



Quoi de neuf en pneumologie pédiatrique?

Le syndrome de Gilles de la Tourette: une maladie encore méconnue

**L'enseignement par simulation en réanimation pédiatrique:
une nouvelle méthode de formation**

Perspectives dans le traitement médicamenteux des TDAH

Quand hospitaliser un enfant présentant un exanthème fébrile?





Menjugate® est indiqué pour l'immunisation active des nourrissons à partir de l'âge de 2 mois, des enfants, des adolescents et des adultes pour la prévention des maladies invasives dues à *Neisseria meningitidis* du sérotype C. L'utilisation de Menjugate® doit suivre les recommandations officielles.¹
Le Haut Conseil de Santé Publique recommande la vaccination systématique avec Menjugate® en 1 seule dose pour les nourrissons à partir de l'âge de 12 mois et jusqu'à l'âge de 24 ans révolus.²



LA MÉNINGITE C A TROUVÉ SON MAÎTRE :
LA VACCINATION

Menjugate®

10 microgrammes, suspension injectable en seringue préremplie
Vaccin conjugué méningococcique groupe C

Gardez-le bien en tête

Pour une information complète sur ce médicament, veuillez consulter la base de données publique des médicaments (<http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>)

Avant de prescrire, consultez le calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales sur www.social-sante.gouv.fr

Les Professionnels de Santé sont tenus de déclarer tout effet indésirable suspecté d'être dû à un médicament via l'Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé (Ansm) (site internet : www.ansm.sante.fr) et le réseau des Centres Régionaux de Pharmacovigilance.

Département
Information et
Accueil
Médical

Des réponses à
vos questions au
01 39 17 84 44

Fax : 01 39 17 84 45
e-mail : diam@gsk.com
Du lundi au vendredi
de 9h00 à 18h00

1. RCP Menjugate® - 2. HCSP. Avis relatif à la vaccination par le vaccin méningococcique conjugué de sérotype C. 24 avril et 26 juin 2009. www.hcsp.fr



Programme
validant
le DPC

18^{es} JOURNÉES INTERACTIVES DE RÉALITÉS PÉDIATRIQUES

- Jeudi 23 mars 2017
**Infectiologie et
vaccinologie**
sous la présidence
du Pr E. Grimpel
- Vendredi 24 mars 2017
**Pré-adolescence
et adolescence**
sous la présidence
du Dr O. Revol

JEUDI 23 MARS ET VENDREDI 24 MARS 2017

PALAIS DES CONGRÈS – VERSAILLES

POSSIBILITÉ D'INSCRIPTION
ET DE RÉGLEMENT EN LIGNE SUR :
www.jirp.info



Sous la présidence du Pr E. Grimprel

9 h 00 – 12 h 30

Mises au point interactives

- Comment convaincre des parents réticents à la vaccination ?
- Obligation vaccinale en 2017 : mode d'emploi
- La résistance bactérienne aux antibiotiques : une menace ?
- Que reste-t-il des infections à pneumocoques depuis le vaccin 13-valent ?

F. Vié le Sage
E. Grimprel
A. Andreumont
R. Cohen

14 h 00 – 17 h 00

Questions flash

- Traitement ambulatoire des pyélonéphrites : quelles limites ?
- Vaccination anti-grippale chez l'enfant : quelles perspectives ?
- Faut-il envoyer aux urgences tous les nourrissons fébriles de moins de 3 mois ?
- Quelles places pour la CRP et la radiographie du thorax dans la prise en charge ambulatoire d'une suspicion de pneumonie ?
- Quels sont les 6 diagnostics d'éruption fébrile à ne pas manquer ?
- Comment conduire un rattrapage vaccinal ?
- À quel âge vacciner contre le BCG ?
- Faut-il faire des rappels avec les vaccins méningococciques ?
- Rappel vaccinal : peut-on utiliser les vaccins faiblement dosés ?
- Que craindre chez un enfant revenant d'une zone d'endémie du moustique tigre ?
- Faut-il vermifuger nos enfants ?

R. Cohen
R. Cohen
C. Gras-Leguen
C. Gras-Leguen
C. Gras-Leguen
F. Vié le Sage
M.-A. Dommergues
M.-A. Dommergues
M.-A. Dommergues
P. Imbert
P. Imbert

17 h 00 - 17 h 30

Questions aux experts

Tous les experts sont réunis autour du président et répondent à chaud aux questions de la salle

17 h 30 - 18 h 30

Messages clés en Orthopédie infantile

- Les trois dépistages à ne pas rater
- Orthopédie et sport
- Les traitements "orthopédiques" inutiles
- Les démarches anormales

P. Mary

Sous la présidence du Dr O. Revol

9 h 00 – 12 h 30

Mises au point interactives

- Soigner la génération Z: les nouveaux codes
- Neurodéveloppement de la pré-adolescence à l'adolescent: ce que l'on sait
- Sexualité et contraception chez l'adolescent: quels repères?
- Addiction aux jeux vidéo: quels conseils donner aux parents?

O. Revol
G. Michael
Auteur en attente
M. Stora

14 h 00 – 17 h 45

Questions flash

- Quelles questions poser pour évaluer le risque suicidaire chez l'adolescent?
- Tatouages, piercing, scarification: quelle signification chez l'adolescent?
- Anorexie de la fille prépubère:
phénomène de mode ou véritable pathologie?
- Risques sanitaires chez l'adolescent: quels leviers pour leur prévention?
- Traitement de l'acné: quand passer la main?
- Troubles de la puberté à la pré-adolescence: quand agir?
- Sommeil chez l'adolescent: comme repérer les pathologies?
- Troubles du sommeil de l'adolescent: quelle prise en charge pour le pédiatre?
- Comment le pédiatre doit-il conduire une consultation d'adolescent?
- Structures d'accueil des adolescents: quel avenir?
- Refus scolaire anxieux de l'adolescent: que faire?
- La pré-adolescence: phase de latence ou période clé?

X. Pommereau
X. Pommereau
M.-F. Le Heuzey
M.-F. Le Heuzey
N. Bodak
C. Bouvattier
P. Franco
P. Franco
R. de Tournemire
R. de Tournemire
O. Revol
O. Revol

17 h 45 – 18 h 30

Questions aux experts

Tous les experts sont réunis autour du président et répondent à chaud aux questions de la salle

N° d'agrément à la Formation Continue : 11752251475

Un site dédié aux 18^{es} JIRP**Pour nous retrouver, vous pouvez :**

- soit rentrer l'adresse suivante dans votre navigateur: www.jirp.info
- soit utiliser, à partir de votre smartphone, le flashcode* imprimé sur la couverture de ce programme et ci-contre.

* Pour utiliser le flashcode, il vous faut télécharger une application flashcode sur votre smartphone, puis tout simplement photographier notre flashcode. L'accès au site est immédiat.

COMITÉ SCIENTIFIQUE

Pr P. Bégué, Pr A. Bensman,
Pr A. Bourrillon, Pr A. Casasoprana,
Pr B. Chevallier, Pr L. de Parscau,
Pr C. Dupont, Pr J.-P. Farriaux,
Pr E.N. Garabedian, Pr J. Ghisolfi,
Pr J.-P. Girardet, Pr A. Grimfeld,
Pr C. Griscelli, Pr P.-H. Jarreau,
Pr C. Jousselme, Pr G. Leverger,
Pr P. Reinert, Pr J.-J. Robert,
Pr J.-C. Rolland, Pr D. Turck,
Pr L. Vallée, Pr M. Voisin

COMITÉ DE LECTURE

Pr D. Bonnet, Dr A. Brami Forte,
Dr S. Bursaux-Gonnard, Pr F. Denoyelle,
Pr G. Deschênes, Dr O. Fresco,
Dr M. Guy, Dr P. Hautefort, Pr P.-H. Jarreau,
Dr P. Mary, Dr N. Parez,
Dr O. Philippe, Dr M. Rybojad

RÉDACTEURS EN CHEF

Dr B. Delaisi
Pr P. Tounian

DIRECTEUR DE LA PUBLICATION

Dr R. Niddam

SECRÉTARIAT DE RÉDACTION

A. Le Fur, M. Meissel, J. Laurain

RÉDACTEUR GRAPHISTE

M. Perazzi

MAQUETTE, PAO

J. Delorme

PUBLICITÉ

D. Chargy

RÉALITÉS PÉDIATRIQUES

est édité par Performances Médicales
91, avenue de la République
75540 Paris Cedex 11
Tél. 01 47 00 67 14, Fax : 01 47 00 69 99
E-mail : info@performances-medicales.com

IMPRIMERIE

Imprimerie Trulli – Vence
Commission paritaire : 0117 T 81118
ISSN : 1266-3697
Dépôt légal : 4^e trimestre 2016



Décembre 2016 #206

LE BILLET DU MOIS

- 7 Il est où le Bonheur ?
A. Bourrillon

REVUES GÉNÉRALES

- 8 Quoi de neuf
en pneumologie pédiatrique ?
C. Marguet
- 12 Le syndrome de Gilles de la Tourette :
une maladie encore méconnue
Y. Chaix
- 17 L'enseignement par simulation
en réanimation pédiatrique :
une nouvelle méthode de formation
Y. Rimet
- 23 Perspectives dans le traitement
médicamenteux des TDAH
M.-F. Le Heuzey
- 28 Quand hospitaliser un enfant
présentant un exanthème fébrile ?
M. Rybojad

ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE

- 34 Association entre intubation
trachéale et survie dans l'arrêt
cardiorespiratoire pédiatrique à
l'hôpital.

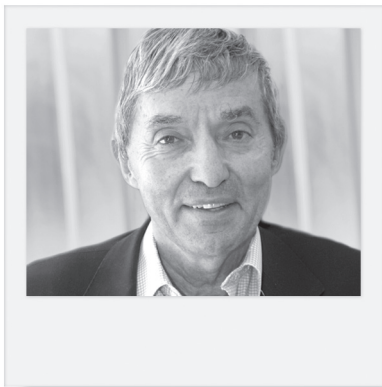
Existe-t-il une association entre
une photothérapie néonatale et la
survenue d'un diabète de type I ?
J. Lemale

Un bulletin d'abonnement est en page 27.

Image de couverture :
© Leonardo da/shutterstock.com

LE BILLET DU MOIS

Il est où le Bonheur ?

Le Chanteur :*Il est où le Bonheur, il est où ?**Il est où ?**Il est où le Bonheur, il est où ?***Le Poète :** J'ai reconnu le bonheur au bruit qu'il fait en partant.**Le Philosophe :** Quel est ce bruit dont parle le poète ?**Yanis :***C'est le bruit que fait la cigale quand elle ne chante plus.**Une voix : ... c'est le silence.***Le Chanteur :***Il ne fait pas de bruit le Bonheur.**Nan, il n'en fait pas.**... Et c'est souvent après qu'on sait qu'il était là.***Le Philosophe et le Pédiatre :** C'est quoi pour toi le Bonheur ?**Les enfants :***C'est de partager les joies que les parents nous donnent.**C'est de ne pas avoir peur.**C'est d'être tranquilles en soi.***Le Poète :** Le vrai Bonheur est dans le calme de l'esprit et du cœur.**Des grandes personnes qui ont gardé l'esprit d'enfance :***C'est de la curiosité, de l'enthousiasme, de la confiance.**C'est de savoir encore être étonnées. Et admirer.**C'est un émerveillement renouvelé.***Les enfants :***Le Bonheur, c'est d'avoir réussi dans sa vie pour réaliser ses rêves.**Des rêves où l'on reste des enfants.***Monsieur le Maire :***Être au travail, aussi longtemps qu'il le faudra pour :**"Être les derniers à pleurer".***Le Chanteur :***Le Bonheur, il est là.**Mais il est là.**Le Bonheur, il est là.**Medley pour la nouvelle année.**Sur des paroles de Christophe Maé, chanteur ; Jacques Prévert, poète ;
des enfants de 6 à 7 ans : rencontres de Frédéric Lenoir, philosophe.**De mes rencontres aussi.**Et de Monsieur Hubert Wulfranc, Maire de Saint-Etienne-du-Rouvray.**En hommage aux victimes.*

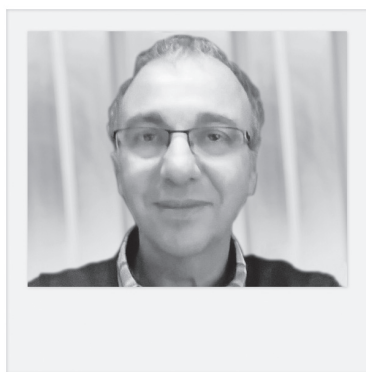
→ **A. BOURRILLON**
Service de Pédiatrie générale,
Hôpital Robert-Debré,
PARIS.

REVUES GÉNÉRALES

Pneumologie

Quoi de neuf en pneumologie pédiatrique ?

RÉSUMÉ : Les actualités sont riches et il est nécessaire de faire un choix. Parmi les dernières, on retiendra des études incluant un grand nombre de patients. Celles-ci apportent des arguments majeurs en faveur des bronchodilatateurs de longue durée d'action dans l'asthme de l'enfant, et confirment qu'ils sont bien tolérés. L'environnement, autre qu'allergique, joue un rôle dans la genèse de l'asthme : c'est par exemple le cas des endotoxines selon le mode de vie, d'un nouvel acteur qu'est *Mycoplasma pneumoniae*. À l'inverse, le paracétamol, pendant longtemps incriminé, peut désormais être administré aux asthmatiques. Les études de cohorte montrent que la croissance pondérale et l'âge gestationnel modifient la croissance pulmonaire et le devenir respiratoire pendant l'enfance et à l'âge adulte. Enfin, deux études originales confirment le rôle délétère des anti-inflammatoires non stéroïdiens sur les infections et la vulnérabilité des enfants ayant une atteinte neurologique.



→ C. MARGUET

Pneumologie et Allergologie pédiatrique,
Département de Pédiatrie médicale,
CHU, ROUEN

Traitement de l'asthme : formes combinées à un BDLA ou doublement des doses de corticoïdes inhalés

Deux études sont en faveur de l'ajout des bronchodilatateurs de longue durée d'action (BDLA) aux corticoïdes inhalés (CSI) : salmétérol (SML) à la fluticasone (FLU) ou formotérol (FT) au budésonide (BUD). Ces BDLA sont bien tolérés, réduisent les exacerbations et améliorent le contrôle chez l'enfant et l'adolescent. Ils sont recommandés dans l'asthme de l'enfant de plus de 4 ans dès le niveau 3 de la démarche ascendante du traitement.

Pour la Société française pédiatrique de pneumologie et allergologie (www.sp2a.fr), l'ajout de BDLA intervient très précocement et peut se discuter dès l'initialisation du traitement si les symptômes sont sévères. L'ajout des BDLA est justifié par leur synergie avec les CSI, permettant de réduire de moitié la dose délivrée de CSI.

Aux États-Unis, où les BDLA sont prescrits seuls, une polémique persiste sur l'augmentation de la morbidité et de la mortalité associées à ces molécules, et ce malgré des analyses et de nouvelles études rassurantes.

Stempel *et al.* [1] rapportent une étude, en intention de traiter, sur 27 semaines, chez 6 208 enfants âgés de 4 à 11 ans en intention de traiter, et randomisés en deux groupes : fluticasone seule ou fluticasone combinée au salmétérol. Ces enfants devaient être sous traitement depuis au moins 4 semaines, avoir fait une exacerbation dans l'année mais pas dans le mois précédent. La posologie proposée à la randomisation dépendait du contrôle de l'asthme : FLU 100 µg ou FLU 250 µg, seule ou combinée au SML.

L'objectif primaire était la tolérance évaluée par le délai de survenue de la première exacerbation grave. La tolérance était identique dans les deux groupes. On note dans cette étude une probabilité très faible de 0,08 % de

faire une exacerbation grave dans cette population, et réduite dans le groupe traité par une forme combinée.

Dans 4 sous-groupes, une analyse de toutes les exacerbations (7,2 à 15 % selon les groupes) a été réalisée. Ces sous-groupes ont été définis par l'état de contrôle, le traitement à l'entrée dans l'étude et l'effet d'ajout ou de maintien du salmétérol lors de la randomisation. Le résultat montre une réduction de 25 % des exacerbations lorsque le BDLA est maintenu chez les patients contrôlés, et chez les patients non contrôlés avec FLU 100 µg et traités dans l'étude avec un doublement de la posologie (FLU 250 µg). À l'inverse, l'ajout de salmétérol chez les patients contrôlés avec FLU 100 µg ou non contrôlés par FLU 250 µg ne modifiait pas le nombre d'exacerbations observé.

>>> Une deuxième étude [2] a été construite sur un *design* proche avec l'association budésonide-formotérol vs budésonide, et les deux dosages de 80 µg et 160 µg de BUD par jour ont été administrés en rapport avec les posologies de CSI/CSI-BDLA reçues par les patients depuis 1 an. Ils devaient avoir eu 1 à 4 exacerbations dans l'année et aucune dans le mois précédant la randomisation. Cette étude a inclus 11 664 patients de plus de 12 ans, dont 1 268 âgés de 12-17 ans. De nouveau, la tolérance des formes combinées FT + BUD est excellente et identique à BUD. Dans cette étude, l'efficacité de l'association BUD-FT réduisait de 16 % le risque de faire une crise d'asthme pendant la période étudiée et améliorait le contrôle par rapport au BUD seul.

Ces deux études apportent des arguments forts pour l'utilisation des BDLA. Elles démontrent clairement la contribution des BDLA dans le contrôle de l'asthme et apportent indirectement un argument pour diminuer les doses de CSI avant de retirer le BDLA lors de la décroissance du traitement.

Asthme et environnement : où il est question de poussière, de bactérie ou de médicaments

1. Poussière agressive ou protectrice ?

La théorie hygiéniste a fait ses preuves, avec en particulier l'expression de l'asthme inverse au taux d'endotoxine dans l'environnement. La fréquence de l'asthme a été comparée entre les Amish qui ont une vie rurale traditionnelle, et les Huttites, qui ont une activité rurale moderne [3]. L'intérêt de ce choix tient au fait que ces populations ont des origines européennes communes. La prévalence de l'asthme et de l'allergie est de 5,2 % et 7,2 % chez les Amish et de 21,3 % et 33,3 % chez les Huttites.

L'originalité de cette étude, est d'avoir instillé en intranasal de la poussière de maison de chacune de ces communautés à des souris "allergiques" à l'ovalbumine, modèle classique. La poussière des Huttites exacerbait les symptômes alors que celle des Amish avait une action préventive, probablement par un effet direct sur l'immunité innée.

Ainsi, cette étude montre que, dans deux populations génétiquement proches, l'environnement modifie profondément l'immunité innée de ces personnes et a un impact sur la survenue de l'asthme et de l'allergie.

2. Mycoplasme, une bactérie asthmogène ?

Les infections virales sont largement reconnues comme un facteur associé aux exacerbations ou au non-contrôle de l'asthme. *Mycoplasma pneumoniae* (MP), germe intracellulaire au tropisme épithélial bronchique, est finalement peu associé aux exacerbations d'asthme en dehors de périodes épidémo-endémiques.

Une équipe taïwanaise [4] a repris une large base de données nationale entre 2000 et 2008. Les auteurs ont identifié 1 591 patients diagnostiqués avec une infection à MP et les ont comparés à 6 364 patients appariés selon l'âge, le sexe et l'année de l'infection.

Une infection à MP est trois fois plus fréquemment associée à un asthme chez les moins de 12 ans et chez les plus de 12 ans, avec un risque augmenté si l'infection est survenue depuis moins de 2 ans. Cette étude très complète permet de conclure sur une association du mycoplasme avec l'asthme qui est indépendante de l'atopie, de l'allergie ou d'antécédents d'asthme. Une persistance de toux, de sifflement après une infection à MP peut révéler ou causer un asthme et le traiter comme tel.

3. Le paracétamol peut-il être administré aux asthmatiques ?

Le paracétamol avait fait l'objet d'études épidémiologiques l'associant à l'augmentation de la prévalence de l'asthme, avec des discussions sur le rôle anti-inflammatoire ou l'association aux infections virales. Certaines études ont incriminé le paracétamol plus que l'ibuprofène dans la survenue à court terme d'exacerbations avec un risque multiplié par 1,79 [5].

Une étude randomisée a comparé 300 jeunes enfants de 40 mois en moyenne, traités par CSI [6]; un groupe recevant soit du paracétamol, soit de l'ibuprofène. La fréquence moyenne des exacerbations sur les 47 semaines de l'étude était faible, de 0,81 et 0,89 respectivement dans chacun des bras. Il n'y avait de différences entre les deux groupes ni dans le délai de survenue d'une exacerbation ni sur le contrôle de l'asthme.

Ainsi, les enfants recevant un des deux médicaments avaient plus d'infections virales et d'exacerbations, argumentant pour un lien fort entre les deux. Par

REVUES GÉNÉRALES

Pneumologie

conséquent, il n'y a aucun argument pour interdire ou éviter le paracétamol chez le jeune asthmatique qui est le plus exposé aux infections virales.

Cette étude ne répond pas aux risques d'exposition précoce ou anténatale qui ont également été mis en cause dans l'augmentation de l'asthme.

Capital respiratoire précoce et devenir chez l'enfant et l'adulte

Le rôle des périodes anténatales et néonatales sur le devenir respiratoire chez l'enfant et à l'âge adulte est de mieux en mieux argumenté [7].

Le VEMS (débit des grosses bronches), la CVF (capacité vitale forcée évaluant un volume) et le DEM#75 % (débit des petites voies aériennes) de 24 938 enfants, issus de 24 cohortes, ont été analysés à un âge moyen de 8,5 ans en fonction du terme de naissance, du poids et de la taille de naissance (rapportés au terme), et de la croissance pondérale pendant les deux premières années [8].

La prématurité est associée à une diminution de ces trois paramètres en accord avec l'atteinte de la croissance bronchique et une réduction du calibre, qui se retrouve également à l'âge adulte.

Le petit poids de naissance est également associé à une réduction du calibre bronchique mais uniquement après 32 SA. À l'opposé, un plus gros poids de naissance est associé à un VEMS plus bas et à une CVF plus grande en accord avec un mécanisme de dysanapsis, soit un décalage entre une croissance pulmonaire plus rapide que la croissance bronchique.

L'atteinte des petites bronches (reflétée par le DEM 75 %) est également associée à un plus gros poids, uniquement chez

les nouveau-nés à terme, suggérant un mécanisme différent. Celui-ci pourrait se rapporter aux hypothèses liées à l'adiposité et à l'inflammation associée.

Cette étude confirme que la prématurité, le petit poids de naissance chez le nouveau-né à terme et une croissance pondérale précoce marquée sont des facteurs de risques associés à la survenue de sifflement pendant l'enfance. L'atteinte précoce des petites bronches apparaît comme le facteur de risque pathophysiologique le plus important, rappelant que la majorité des maladies bronchiques obstructives sont des atteintes des petites voies aériennes. Une illustration est la fréquence élevée (> 20 % d'hospitalisation avant 2 ans pour wheezing) chez les nourrissons nés avec une hernie diaphragmatique [9].

Ainsi, l'évolution des fonctions respiratoires à 23 ans dépend de l'histoire de l'enfance [10]. Celle-ci s'illustre par une étude longitudinale d'enfants asthmatiques, âgés de 5-12 ans et suivis jusqu'à l'âge de 23 ans, avec une mesure ultime de leurs fonctions respiratoires à cet âge [10] (Étude CAMP). Ces enfants étaient initialement inclus dans une étude thérapeutique randomisée en trois groupes : CSI vs placebo vs nédocromil. Seuls 25 % de ces jeunes adultes ont une évolution du VEMS régulière et normale, 25 % ont des fonctions normales avec un déclin précoce, et 50 % ont une croissance bronchique diminuée dont la moitié avec un déclin précoce. Parmi ces jeunes adultes, 11 % ont un diagnostic de bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO) précoce et font préférentiellement partie des groupes avec une croissance bronchique ralentie.

Cette étude apporte de nouveaux arguments relatifs à l'impact des pathologies obstructives légères ou modérées de l'enfance sur la survenue précoce de pathologies chroniques de l'adulte. Les interventions, si elles existent, devront

être précoces pour préserver le capital respiratoire.

Morbidité des pathologies sifflantes chez le nourrisson de moins de 2 ans

Cette étude a été conduite entre mars 2010 et décembre 2011 sur la base de données de la Sécurité sociale et a inclus 171 392 nourrissons sifflants de moins de 2 ans [11]. Les critères de récurrence se sont fondés sur l'administration répétée de médicaments pour l'asthme en moins de 6 mois, la chronicité sur une nouvelle administration du traitement précoce ou un signe de faible contrôle : ajout de BDLA, augmentation de la posologie des CSI, un passage des CSI en nébulisation, une cure de corticoïdes oraux (CO) ou une hospitalisation. 2/3 des nourrissons sifflants, soit 8,2 % de la population de cet âge, ont des sifflements récurrents, avec une moyenne d'âge de 13 mois et une prédominance chez les 6-12 mois (45 %).

Le suivi sur 6 mois montre que la majorité des exacerbations ont lieu en automne et en hiver, touchant presque 80 % de cette population, avec en moyenne 1,7 épisode et un intervalle de 42 jours entre deux épisodes. Presque 60 % d'entre eux reçoivent au moins une cure de CO, et 3,7 % sont hospitalisés. Les traitements par CSI sont fréquemment prescrits (68 % des nourrissons) et 11 % ont des nébulisations, mais la durée des traitements n'est pas connue.

Au total, 39 % de ces nourrissons appartiennent à un des trois groupes de sévérité définis par plus de 4 exacerbations (84,1 %), plus de 3 cures de CO (30,1 %) ou au moins 1 hospitalisation (14,1 %), avec un chevauchement entre les groupes. On note que 8,2 % de ces nourrissons sont diagnostiqués lors d'une première hospitalisation, et qu'il existe une surreprésentation (jusqu'à 20 %), de familles à la CMU [11]. Ainsi,

cette étude confirme que la récurrence des épisodes de sifflement chez l'enfant a un impact fort sur la santé des jeunes enfants, qui sont fréquemment exposés à des cures de corticoïdes oraux et à des exacerbations. Cela devrait, d'une part, motiver une amélioration de la prise en charge qui reste insuffisante et, d'autre part, doit être mieux prise en compte par les autorités de santé.

Anti-inflammatoires non-stéroïdiens, personnes vulnérables et infections respiratoires

1. Anti-inflammatoires non-stéroïdiens (AINS) et pleurésies purulentes

Le risque de complications des infections traitées par AINS a été largement débattu et les études descriptives vont toutes dans le même sens. Une étude française cas-témoins multicentrique [12] a comparé 83 enfants hospitalisés pour pleurésie purulente à 83 enfants du même secteur d'habitation avec une infection virale. Dans cette étude effectuée entre 2006 et 2009, le pneumocoque est la première cause des pleurésies purulentes avec les sérotypes 1, 3 et 19, non compris dans le Prevenar à 7 valences. L'analyse des traitements montre que les antibiotiques donnés dans les 72 heures après le début de l'infection et durant plus de 6 jours ont un effet protecteur de 70 %. Une prise d'AINS durant un jour augmente quant à elle le risque de pleurésie purulente par 2,8.

Paradoxalement à d'autres études, aucune interaction entre antibiotiques et AINS n'a été retrouvée.

Cette étude confirme l'effet négatif des AINS sur l'évolution des infections pulmonaires bactériennes même si, actuellement, le vaccin à 13 valences a considérablement réduit la prévalence des pleurésies purulentes.

2. Les enfants ayant une pathologie neurologique sévère sont régulièrement hospitalisés pour cause de morbidité respiratoire

Une étude américaine a analysé deux bases de données de santé et confirme la forte prévalence d'hospitalisation de ces enfants, qui varie de 17 à 58/1 000 enfants selon les causes neurologiques [13]. L'épilepsie est celle rapportée dans la moitié des cas, puis le polyhandicap dans au moins 49 % des cas. Le fait d'avoir une comorbidité comme une scoliose, mais aussi des troubles des sens, majore ce risque d'hospitalisation.

Ainsi, les préadolescents et adolescents de 10 à 18 ans ont 15 fois plus de risques d'être hospitalisés pour cause respiratoire que les enfants sans problèmes neurologiques. Enfin, l'épidémiologie montre que les pics d'hospitalisations ont lieu en hiver et au printemps, suivant ceux des virus.

Cette étude confirme le facteur de risque que représente une affection neurologique sévère et doit faire envisager des mesures de prévention et de protection.

Bibliographie

1. STEMPEL DA *et al.* Safety of Adding Salmeterol to Fluticasone Propionate in Children with Asthma. *N Engl J Med*, 2016;375:840-849.

2. PETERS SP *et al.* Serious Asthma Events with Budesonide plus Formoterol vs. Budesonide Alone. *N Engl J Med*, 2016;375:850-860.
3. STEIN MM *et al.* Innate Immunity and Asthma Risk in Amish and Hutterite Farm Children. *N Engl J Med*, 2016;375:411-421.
4. YEH JJ *et al.* Incident asthma and Mycoplasma pneumoniae: A nationwide cohort study. *J Allergy Clin Immunol*, 2016;137:1017-1023.
5. LESKO SM *et al.* Asthma morbidity after the short-term use of ibuprofen in children. *Pediatrics*, 2002;109:E20.
6. SHEEHAN WJ *et al.* Acetaminophen versus Ibuprofen in Young Children with Mild Persistent Asthma. *N Engl J Med*, 2016;375:619-630.
7. MARTINEZ FD. Early-Life Origins of Chronic Obstructive Pulmonary Disease. *N Engl J Med*, 2016;375:871-878.
8. DEN DEKKER HT *et al.* Early growth characteristics and the risk of reduced lung function and asthma: A meta-analysis of 25,000 children. *J Allergy Clin Immunol*, 2016;137:1026-1035.
9. BENOIST G *et al.* Risk of Readmission for Wheezing during Infancy in Children with Congenital Diaphragmatic Hernia. *PLoS One*, 2016;11:e0155556.
10. McGEACHIE MJ *et al.* Patterns of Growth and Decline in Lung Function in Persistent Childhood Asthma. *N Engl J Med*, 2016;374:1842-1852.
11. BELHASSEN M *et al.* Recurrent Wheezing in Infants: A Population-Based Study. *Medicine*, 2016;95:e3404.
12. LE BOURGEOIS M *et al.* Nonsteroidal Anti-Inflammatory Drug without Antibiotics for Acute Viral Infection Increases the Empyema Risk in Children: A Matched Case-Control Study. *J Pediatr*, 2016;175:47-53.
13. HAVERS F, FRY AM *et al.* Hospitalizations Attributable to Respiratory Infections among Children with Neurologic Disorders. *J Pediatrics*, 2016;170:135-141.

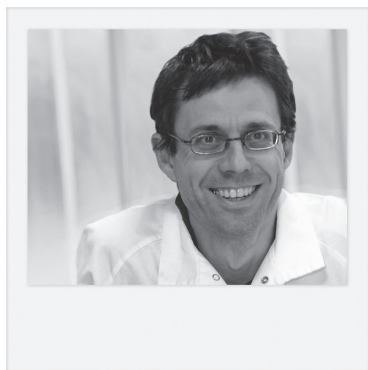
L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

REVUES GÉNÉRALES

Neurologie

Le syndrome de Gilles de la Tourette : une maladie encore méconnue

RÉSUMÉ : Fréquente mais méconnue, la maladie de Gilles de la Tourette débute dans la petite enfance. Elle est classée dans les troubles neurodéveloppementaux et son diagnostic repose sur des critères cliniques simples. Le tableau clinique est néanmoins complexe par la cooccurrence d'autres pathologies du neurodéveloppement comme le TDA/H (Trouble déficit de l'attention/hyperactivité) ou les TOC (Trouble obsessionnel-compulsif). L'impact de la maladie peut être multiple : sphères familiale, scolaire, sociale et domaines physique, cognitif et psychoaffectif. Apprécier le retentissement de la maladie est l'étape préalable à la prise en charge. Informer l'enfant, la famille et l'école est systématique et fondamental. La prise en charge est forcément multidisciplinaire, aidée par des recommandations européennes.



→ Y. CHAIX

UMR 1214- Inserm/UT3- ToNIC –
Unité de Neurologie pédiatrique,
Hôpital des Enfants, CHU Purpan,
TOULOUSE.

La maladie de Gilles de la Tourette, ou syndrome de Gilles de la Tourette (SGT) pour les auteurs anglo-saxons, est une pathologie fréquente (prévalence 0,3 à 1 %), de description ancienne. Georges Albert Édouard Brutus Gilles de la Tourette rapportait 9 cas en 1885 dans le journal français *Archives de Neurologie*. Elle est de cause inconnue. Au niveau cérébral, les sujets semblent montrer une réduction de l'inhibition et un dysfonctionnement du circuit dopaminergique dans les ganglions de la base et, plus précisément, les boucles striato-thalamocorticales. Une origine plurifactorielle est suspectée qui pourrait impliquer des facteurs génétiques et neuro-immunologiques. Son diagnostic repose sur des critères cliniques sans marqueurs à ce jour, biologique ou neuroradiologique [1-4].

**Un diagnostic clinique :
des tics moteurs et vocaux
qui durent**

Le pédiatre est concerné par cette maladie puisqu'elle débute pendant

l'enfance. L'âge moyen de début de la maladie est entre 5 à 7 ans. Comme dans la majorité des troubles neurodéveloppementaux, on retrouve une prédominance masculine, puisque la maladie est deux à quatre fois plus fréquente chez les garçons. Le symptôme principal de la maladie est constitué par les "tics". Ils sont **chroniques** (durée supérieure à 1 an) et de **deux types associés** : moteurs et vocaux.

Le **tableau I** est une synthèse des principaux types de tics rencontrés. Le tic est défini comme un mouvement involontaire, bref, brutal et récurrent mais non rythmique. Il peut être simple ou complexe. Les tics peuvent être supprimés par la volonté, ce qui les différencie d'une crise épileptique, précédés d'une sensation prémonitoire rarement décrite chez le jeune enfant (< 10 ans), exacerbés par le stress. Pendant la consultation, en général l'enfant se contrôle et les tics sont peu ou pas présents, pour apparaître tout en fin de consultation voire lorsque l'enfant quitte la salle. Les tics sont réduits dans des activités nécessitant un effort

Tics moteurs		Tics vocaux	
Simple	Complexes	Simple	Complexes
● Clignements des yeux ● Grimaces ● Haussements d'épaule ● Étirements du cou ● Contractions de la paroi abdominale	● Séquences complexes de mouvement ● Échopraxies (répétition involontaire de mouvements observés chez les autres) ● Copropraxies (gestes obscènes)	● Reniflement ● Grogement ● Raclement de gorge	● Palilalie (répétition de mots ou syllabes) ● Écholalie (répétition de propos prononcés par les autres) ● Coprolalie (propos injurieux)

TABLEAU I : Principaux types de tics rencontrés dans la maladie de Gilles de la Tourette.

de concentration. Contrairement à la plupart des autres mouvements anormaux, les tics peuvent persister dans le sommeil.

La progression de la maladie est généralement aussi caractéristique avec ini-

tialement des tics moteurs simples puis complexes, avant l'apparition des tics vocaux. L'évolution de la maladie est caractérisée par des fluctuations dans la fréquence, la sévérité et/ou le type de tics, avec alternance de phase d'exacerbation et d'amélioration. L'évolution à

long terme est généralement marquée par une amélioration des tics après la puberté. Pour la majorité des enfants, la période la plus difficile se situe entre 8 et 12 ans.

La maladie de Gilles de la Tourette est une des causes principales aux tics chroniques, qui se différencient des tics transitoires par une durée d'évolution supérieure à une année. Le diagnostic est clinique avec des critères [5] présents dans le DSM-V (**encadré 1**). Il existe des échelles permettant une quantification objective des tics, la plus utilisée est la YGTSS (*Yale Global Tic Severity Scale*) pour la maladie de Gilles de la Tourette. En pratique, la réalisation d'une vidéo de 10 minutes, effectuée dans des conditions standardisées, permet une cotation objective des manifestations et peut ainsi aider aux adaptations du traitement médicamenteux [6].

Les diagnostics différentiels à évoquer sont, pour certains tics, l'épilepsie (comme par exemple l'épilepsie absence de l'enfant devant des révolutions oculaires ou l'épilepsie avec myoclonies), mais le plus souvent d'autres mouvements anormaux non épileptiques, en particulier un diagnostic parfois difficile avec les stéréotypies [7] (**tableau II**). Le tic est un mouvement rapide, mais dans certains cas il peut apparaître plus lent et poser un problème de diagnostic différentiel avec une dystonie, mouvement en général plus lent et soutenu à l'origine d'une

Encadré 1

Critères diagnostique du syndrome de Gilles de la Tourette selon le DSM-V.

- Des tics moteurs multiples et un ou plusieurs tics vocaux présents à un moment de l'évolution de la maladie, sans être forcément présents de façon simultanée.
- Les tics peuvent diminuer ou augmenter en fréquence mais persistent depuis plus d'un an depuis l'apparition des premiers tics.
- Début avant l'âge de 18 ans.
- Le trouble n'est pas attribué aux effets physiologiques d'un produit, comme par exemple la cocaïne) ou une autre condition médicale (comme par exemple la maladie de Huntington ou une encéphalite post-virale).

	Tics	Stéréotypies
Âge de début	5 à 7 ans	Avant 3 ans
Pattern	Variable (type, sévérité, fréquence)	Stable et fixe
Mouvement les plus fréquents	Visage, yeux, épaule	Mains
Rythme	Soudain et rapide	Rythmique
Durée	Court intermittent	Prolongé intermittent
Sensation prémonitoire	Oui	Non
Déclencheur	Stress, fatigue	Stress, fatigue
Suppresseur	Effort personnel	Distracteur externe
Ressenti	Désagréable, inconfort	Parfois agréable
Traitement	Neuroleptiques efficaces	Pas de réponse aux médicaments

TABLEAU II : Principales caractéristiques des tics et des stéréotypies.

REVUES GÉNÉRALES

Neurologie

prise de posture anormale. Les compulsions peuvent fréquemment être associées aux tics dans le cadre de TOC, mais la compulsion est imposée par les obsessions et présente un déroulement ritualisé.

Seul un examen clinique et neurologique complet est nécessaire pour exclure une maladie générale dont une maladie neurologique progressive [8]. Dans la maladie de Gilles de la Tourette, l'examen de l'enfant est normal. En cas d'anomalies à l'examen neurologique ou d'un tableau atypique, des examens complémentaires seront nécessaires notamment IRM cérébrale et électroencéphalogramme (EEG). Les principales pathologies à l'origine de tics chroniques secondaires sont présentées dans le **tableau III**.

Les difficultés scolaires étant fréquentes en cas de maladie de Gilles de la Tourette, un bilan neuropsychologique sera souvent réalisé pour délimiter les dysfonctionnements cognitifs et cibler les prises en charge.

Un tableau complexe par les fréquentes comorbidités

La maladie de Gilles de la Tourette présente une autre caractéristique importante : c'est le fait que la cooccurrence ou comorbidité est la règle

(c'est-à-dire une association plus fréquente que ne le voudrait le hasard à d'autres entités pathologiques distinctes). En effet, dans 10 % des cas seulement, la maladie se limite aux tics chroniques. Les principales pathologies associées sont le TDA avec ou sans hyperactivité et les TOC présents dans 60 % des cas de la maladie de Gilles de la Tourette. On peut également rencontrer associés le trouble des conduites (TC), un trouble oppositionnel avec provocation (TOP), un syndrome anxieux, un syndrome dépressif, un trouble du spectre autistique (TSA). Pour le TDAH et les TOC, leurs diagnostics reposent également sur des critères cliniques, souvent dans le cadre d'une évaluation pédiatre-pédopsychiatre.

Une prise en charge multidisciplinaire indispensable

Il n'y pas de traitement curatif de la maladie. Le principe du traitement est d'analyser le noyau symptomatique responsable d'un retentissement fonctionnel, social, académique et personnel pour décider quelle cible est à traiter. Récemment, en 2011, la Société européenne pour l'étude de la maladie de Gilles de la Tourette a publié des recommandations pour l'évaluation et la prise en charge de cette pathologie [9-11]. Une des étapes clés systématique

dans la prise en charge sera de fournir à l'enfant, sa famille et l'école une connaissance sur les caractéristiques de la pathologie (volet psychoéducation de la prise en charge).

Concernant les traitements à mettre en œuvre, ils seront initialement comportementaux avec certaines techniques qui ont montré leur efficacité au cours d'essais contrôlés et randomisés. Parmi celles-ci, une technique consistant à apprendre au patient à reconnaître la survenue des tics et à faire à la place quelque chose de socialement plus acceptable (*Habit reversal therapy* [HRT]), ou une technique basée sur un déconditionnement entre les sensations prémonitoires qui précèdent et les tics (*Exposure and response prevention* [ERP]), peuvent être proposées successivement.

Lorsque ces prises en charge comportementales ne permettront pas d'amélioration significative de la situation, l'introduction d'une médication sera discutée. L'appréciation du retentissement des tics est indispensable sur le plan physique (douleur voire traumatismes), social (isolement social, voire rejet ou harcèlement), émotionnel (symptômes dépressifs secondaires) et fonctionnel (échec académique). Peu de médicaments ont fait la preuve de leur efficacité dans cette indication au travers d'essais randomisés, en double aveugle contre placebo.

>>> Les neuroleptiques (antagonistes dopaminergiques) dits classiques comme halopéridol (Hadol) ou pimozide (Orap) répondent à ces critères, mais leurs effets secondaires en limitent leur prescription.

>>> Parmi les neuroleptiques plus récents dits atypiques, la rispéridone (Risperdal) a montré son efficacité sur les tics dans des essais randomisés, en double aveugle contre placebo, mais avec pour effets secondaires fréquents

Affections neurologiques progressives	● Maladie de Huntington ● Maladie de Wilson ● Neuroacanthocytose ● Maladie d'Hallervorden-Spatz
Lésions cérébrales fixées	● Post-traumatique ● Intoxication monoxyde de carbone ● Accident vasculaire cérébral (AVC) ● Encéphalopathie anoxo-ischémique (EAI)
Infections du système nerveux central (SNC)	● Encéphalite post-virale ● Maladie de Lyme
Pathologies immunes	● Chorée de Sydenham ● Syndrome des antiphospholipides

TABEAU III : Principales affections pouvant entraîner des tics.

POINTS FORTS

- ➔ Les tics sont fréquents en pédiatrie. La maladie de Gilles de la Tourette doit être évoquée devant toute situation de tics chroniques (> 1 an).
- ➔ Le diagnostic de la maladie de Gilles de la Tourette est clinique.
- ➔ La comorbidité est la règle avec notamment le trouble du déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDA/H) et les troubles obsessionnels compulsifs (TOC).
- ➔ L'orientation vers un neuropédiatre et/ou un pédopsychiatre est souhaitable.
- ➔ La prise en charge multidisciplinaire débute par une évaluation précise du retentissement de la maladie.
- ➔ L'adjonction d'une médication est parfois utile.

une prise de poids et une hyperprolactinémie. L'aripiprazole (Abilify) pourrait être une autre alternative, mais nous manquons encore d'essais contrôlés et randomisés. Les agonistes alpha2-adrénergiques (clonidine [Catapressan] ou guanfacine [Estulic]) ont montré leur efficacité dans des essais randomisés, en double aveugle contre placebo ; ils sont intéressants car pouvant être efficaces sur les symptômes du TDAH. Des effets positifs qui restent à confirmer ont été obtenus avec des antiépileptiques, qui augmentent l'activité inhibitrice du GABA (*Gamma-aminobutyrique acid*) comme le topiramate (Epilex) [12].

D'autres thérapeutiques dans des situations réfractaires ont été proposées : l'utilisation des dérivés des cannabinoïdes, les injections de toxine botulique, ou la stimulation cérébrale profonde [13]. En pratique, la **figure 1** résume les principes de la prise en charge de la maladie de Gilles de la Tourette.

Bibliographie

1. CAVANNA AE, SERI S. Clinical Review: Tourette's syndrome. *BMJ*, 2013;347:f4964.
2. HOUETO JL, GIRÉ P. Tics et syndrome de Gilles de la Tourette : diagnostic, évolution et principes de traitement. *La Presse Médicale*, 2008;37:263-270.
3. STERN J. Tourette Syndrome. *Paediatrics and Child Health*, 2014;24:10.
4. HALLETT M. Tourette Syndrome: Update. *Brain and Development*, 2015;37:651-655.
5. American Psychiatric Association: Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fifth Edition (DSM-5). Arlington, VA, American Psychiatric Association, 2013.
6. GOETZ CG, PAPPERT EJ, LOUIS ED *et al*. Advantages of a modified scoring method for the Rush Video-Based Tic Rating Scale. *Mov Disord*, 1999;14:502-506.
7. MILLS S, HEDDERLY T. A guide to childhood motor stereotypes, tic disorders and the Tourette spectrum for the primary care practitioner. *Ulster Med J*, 2014;83:22-30.
8. SHPRECHER D, KURLAN R. The management of Tics. *Mov Disord*, 2009;24:15-24.

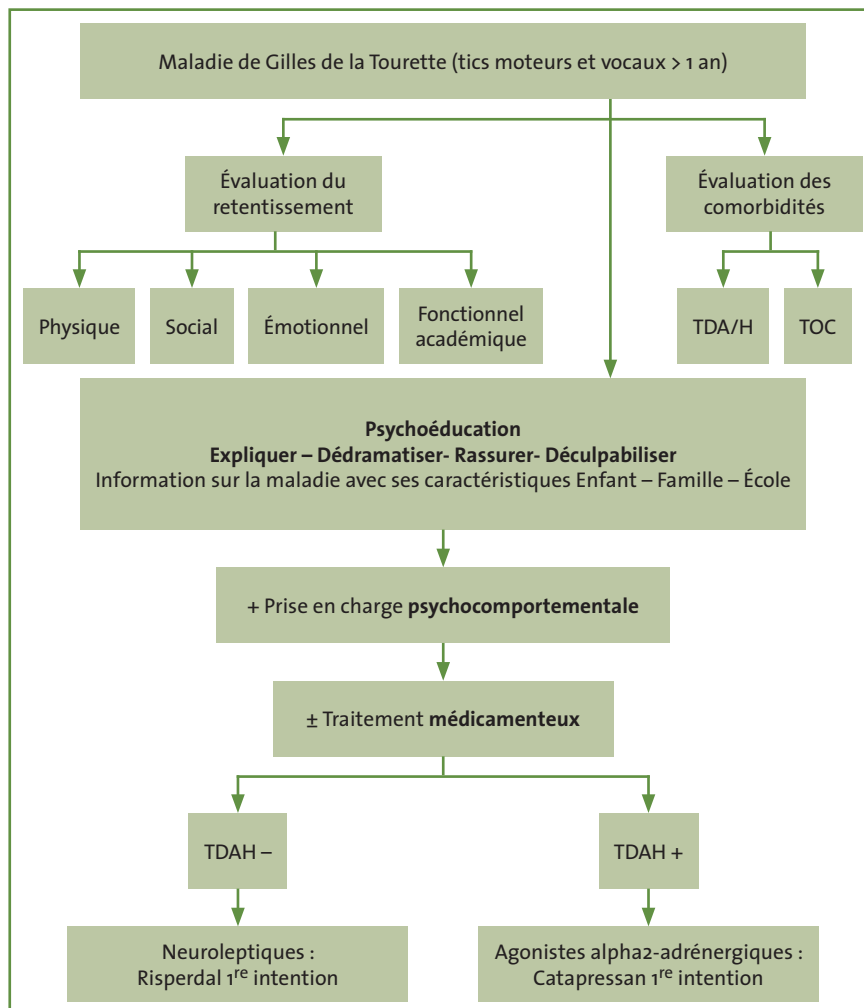


FIG. 1 : Principes de la prise en charge de la maladie de Gilles de la Tourette.

REVUES GÉNÉRALES Neurologie

9. CATH DC, HEDDERLY T, LUDOLPH AG *et al.*; the ESSTS Guidelines Group. European clinical guidelines for Tourette Syndrome and other tic disorders. Part I: assessment. *Eur Child Adolesc Psychiatry*, 2011;20:155-171.
10. ROESSNER V, PLESSSEN KJ, ROTHENBERGER A *et al.*; the ESSTS Guidelines Group. European clinical guidelines for Tourette Syndrome and other tic disorders. Part II: pharmacological treatment. *Eur Child Adolesc Psychiatry*, 2011;20:173-196.

11. VERDELLEN C, VAN DE GRIENDT J, HARTMANN A *et al.*; the ESSTS Guidelines Group. European clinical guidelines for Tourette Syndrome and other tic disorders. Part III: Behavioural and psychosocial interventions. *Eur Child Adolesc Psychiatry*, 2011;20:197-207.
12. TYANG C, ZHANG L, ZENG L *et al.* Topiramate for Tourette's Syndrome in children: a Meta-Analysis. *Pediatric Neurology*, 2013;49:344-350.
13. MÜLLER-VAHL KR, CATH DC, CAVANNA AE *et al.*; the ESSTS Guidelines Group. European

clinical guidelines for Tourette Syndrome and other tic disorders. Part IV: deep brain stimulation. *Eur Child Adolesc Psychiatry*, 2011;20:209-217.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

18^{es} JOURNÉES INTERACTIVES DE RÉALITÉS PÉDIATRIQUES

JEUDI 23 MARS ET VENDREDI 24 MARS 2017

PALAIS DES CONGRÈS – VERSAILLES

BULLETIN D'INSCRIPTION À RETOURNER À :

PERFORMANCES MÉDICALES – 91, AVENUE DE LA RÉPUBLIQUE – 75 011 PARIS

Nom :
Prénom :
Adresse :
Ville/Code postal :
Téléphone :
Fax :
E-mail :

■ Mode de paiement

- Par chèque (à l'ordre de Performances Médicales)
■ Par carte bancaire n°
(À l'exception d'American Express)
Date d'expiration : Cryptogramme :
Signature :

Possibilité de paiement en ligne sur www.jirp.info
(paiement sécurisé)

■ Droits d'inscription

Les droits d'inscription comprennent :

- l'accès aux conférences,
■ l'accès aux pauses-café et aux déjeuners-buffets.

Médecins

- Totalité du congrès : 200 €
■ 1 jour de congrès : 140 €

Précisez le jour : Jeudi 23 ☐ Vendredi 24 ☐

DES/DIS/Étudiants

- Totalité du congrès : 140 €
■ 1 jour de congrès : 100 €

Précisez le jour : Jeudi 23 ☐ Vendredi 24 ☐

■ Transports

- ☐ SNCF : 20 % de réduction sur les trajets aller/retour.
Je souhaite un fichet SNCF.
☐ Transport aérien : lors de la confirmation de votre inscription, un numéro d'agrément vous sera transmis.
Il vous permettra d'obtenir des réductions sur les transports aériens.

■ Hébergement

- ☐ Je souhaite recevoir une liste d'hôtels proches du Palais des Congrès de Versailles (liste également disponible sur le site Internet: www.jirp.info)

REVUES GÉNÉRALES

Réanimation pédiatrique

L'enseignement par simulation en réanimation pédiatrique : une nouvelle méthode de formation

RÉSUMÉ : L'amélioration de la qualité des soins nécessite de pouvoir prévenir, diminuer les événements indésirables graves et de traiter au plus près leurs éventuelles conséquences.

Les stratégies mises en œuvre reposent sur l'amélioration de compétences personnelles et une approche systémique des organisations selon le modèle de James Reason. Par ailleurs, l'apprentissage selon un modèle réflexif, où l'apprenant cherche lui-même les solutions adaptées à un problème avec un formateur "catalyseur" et bienveillant, s'avère beaucoup plus performant sur le plan cognitif et comportemental.

La simulation est une technique de formation qui permet à la fois de mettre en œuvre les principes suscités mais également de travailler des procédures avant de les appliquer chez le sujet vivant, de réaliser, puis d'évaluer des prises en charges en équipes de situations rares et/ou graves.

Cette technique est coûteuse compte tenu du prix des mannequins, des infrastructures et du ratio formateurs/apprenants élevé. Il convient donc de la mettre en œuvre selon les recommandations de bonnes pratiques de la HAS et d'en évaluer les résultats et l'impact sur le devenir des patients.



→ **Y. RIMET**

Service de Pédiatrie, Centre hospitalier intercommunal d'Aix-Pertuis, Centre de Simulation périnatale, WTC Marseille et SimUrg, École Nationale Supérieure des Officiers de Sapeurs-Pompiers, AIX-EN-PROVENCE.

Objectifs et intérêts

Les objectifs de la formation par la simulation médicale sont de réduire les complications liées à la réalisation de gestes invasifs chez le patient par des acteurs insuffisamment entraînés, mais également de permettre la mise en œuvre optimale des bonnes pratiques par les équipes. Elle s'intègre dans les programmes d'amélioration continue de la qualité. *In fine*, la simulation médicale a pour but de réduire la morbi-mortalité pour le patient.

La simulation repose sur un apprentissage par mise en situation virtuelle suivie d'une analyse réflexive. Elle autorise le travail autour d'événements rares et permet, outre l'évaluation des connaissances théoriques et des gestes

techniques, d'améliorer la communication en équipe, la coordination des équipiers et la posture du coordonnateur, indispensables au bon déroulement d'une prise en charge d'équipe et de la gestion de crise.

La simulation médicale prend une importance particulière en pédiatrie et en néonatalogie, du fait de la vulnérabilité de ces patients, en particulier lors de la prise en charge des situations de détresse vitale.

C'est à la naissance qu'un individu court le plus de risques de devoir être réanimé : 1 à 2 % des nouveaux-nés ont besoin de gestes de réanimation dans les premières minutes de vie. Or, c'est en période néonatale que les événements iatrogènes sont les plus fréquents [1].

REVUES GÉNÉRALES

Réanimation pédiatrique

Les formes modernes de la simulation médicale sont héritées du monde de l'aéronautique. Travailler les gestes techniques, les procédures, le travail en équipe et les gestions de crise en simulateurs plutôt qu'en vols réels présentait un réel avantage en termes de sécurité et de coûts. Ce type d'expérience a permis d'apprendre que l'erreur ne conduit pas forcément à l'accident, mais que c'est un contexte de défaillance des systèmes de rattrapage des erreurs et de leurs conséquences qui conduit à celui-ci. Le nombre d'incidents a diminué, et leur survenue est mieux gérée.

Dans le domaine médical, un tournant décisif dans l'approche de la sécurité des soins est amorcé suite à la publication par Donald Berwick (pédiatre) avec l'Institut de médecine américain (IOM) en 1999 d'un article intitulé *L'erreur est humaine* [2]. Cette publication rapporte les événements indésirables graves survenus aux États-Unis, et propose une série de dix démarches d'amélioration. En 2005, un bilan des préconisations faites en 1999 est publié dans *JAMA* sous le titre *Qu'avons-nous appris?*, insistant sur la nécessité de s'emparer de ces évaluations et de produire des recommandations qui soient simples, pragmatiques et qui fédèrent l'ensemble des acteurs et des équipes [3].

En France, en 2010, Michel *et al.* ont publié *Les événements indésirables graves associés aux soins observés dans les établissements de santé* [4]. L'enquête rapportait plus de 10 000 décès annuels post-événements indésirables graves. La survenue perlée de ces décès en fait sous-estimer l'importance. Exprimée en décès de masse, elle pourrait représenter la perte d'un avion de type Airbus A320 chaque semaine.

Ainsi, la prise en compte de ces événements indésirables graves, selon le modèle de James Reason, a conduit à abandonner l'approche individuelle dans leur analyse et à proposer une

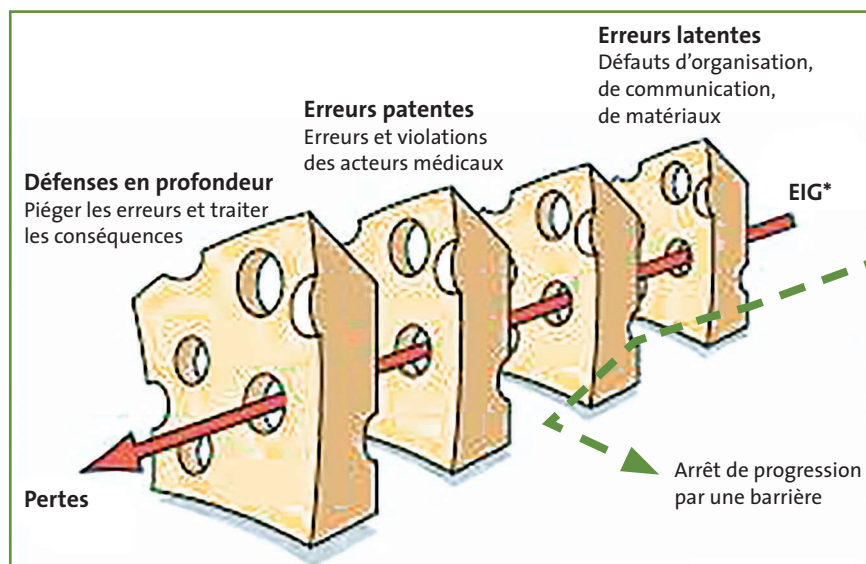


Fig. 1 : Les erreurs humaines : modèles et gestion (d'après James Reason, *BMJ* 2000;320). Le modèle du fromage suisse illustre la façon dont les défenses, les barrières et les sécurités peuvent être pénétrées par une trajectoire d'accident. *EIG : événement indésirable grave.

approche systémique [5]. James Reason décrit son modèle systémique par l'exemple du fromage suisse (*fig. 1*), chaque tranche successive étant une parade à l'accident mais présentant des trous : la sommation d'erreurs latentes (défauts d'organisation, de communication, de matériel...), d'erreurs patentes (erreurs ou violations des règles et recommandations de bonnes pratiques par les acteurs médicaux...) et l'absence de procédures destinées à piéger les erreurs et en traiter les conséquences, font que l'alignement des trous des différentes tranches du fromage est présent et induit une trajectoire de risque qui conduit à l'accident (*fig. 1*). Les décès évitables sont à la jonction des erreurs et des événements indésirables graves.

Une approche systémique, un système résilient

Ainsi, l'homme est faillible, des erreurs se produisent et l'organisation et l'environnement du travail ne sont jamais parfaits. On ne peut changer la condition humaine, mais on peut modifier les

conditions du travail de l'homme par l'anticipation, la planification, la projection, la résolution de problèmes, et par le travail en équipe. Cette équipe, qui communique et coopère, est coordonnée par un *leader* qui permet la mise en œuvre optimale des compétences individuelles et collectives, et sait solliciter de l'aide – si possible par anticipation – pour obtenir des compétences et des éclairages supplémentaires en cas de crise.

Quatre lignes de défense peuvent être considérées : tenter d'éviter les erreurs, piéger le plus grand nombre de celles qui surviennent, traiter les événements indésirables graves qui pourraient en découler et, enfin, gérer la crise pour en limiter les conséquences (*fig. 2*).

Pour mieux préciser les outils pédagogiques à utiliser dans les apprentissages proposés aux soignants, il est tout d'abord nécessaire de déterminer le modèle de sécurité souhaité. Selon R. Amalberti, la sécurité totale d'un système est la somme de la sécurité réglée (procédures) et de la sécurité gérée (expérience et ressources internes de

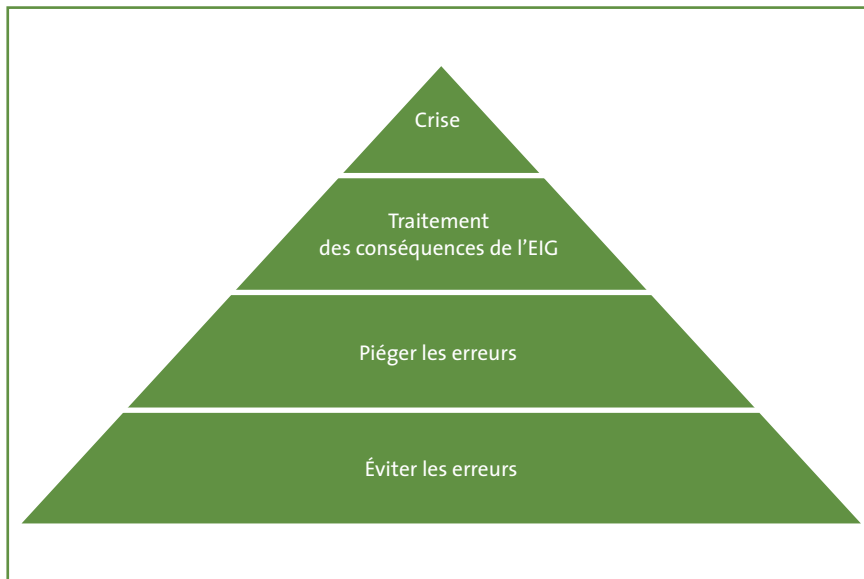


FIG. 2 : Quatre lignes de défense.

l'acteur) [6]. Cette dernière est prédominante dans le système artisanal, tandis que la sécurité réglée domine dans le système ultrasûr, de type aéronautique. Le système recherché doit être résilient, avec une sécurité réglée extrêmement développée et une sécurité gérée de haute qualité, dont l'apprentissage est un des enjeux majeurs de la simulation.

De la philosophie à la neurobiologie et au coaching : les fondements de la pédagogie de la simulation

Les philosophes se sont intéressés aux interactions de l'homme avec son environnement. Pour Maurice Merleau-Ponty (*Phénoménologie de la perception*, 1945), l'organisme donne forme à son environnement en même temps qu'il est façonné par lui. Le comportement du sujet est donc la cause première de toutes les stimulations. Les propriétés des objets perçus et les intentions du sujet se mélangent et constituent un tout nouveau. Ainsi, à l'issue de l'interaction entre l'être et son environnement, les deux sont modifiés et sortent changés.

Les neurobiologistes se sont également penchés sur ces interactions. Francisco Varela, en observant le fonctionnement du corps genouillé latéral – qui est le lieu où se métabolise la majorité des informations – a mis en évidence que les réseaux de connections du corps genouillé latéral avec le cortex étaient beaucoup plus riches, denses et actifs que ceux connectant ce même corps genouillé à la rétine. Il en concluait (*Invitation aux sciences cognitives*, 1989) que l'objectif du cerveau n'était pas de reconstituer un monde extérieur à partir de ce qui était observé, mais plutôt d'interpréter ce monde extérieur.

Tous ces processus dynamiques ont servi de support à des techniques de *coaching* reposant sur le principe de l'énaction : il s'agit d'un mouvement dynamique de notre organisation interne qui, à travers nos interactions avec l'extérieur, gère les expériences passées pour pouvoir orienter et construire nos actions futures [7]. Cela nécessite que nous connaissions ce que nous sommes : apprendre c'est être, que nous soyons en interaction avec l'extérieur ; apprendre c'est interagir, que nous créions une relation avec cet environnement extérieur ; apprendre

c'est communiquer afin de modifier l'environnement extérieur ainsi que nous même ; apprendre c'est changer. L'objectif est, avec le temps, de pouvoir travailler à l'augmentation de nos capacités de choix, et donc de rendre plus pertinentes nos réactions.

Cependant, l'enrichissement de notre palette de réponse aux différentes situations ne vient pas en contradiction des principes cognitifs : il y a un grand intérêt à travailler les routines, qui permettent des débits d'informations élevés en flux parallèles et de développer des réponses pertinentes et rapides. On connaît aussi le danger du stress qui entraîne une rupture d'équilibre entre les exigences de la tâche et les processus cognitifs mis en œuvre, une réduction de la pensée et un aspect régressif de l'utilisation des connaissances au niveau le plus archaïque. Il peut également survenir des biais de confirmation avec fixité (*Ça ne peut être que ça*, ou *Ça ne peut surtout pas être ça*) et un excès de précipitation entraînant une augmentation inappropriée de réponses actives et une pauvreté de la réflexion. Ainsi, il existe un lien fort entre les émotions que nous vivons et notre mémoire, et c'est cette mémoire qui va construire nos actions futures. Il conviendra donc d'entretenir un environnement émotionnel favorable à l'apprentissage lors des mises en situation par la simulation.

Déroulement d'un scénario

Il convient d'établir d'abord une atmosphère de confiance, de bienveillance et de confidentialité entre formateur(s) et apprenants, propice à l'apprentissage : *Tout ce qui se passe avec le mannequin reste avec le mannequin*. Chaque apprenant pourra ainsi donner le meilleur de lui-même sans craindre de dévoiler ses vulnérabilités.

L'étape préliminaire à toute mise en situation simulée est celle du *briefing*.

REVUES GÉNÉRALES

Réanimation pédiatrique

Il s'agit d'un temps essentiel qui va permettre de préciser le cadre de la séance de simulation (intérêt pédagogique) et ses objectifs, et de familiariser les apprenants avec le matériel, le contexte et l'environnement.

Puis se déroule le scénario d'environ 10 à 15 minutes (**fig. 3, 4 et 5**), suivi du *débriefing* qui doit permettre l'analyse d'un certain nombre de points, en commençant par le ressenti de l'apprenant. Compte tenu de l'importance des émotions, cet élément doit être vu de façon très attentive, car les scénarii peuvent faire écho à des expériences douloureuses de la vie personnelle ou professionnelle du participant. La

réflexion porte ensuite sur les gestes, procédures et connaissances mis en œuvre sous l'éclairage des recommandations de bonnes pratiques. Le regard est ensuite porté sur la posture dans l'équipe: *leadership*, communication, coordination et appel à l'aide si nécessaire. Enfin, on déterminera des pistes de progression suivies d'une conclusion de la mise en situation.

Dans le *débriefing* (**fig. 6**) il n'y pas d'opposition entre le travail sur les actes et procédures et le travail sur la gestion de la situation, c'est-à-dire entre ce qui est réglé et géré: ces éléments sont complémentaires. Il était important de respecter et de protéger les émotions

et le ressenti: c'est le socle sur lequel pourra s'élaborer la résilience. Et sans occulter les pistes de progrès, le bilan du *débriefing* doit toujours être positif.

La facilitation des apprentissages lors du *débriefing* est fonction de la participation de l'apprenant. Ainsi, d'après les publications de R. Dismukes et G. Smith en 2000, plus l'apprenant est acteur du *débriefing* et le formateur catalyseur, plus le niveau de facilitation des apprentissages et l'impact à long terme seront élevés, le temps à y consacrer étant cependant d'autant plus important. Plus le formateur intervient activement, moins cela prend de temps, mais la mémorisation et la facilitation des apprentissages seront de qualité moindre (**fig. 7**).

Des outils différents en fonction des objectifs de la simulation

Déjà au XVIII^e siècle, Madame Angélique Marguerite Le Boursier du Coudray, sage-femme de son état, a formé 5 000 sages-femmes sur tout le territoire à l'aide de mannequins de cuir, bois et paille, permettant de simuler la dynamique de l'accouchement. Aujourd'hui, nous disposons de différents moyens en simulation médicale:

- mannequins inertes qui permettent de travailler certains gestes ou procédures;
- mannequins haute fidélité qui permettent des simulations plus réalistes;
- des acteurs, (professionnels ou issus d'associations de patients) qui peuvent jouer le rôle du malade, et permettent de travailler les annonces diagnostiques, les entretiens psychologiques ainsi que les procédures non invasives (échographie, échocardiographie...);
- les *serious games* (comme un scénario présenté sur écran sous forme de quizz, permettant de progresser dans le diagnostic et la prise en charge);
- la réalité virtuelle (par exemple manœuvres endoscopiques réalisées

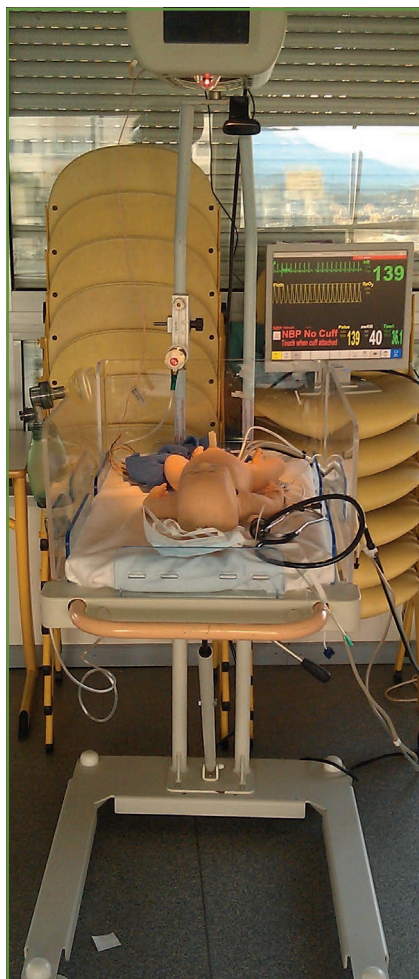


FIG. 3 : Installation en délocalisé.



FIG. 4 : Pilotage du mannequin.



FIG. 5 : Scénario en cours de déroulement.



FIG. 6 : Débriefing.

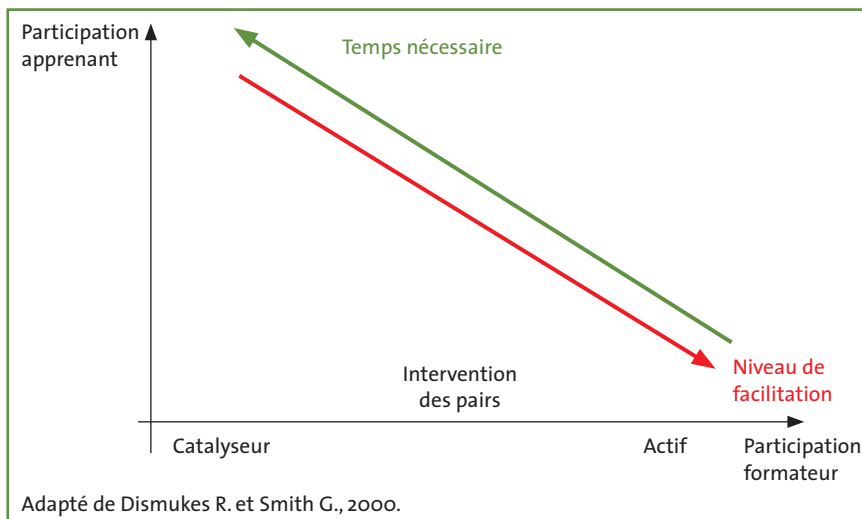


FIG. 7 : Facilitation lors du débriefing.

avec des outils habituels et contrôlés sur écran);

– enfin, la réalité augmentée, utilisée de façon encore expérimentale, qui a pour but de rajouter une dimension dynamique et interactive à la pratique virtuelle habituelle (modèles haptonomiques). En cœlioscopie par exemple, elle permet lors de l'intervention de voir sur écran non seulement les instruments et éléments anatomiques habituellement visibles, mais également la projection d'organes nobles normalement non visibles afin d'éviter de les blesser.

La formation par simulation adaptée à de très nombreux domaines

Tous les domaines et toutes les thématiques peuvent être enseignés, après avoir évalué le rapport bénéfice/coût : gestes techniques, procédures, gestion d'équipe et gestion de crise. La simulation peut être utilisée en formation initiale tout comme en formation continue. Elle permet une formation évaluative, aussi bien qu'une formation certificative, en sachant que l'enjeu est de rester dans une démarche d'évaluation et non

de contrôle, afin de renforcer les capacités de résilience.

Les recommandations concernant la simulation (matériels, techniques, organisation, structuration et fonctionnement d'un centre) sont contenues dans le guide de bonnes pratiques en matière de simulation, coordonné pour la HAS par Jean-Claude Granry [8].

Des coûts difficilement compressibles

L'association d'un matériel souvent onéreux, d'un nombre réduit d'apprenants, de la présence d'un ou plus souvent deux formateurs, voire d'un technicien, explique le coût élevé de la simulation.

La revue de la littérature montre un coût de 500 à 1 000 dollars par jour et par apprenant quelles que soient les évaluations réalisées [9-11]. Lorsqu'une participation financière moindre est demandée à l'apprenant, c'est qu'un mécène (compagnies d'assurances, industrie pharmaceutique...) ou une institution (université, hôpitaux, agences régionales de santé...) prend en charge certaines charges financières

(locaux, mannequins, temps du formateur...).

Une évaluation nécessaire

Tout travail d'enseignement et d'apprentissage nécessite d'être évalué par des études d'impact [12].

>>> Le premier niveau de l'évaluation est celui de la satisfaction de l'apprenant par autoévaluation.

>>> Le deuxième niveau plus pertinent est celui de l'évaluation des connaissances et de la performance qui peut être autoévaluée, mais également hétéroévaluée. Les informations et les mesures recueillies sont alors plus précises et moins subjectives.

>>> Le troisième niveau est celui du changement des pratiques professionnelles qui peuvent être auto- ou hétéroévaluées.

>>> Le dernier niveau, qui est l'objectif ultime, est celui du bénéfice pour le patient avec l'impact clinique (fig. 8).

Dans le domaine de la périnatalité, une revue de la littérature sur 8 ans, publiée par J.F. Croft, a rapporté que, dans la dystocie des épaules, deux études avaient montré une diminution des lésions du plexus brachial après apprentissage par simulation [13]. Sur la procidence du cordon, une étude a montré une diminution du nombre de nouveau-nés admis en réanimation. Dans l'éclampsie et l'hémorragie *post-partum*, des améliorations de pratiques étaient rapportées dans trois études. Concernant la réanimation du nouveau-né, une diminution des décès précoces était rapportée dans une étude, une amélioration des pratiques dans plusieurs autres.

Après analyse méthodologique, les programmes qui paraissaient être associés à une amélioration du devenir

REVUES GÉNÉRALES

Réanimation pédiatrique

POINTS FORTS

- ➔ Les apprentissages par la simulation permettent de :
- ne pas réaliser nos premiers gestes “invasifs” chez le sujet vivant ;
 - nous confronter aux situations les plus graves et les plus rares ;
 - travailler la dynamique, la cohésion et la compétence d'équipe ;
 - explorer et renforcer individuellement nos aptitudes à gérer et résoudre des situations complexes.
- ➔ La simulation :
- intéresse tant la formation initiale que continue ;
 - nécessite d'être mise en œuvre régulièrement par chaque soignant pour maintenir et améliorer les compétences.

4. Impact clinique :
bénéfice pour les patients.

3. Changement des pratiques professionnelles :
3a) autoévaluée ;
3b) hétéroévaluée (mesurée).

2. Acquisition de connaissance/ performance :
2a) autoévaluée ;
2b) hétéroévaluée (mesurée).

1. Degré de satisfaction :
toujours autoévaluée.

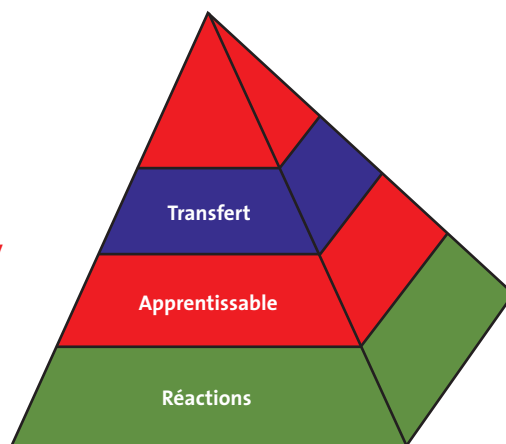


FIG. 8 : Évaluation, étude d'impact : pyramide de Kirkpatrick, 1967.

du patient était ceux qui proposaient un entraînement multiprofessionnel, éventuellement pour toute une équipe dans une institution, sur site, dans les locaux d'exercice, associant à la fois un entraînement d'équipe et un enseignement clinique, en utilisant plutôt des mannequins haute fidélité. Une forte incitation institutionnelle et l'utilisation de l'autoévaluation pour conduire des changements immédiats dans les pratiques étaient également associées à l'amélioration du devenir du patient.

Aujourd'hui, faire de la simulation c'est proposer l'association validée d'un outil et d'un programme. Ainsi,

dans le domaine des pathologies thoraciques – dans une étude publiée en 2015 – le comité d'éducation de la Société thoracique américaine émettait des recommandations après évaluation des techniques et des outils d'éducation sur les accès vasculaires, la gestion des voies aériennes, la bronchoscopie souple... [14]. Chaque fois étaient étudiées la situation faisant l'objet d'un apprentissage, les techniques disponibles pour travailler ces situations et ce que disait la revue de la littérature. Le groupe de travail donnait alors des recommandations sur la ou les association(s) outil-programme validée(s) comme pertinente(s).

Nous voyons donc toutes les qualités et les potentialités de la simulation comme démarche d'apprentissage. La simulation est un moyen pédagogique novateur et prometteur en médecine. Il est indispensable que les nombreux centres de simulation qui s'ouvrent puissent se structurer selon les critères de qualité énoncés par la HAS. Un important travail est encore nécessaire pour valider les programmes de formation les plus pertinents, qui permettront d'améliorer le devenir de nos patients.

Bibliographie

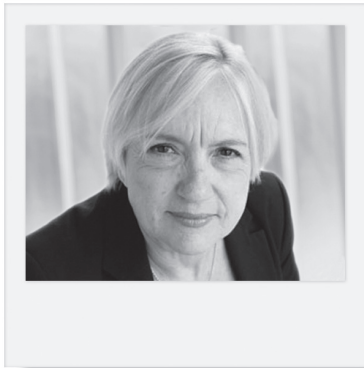
1. LIGI I *et al.* Iatrogenic events in admitted neonates: a prospective cohort study. *Lancet*, 2008;371:404-410.
2. BERWICK DM. To Err is Human: Building a safer health system. Institute of Medicine 1999.
3. LEAPE LL *et al.* Five years after To Err is Human. What have we learned? *JAMA*, 2005;293:2384-2390.
4. MICHEL P *et al.* Les événements indésirables graves associés aux soins observés dans les établissements de santé. Dossiers solidarité et santé, DREES, 2010 n° 17.
5. REASON J. Human error: models and management. *BMJ*, 2000;320:768-770.
6. AMALBERTI R. De la gestion des erreurs à la gestion des risques. In : P. Falzon (Éd.), Paris : PUF 2004.
7. BURATTI L *et al.* Découvrir le coaching. 2^e Éd., InterEditions 2013.
8. GRANRY JC *et al.* Guide de bonnes pratiques en matière de simulation en santé. HAS, décembre 2012.
9. LASALLE V *et al.* Enquête européenne sur la pratique de la simulation médicale pédiatrique. *Ann Fr Anesth Reanim*, 2009;28: 628-633.
10. IGLESIAS-VAZQUEZ JA *et al.* Cost-efficiency assessment of advanced life support courses based on the comparison of advanced simulators with conventional manikins. *BMC Emerg Med*, 2007;7:18-23.
11. HARLOW KC *et al.* An economic analysis of patient simulators for clinical training in nursing education. *Nurs Economic*, 2007;25:24-29.
12. KIRKPATRICK DL. Evaluation of training. In: R.L. Craig & L.R. Bittel (Eds.), *Training and Development Handbook* (pp. 87-112), 1967.
13. CROFTS JF *et al.* Practical simulation training for maternity care--where we are and where next. *BJOG*, 2011;118:11-16.
14. MC SPARRON JL *et al.* Skills-based Working Group of the American Thoracic Society Education Committee. Simulation for Skills-based Education in Pulmonary and Critical Care Medicine. *Ann Am Thorac Soc*, 2015;12:579-586.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

Perspectives dans le traitement médicamenteux des TDAH

RÉSUMÉ : Alors que le TDAH (Trouble déficit de l'attention/Hyperactivité) est certainement le trouble pédopsychiatrique le plus étudié dans le monde, les médicaments indiqués pour le traiter restent étonnamment les mêmes depuis des décennies. Au premier rang de ces traitements, et le seul autorisé en France (à partir de 6 ans), est le méthylphénidate. Il en existe quatre formes galéniques, dont le choix de prescription repose sur l'appréciation clinique et non sur des données scientifiques comparatives.

Non autorisée en France, les amphétamines sont la plus ancienne prescription efficace. Dans le domaine des molécules non psychostimulantes, la clonidine et la guanfacine ont été montrées supérieures au placebo, mais avec de nécessaires précautions d'emploi dans le domaine cardiovasculaire. Enfin, l'atomoxétine pourrait être une alternative intéressante en cas de contre-indication aux psychostimulants.



→ M.-F. LE HEUZEY
Hôpital Robert-Debré, PARIS.

Depuis 2013, la 5^e édition du Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux (*Diagnostic and statistical manual of mental disorders* [DSM]) [1] propose les mêmes critères diagnostiques pour définir le TDAH à tous les âges de la vie, âge adulte compris. Le sujet souffre de difficultés précoces et durables dans trois domaines : l'attention, l'impulsivité et l'hyperactivité. Ces manifestations sont inappropriées dans leur intensité, compte tenu de l'âge et du niveau de développement, et surviennent dans différentes situations qui nécessitent de l'attention, un contrôle de l'impulsivité et une restriction des mouvements.

On distingue plusieurs degrés de sévérité du trouble : léger, moyen et sévère. La distinction en trois sous-types, isolés dans les versions précédentes du DSM – c'est-à-dire forme mixte, forme à hyperactivité/impulsivité prédominante et forme à inattention prédomi-

nante – n'est plus mise en exergue du fait d'une instabilité de ces formes avec le temps et le développement. En effet, chez l'enfant, la forme mixte est la plus fréquente, mais il y a une répartition équivalente entre les trois formes chez l'adolescent.

En France, la Haute Autorité de Santé a publié, en 2014 [2], une recommandation de bonne pratique actant la reconnaissance de ce trouble et décrivant la conduite à tenir en médecine de premier recours devant un enfant ou un adolescent susceptible d'avoir un TDAH.

Le diagnostic est clinique, reposant sur l'analyse de l'histoire des troubles, l'évaluation sémiologique et de l'environnement familial.

Les comorbidités, très fréquentes, doivent être recherchées avec soin avant toute prescription afin de ne pas confondre effets indésirables des médi-

REVUES GÉNÉRALES

Psychiatrie

POINTS FORTS

- ➞ Le seul médicament commercialisé en France dans l'indication TDAH est le méthylphénidate, à partir de 6 ans.
- ➞ Il n'y a pas d'étude montrant la supériorité de l'une ou l'autre forme galénique.
- ➞ Avant 6 ans, seules les mesures non pharmacologiques sont indiquées.

caments et comorbidités (en particulier troubles du sommeil, troubles anxieux et dépressifs).

Parmi les notions nouvelles, il faut aussi retenir la possible association chez un même patient d'un TDAH et d'un TSA (Troubles du spectre autistique) (30 à 80 % des patients TSA auraient les critères du TDAH, et chez 20 à 50 % des TDAH on trouverait les critères du TSA), ce qui complexifie l'expression sémiologique.

Les traitements médicamenteux qui existent en France actuellement

D'emblée, il faut insister sur la nécessité de mettre en place une approche thérapeutique multimodale impliquant l'enfant, ses parents et le milieu scolaire, associant au minimum une approche psychoéducative, des aménagements scolaires, voire des rééducations et/ou remédiations, et au sein de laquelle le traitement médicamenteux pourra s'insérer [3].

Le méthylphénidate est le seul médicament en France indiqué dans le TDAH, chez l'enfant de plus de 6 ans, sans limite supérieure d'âge. C'est un psychostimulant dont l'efficacité sur les symptômes de déficit attentionnel, d'hyperactivité et d'impulsivité a été mise en évidence chez les enfants de 7 à 12 ans, sans différence entre les sexes. Les effets spécifiques du

méthylphénidate, documentés chez les répondeurs, sont observés dans les trois domaines : moteurs, sociaux et cognitifs.

L'efficacité clinique n'est pas corrélée aux taux plasmatiques, très variables d'un enfant à l'autre pour une même dose et donc sans intérêt. En cas de comorbidité, des données récentes montrent que non seulement il n'y a pas aggravation mais qu'il y a amélioration des symptômes associés tels que troubles anxieux et irritabilité [4].

La prescription et la délivrance en France ont été très précisément limitées par l'AMM (Autorisation de mise sur le marché). La prescription initiale est hospitalière, réservée aux seuls services spécialisés de psychiatrie, neurologie et pédiatrie. Cette prescription doit être effectuée sur une ordonnance sécurisée, car le méthylphénidate figure dans le groupe des stupéfiants ; elle a une validité de 1 an. Dans la période intermédiaire entre deux prescriptions hospitalières, les renouvellements, tous les 28 jours, peuvent être effectués par tout docteur en médecine. La délivrance se fait en pharmacie d'officine (le nom de la pharmacie doit être mentionnée sur les ordonnances) sur présentation de la prescription hospitalière, ou sur présentation de la prescription du médecin traitant, accompagnée de la prescription hospitalière datant de moins de 1 an.

La prescription de méthylphénidate doit être rigoureuse, mais aussi s'adap-

ter aux conditions de vie familiale et sociale de l'enfant.

Lorsqu'on décide d'instaurer un traitement par le méthylphénidate, il faut, pour en apprécier l'efficacité, choisir les cibles paraissant les plus significatives pour chaque enfant et étudier leur évolution. Le traitement, quand il est efficace, révèle cette efficacité rapidement. Mais il faut se donner quelques semaines de traitement à doses optimales avant de déclarer le traitement inefficace. La durée du traitement ne peut être annoncée au départ.

Nous disposons de plusieurs formes galéniques de méthylphénidate :

>>> La forme à libération immédiate (LI) (Ritaline 10 mg ou Ritaline LI) dont la concentration sérique maximale est atteinte en 1 à 2 heures, et diminue de moitié 2 heures plus tard. Ses effets cliniques sont maximaux au pic de concentration, puis diminuent progressivement. Le délai d'action est de 20 à 60 minutes, et la durée de l'effet thérapeutique est de 3 à 6 heures après une prise unique. L'administration du traitement est établie de façon progressive, avec une posologie d'un demi-comprimé matin et midi. Les doses sont augmentées progressivement jusqu'à atteindre une posologie comprise entre 0,5 et 1,5 mg/kg/j, sans dépasser 60 mg/j. Outre les prises du matin et du midi, une troisième prise est recommandée à la sortie de l'école pour accomplir les activités du soir, sans que cette ultime prise dépasse 17 heures.

>>> Les formes de plus longue durée d'action sont :

– La Ritaline LP est d'une durée d'action de 8 heures. Elle mime la double prise à 4 heures d'intervalle de la Ritaline LI avec des fluctuations journalières des concentrations plasmatiques moindres. Elle se prescrit après l'optimisation de la posologie de

méthylphénidate à libération immédiate. Il existe quatre posologies : Ritaline LP 10, 20, 30 et 40 mg.

– Le Quasym LP, en gélule à libération modifiée, libère de façon immédiate une dose de 30 % et 70 % de manière prolongée. Il a une durée totale d'action d'environ 8 heures. Les gélules sont dosées à 10, 20 et 30 mg. Il peut être prescrit en première intention.

– Le Medikinet, en gélule à libération modifiée, existe en cinq dosages : 5, 10, 20, 30 et 40 mg. Il est constitué d'un composant à libération immédiate (50 % de la dose) et d'un composant à libération modifiée (50 %), avec une durée totale de 8 heures. Il peut être prescrit en première intention.

– Le Concerta (méthylphénidate OROS [*Osmotic-controlled release oral delivery system*]) [5] a une durée d'action de 12 heures, et il a été conçu pour générer un profil cinétique ascendant avec une prise quotidienne unique. Le Concerta peut être prescrit en première intention. Il existe trois posologies : 18, 36 et 54 mg.

Aucune étude comparative ne permet de définir une supériorité de l'une ou l'autre forme galénique. Le choix se fait cliniquement.

1. Les contre-indications au méthylphénidate

Elles comprennent : hypersensibilité au méthylphénidate, manifestations d'angoisse, manifestations psychotiques, affections cardiovasculaires sévères, hyperthyroïdie, glaucome, grossesse, allaitement ou jeune fille en âge de procréer, traitement par IMAO (Inhibiteurs de monoamine oxydase) non sélectifs, antécédents personnels ou familiaux d'abus de substances, antécédents personnels et/ou familiaux de tics moteurs et maladie de Gilles de la Tourette, enfants de moins de 6 ans. Certaines contre-indications, comme les tics et les abus de substances, sont controversées et ne sont pas reconnues au niveau international.

La suspension du traitement pendant les week-ends n'est plus recommandée. La pratique de vacances thérapeutiques paraît intéressante : 25 à 70 % des familles les pratiquent, et elles sont utiles pour améliorer l'appétit, le sommeil, et pour réévaluer l'intérêt de la prescription.

2. La population particulière des adolescents

Le méthylphénidate montre, sur les symptômes cognitifs et comportementaux de l'adolescent, une efficacité comparable à celle observée chez les enfants d'âge scolaire. En pratique, les patients répondeurs durant l'enfance peuvent poursuivre le même traitement à la puberté et au-delà s'ils ont conservé des symptômes gênants de TDAH. Les adolescents nouvellement diagnostiqués peuvent aussi bénéficier du traitement. À cette période de la vie, les difficultés d'observance sont plus importantes, et il existe une augmentation de la prévalence de la dysphorie. Le risque de mésusage nécessite une surveillance particulière, et fait conseiller (à défaut de molécules non psychostimulantes, non disponibles en France) la prescription de méthylphénidate OROS.

On doit également être vigilant dans la population adolescente, au risque d'utilisation "non médicale" du méthylphénidate : certains adolescents non TDAH recherchent des prescriptions pour un usage de type dopage en période d'examens [6].

3. Tolérance

Globalement, le méthylphénidate est bien toléré et les effets indésirables peu importants. Les effets les plus fréquents sont des troubles d'endormissement qui se produisent surtout en début de traitement. La diminution de la dose et la non-prescription du méthylphénidate après 17 heures permettent de contrôler sans difficulté ces phéno-

mènes. La prescription de mélatonine peut aider à l'endormissement. D'autres troubles peuvent être constatés en début de traitement tels que la diminution de l'appétit avec ou sans perte de poids, des douleurs abdominales, parfois nausées et sécheresse de la bouche. Ces troubles sont généralement transitoires et bénins et ne nécessitent pas l'arrêt du traitement.

Les autres effets indésirables sont moins fréquents : céphalées, somnolence, vertiges, dyskinésies aiguës occasionnellement, et rarement des difficultés d'accommodation et un flou visuel. Les crises épileptiques sont exceptionnelles, et les études n'ont pas montré de diminution du niveau du seuil épileptogène sous méthylphénidate. Le traitement n'est pas contre-indiqué en cas d'épilepsie si le traitement antiépileptique est équilibré.

De façon exceptionnelle, ont été décrites des psychoses toxiques avec hallucinations. Une dysphorie passagère peut s'observer.

Dans le domaine cardiovasculaire, on a décrit des palpitations, des variations de la tension artérielle (hypertension modérée) et des tachycardies, exceptionnellement des troubles plus graves chez des sujets vulnérables.

Des éruptions cutanées, des prurits urticariens ont été signalés ainsi que quelques cas isolés de purpura thrombopénique ou de dermatites avec érythème polymorphe. De rares cas de leucopénie, thrombopénie et anémie ont été décrits.

Le retentissement sur la croissance est un sujet débattu depuis longtemps. En effet, certains patients traités semblaient présenter un retard temporaire de croissance avec rattrapage en fin d'adolescence. Les dernières études à long terme montrent qu'il n'y a pas de retentissement du traitement sur la taille à l'âge adulte.

REVUES GÉNÉRALES

Psychiatrie

La *Cochrane Revue* avec méta-analyses et analyses séquentielles des essais cliniques randomisés [7] confirme que le méthylphénidate améliore les symptômes de TDAH observés par les professeurs et le comportement général, ainsi que la qualité de vie rapportée par les parents. Cette revue confirme l'existence d'effets indésirables bénins (diminution de l'appétit et difficultés de sommeil), mais l'absence d'une majoration de risque d'effets indésirables graves.

Relayant une information de l'Agence européenne des médicaments (European Agency for the Evaluation of Medicinal Products [EMA]), l'Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé (ANSM) a publié des recommandations, avec un document disponible pour les patients depuis juillet 2013 :

>>> Avant traitement : recherche d'anomalies de la pression artérielle ou de la fréquence cardiaque, ou d'antécédents familiaux de ce type et, dans ces cas, demande d'un avis cardiologique et recherche des troubles psychiatriques suivants : dépression, manie, psychose et comportement suicidaire.

>>> Pendant le traitement : contrôle de la pression artérielle et de la fréquence cardiaque, surveillance du poids et de la taille et repérage de symptômes psychiatriques.

Les autres traitements non disponibles en France

1. Les autres psychostimulants

Les amphétamines : depuis la prescription de benzédrine par Bradley en 1937 [8], des amphétamines ont été largement prescrites dans le monde, de trois grandes classes : dexamphétamine, lisdexamphétamine, ou associations de sels d'amphétamine. La *Cochrane*

Revue de 2016 [9] confirme l'efficacité des amphétamines, sans pouvoir montrer la supériorité d'une forme par rapport à une autre, et sans différence entre courte et longue durée d'action. On considère que les amphétamines engendrent davantage d'effets indésirables que le méthylphénidate. Les principaux sont les troubles du sommeil, la perte d'appétit, des douleurs abdominales, des nausées et vomissements, des céphalées et des manifestations d'anxiété.

2. Les non-stimulants

>>> La clonidine [10] est un alpha2-agoniste, approuvé par la Food and Drug Administration (FDA) à partir de 6 ans. Mais son maniement est délicat compte tenu de ses effets sédatifs, de ses propriétés hypotensives et du risque de rebond d'hypertension en cas d'arrêt brutal.

>>> La guanfacine [11] est aussi un alpha2-agoniste. Des essais randomisés ont été effectués au niveau international, y compris en France. Une efficacité supérieure au placebo a été montrée à court terme (8/9 semaines), également un maintien de celle-ci à 26 semaines. Ce traitement pourrait être proposé en seconde ligne, lorsque la prescription de stimulants n'est pas possible. Néanmoins, la gestion de la somnolence et d'éventuelles modifications de la pression artérielle sont à prendre en considération.

>>> L'atomoxétine (Strattera) [12] est un inhibiteur de recapture de la norépinéphrine. Elle est approuvée par la FDA à partir de 6 ans. Elle avait obtenu l'AMM en France, mais elle n'a pas été mise sur le marché. Bien que son efficacité paraisse moindre que celle des psychostimulants, l'Académie Américaine de Psychiatrie de l'Enfant et de l'Adolescent (ou American Academy of Child and Adolescent Psychiatry [AACAP]) l'a introduite dans les traite-

ments de première ligne. Parallèlement à l'amélioration des symptômes de TDAH, elle améliore la qualité de vie et la labilité émotionnelle ; elle peut être prescrite en cas de comorbidité de tics. Son efficacité apparaît en moyenne après 2 à 6 semaines de traitement.

3. Les suppléments en fer, zinc, magnésium, vitamines

Elles n'ont pas fait la preuve de leur efficacité.

4. Les suppléments en acide gras oméga-3 et oméga-6

Elles donnent, selon les études, soit de faibles résultats positifs, soit pas de supériorité sur le placebo.

Conclusion

Au total, nous ne disposons que du méthylphénidate en France, mais les perspectives sont encore bien limitées.

Bibliographie

1. American Psychiatric Association (APA). Diagnostic and Statistical manual of mental disorders – fifth edition (DSM5) APA Washington DC 2013. Traduction française : Manuel Diagnostique et statistique des troubles mentaux. M.-A. Crocq et J.-D. Guelfi 2015, Elsevier Masson.
2. Haute Autorité de Santé (HAS) : RCP, Conduite à tenir en médecine de premier recours devant un enfant ou un adolescent susceptible d'avoir un trouble déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité. Décembre 2014.
3. McClain EK *et al.* Managing attention-deficit/hyperactivity disorder in children and adolescents. *Prim Care*, 2015;42:99-112.
4. Coughlin CG *et al.* Meta-Analysis: Reduced Risk of Anxiety with Psychostimulant Treatment in Children with Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder. *J Child Adolesc Psychopharmacol*, 2015;25:611-617.
5. Katzman MA *et al.* A review of OROS methylphenidate (Concerta®) in the treatment of attention-deficit/hyperactivity disorder. *CNS Drugs*, 2014;28:1005-1033.

- L'auteure a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

27

REVUES GÉNÉRALES

Dermatopédiatrie

Quand hospitaliser un enfant présentant un exanthème fébrile ?

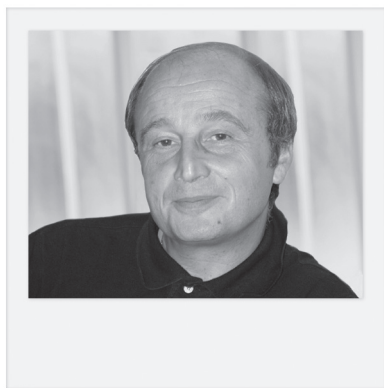
RÉSUMÉ : Un exanthème fébrile est un motif fréquent de consultation en dermatologie pédiatrique, les véritables urgences dermatologiques sont cependant rares.

L'exanthème fébrile stéréotypé et reconnaissable et les autres syndromes éruptifs stéréotypés dermatologiques doivent être reconnus par le clinicien, afin d'éviter des investigations ou une hospitalisation le plus souvent inutiles.

Les éruptions médicamenteuses peuvent réaliser tous les types d'éruption et doivent conduire à une enquête étiologique très soigneuse.

Un purpura en nappe rapidement extensif est d'une extrême gravité (purpura fulminans). Il impose un transfert médicalisé en réanimation.

Les maladies de système doivent être connues, car elles peuvent mettre en jeu le pronostic vital et prennent parfois le masque d'une maladie infectieuse.



→ M. RYBOJAD
Hôpital Saint-Louis, PARIS.

Si un exanthème fébrile est un motif fréquent de consultation en dermatologie infantile, les véritables urgences dermatologiques pédiatriques sont cependant rares. La découverte de signes cutanés, facilement accessibles à l'examen, peut être la clé du diagnostic d'une urgence pédiatrique. L'interrogatoire n'est pas toujours possible, et l'examen de l'enfant requiert une bonne pratique clinique. La sémiologie de l'enfant est en effet parfois déroutante. Enfin, dans ce contexte d'urgence, l'anxiété parentale dramatise l'enquête et perturbe les réponses.

Trois grandes situations peuvent se présenter :

- exanthème fébrile stéréotypé et reconnaissable, sans altération de l'état général de l'enfant ;
- exanthème non stéréotypé, sans caractère de gravité d'emblée ;
- exanthème d'emblée associé à des manifestations viscérales et/ou une altération de l'état général imposant l'hospitalisation.

Exanthème fébrile stéréotypé et reconnaissable, sans altération de l'état général

Ces maladies doivent être reconnues par le clinicien afin d'éviter des investigations ou une hospitalisation le plus souvent inutiles.

1. La rougeole

L'OMS avait pour objectif l'éradication de la rougeole d'Europe occidentale grâce à la vaccination. Cependant, la couverture vaccinale par le ROR (vaccin à virus vivants atténués rougeole, Rougeole-Oreillons-Rubéole) est insuffisante, et la maladie est en nette recrudescence. La rougeole, due à un virus du groupe des paramyxovirus, survient plutôt chez des enfants entre 3 et 7 ans après contage 10 à 15 jours auparavant. Il existe une phase de catarrhe oculonasal prééruptive s'accompagnant d'une hyperthermie à 39-40 °C, d'une toux, parfois d'un signe de Koplick. L'éruption

érythémateuse, parfois purpurique, qui s'étend en quelques jours, avec une seule poussée d'évolution descendante, commençant derrière les oreilles puis s'étendant au visage et au tronc et qui guérit en quelques jours. Les complications viscérales sont rares mais graves (méningoencéphalite, pneumopathies, myocardite, kératite).

2. La rubéole

La rubéole, ou troisième maladie, est une affection virale de l'enfant due à un togavirus, devenue rare avec la vaccination. Elle passe totalement inaperçue dans 1 cas sur 2. Les formes symptomatiques sont de diagnostic difficile, voire impossible : après une incubation de 3 semaines survient un exanthème fruste, pâle et fugace (2 à 3 jours) avec peu de signes généraux (adénopathies cervicales postérieures, parfois arthralgies ou conjonctivite). Le problème principal est représenté par la gravité des rubéoles congénitales en cas de contamination d'une femme enceinte, d'où la nécessité de vacciner les enfants entre l'âge de 12 et 18 mois par le ROR avec un rappel entre 11 et 13 ans. La recherche d'anticorps antirubéoleux est obligatoire dans la surveillance des grossesses. Il est aussi obligatoire lors de l'examen prénuptial, les femmes séronégatives devant être vaccinées en évitant toute grossesse dans les 3 mois après le vaccin.

3. L'exanthème subit

La sémiologie est caractérisée par la survenue, chez un nourrisson entre 6 mois et 2 ans, d'une fièvre élevée (39-40 °C), bien supportée, suivie d'une défervescence brutale au 3^e jour, avec apparition d'une éruption discrète et fugace. Cet exanthème est constitué de macules, voire de maculopapules de petite taille, prédominant au tronc. Le visage est respecté. Les principales complications de cette affection sont dominées par la survenue de convulsions. Le principal virus responsable est l'HHV6, mais un autre virus

du groupe herpès, l'HHV7, peut induire un exanthème subit, plutôt après 1 an.

4. La primo-infection à parvovirus B19

Le mégalérythème épidémique est lié à une primo-infection par le parvovirus B19. Les caractéristiques sémiologiques de cet exanthème viral sont un érythème souffleté des joues et un érythème figuré des membres dans un contexte de bon état général. À noter qu'après la disparition de l'éruption, il existe une possibilité de résurgence, même pendant plusieurs semaines, voire mois, au soleil, à la chaleur, à l'effort.

La primo-infection peut être atypique avec une symptomatologie générale plus marquée, avec fièvre, polyadénopathie, polyarthralgies et éruption maculopapuleuse, parfois confluentes en plaques géographiques ou limitée aux extrémités en "gants et chaussettes". La responsabilité du parvovirus est parfois difficile à établir, les immunoglobulines M (IgM) spécifiques pouvant persister pendant 6 mois.

5. La mononucléose infectieuse

C'est la forme symptomatique de la primo-infection par le virus d'Epstein-Barr (EBV), laquelle est le plus souvent silencieuse. Elle touche adolescents et adultes jeunes. Un œdème des paupières est fréquent, mais une véritable éruption est très inconstante (5-10 % des cas). Elle survient après 1 semaine d'un tableau général qui associe la triade caractéristique fièvre, angine, adénopathies. S'y ajoutent souvent asthénie et splénomégalie. L'éruption est plus souvent morbilliforme, et régresse en quelques jours. Les complications viscérales sont rares (hépatites, méningoencéphalites). Des formes graves sont observées en particulier chez le nourrisson.

En cas de prise d'une aminopénicilline (et moins fréquemment d'autres antibiotiques) ; une éruption maculopapuleuse

confluente est quasi constante, sans signifier pour autant une "allergie". Si l'infection à EBV n'est pas déjà authentifiée, il est important de le faire pour éviter de contre-indiquer définitivement cet antibiotique. La numération montre une lymphocytose parfois très élevée avec des lymphocytes hyperbasophiles (syndrome mononucléosique). Le diagnostic sera confirmé par une sérologie EBV caractéristique d'infection récente (IgM anti-antigène de capsid [anti-VCA] et absence d'anti-antigènes nucléaires [anti-EBNA]). Des tableaux voisins sont observés avec le CMV, voire l'HHV6.

6. La scarlatine

Le tableau clinique classique de la scarlatine streptococcique est devenu rare. Il associe un début brutal avec fièvre à 39-40 °C, douleurs pharyngées, céphalées, angine avec adénopathies sous-maxillaires. Au bout de 12 à 24 heures, survient un exanthème et un énanthème très évocateurs. L'éruption débute au tronc, puis atteint les racines des membres, la base du cou, les plis de flexion et s'étend en 1 à 2 jours, mais respecte les extrémités (paumes, plantes) et la région péri-buccale. L'érythème en plages confluentes, grenu, s'effaçant à la pression, prédomine au tronc, à l'abdomen, aux fesses. L'atteinte linguale est très évocatrice avec une langue blanche, puis desquamative en partant de la pointe vers la base avec des papilles à nu. La langue est framboisée du 4^e au 6^e jour, totalement lisse vers le 9^e jour et à nouveau normale vers le 12^e jour. L'exanthème disparaît en 8 à 10 jours. Entre le 10^e et le 30^e jour, une desquamation débute au tronc puis atteint les extrémités en "doigts de gants". Devant un tel tableau évoquant le diagnostic de scarlatine, il faut faire des prélèvements bactériologiques de la gorge, ou un Streptotest (apport important en consultation), et prescrire un antibiotique antistreptococcique (pénicilline, macrolide).

REVUES GÉNÉRALES

Dermatopédiatrie

D'autres germes que le streptocoque peuvent donner un tableau de scarlatine, en particulier le staphylocoque. Le tableau clinique est similaire à celui de la scarlatine classique, mais avec quelques nuances : absence d'angine et d'énanthème, fièvre plus modérée et mieux supportée, érythème renforcé aux plis et souvent craquelé en péri-buccal, donnant un "visage de clown", desquamation plus précoce (1 à 2 jours après l'apparition de l'érythème), résolution complète de l'éruption en quelques jours. La porte d'entrée staphylococcique est à rechercher : rhinopharyngite ou conjonctivite. Une antibiothérapie antistaphylococcique doit être débutée.

7. D'autres syndromes éruptifs stéréotypés sont bien connus des dermatologues (fig. 1, 2, 3 et 4) :

Il peut s'agir :

- d'un syndrome de Gianotti-Crosti,
- exanthème unilatéral latéro-thoracique de l'enfant,
- *pityriasis rosé* de Gibert.



FIG. 1 : Syndrome de Gianotti-Crosti.



FIG. 2 : Syndrome de Gianotti-Crosti. Aspect lichénoïde des lésions.



FIG. 3 : Exanthème unilatéral latéro-thoracique.



FIG. 4 : Exanthème unilatéral latéro-thoracique.

Exanthème non stéréotypé, sans caractère de gravité d'emblée

Ici, le tableau est moins typique, mais ce n'est pas celui d'une urgence.

L'évolution et les signes d'accompagnement sont peu typiques, l'éruption n'a pas de caractéristiques précises. L'exanthème est isolé ou associé à des arthralgies, des signes digestifs, des céphalées, mais sans signe de gravité d'emblée. Enfin, l'éruption survient volontiers dans un contexte épidémique.

>>> Dans la grande majorité des cas, il s'agit de **viroses exanthématisques**. Ces viroses, potentiellement exanthématisques, seraient liées aux entérovirus (échovirus, coxsackies) dans 90 % des cas. Ces infections surviennent après une

incubation de quelques jours avec de la fièvre, des céphalées, une anorexie et une gastroentérite. Les infections à coxsackies peuvent s'accompagner de vésicules ovalaires des mains et des pieds (**syndrome mains-pieds-bouche**) avec un énanthème vésiculeux du voile du palais ; souvent, le tableau est incomplet.

Les adénovirus – qui donnent des syndromes adéno-pharyngo-conjonctivaux chez l'enfant et l'adulte jeune, et des pneumopathies, bronchiolites et diarrhées chez le nourrisson – peuvent être à l'origine d'exanthèmes morbilliforme ou rubéoliforme, particuliers par leur localisation au visage et au tronc, et par leur brièveté.

>>> Les éruptions médicamenteuses (**toxidermies**) (fig. 5 et 6) peuvent réaliser tous les types d'éruption. Leur diagnostic est parfois difficile quand le



FIG. 5 : Éruption toximédicamenteuse avec altération de l'état général et atteinte muqueuse.



FIG. 6 : Éruption toximédicamenteuse avec altération de l'état général et atteinte muqueuse.

médicament est prescrit pour un épisode fébrile, qui pourrait être annonciateur de l'éruption constatée. Soulignons par ailleurs le rôle permissif de certains virus du groupe de l'herpès (EBV, CMV, HHV6) au cours de certaines toxidermies : cette situation n'entraîne pas de contre-indication ultérieure à l'emploi de ce médicament. Les médicaments les plus souvent en cause sont les antibiotiques, en particulier les β -lactamines, les sulfamides, les anticomitiaux et les anti-inflammatoires non stéroïdiens. Les arguments en faveur d'une cause médicamenteuse sont le prurit, le polymorphisme de l'éruption, l'éosinophilie sanguine, l'introduction d'un médicament 5 à 14 jours avant l'éruption. Certains signes doivent **alerter le clinicien, annonçant une toxidermie grave** : signes généraux, atteinte muqueuse, caractère confluant et nécrolytique des lésions (présence d'un Nikolsky, voire de décollements épidermiques), terrain sous-jacent. L'hospitalisation en milieu spécialisé s'impose en urgence. Le diagnostic de toxidermie est difficile à affirmer, nécessitant une enquête policière (prise d'un ou de plusieurs médicaments), et s'appuie sur des arguments d'imputabilité intrinsèque (chronologie de l'événement, sémiologie de l'éruption) et extrinsèque (données de la littérature médicale).

Exanthème d'emblée associé à des manifestations viscérales et/ou une altération de l'état général

Certaines urgences ne souffrent aucun retard diagnostique.

1. Le purpura fulminans (fig. 7 et 8)

C'est l'urgence extrême, à éliminer devant tout purpura fébrile.

Il s'agit d'un **purpura en nappe**, à **tendance ecchymotique**, d'évolution **nécrotique, rapidement extensif** (CIVD)



FIG. 7 : Nappe purpurique à contours géographiques (ou purpura fulminans).



FIG. 8 : Purpura fulminans.

associé à un état de choc. Il survient au cours d'une méningite bactérienne, le plus souvent à méningocoques, mais aussi au décours d'une infection à pneumocoque, à *Hæmophilus*, voire une varicelle. L'état de choc peut s'accompagner d'hyperthermie ou d'hypothermie. **L'extrême pâleur et la tachycardie sont constantes.**

Les signes cutanés sont caractéristiques, réalisant des placards violacés à contours géographiques, ecchymotiques, symétriques, prédominants aux zones de pression et aux extrémités.

D'extrême gravité, il impose un diagnostic et une prise en charge immédiate, avec transfert médicalisé en réanimation, pour prise en charge thérapeutique avant l'évolution fulgurante vers la gangrène et le décès. L'antibiothérapie sera débutée immédiatement, au domicile de l'enfant (tache purpurique > 3 mm) : céfotaxime, ceftriaxone par voie parentérale.

2. Le syndrome (adénocutanéomuqueux) de Kawasaki (fig. 9 et 10)

C'est un syndrome inflammatoire (probablement en réaction à un agent infectieux jouant le rôle d'un superantigène) qui s'accompagne d'une vascularite des artères de moyen calibre, avec un risque de décès par anévrisme coronarien. Cette affection survient presque exclusivement chez l'enfant avant 5 ans et surtout chez le nourrisson, avec une légère prédominance masculine. Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques. Des critères majeurs ont aussi été définis :

- une fièvre élevée, supérieure à 39 °C, durant plus de 5 jours et ne répondant pas aux antibiotiques et aux antipyrétiques ;
- une hyperhémie conjonctivale (prédominant sur la conjonctive bulbaire) ;
- un érythème pharyngé, sans aphte, ulcération ni bulle, associé fréquemment à une langue framboisée et à une chéillite ;



FIG. 9 : Purpura fulminans.



FIG. 10 : Syndrome de Kawasaki atypique. Aspect psoriasiforme des lésions.

REVUES GÉNÉRALES

Dermatopédiatrie

– un exanthème survenant vers la fin de la 1^{re} semaine, variable : morbilliforme, puis scarlatiniforme, non prurigineux, sans vésicule ni bulle. Il existe parfois une atteinte prédominant sur le siège, d'évolution desquamative. Plusieurs poussées peuvent s'observer. Il régresse généralement en 1 semaine ;

– un érythème palmoplantaire avec œdème induré des mains et des pieds, surtout chez le nourrisson, évoluant vers une desquamation scarlatiniforme à la 3^e semaine (ce signe trop tardif ne doit pas être attendu pour mettre en route un traitement) ;

– des adénopathies cervicales aiguës, non inflammatoires, supérieures à 1,5 cm.

Certaines manifestations cliniques peuvent manquer. Il n'y a pas de signe biologique spécifique, mais un syndrome inflammatoire et une leucocytose à polynucléaires puis une thrombocytose.

Le risque principal est cardiaque avec des anévrismes coronariens qui apparaissent entre la 2^e et la 4^e semaine, des troubles du rythme cardiaque et la possibilité de décès par myocardite, ou infarctus.

Une hospitalisation est indispensable pour échographie cardiaque, surveillance évolutive et mise en route d'un traitement associant immunoglobulines IV (2 g/kg en une ou deux perfusions), et aspirine à doses anti-inflammatoires, pour réduire le risque d'atteinte coronarienne.

3. Le syndrome du choc toxique

Touchant surtout l'adulte jeune, il est rare chez l'enfant et associe une fièvre au moins égale à 38-39 °C, une éruption cutanée scarlatiniforme, un choc hypovolémique (parfois réduit à une hypotension ou des vertiges en orthostatisme), une atteinte polyviscérale (cœur, poumons, foie, muscles, reins, système nerveux). L'hospitalisation s'impose en urgence.

POINTS FORTS

- ➞ La découverte de signes cutanés, facilement accessibles à l'examen, peut être la clé du diagnostic d'une urgence pédiatrique.
- ➞ Les tableaux dermatologiques très stéréotypés (Gianotti-Crosti) nécessitent une collaboration entre cliniciens et dermatologues.
- ➞ Les signes d'alerte d'une toxidermie grave (signes généraux, atteinte muqueuse, présence d'un Nikolsky, voire de décollements épidermiques, terrain sous-jacent), imposent l'hospitalisation en milieu spécialisé en urgence.
- ➞ Un purpura en nappe rapidement extensif, fébrile, impose un diagnostic de purpura fulminans. Une prise en charge immédiate, avec transfert médicalisé en réanimation pour prise en charge thérapeutique, avant l'évolution fulgurante vers la gangrène et le décès. L'antibiothérapie sera débutée immédiatement, au domicile de l'enfant (tache purpurique > 3 mm) : céfotaxime, ceftriaxone par voie parentérale.
- ➞ Les exanthèmes fébriles réalisés par la dengue, la chikungunya et les rickettsioses sont des tableaux parfois peu connus sous nos climats, mais doivent être évoqués par l'anamnèse.

4. La nécrolyse épidermique staphylococcique

Elle est proche cliniquement de la scarlatine staphylococcique. Le décollement peut être diffus, précédé par un érythème intense et très douloureux. Il existe un risque de déshydratation et de choc imposant l'hospitalisation. Ce tableau survient chez le très jeune enfant qui n'est plus immunisé par les anticorps antitoxine staphylococcique exfoliante maternels, et n'a pas encore une maturité rénale permettant d'éliminer cette toxine staphylococcique.

5. L'urticaire aiguë

Elle est parfois grave, et impose l'hospitalisation en cas d'œdème pharyngolaryngé ou de la muqueuse digestive. L'adrénaline par voie sous-cutanée pourra être discutée en fonction des signes de gravité.

6. Le syndrome de Kaposi-Juliusberg

Il traduit la greffe du virus herpès sur une dermatite atopique. Il expose au

risque de septicémie à point de départ cutané, ou à une infection herpétique généralisée. La conduite à tenir repose sur le transfert en milieu hospitalier pour perfusion d'aciclovir intraveineux et antibiothérapie à large spectre.

7. Maladies de système

>>> **Le lupus érythémateux** est rare avant 12 ans : son début chez l'enfant est souvent bruyant avec des signes généraux et une éruption qui peut ne pas être évocatrice, et en imposer pour une infection virale.

>>> **La dermatomyosite juvénile** peut débuter par un exanthème du visage et des mains pouvant simuler un mégalythème. Les signes musculaires peuvent être discrets (fatigabilité) ou absents.

>>> **La maladie de Still** (arthrite chronique juvénile) peut débuter par une fièvre éruptive isolée, les manifestations articulaires apparaissant secondairement. L'éruption est fugace, faite de petites macules rosées, mesurant de quelques millimètres à quelques centi-

mètres de diamètre, siégeant à la racine des membres et au tronc, survenant en fin d'après-midi et rapidement régressives. La fièvre est vespérale avec des clochers à 39-40 °C précédés de frissons. Il existe une polynucléose et un syndrome inflammatoire majeur. Les hémocultures et la recherche de foyers infectieux restent négatives.

>>> On en rapprochera les exanthèmes associés aux exceptionnels **syndromes auto-inflammatoires**. Si la fièvre est constante, l'éruption est fréquente, associée à des manifestations articulaires, digestives, voire neurologiques. Elles surviennent volontiers précocement dans la vie, et correspondent à des anomalies génétiques responsables d'altérations de l'immunité innée (syndrome CINCA [chronique, infantile, neurologique, cutané, articulaire], syndrome hyper-IgD, TRAPS [*Tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome*]). Les progrès de la biologie moléculaire permettent de les identifier. Certaines thérapies ciblées (anakinra, voire etanercept) constitueraient, pour certains, un véritable test diagnostique.

8. Maladies émergentes

Enfin, la pathologie d'importation – du fait de la mondialisation et des flux migratoires – risque de transformer rapidement cette revue non exhaustive, du risque de l'apparition de maladies émergentes (dengue, chikungunya...).

Conduite à tenir

Schématiquement, on peut distinguer trois situations cliniques :

- Très forte probabilité de “maladie éruptive” classique et bénigne de l'enfant

(mégalérythème, exanthème subit, rougeole, rubéole, varicelle, scarlatine...), en fonction des caractéristiques de l'éruption, de ses signes d'accompagnement, des données épidémiologiques. En dehors d'un terrain particulier (par exemple déficit immunitaire connu), l'attitude est simple :

- donner quelques conseils aux parents (surveillance de la fièvre, paracétamol, bonne hydratation) ;
- en cas de scarlatine, prescrire un antibiotique et après guérison vérifier l'absence de souffle cardiaque et de protéinurie ;

- L'exanthème qui s'associe à d'autres manifestations viscérales et à une altération de l'état général évoquant un syndrome grave (Kawasaki, syndrome du choc toxique...). L'attitude immédiate est l'hospitalisation pour :

- préciser le diagnostic,
- mettre rapidement en route un traitement.

- L'exanthème fébrile n'est pas spécifique, reste isolé, ou s'associe à quelques autres manifestations (arthralgies, myalgies, chéilite...) sans caractère de gravité. C'est une situation fréquente, en général rapidement régressive et de pronostic favorable. Il faut alors :

- prescrire un traitement symptomatique et s'assurer que l'enfant sera surveillé au domicile ;
- revoir l'enfant rapidement pour vérifier la régression des signes ;
- en cas de persistance ou d'aggravation : hospitaliser.

Habituellement, aucun bilan n'est indispensable sauf si l'on suspecte :

- une scarlatine (numération-formule sanguine [NFS], prélèvement de gorge, prélèvements cutanéomuqueux) ;
- un syndrome de Kawasaki (NFS plaquettes, échographie cardiaque).

Les examens sérologiques ou la recherche d'une virémie (PCR), seuls capables d'établir avec certitude la cause précise d'une éruption virale, ne sont indiqués que dans des cas très particuliers (enfant immunodéprimé, contact avec une femme enceinte).

Pour en savoir plus

- LUCA MC. New perspectives in the diagnostic and the treatment of childhood febrile exanthema. *Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi*, 2015;319-324.
- ANDERSON MJ, JONES SE, FISHER-HOCH SP *et al.* Human parvovirus, the cause of erythema infectiosum (fifth disease)? *Lancet*, 1983;1:1378; (Letter).
- YAMANISHI K, OKUNO T, SHIRAKI K *et al.* Identification of human herpes virus-6 as causal agent for exanthem subitum. *Lancet*, 1988;1:1065-1067.
- FELDMAN CA. Staphylococcal scarlet fever. *N Engl J Med*, 1962;267:877.
- GIANOTTI F. Papular acrodermatitis of childhood. An Australia antigen disease. *Arch Dis Child*, 1973;48:794-799.
- SPEAR KL, WINKELMAN RK. Gianotti-Crosti syndrome. A review of ten cases not associated with hepatitis B. *Arch Dermatol*, 1984;120:891-896.
- BODEMER C, DE PROST Y. Unilateral laterothoracic exanthem in children: a new disease? *J Am Acad Dermatol*, 1992;27:693-696.
- TAIEB A, MÉGRAUD F, LEGRAIN V *et al.* Asymmetrical periflexural exanthem of childhood. *J Am Acad Dermatol*, 1993; 29:391-393.
- ERNOULD S *et al.* Aspects pédiatriques de l'épidémie de Chikungunya 2005-2006 à Saint-Denis, île de la Réunion. *Arch Pediatr*, 2008;15:253-262.
- DESRUELLES F *et al.* Manifestations cutanéomuqueuses de la dengue. *Ann Dermatol Vénéréol*, 1997;124:237-241.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE

Association entre intubation trachéale et survie dans l'arrêt cardiorespiratoire pédiatrique à l'hôpital.

ANDERSEN L *et al.* Association between tracheal intubation during pediatric in-hospital cardiac arrest and survival. *JAMA*, 2016;316:1786-1797.

Ces dernières années, les taux de survie en cas d'arrêt cardiorespiratoire (ACR) pédiatrique à l'hôpital ont augmenté mais la mortalité reste élevée. Les principales causes d'ACR pédiatriques à l'hôpital sont une détresse respiratoire aiguë et, beaucoup plus rarement, une arythmie primaire. La réanimation se focalise sur un support respiratoire rapide pour rétablir une oxygénation et une ventilation adéquates ainsi que sur des compressions thoraciques efficaces pour rétablir un flux sanguin cardiaque et cérébral. Le massage cardiaque bien fait semble désormais le plus important dans la survie des ACR pédiatriques. En dehors de l'hôpital, l'intubation est un challenge et reste potentiellement dangereuse, les recommandations internationales sont d'utiliser un masque de ventilation plutôt qu'une intubation trachéale en cas d'ACR lorsque le transport est rapide. À l'hôpital, la plupart des ACR surviennent dans des unités de soins intensifs ou aux urgences où le personnel est normalement formé à l'intubation oro-trachéale (IOT).

Le but de ce travail est d'étudier si l'IOT chez des patients pédiatriques, dont les causes d'ACR sont essentiellement une détresse respiratoire, améliore la survie.

À partir d'un registre nord-américain de réanimation, les données d'enfants de moins de 18 ans ayant eu un ACR, avec au moins une minute de massage cardiaque, entre 2000 et 2014 ont été répertoriées. Les enfants de la salle de naissance, hospitalisés en néonatalogie ou recevant déjà une ventilation invasive, ont été exclus. Le délai d'intubation était le temps entre le début du massage cardiaque et l'insertion de la sonde d'intubation trachéale.

L'objectif primaire était d'évaluer la survie à la sortie de l'hôpital. Les objectifs secondaires concernaient le délai de retour à une circulation spontanée ainsi que l'état neurologique à la sortie de l'hôpital. Pour obtenir une association ajustée entre l'IOT et la survie à la sortie de l'hôpital, un score de propension (les patients intubés à chaque minute étaient appariés à des patients risquant d'être intubés à la même minute) a été établi en utilisant un modèle à multivariées.

Sur les 2 294 enfants inclus, 1 308 (57 %) étaient des garçons. Tous les groupes d'âge étaient représentés, l'âge médian était de 7 mois. Parmi eux, 1 555 (68 %) ont été intubés au cours de

l'ACR et le délai médian de l'IOT était de 5 minutes. Il existait une diminution de la proportion des enfants intubés au cours du temps (79 % en 2000 *versus* 62 % en 2014, $p = 0,01$).

Au total, 1 162 enfants (51 %) ont survécu à la sortie de l'hôpital. Sans ajustement, l'IOT au cours de l'ACR était associée à une diminution de la survie (43 % *versus* 67 % ; RR: 0,64 ; $p < 0,001$). De même, le retour à une circulation spontanée était diminué en cas d'IOT (73 % *versus* 86 % ; RR: 0,84 ; $p < 0,001$). Parmi les survivants, 30 % avaient un pronostic neurologique favorable et l'IOT était associée à une diminution de ce pronostic favorable (24 % *versus* 43 % ; RR: 0,55 ; $p < 0,001$).

En analyse multivariée, 2 270 enfants ont pu être appariés selon le score de propension, la survie était inférieure dans le groupe intubé par rapport au groupe non intubé (36 % *versus* 41 % ; RR: 0,89 ; $p = 0,03$). Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes concernant le retour à la normale de la circulation (68 % *versus* 68 % ; RR: 1 ; $p = 0,96$) ni concernant le pronostic neurologique favorable (19 % *versus* 21 % ; RR: 0,87 ; $p = 0,08$). Il n'y avait pas d'interaction significative entre le délai d'intubation et la survie.

En analyse de sous-groupes (arythmie *versus* bradycardie sévère), les résultats n'étaient pas modifiés.

Cette étude observationnelle ne montre aucun bénéfice de l'IOT dans l'ACR pédiatrique survenant à l'hôpital. En analyse multivariée, l'IOT est même associée à une diminution de la survie, le délai de retour à la normale de la circulation et le pronostic neurologique en cas de survie ne sont pas améliorés. Bien que des facteurs confondants non pris en compte (indication de l'IOT, expérience du réanimateur, ventilation avant l'intubation...) aient pu influencer les résultats, ce travail montre, comme dans des études récentes chez l'adulte, que l'IOT précoce dans les ACR des enfants hospitalisés peut être délétère.

Existe-t-il une association entre une photothérapie néonatale et la survenue d'un diabète de type 1 ?

NEWMAN T *et al.* Phototherapy and risk of type 1 diabetes. *Pediatrics*, 2016;138:in press

L'apparition d'un ictère dans les premiers jours de vie est fréquente. La photothérapie est couramment utilisée pour prévenir une augmentation de la bilirubine à des taux sériques dangereux responsables d'un possible ictère nucléaire.

Une étude de 2003 a mis en évidence une association entre le traitement de l'ictère et le risque de développer un diabète (OR: 3,79; IC 95 % : 3,13-4,59). Par la suite, d'autres études ont retrouvé des résultats discordants concernant cette association. L'augmentation du diabète de type I d'une part, et l'utilisation de la photothérapie d'autre part conduisent à s'interroger sur ce lien éventuel.

Le but de ce travail était d'objectiver une relation entre diabète de type I et photothérapie néonatale au sein d'une large cohorte d'enfants.

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant 499 642 enfants, nés à plus de 35 SA en Californie du nord entre 1995 et 2011 et suivis jusqu'en mars 2014. Les données concernant la photothérapie ont été recueillies à partir d'un registre informatique spécifique aux hôpitaux de Californie. Les données démographiques, l'existence d'une anomalie chromosomique ou congénitale ainsi que les taux sériques de bilirubine étaient également notés.

Selon les recommandations de l'Académie américaine de pédiatrie, les taux sériques de bilirubine étaient, après la recherche d'anticorps anti-globuline, rapportés à l'âge gestationnel pour évaluer le risque de neurotoxicité. Les cas de diabète de type I étaient recensés à partir d'un autre registre spécifique. La recherche de l'association a été faite avec un modèle statistique de Cox ajusté.

Sur les 499 642 enfants de la cohorte, 7,9 % ont eu une photothérapie. Comme cela a été décrit précédemment, on observait une augmentation des photothérapies pendant la période d'étude, de 2,7 % en 1995 à 16 % en 2011. La durée moyenne de suivi des enfants ayant bénéficié d'une photothérapie était de 6,2 ans *versus* 8,2 ans pour ceux n'en ayant pas eu. Un diabète de type I était diagnostiqué chez 749 enfants (0,15 %), soit chez 18,5 par 100 000 personnes-années. L'âge moyen du diagnostic était de 7,9 ans.

Au cours des 3 périodes de l'étude (1995-2000; 2001-2006; 2007-2011), l'incidence cumulative du diabète de type I était au moins identique jusqu'à l'âge de 9 ans. Des associations entre le diabète de type I, l'ethnie (plus fréquentes chez les Blancs et moins fréquentes chez les Asiatiques), un poids de naissance élevé et un poids élevé pour l'âge gestationnel étaient retrouvées. Comparés aux sujets avec des taux de bilirubine non mesurés ou ceux avec des taux inférieurs à 10 mg/dL, les enfants ayant un taux sérique de bilirubine compris entre 10 et 19,9 mg/dL avaient moins de risque de développer un diabète. Il n'y avait aucune association entre photothérapie et diabète de type I (HR: 0,81; IC 95 % : 0,56 à 1,12; $p = 0,20$). Aucun des 40 enfants ayant reçu une exsanguino-transfusion n'a développé un diabète de type I.

Des résultats similaires étaient retrouvés en analyse multivariée, aucune association n'était constatée entre photothérapie et diabète de type I dans un modèle de Cox (HR: 0,95; IC 95 % : 0,60 à 1,51). Seuls la prédominance ethnique chez les Blancs et un poids de naissance supérieur à 4 200 g étaient associés à un risque de développer un diabète.

Cette étude est certes rétrospective mais elle est la première à reprendre une aussi large cohorte d'enfants d'ethnies différentes. Elle ne retrouve pas d'association entre le traitement par photothérapie d'un ictère néonatal et la survenue d'un diabète de type I au moins jusqu'à l'âge de 9 ans. Un suivi plus prolongé reste nécessaire afin d'éliminer définitivement tout risque lié à l'utilisation de la photothérapie.

J. LEMALE

*Service de Gastroentérologie et Nutrition pédiatriques,
Hôpital Trousseau, PARIS.*

ALLERGIE AUX PROTÉINES DU LAIT DE VACHE

LABORATOIRES
Picot
Pepti-Junior

Une efficacité cliniquement démontrée

HYDROLYSATS EXTENSIFS DE LACTOSÉRUM

Amélioration
significative de la **qualité
de vie** des bébés⁽²⁾

Croissance optimale⁽³⁾
comparable à celle
des enfants allaités

EFFICACITÉ
97%
de tolérance⁽¹⁾



RECOMMANDATION MÉDICALE

Chez un enfant ayant une allergie aux protéines de lait de vache, il est recommandé, avant toute modification du régime d'éviction et notamment dans le cadre du changement de la nature de l'hydrolysat, de pratiquer un dosage des IgE (en cas d'allergie IgE médiée) et un test de provocation orale du nouvel hydrolysat de protéines.

⁽¹⁾ Giampietro et al., *Pediatr Allergy Immunol* - 2001 ; 12 : 83-86.
⁽²⁾ Étude observationnelle OPALE - 106 bébés - 2016.
⁽³⁾ P.Rzehak, *Am J.Clin. Nutr.* 2009 ; 1846 - 561.

LABORATOIRES
Picot
Pepti-Junior

L'expertise en allergie*

En plus du lait, l'eau est la seule boisson indispensable. Bouger, jouer
est indispensable au développement de votre enfant. www.mangerbouger.fr

AVIS IMPORTANT : Le lait maternel est le meilleur aliment pour le nourrisson. Une bonne alimentation de la mère est importante pour la préparation et la poursuite de l'allaitement maternel. Les préparations infantiles sont destinées à remplacer l'allaitement maternel quand celui-ci doit être arrêté prématurément ou complété. Il est difficile de revenir sur le choix de ne pas allaiter et l'allaitement mixte peut gêner l'allaitement au sein. Les implications socio-économiques devraient être prises en compte dans le choix de la méthode d'allaitement. Il est important de respecter les indications de préparation et d'utilisation des préparations infantiles et de suivre les conseils du corps médical concernant l'alimentation du nourrisson. Une utilisation incorrecte de la préparation pourrait présenter un risque pour la santé de l'enfant.