

réalités

■ Mensuel
Mai 2019

n° 231

PÉDIATRIQUES



Comptes rendus des 20^{es} JIRP
Jeudi 28 et vendredi 29 mars 2019

Palais des Congrès de Versailles



UNE DOUBLE EXIGENCE POUR UNE DOUBLE QUALITÉ

Respect rigoureux des exigences réglementaires

infantile + biologique



APPORTE
13 VITAMINES
13 MINÉRAUX
(1)

ÉQUILIBRÉ EN
ACIDES GRAS
ESSENTIELS
(1)

JUSTE DOSE DE
PROTÉINES

SANS
HUILE DE PALME,
NI DE COPRAH

FORMULE
CLASSIQUE



1 2

FORMULE
AU BIFIDUS*



1 2

FORMULE
CROISSANCE



3

FORMULE
CLASSIQUE



1 2 3

AU LAIT DE VACHE

AU LAIT DE CHÈVRE

Lancement du
**1^{ER} LAIT INFANTILE
FRANÇAIS BIO**
il y a plus de 20 ans



DOCUMENT STRICTEMENT RÉSERVÉ AUX PROFESSIONNELS DE SANTÉ

Avis important - le lait maternel est l'aliment idéal du nourrisson, répondant au mieux à ses besoins spécifiques. En cas d'utilisation d'une formule infantile, il importe de respecter scrupuleusement les indications de préparation et d'utilisation, et de suivre l'avis du corps médical. Une utilisation abusive ou erronée pourrait présenter un risque pour la santé de l'enfant. Une préparation de suite ne convient qu'à l'alimentation particulière du nourrisson ayant atteint l'âge d'au moins six mois, et doit faire partie d'une alimentation diversifiée. L'introduction des aliments complémentaires ne doit être prise que sur avis du corps médical en fonction des besoins spécifiques du nourrisson.

*La formule Optima est légèrement acidifiée par du bifidus (1) Conformément à la réglementation

**NOUVEAU
LIEU!**

**En 2020, les JIRP
changent de lieu**

**21^{es} JOURNÉES INTERACTIVES
DE RÉALITÉS PÉDIATRIQUES**

19 et 20 mars 2020

PALAIS DES CONGRÈS DE BORDEAUX



La seule FAA¹ à prendre à la cuillère pour vos petits patients APLV² sous FAA¹ privés de yaourt !

Une cuillère pour bien grandir

- ✓ Riche en calcium et en fer
- ✓ Varier les textures pour prévenir les troubles alimentaires³

Une cuillère pour le plaisir

- ✓ Texture crémeuse
- ✓ Goût neutre et sans odeur



A partir de 6 mois

DADFMS (Dernière Alimentaire Destinée à des Fins Médicales Spéciales)
- Sous contrôle médical
En complément de la formule liquide d'acides aminés. Ne peut constituer la seule source d'alimentation.

INDICATIONS DE PRISE EN CHARGE :

Diagnostic et traitement de l'allergie dans les pathologies suivantes :

6 mois à 10 ans

- Allergies aux Hydrolysats Poussés de Protéines
- Polyallergie alimentaire

*De bossieu D, Dupont C. Allergy to extensively hydrolyzed cow's milk proteins in infants : Safety and duration of amino acid-based formula. J. pediatr. 2002;141 : 271-273

1 FAA : Formule d'Acides Aminés

2 APLV : Allergiques aux Protéines de Lait de Vache

3 Coulthard H. Delayed introduction of lumpy foods to children during the complementary feeding period affects child's food acceptance and feeding at 7 years of age. Maternal and child nutrition, 2009, 5, 75-85.

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. Garabédian,
Pr J. Ghisolfi, Pr J.-P. Girardet, Pr A. Grimfeld,
Pr C. GrisCELLI, Pr P.H. Jarreau, Pr C.
Jousselman, 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

SECRETARIAT DE RÉDACTION

M. Anglade, M. Meissel

RÉDACTEUR GRAPHISTE

M. Perazzi

MAQUETTE, PAO

D. Plaisance

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
info@performances-medicales.com

IMPRIMERIE

Imprimerie Trulli – Vence
Commission paritaire : 0122 T 81118
ISSN : 1266-3697
Dépôt légal : 2^e trimestre 2019

Sommaire

Mai 2019

n° 231

JIRP 2019

- 7** Allocution d'ouverture
J.-F. Mattei



20^{es} JIRP

Jeudi 28 mars 2019
20 ans, 20 temps forts

CONFÉRENCE INAUGURALE

- 10** L'enfant et la loi de bioéthique
J.-F. Mattei

- 28** Projet d'accueil individualisé pour
allergie : pour qui et comment ?
G. Pouessel

Pourquoi ne faut-il pas demander
de bilan hormonal systématique
chez l'enfant obèse ?
É. Giabicani

MISES AU POINT INTERACTIVES

- 16** Enfant en situation de handicap :
quel rôle pour le pédiatre ?
B. Chabrol

- 29** Retard de croissance staturale :
quand s'inquiéter ?
É. Giabicani

- 20** Le pédiatre face au médico-légal
D. Devictor

- 30** Puberté précoce :
comment ne pas se tromper ?
É. Giabicani

- 22** S'épanouir à l'école, une idée folle ?
O. Revol, D. Roche

- 31** Coprologie : comment s'y retrouver ?
M. Bellaïche, A. Fabre, N. Kalach,
J. Viala, J.-P. Hugot

QUESTIONS FLASH

- 27** Suspicion d'allergie
médicamenteuse : quand explorer
et jusqu'où ?
G. Pouessel

- 32** Gastrite à *Helicobacter pylori* :
comment éviter les diagnostics
par excès ?
M. Bellaïche, A. Fabre, N. Kalach,
J. Viala, J.-P. Hugot

- 33** Corps étrangers digestifs :
lesquels extraire ?
M. Bellaïche, A. Fabre, N. Kalach,
J. Viala, J.-P. Hugot

20^{es} JIRP

Vendredi 29 mars 2019
20 ans, 20 temps forts

MISES AU POINT INTERACTIVES

36 Purpura rhumatoïde, quels pièges éviter ?
T. Ulinski, J.-D. Delbet

39 Le pédiatre face à l'œil rouge
D. Bremond-Gignac

42 Une pédopsychiatrie clinique :
entre approche psychodynamique et neuroscientifique
C. Jusselme

QUESTIONS FLASH

48 HTA essentielle de l'enfant : pas si rare ?
T. Ulinski, J.-D. Delbet

49 Souffle cardiaque chez l'enfant : comment s'assurer
de son caractère anorganique ?
A. Chantepie

50 Douleur thoracique de l'enfant :
quand demander un avis cardiologique ?
A. Chantepie

51 Le syndrome de tachycardie posturale de l'enfant
et de l'adolescent
A. Chantepie

52 Maigreur constitutionnelle :
quand y penser et que faire ?
P. Tounian

53 Inégalité de longueur des membres inférieurs :
quand s'inquiéter ?
P. Mary

54 Scolioses : lesquelles opérer ?
P. Mary

55 L'asthme de l'enfant : sur ou sous-diagnostiqué ?
B. Delaisi

57 Strabismes précoces :
lesquels prendre en charge ?
D. Bremond-Gignac

UN GERME ET SA PRÉVENTION

58 Le tétanos
J. Gaudelus

ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE

68 Impact de la génétique et des facteurs
environnementaux précoces dans le développement
des caries dentaires chez l'enfant

Liraglutide : un nouveau traitement
dans le diabète de type 2 de l'enfant ?
J. Lemale

JIRP 2019 – 20 ans, 20 temps forts

Allocution d'ouverture

Chers consœurs et confrères,
Mesdames, messieurs,

*“Tout ce que l'on fait,
On le fait pour les enfants,
Et ce sont les enfants
Qui font tout faire.”*

Ces vers de Charles Péguy ont-ils gardé tout leur sens dans les contradictions de notre époque ?

Qu'en est-il de notre devoir de respecter l'enfant en tant que personne, de le protéger, de l'accompagner tout au long de son cheminement vers l'âge adulte sans jamais le considérer comme notre propriété ? Les enfants ne nous appartiennent pas, bien au contraire, nous leur donnons la vie pour mieux pouvoir nous donner à notre tour. Concevoir un enfant, c'est créer des exigences et des contraintes, mais c'est aussi donner un sens à notre propre vie. C'est cela ce merveilleux échange entre les générations. Les parents donnent la vie aux enfants et, en retour, les enfants donnent du sens à la vie des parents.

Mais il faut se méfier de la satisfaction tranquille et du sentiment d'un devoir faussement accompli. L'actualité se charge de nous le rappeler cruellement, en rapportant qu'une personne sur trois qui meurt dans le monde est un enfant de moins de trois ans. Ce sont les enfants de la guerre, à jamais brisés. Ce sont aussi les enfants maltraités, affamés, oubliés jusqu'à en mourir. Ce sont encore les enfants exploités, vendus comme des marchandises. Par millions, ils interrogent nos consciences en nous rappelant qu'ils ont, eux aussi, le droit d'être aimés, accueillis, abrités et respectés.

Neuf ans d'action humanitaire comme président de la Croix-Rouge française, engagé dans des lieux de souffrance où les repères habituels sont perdus, m'ont souvent pris de court. Les enfants me sont alors apparus comme les sentinelles de la vie car quand ils commencent à souffrir, la souffrance des adultes n'est plus très loin. Ils nous appellent à réagir car ils sont les premiers à souffrir quand la nourriture fait défaut, que la maladie survient et que l'attention à leur égard finit par s'étioler. En dehors des mères totalement démunies, ils n'intéressent souvent plus grand monde, sauf les publicitaires quand il faut émouvoir. Sauf encore lorsque les adultes les enrôlent de force et les fanatisent pour faire la guerre. Pensons simplement au Yémen, au Soudan, à Daech et à bien d'autres lieux...

Neuf années d'action sociale en France, toujours avec la Croix-Rouge, m'ont confirmé que les enfants constituent aussi dans notre pays une population sentinelle quand



J.-F. MATTEI

Rapporteur des lois de bioéthique de 1994,
Vice-président de l'Académie Nationale de Médecine,
Ancien ministre de la Santé, de la Famille et des Personnes handicapées (2002-2004).

I JIRP 2019 – 20 ans, 20 temps forts

l'amour est remplacé par l'abandon et la souffrance. L'abandon de ces pupilles de l'État âgés de plus de huit ans, typés, malades ou handicapés et dont l'attente est interminable parce, ceux-là, très peu de gens les réclament. La souffrance muette des quelque 3 000 enfants victimes de mauvais traitements, peut-être beaucoup plus tant il est difficile de chiffrer la maltraitance. Ces enfants-là souffrent et peuvent mourir d'amour trahi. Ce sont les premiers à nous alerter quand le monde devient violent ou simplement indifférent autour d'eux dans une société dominée par la pensée postmoderne trop égoïste, individualiste et matérialiste.

Les enfants sont encore la population sentinelle quand la qualité de l'environnement vient à se détériorer car ils sont les premiers atteints. Ce sont toujours les enfants qui souffrent les premiers de la pollution de l'air, des excès de décibels, de la contamination de l'eau, des produits toxiques comme le plomb à l'origine du saturnisme etc., et il n'est pas besoin d'aller au bout de la terre, cela se produit à nos portes, au coin de la rue, dans nos quartiers...

Voilà pourquoi je suis convaincu que les médecins, et les pédiatres en particulier, ont un rôle majeur à jouer dans ce monde où les enfants sont souvent en danger. S'ils sont les sentinelles, nous devons être les veilleurs pour en être les gardiens. C'est notre mission absolue que d'être attentifs à leur fragilité, à leur vulnérabilité. C'est notre mission de les accompagner dans cette période de la vie où ils ne peuvent pas toujours exprimer ce dont ils ont besoin pour grandir et s'épanouir. Et nous avons parfois de grandes satisfactions quand, par nos conseils et nos prescriptions, leur santé se restaure. Quel bonheur quand, après notre action, le sourire revient, le rire éclate et quand l'élan vital se manifeste.

J'ai choisi la pédiatrie voilà déjà longtemps, après deux ans consacrés à la malnutrition du nourrisson au Sénégal. Et je vous le confie : si c'était à refaire, je referais certainement le même choix, le choix de l'enfant. C'est aussi la raison pour laquelle je suis heureux de me trouver parmi vous qui vous êtes engagés pour servir leur cause.



JEUDI 28 MARS 2019
20 ans, 20 temps forts
Sous la présidence du Pr J.-F. MATTEI

Un site dédié aux 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 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.*

I Conférence inaugurale – 20 ans, 20 temps forts



J.-F. MATTEI
Rapporteur des lois de bioéthique de 1994, Vice-président de l'Académie Nationale de Médecine, Ancien ministre de la Santé, de la Famille et des Personnes handicapées (2002-2004).

“Lorsque l'enfant paraît, le cercle de famille applaudit à grands cris...”

J'ajouterais : “lorsque l'enfant paraît, l'éthique biomédicale s'en saisit !”

Venant du fond des âges, l'éthique s'est trouvée mise en avant pour la première fois par Aristote dans son ouvrage intitulé *Éthique à Nicomaque* qui tentait de définir le Bon, le Beau et le Juste. Restée dans le domaine du concept et des idées comme dans l'ouvrage que le philosophe Spinoza lui a consacré, elle a resurgi après les horreurs de la Deuxième Guerre mondiale avec l'émergence d'une nouvelle conscience éthique (comment des hommes ont pu faire ça à d'autres hommes ?). On retrouve cette préoccupation éthique, cette fois plus ancrée dans la pratique, chez le philosophe Paul Ricœur lorsqu'il parle de *“la vie bonne, avec et pour autrui, dans des institutions justes”*.

Marquant pourtant la révolution médico-scientifique de la deuxième moitié du xx^e siècle, aucune des lois, qu'elles traitent de la contraception en 1967, de l'interruption volontaire de grossesse en 1975, de la transplantation d'organes en 1976 ou d'informatique et liberté en 1978, je dis bien aucune de ces lois n'a jamais fait référence à l'éthique alors qu'elles comportent toutes une composante éthique majeure, qui s'est d'ailleurs trouvée confirmée et développée depuis.

Dans la réalité, c'est l'enfant qui est à l'origine du débat éthique en France, car la véritable irruption de l'éthique en

L'enfant et la loi de bioéthique

médecine est liée à la naissance en 1982 d'Amandine, premier bébé conçu par la méthode de fécondation *in vitro* (FIV) qui posait, au-delà du mode de conception, la question du devenir des embryons dits surnuméraires. C'est la venue au monde de cette enfant qui a provoqué la création du Comité consultatif national d'éthique pour les sciences de la vie et de la santé (CCNE) par le président de la République dès 1983. La mission première de ce comité était de réfléchir sur les nouvelles méthodes de procréation médicalement assistée, notamment la fécondation d'embryons *in vitro*, la naissance de l'enfant ainsi conçu et le devenir des embryons cryoconservés.

Tout naturellement, le questionnement s'est rapidement élargi sur les conditions de mise en œuvre de la procréation médicalement assistée (PMA) et ses indications. Puis sont venues s'ajouter les questions liées au développement des techniques génétiques, notamment le diagnostic prénatal (DPN) et le diagnostic préimplantatoire (DPI) qui avaient pour but de prévenir la naissance d'enfants porteurs de handicaps et/ou de maladies génétiques. Bien d'autres domaines ont été abordés par les lois dites de bioéthique, mais l'enfant en constitue bien la raison première et le souci principal. Il est difficile de parler de la révision de la loi de bioéthique sans la resituer dans son cadre plus général et mettre l'accent sur les évolutions envisagées à partir de l'existant.

En effet, si l'ensemble de la législation de bioéthique de 1994 est fondé sur un principe essentiel, *“la loi assure la primauté de la personne, interdit toute atteinte à la dignité de celle-ci et garantit le respect de l'être humain dès le commencement de sa vie”*, elle poursuit deux objectifs principaux : d'abord répondre au désir d'enfant, tout en rappelant le rôle de la

famille et la nécessaire protection de l'enfant, ensuite l'appréciation de la qualité de l'enfant attendu.

■ Le désir d'enfant, d'abord

C'est devant ce désir d'enfant que la loi de 1994 définit **l'assistance médicale à la procréation** dans le cadre du projet parental d'un couple. Cette procréation médicalement assistée a donc pour objet de remédier à l'infertilité d'un couple dont le caractère pathologique a été médicalement constaté et ne laisse aucun espoir de conception naturelle.

Le recours peut être **l'insémination artificielle avec le sperme du conjoint** (IAC) congelé et concentré dans certaines formes d'infertilité masculine liées à une oligospermie. La conservation du sperme est également utilisée pour des hommes que le traitement d'un cancer testiculaire rend le plus souvent stériles. Dans ces indications, l'enfant du couple est leur enfant biologique.

La question s'est posée de la conduite à tenir lorsque la femme vient demander l'insémination avec le sperme conservé de son mari pourtant décédé. Après une discussion difficile, il a été décidé de ne pas favoriser la conception d'un enfant qui serait orphelin de père. Ce sujet crucial a fait l'objet de nouveaux débats lors des révisions législatives de 2004 et 2011, sans que la disposition initiale soit changée.

À deux reprises cependant, le Conseil d'État (arrêt du 31 mai 2016) et le tribunal administratif de Rennes (le 12 octobre 2016) ont autorisé deux exceptions dans des conditions particulières. Pour l'une d'elles, il s'agissait d'une femme d'origine espagnole qui, devenue veuve, désirait retourner vivre en Espagne, pays dans lequel

l'insémination *post-mortem* est autorisée. Pour l'autre, le tribunal administratif de Rennes avait évoqué dans sa décision "*des circonstances exceptionnelles*" : la veuve avait perdu son bébé *in utero* après le décès de son époux. Le jugement s'appuyait notamment sur le "*droit au respect de sa décision et de celle de son défunt époux de devenir parents*".

Lorsque le conjoint est définitivement stérile, on a recours à l'**insémination à partir du sperme d'un donneur anonyme** (IAD). Cette méthode a suscité de nombreuses réticences à la fin des années 1970 car il s'agissait de concevoir un enfant qui ne serait pas le fils biologique de son père social. D'ailleurs, la question s'est posée de savoir si on pouvait vraiment donner son sperme comme on donne son sang, argument utilisé pour promouvoir la méthode. Donner son sang pouvait sauver une vie alors que donner son sperme servait à créer une vie nouvelle, ce qui n'est pas du tout comparable ! En outre, le secret des origines biologiques ne manquait pas d'interroger. Ce sont les couples et les donneurs qui ont pratiquement imposé les choix législatifs.

Je me souviens d'un homme que j'interrogeais en particulier pour savoir si le fait que sa femme porte l'enfant d'un autre ne le gênait pas. Et il m'expliqua simplement qu'il désirait cet enfant, qu'il l'accueillerait, l'élèverait et serait bien son père. Pour finir, il me demanda ce que je pensais le plus fort entre la biologie et l'amour : pour lui, c'était l'amour, et il n'y avait pas à discuter !

Enfin, les donneurs, d'ailleurs beaucoup plus rares qu'escomptés, acceptaient de donner leur sperme mais en aucune façon ne voulaient découvrir des enfants venant prendre de leurs nouvelles quelques années plus tard. En fait, **la question de l'anonymat** est entrée en résonance avec le problème identique rencontré par les enfants nés après accouchement sous X, donc d'une mère ayant voulu garder l'anonymat. Adolescents

ou jeunes adultes, un certain nombre d'entre eux, sachant la vérité de leur conception et de son secret, ont commencé une recherche quasi obsessionnelle de leurs origines biologiques sans pouvoir trouver leur équilibre psycho-affectif.

Ce sujet est récurrent et sera certainement débattu à nouveau lors de la prochaine révision législative. J'ai le sentiment que les conditions de l'anonymat des donneurs seront grandement assouplies. De la même façon qu'a été créé au début des années 2000 le Centre national d'accès aux origines personnelles (CNAOP) pour que les enfants nés sous X puissent progresser dans la connaissance de leurs origines, il faudra envisager une démarche similaire pour les enfants nés d'un donneur anonyme. Cette évolution me semble inéluctable, d'autant que l'accès de plus en plus facile au séquençage de son génome ainsi qu'aux sites généalogiques sur internet ont déjà permis de percer l'anonymat dans un certain nombre de cas.

Lorsque l'infertilité est d'origine féminine et impose la fécondation *in vitro*, on rencontre les mêmes problèmes en cas de dons d'ovocytes provenant de donneuses anonymes. S'y ajoute, bien sûr, la question des embryons surnuméraires cryoconservés devenus sans objet dès lors que le couple a obtenu l'enfant ou les enfants désirés. Il a été décidé qu'avec le consentement du couple ou après un délai de non-réponse aux sollicitations répétées, ces embryons pourraient être transférés à un autre couple infertile, forme la plus précoce de l'adoption en quelque sorte. Les embryons pourraient aussi être confiés à la recherche médicale. Enfin, leur conservation pourrait être suspendue.

Mais le don de gamètes peut aussi avoir pour objet d'éviter la transmission à un enfant d'une maladie d'une particulière gravité, soit par le père, soit par la mère. Parmi de nombreux exemples, je pense à un homme atteint d'une maladie de

Lobstein qui m'expliqua ne vouloir en aucun cas que son enfant connaisse le calvaire qu'avait été son enfance et son adolescence. Sa femme et lui voulaient donc recourir à une insémination artificielle avec sperme de donneur. Outre le désir d'enfant dont nous discutons, on voit apparaître le souci de l'enfant exempt d'une maladie sévère et incurable, j'y reviendrai.

Sujet particulier et de plus en plus débattu, la "**gestation pour autrui**" (GPA) concerne une infertilité féminine par absence d'utérus, avec ou sans ovaires. En pareille situation, il faut donc avoir recours à une femme qui accepte d'assumer les neuf mois de la grossesse, parfois même d'apporter ses ovules, et enfin de remettre l'enfant après sa naissance. Une telle méthode pose de nombreuses questions. À commencer par le fait qu'il s'agit d'organiser l'abandon d'un enfant et de faire abstraction de la nature des échanges entre la mère et l'enfant pendant les neuf mois de la gestation, il faut le dire, dans des conditions bien particulières. Ensuite, dans la quasi-totalité des cas, les femmes qui acceptent le principe de porter un enfant pour d'autres le font pour des raisons financières, le montant demandé (quelques milliers ou dizaines de milliers de dollars) dépendant du niveau économique du pays d'origine. Le plus souvent, notamment en Inde, on a même pu parler de prolétariat reproductif.

Quoiqu'il en soit, cette opération à trois, couple et mère porteuse, nécessite d'établir un contrat afin de définir, non seulement la somme convenue et les modalités de paiement, mais aussi les conditions d'hygiène de vie à respecter pendant la grossesse ainsi que les conditions de remise de l'enfant au couple commanditaire, qu'on appelle aussi "couple d'intention". L'objet de ce contrat est bien l'enfant, ce qui vient confirmer un prétendu droit à l'enfant et en fait ainsi un objet ! En effet, s'il est possible d'avoir droit à quelque chose, il est impossible d'avoir droit à quelqu'un.

I Conférence inaugurale – 20 ans, 20 temps forts

Il reste que, parfois, se posent des questions qui n'avaient pas toujours été prévues. Qui décide de l'opportunité d'un éventuel diagnostic prénatal ? La mère porteuse ou le couple ? Qui décide de la conduite à tenir en cas d'anomalies fœtales, interruption de la grossesse ou pas ? Et que se passe-t-il quand la mère porteuse refuse de donner l'enfant à la naissance et décide de le garder ? Ou quand les parents refusent de le prendre car il n'est pas conforme à leur attente (s'il est atteint d'une trisomie 21 par exemple !) ? Il est même arrivé qu'ayant fait "affaire" avec un couple des Pays-Bas, la mère porteuse négocie l'enfant à meilleur compte avec un autre couple, laissant le premier couple dans l'ignorance de telle sorte qu'inquiet, il arrive trop tard et se voit opposer la survenue d'une prétendue mort fœtale. L'affaire s'est donc terminée devant les tribunaux qui ont jugé que, dans l'intérêt de l'enfant, il devait rester avec le couple qui l'avait accueilli dès sa naissance. Et tant pis pour le couple initial.

Lorsque toutes les questions sont résolues au mieux (si c'est possible !), l'enfant revient en France avec ses parents. Se posent alors des questions juridiques que je ne vais pas détailler, pour dire simplement qu'il ne faut pas se tromper de coupable. Il me semble insensé de refuser une nationalité et un état civil à un enfant qui n'est en rien responsable des conditions de sa naissance qui contreviennent au droit du pays de ses parents. En ce sens, la décision de la Cour européenne des droits de l'homme me semble juste lorsqu'elle défend le droit de l'enfant de vivre sa vie conformément au droit du pays dans lequel il est arrivé. Si des sanctions doivent être prises, ce qui paraît logique en cas d'interdiction de la GPA, elles doivent concerner exclusivement les parents.

En outre, cette pratique contrevient en France à plusieurs principes constitutionnels tels que la dignité de la personne, l'indisponibilité du corps humain

et sa non-marchandisation. Elle est donc interdite dans notre pays comme dans la grande majorité des pays. Quant à ceux qui l'acceptent, à l'usage, ils prennent les uns après les autres des mesures pour la réserver à leurs propres ressortissants afin d'éviter le développement de réseaux à finalités commerciales (par exemple le Cambodge ou la Thaïlande, outre l'Inde déjà citée). Je ne pense pas que la GPA sera introduite dans cette loi de révision, même si le débat risque d'être assez vif. Il faudrait pour cela modifier le code civil qui pose le principe de l'indisponibilité du corps et de sa non-marchandisation. Ce principe, avec d'autres concernant la dignité humaine, le respect de l'intégrité du corps, a été reconnu comme un principe à valeur constitutionnelle en 1994.

Même dans les évolutions contemporaines de la famille, il paraît important de souligner son rôle essentiel et **la responsabilité parentale au regard de l'enfant**. La famille, quelle que soit sa pluralité, demeure la cellule de base qui fonde notre société. C'est dans sa famille que l'enfant acquiert sa dimension sociale, découvre la valeur de l'échange et du dialogue. C'est cette altérité qui œuvre à son humanisation.

Or, il a fallu protéger l'enfant et prendre des dispositions pour que le don de gamètes anonymes ne vienne pas légitimer une rupture du couple après quelques temps. En effet, préparant la loi de bioéthique en 1994, mon attention a été attirée par le fait que des hommes prenaient un jour prétexte que l'enfant n'était pas biologiquement le leur pour s'en aller sans être tenus à aucune obligation puisqu'ils démontraient aisément leur exclusion de paternité. Le cas symétrique existait de femmes décidant de partir avec leur enfant puisqu'aussi bien il n'était pas l'enfant de celui qu'elle quittait, quand bien même celui-ci s'y était attaché puisqu'il l'avait désiré et se considérait comme le père ! Avant la mise en œuvre de la procréation, de façon obligatoire, le législateur a donc voulu

solenniser, devant un juge ou un notaire en tant qu'officier public, le consentement du couple par lequel chacun s'engageait quoi qu'il arrive à assumer sa responsabilité de parent.

Mais dans une civilisation dite "post-moderne", on aurait tort de penser que toutes les questions sont ainsi épuisées. Il est, en effet, désormais question d'**étendre les méthodes de la PMA à toutes les femmes**, qu'elles soient en couples ou seules. Le débat tourne souvent au dialogue de sourds selon qu'on l'aborde par le désir des femmes ou par l'intérêt des enfants. Le désir de maternité de toute femme est parfaitement légitime et ne peut être nié, mais il arrive que pour justifier cette position, on avance qu'une femme seule peut déjà adopter un enfant et donc que la PMA devrait être évidemment autorisée.

Pourtant, les deux situations n'ont rien de comparable. Une adoption concerne un enfant privé de ses deux parents et il est toujours souhaitable de lui en donner au moins un. Or, dans le cas de procréation assistée, il s'agit de concevoir délibérément un enfant orphelin de père. Pour se convaincre que l'enfant peut se passer de père, on rapporte des couples où le père est violent, ne remplit pas son rôle et peut même constituer un danger. De même, on a tôt fait de se rassurer en affirmant qu'il n'y aurait pas de problème évident en s'appuyant sur des exemples ultra-médiatisés d'enfants qui n'ont, le plus souvent, pas encore atteint l'âge des questions existentielles. En somme, il s'agit de répondre aux désirs de femmes adultes et l'étape suivante devrait être, logiquement, la gestation pour autrui puisque ce serait, par souci d'égalité, la seule méthode permettant à un couple d'hommes d'avoir aussi un enfant.

Nous ne disposons pas encore d'études convaincantes sur l'évolution d'enfants ainsi conçus, mais s'agissant du secret de l'origine biologique venant d'un donneur-géniteur inconnu, il suffit de se reporter, comme je l'ai mentionné, à la

quête d'enfants nés après don de sperme anonyme ou accouchement sous X. En fait, voulant satisfaire le désir de maternité de certaines femmes, on parle peu de l'intérêt de l'enfant et on a vite fait d'affirmer que la présence d'un père n'est pas nécessaire.

Pourtant, chez des pédiatres comme chez des "psychiatres et psychologues", des voix autorisées s'élèvent pour démontrer le contraire en décrivant ce que l'absence d'un père provoque chez les enfants qui n'en ont pas eu. De plus en plus malmenée par les évolutions sociétales, la figure du père reste fondatrice pour la personnalité de l'enfant, comme le rappellent documentaires et livres récents dès lors que la parole se libère. Je ne suis pas certain non plus que de réduire les hommes au rôle de donneur de sperme pour n'être que des pères facultatifs soit une bonne approche, y compris pour l'enfant. Sans compter l'absence de mère en cas de GPA au profit de deux hommes ! On a, sans doute, trop vite fait d'oublier la notion essentielle de **l'intérêt supérieur de l'enfant**. Elle figure pourtant expressément dans la Convention internationale des droits de l'enfant de 1989 que la France a ratifiée. Peut-on penser que l'enfant serait donc trop souvent oublié ?

Vous le voyez, la satisfaction du désir d'enfant dans de nouvelles situations occupera une place très importante dans la révision à venir de la loi de bioéthique. Ce désir sera logiquement suivi d'un souci, sinon d'une exigence, de qualité de l'enfant attendu.

C'est d'ailleurs ce souci de qualité de l'enfant qui anime de plus en plus souvent certaines femmes qui, pour diverses raisons, ne veulent ou ne peuvent pas concevoir quand il est raisonnable d'y songer, soit pour des raisons professionnelles, soit parce qu'elles n'ont pas encore rencontré l'homme qui pourrait être le père de leurs enfants. Quelles que soient leurs raisons, elles ne souhaitent pas prendre le risque de malformations et d'anomalies chromosomiques qui augmente avec les grossesses tardives.

Puisque c'est désormais possible grâce à la vitrification des ovocytes, elles demandent à pouvoir conserver leurs ovocytes prélevés alors qu'elles sont encore jeunes pour concevoir le moment venu, en évitant le risque lié à l'âge de leurs ovocytes.

■ La qualité de l'enfant attendu

En effet, associée au désir d'enfant, l'évaluation de sa qualité devient de plus en plus prégnante, et cela pour un nombre croissant de grossesses.

Dans l'attente des traitements espérés pour prendre en charge les maladies génétiques, **le diagnostic prénatal** a commencé à être pratiqué au milieu des années 1980 dans certains cas de maladies graves et incurables comme la trisomie 21. Au début, il s'agissait surtout de rassurer les couples inquiets d'un risque de récurrence non négligeable afin de lever leur angoisse et permettre la venue au monde des enfants qu'ils souhaitaient. Puis, sur des arguments de justice sociale et d'économie, les indications ont progressivement été étendues à des groupes de femmes *a priori* réputées à risque, notamment en fonction de leur âge et plus tard en raison de signes biologiques ou échographiques.

Plus récemment, avec l'arrivée du séquençage de l'ADN à haut débit à partir de cellules fœtales triées dans le sang maternel, le diagnostic prénatal dit non-invasif de nombreuses maladies est possible avant la dixième semaine de grossesse, parfois même sans aucun contact médical. On constate que de plus en plus de personnes décident de faire réaliser le séquençage de leur génome par tel ou tel laboratoire outre-Atlantique. De cette façon, par internet, il est possible d'obtenir le diagnostic d'une éventuelle anomalie génétique et de demander une interruption de la grossesse dans la période où la seule demande suffit sans qu'aucune raison ne doive être donnée. Dès lors, le risque est réel d'aller vers un

diagnostic génétique selon la volonté des couples avec choix des enfants à naître en fonction de leur patrimoine génétique.

Cette évolution me semble **constituer une mise en garde sur la dérive eugénique** qui guette dans **notre société**, à savoir une forme d'eugénisme médical à visage humain et empreint de compassion. Certes, toute pratique eugénique organisée est interdite par la loi de bioéthique de 1994. Mais si 98 % des femmes et des couples, apprenant que la grossesse en cours concerne un enfant trisomique 21, choisissent l'interruption de la grossesse, force est de reconnaître que l'addition de toutes les décisions individuelles dessine une société eugénique, ce que le philosophe allemand Jürgen Habermas appelle l'eugénisme libéral.

Cette évolution procède de la recherche des prétendues conditions du bonheur et d'une qualité de vie meilleure, le tout nourri d'une vision individualiste et d'un réel contre-sens sur les déterminants de notre humanité. Car se pose alors une question essentielle : "*La qualité d'une personne humaine, en l'occurrence d'un enfant, dépend-elle de la qualité de ses gènes ?*" Toulouse-Lautrec, Petrucciani, Stephen Hawking, tous porteurs d'une anomalie génétique, n'avaient pourtant pas une qualité humaine moindre. Car l'ADN n'est pas la seule voie permettant de comprendre la vie de l'homme.

D'ailleurs, des découvertes inattendues déjouent nombre des affirmations futuristes sur le rôle des gènes, leur régulation et leur expression. La réalité de l'épigénétique de mieux en mieux connue démontre bien la possibilité de modifications de l'expression des gènes induites par l'environnement. Juste pour donner un exemple de la réalité de l'épigénétique : les abeilles ont toutes le même génome, mais seules celles qui sont nourries à la gelée royale deviendront reines et formeront un essaim. Autrement dit, il faut accorder à l'ADN toute sa place, mais rien que sa place.

I Conférence inaugurale – 20 ans, 20 temps forts

Le généticien Craig Venter affirmait voici peu que si l'on connaissait à peu près tous nos gènes, nous ne comprenions qu'environ 1 à 2 % du fonctionnement de notre génome. Dans le vieux débat sur l'importance relative de l'inné et de l'acquis, c'est seulement l'appartenance de l'enfant à la "nature" qui s'exprime à travers son patrimoine génétique. De son côté, la "culture" nous permet de devenir autre chose que ce que nous sommes dans notre condition purement biologique. En effet, tout ce qui nous hisse au-dessus de notre condition primitive et animale relève de la culture. C'est la prémonition de Voltaire nous exhortant à cultiver notre jardin.

Ce qui est certain, c'est que la molécule d'ADN ne suffit pas pour définir notre caractère d'humain. Je rappelle que lorsque le petit d'homme vient au monde, il est hominisé par son patrimoine génétique humain. À sa naissance, il ne ressemble à rien d'autre qu'à un petit d'homme, mais s'il est abandonné à son sort, comme l'a montré l'histoire des quelques enfants sauvages authentifiés, il ne s'humanise pas. Il n'acquiert ni la parole, ni la marche bipède, ni la gestuelle alimentaire, ni aucun comportement proprement humain... Il a besoin d'autres humains pour se réaliser pleinement et devenir un être humain accompli. Autrement dit, si nos gènes nous hominisent, c'est bien notre environnement social et culturel et surtout la présence de l'autre qui nous humanise. Il faut le redire, l'enfant ne se réduit pas à son ADN.

Or, avec la liberté revendiquée de s'assurer de la qualité de l'enfant à naître, le diagnostic prénatal constitue la première étape de l'évaluation de la vie, au point qu'une deuxième question se pose, celle de savoir s'il y a **des vies qui ne vaudraient pas la peine d'être vécues** ?

Il suffit pour s'en convaincre de rappeler l'arrêt de la Cour de cassation dit arrêt *Nicolas Perruche* du 17 novembre 2000, accordant une compensation financière

à un enfant né gravement handicapé suite à une rubéole congénitale au seul motif qu'il n'aurait pas dû naître. L'interruption de la grossesse aurait dû avoir lieu. En somme, il a échappé à la sélection prénatale ! Sans entrer dans ce débat difficile, voilà l'exemple de l'évaluation d'une vie qui conduit le juge à décider si elle vaut ou ne vaut pas la peine d'être vécue. J'insiste car cette évaluation s'étend désormais à l'étude des gènes de prédisposition à certaines maladies de survenue plus ou moins tardive comme la chorée de Huntington ou le cancer du sein. Quand faut-il informer les enfants de leur possible maladie génétique à venir ? Toutes ces questions sont cruciales car la vie de l'homme ne peut pas être évaluée au risque de le voir subir la double peine, à la fois l'anomalie génétique et la mise à l'écart. Cela conduirait à dessiner une société inhumaine.

Mais, puisque nous parlons de l'enfant, il faut aussi évoquer l'histoire de l'enfant appelé "**enfant médicament**". Elle a commencé avec une famille dont le premier enfant était atteint d'une maladie de Fanconi, affection mortelle et incurable. Aucun des membres de la famille n'avait une compatibilité immunitaire permettant d'envisager une greffe de moelle osseuse pour sauver le petit malade. Le projet a donc été imaginé de pratiquer une FIV suivie d'un DPI pour déterminer les embryons indemnes de l'affection et immunologiquement compatibles avec le frère aîné malade. Deux succès rapportés par deux équipes américaines ont fait l'objet d'une couverture médiatique planétaire présentant la photographie du père, de la mère et de leurs deux enfants, l'aîné désormais guéri et le cadet sauveur de son frère. Comment ne pas être très ému par cette image du bonheur ?

Pourtant, on ne peut manquer de s'interroger. Cet enfant n'avait pas été conçu pour lui-même, d'ailleurs, s'il n'avait pas été immunologiquement compatible il ne serait pas là. Il était investi d'une mission précise. Et quelle aurait été sa vie si la greffe n'avait pas été

couronnée de succès ? Ayant manqué sa mission, aurait-il pu donner un sens à sa vie ? Après une discussion parlementaire difficile, l'émotion l'a emporté et la méthode fut autorisée. C'était en 2004. Elle a finalement été abandonnée car pratiquée trop rarement pour permettre d'acquérir une véritable expérience, très complexe à mettre en œuvre et très aléatoire. Cela pose clairement la question de savoir quand il faut légiférer. Légiférer trop tard conduit à priver des patients de méthodes potentiellement salvatrices, légiférer trop tôt leur fait prendre le risque d'une méthode n'ayant pas encore fait ses preuves...

C'est à ce propos que je voudrais maintenant aborder **la modification de l'enfant à naître**. Depuis quelques années, une **nouvelle technique de biologie moléculaire dite Crispr-Cas9**, sur le mode du "couper-coller" informatique, suscite un espoir formidable pour le développement de la thérapie génique. Cette technique de "couper-coller moléculaire", parfois appelée "édition du génome", devrait permettre dans un très proche avenir de corriger, modifier voire remplacer un gène pathologique. Elle n'est pas encore validée et n'a pas fait la preuve de sa fiabilité en raison de possibles risques d'effets collatéraux. Aussi, toutes les équipes de chercheurs impliqués avaient convenu à Washington en décembre 2015 de rester extrêmement prudents et de s'abstenir de transférer les embryons génétiquement modifiés.

Pourtant, très récemment, le monde a découvert qu'un chercheur chinois avait procédé à la modification génétique de deux embryons et les avait transférés dans l'utérus de leur mère. Deux jumelles sont donc nées, dotées d'un gène protecteur contre le VIH-sida, mais personne ne peut dire si cette expérimentation sera un succès. En effet, au-delà de l'embryon amélioré, il faudrait étudier l'enfant, puis l'adolescent et l'adulte, voire le soumettre à une contamination, pour apprécier la qualité des résultats dans la durée. Il ne s'agit donc plus d'un

essai sur l'enfant mais d'un véritable essai d'enfants. Nous sommes loin de l'éthique en pédiatrie!

Enfin, dans le contexte de plus en plus insistant d'une **idéologie trans-humaniste** visant à créer un homme "augmenté" ou "amélioré", la modification génétique d'embryons humains conduirait, plus vite qu'on ne le croit, non plus à la seule "réparation" de gènes anormaux, mais aussi à la modification du patrimoine génétique dans un souci de meilleures performances. Car quand on sait remplacer un gène pathologique par un gène normal, on peut également remplacer un gène normal par un gène plus performant! L'enfant amélioré (ou augmenté), voire même l'enfant transformé, pourrait alors nous faire entrer dans l'ère d'un transhumanisme annoncé. Certains ont évoqué ce scénario inquiétant dans le film *Bienvenue à Gattaca* où seuls étaient admis les enfants dont le génome était conforme aux exigences en vigueur.

Dans la loi dite de bioéthique votée en France en 1994, comme dans la Convention du Conseil de l'Europe d'Oviedo adoptée en 1997, le sujet de la thérapie génique germinale dont il s'agit avait été abordé avec les plus grandes réserves, au motif qu'elle modifie, non seulement l'embryon et l'enfant qui en

provient, mais également toute sa descendance. Dans ce domaine, il n'est pas impossible que les lignes bougent aussi plus vite qu'imaginé.

Je n'irai pas plus loin dans l'étude du futur car, après le transhumanisme, l'étape annoncée n'est rien moins que le posthumanisme visant à atteindre l'immortalité. Il n'est alors, à l'évidence, plus question d'enfants pour cause d'encombrement planétaire puisque plus personne ne meurt. En fait, il n'est même plus question d'êtres humains au sens où nous l'entendons... mais c'est une autre histoire!

■ Conclusion

Pour m'en tenir aux sujets qui font partie de la révision de la loi de bioéthique, je n'ai volontairement pas abordé d'autres sujets d'éthique tant ils sont nombreux et peuvent aussi concerner l'enfant. Par exemple, la greffe d'organes, à la fois le prélèvement et la transplantation, car chez l'enfant les mesures d'encadrement sont aussi classiques que particulièrement protectrices, s'agissant de personnes mineures ou incapables. Il en va de même pour la participation à un projet de recherche biomédical. Très importants, l'autonomie de l'enfant et ses limites, le consentement de ses

parents et celui de l'enfant lui-même chaque fois qu'il est en état d'exprimer sa volonté. Et encore, la vérité dite à l'enfant sur la réalité de sa maladie et dans quelles conditions lui en parler, mais aussi la fin de la vie d'un enfant et son accompagnement. Tous ces sujets sont traités spécifiquement en dehors de la loi de bioéthique.

C'est dire que la pédiatrie est une spécialité dont les lettres de noblesse ne sont plus à démontrer. Elle est la première confrontée aux bouleversements médicaux et scientifiques, elle est donc aussi la première interrogée par l'éthique dans un affrontement permanent entre le possible et l'acceptable. Et même quand on est habitué de convictions solides, le doute s'impose à chaque instant. Car l'évolution des sociétés enseigne que, quelles que soient les résistances momentanées, les nouvelles connaissances et les techniques qui en découlent influencent inmanquablement le comportement des générations futures. Il nous reste à garder le bon sens nécessaire et la passion indispensable. À la fois pour l'enfant mais aussi pour la société que nous lui offrirons.

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

Mises au point interactives – 20 ans, 20 temps forts



B. CHABROL
Service de Neurologie
Pédiatrique,
Hôpital d'Enfants,
CHU Timone,
MARSEILLE.

Le pédiatre, en tant que médecin de l'enfant, occupe une place privilégiée auprès d'un enfant en situation de handicap. À tout moment, il se doit d'être son référent, favorisant une approche et une prise en charge globale afin de lui assurer la meilleure autonomie possible.

La loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées est venue préciser le contenu du terme "handicap" : *"Constitue un handicap toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant."*

Épidémiologie

Le taux de prévalence des handicaps de l'enfant n'a pas diminué durant les dernières décennies en France comme à l'étranger, la proportion d'enfants déficients est proche de 2,5 % tous handicaps confondus. Ce taux se situe ainsi autour de 6,6 enfants pour 1 000 naissances pour les handicaps neurosensoriels sévères (trisomie 21, retards mentaux sévères, paralysies cérébrales, surdités sévères, autisme et troubles du spectre autistique), de 3 pour 1 000 pour les déficiences motrices comme pour les déficiences intellectuelles sévères, de 2,5 pour 1 000 pour les troubles psychiatriques (autisme et psychose),

Enfant en situation de handicap : quel rôle pour le pédiatre ?

et de 1,5 pour 1 000 pour les déficiences sensorielles sévères. Par ailleurs, plus de 1 % des enfants sont atteints d'autres anomalies responsables de handicaps (maladies somatiques, malformations). Ce taux est beaucoup plus élevé chez les enfants nés prématurément (< 32 SA) : 3 à 9 % seront porteurs d'une paralysie cérébrale, 15 à 20 % présenteront une déficience intellectuelle modérée ou profonde et 3 à 4 % seront porteurs d'une déficience visuelle ou auditive sévère.

Les troubles du neurodéveloppement, toutes causes confondues, représentent **45 % des maladies chroniques de l'enfant** (source CNAMTS). La démarche diagnostique repose avant tout sur l'interrogatoire et l'examen clinique. Lorsqu'il existe une anomalie à type de déficience intellectuelle avec ou sans signes dysmorphiques évidents, et sans anomalies neurologiques franches, une consultation de neuropédiatrie et/ou de génétique sera demandée en première intention. Lorsqu'il existe une anomalie neurologique et/ou une épilepsie au premier plan, une consultation de neurologie pédiatrique avec réalisation d'une IRM cérébrale sera demandée.

La découverte du diagnostic chez un enfant

>>> La découverte : les parents, l'enfant et le pédiatre

Le plus souvent – c'est une des particularités de la pédiatrie –, l'interlocuteur principal du médecin-pédiatre n'est pas son patient, mais les parents de celui-ci. Dans les situations de handicap, les parents découvrent avec inquiétude une anomalie dans le développement neuromoteur de leur enfant qui les incite à consulter. Dans une étude récente, il a

été démontré que 87 % des parents d'enfants autistes avaient repéré un problème chez leur enfant avant d'être alertés par un professionnel. Dans une autre étude, il est rappelé que le doute d'un parent concernant le développement de son enfant doit toujours être pris au sérieux.

>>> **Le moment du diagnostic et de l'annonce diffère selon les cas** : l'annonce du diagnostic et de ses conséquences, lorsque celui-ci a pu être établi, sera toujours faite par un pédiatre ayant l'expérience de la maladie en cause. Il s'agit d'un moment fondamental dans la vie de l'enfant, des parents, de la famille et des soignants.

En anténatal, des critères pronostiques sont à envisager. Une collaboration multidisciplinaire existe au sein des centres de diagnostic prénatal, elle est indispensable pour informer au mieux les parents, qui restent maîtres de leur décision bien que, le plus souvent, ils soient largement influencés par le discours entendu.

À la naissance, la révélation est très précoce. À ce jour, en cas de trisomie 21, 95 % des annonces sont faites avant le départ de la maternité. Il ne faut pas pour autant figer l'enfant, l'enfermer dans un cadre étroit "syndromique".

Plus tard, c'est devant une anomalie du neurodéveloppement que le diagnostic va être porté. Le diagnostic d'une maladie neurodégénérative, parfois à début très précoce ou plus tardivement dans l'enfance, est le plus souvent ressenti comme un réel "verdict" inacceptable.

Après un accident aigu (noyade, traumatisme crânien...), même si les séquelles neurologiques vont être définitives, le pronostic final est souvent difficile à préciser avec certitude.

Une situation particulière est représentée par l'absence de cause précise retrouvée, malgré un large bilan. De fait, l'absence de diagnostic précis, situation encore trop fréquente malgré les progrès médicaux, favorise un réel déni du handicap de la part des parents, et parfois des soignants.

>>> Des règles de bonne pratique d'annonce ont été établies : au cours d'un colloque singulier dans un lieu tranquille, le médecin donnant du temps et de la disponibilité, avec les 2 parents ensemble ou en présence d'un proche, le plus précocement possible pour éviter des périodes de doute. Le langage doit être simple et accessible pour éviter la notion de filtrage sélectif, du syndrome du pas de porte (tout semble avoir été dit, compris et, en partant, les parents posent une question qui témoigne de la non-compréhension du discours entendu). Il faut éviter les veilles de week-end ou de vacances, et des entretiens ultérieurs doivent être prévus rapidement. Des possibilités de prise en charge et de soutien dès l'annonce doivent être mises en place. Dans tous les cas, il faut savoir faire preuve d'une grande disponibilité.

À l'heure d'internet, l'arrivée de nouveaux moyens d'information utilisés tant par les patients que les médecins ne doit pas faire modifier ces règles de bonne pratique. Au contraire, ce type d'information peut permettre d'aborder plus largement les différents problèmes auxquels l'enfant et sa famille vont être confrontés.

>>> L'annonce du diagnostic de handicap conditionne le maintien d'un lien avec l'enfant et sa famille. Ce temps d'annonce doit être considéré comme une véritable plateforme permettant de mettre en place un accompagnement pluridisciplinaire sur le court, moyen et long terme, ceci afin d'éviter les phénomènes de ruptures. Il faut accompagner les parents tout en respectant leurs défenses, il faut reconnaître leurs capacités à soutenir eux-mêmes leurs enfants.

Il faut soutenir l'enfant, lui expliquer sa maladie en nommant ses limites actuelles mais également ses potentialités, garder comme critère d'évolutivité le rythme propre à chaque enfant. Au cours d'une maladie évolutive, l'enfant va prendre conscience de sa maladie au fur et à mesure de l'évolution, qu'il va vivre comme des "micro-annonces". Il est donc fondamental d'informer l'enfant, ne rien lui dire peut avoir des conséquences directes, notamment sur la prise en charge entraînant une mauvaise compliance et, au niveau psychique, un sentiment de culpabilité. Néanmoins, trop dire à l'enfant et le projeter dans une réalité qui n'est pas la sienne dans le temps présent peut le déborder psychiquement et entraver son développement. L'enfant a besoin de recevoir l'information à différents moments de sa maladie, aux rythmes des étapes.

Enfin, le pédiatre devra veiller au retentissement de cette annonce sur les frères et sœurs qui sont encore trop souvent les "oubliés de l'information". Ces enfants peuvent manifester un réel déni de la maladie, ou à l'inverse une véritable "parentification".

Ainsi, l'annonce du diagnostic fait partie intégrante du dispositif de soins, elle n'a de sens que si elle se conjugue à un accompagnement.

L'accompagnement de l'enfant handicapé

1. La question de la scolarisation

Le projet de scolarisation de l'enfant porteur de handicap est actuellement défini par la loi du 11 février 2005. Le pédiatre devra connaître parfaitement ces dispositions législatives pour être en mesure de délivrer une information appropriée.

Il existe un véritable projet individualisé de parcours scolaire, déterminé par une équipe pluridisciplinaire. Il semble donc indispensable que les pédiatres,

médecins des enfants, siègent au sein de ces équipes dans les Maisons départementales des personnes handicapées (MDPH).

Pour tout enfant, la scolarisation comporte deux volets : les apprentissages scolaires proprement dits et l'initiation à la vie en groupe. Pour l'enfant handicapé, il peut exister des limites à cette intégration. Le pédiatre devra être attentif à ce que l'enfant ne paye pas son adaptation scolaire un prix excessif par des efforts incessants, un sentiment de ne jamais en faire assez et de devoir en faire toujours plus... Un tel ressenti, s'il restait méconnu, risquerait d'entraîner une profonde dévalorisation de soi, voire une authentique dépression, source de phobie scolaire.

Une orientation en milieu spécialisé ne devrait pas être ressentie comme un échec mais comme la mise en œuvre de nouveaux moyens, la finalité demeurant toujours la même : donner à l'enfant l'autonomie et l'intégration sociale les meilleures possibles.

À côté du projet personnalisé de scolarisation, l'enfant porteur de handicap doit pouvoir aussi participer à des activités de loisirs : centres de loisirs, centres aérés, colonies de vacances, etc., dans des structures ordinaires ou adaptées, selon ses besoins et capacités propres. En ce domaine aussi le pédiatre sera un interlocuteur utile.

2. Quelques exemples de prise en charge

>>> Les CAMSP : pour les enfants de 0 à 6 ans, les CAMSP (centre d'action médico-sociale précoce) ont pour objet le dépistage, la cure ambulatoire et la rééducation des enfants qui présentent des déficits sensoriels, intellectuels ou moteurs, en vue d'une adaptation sociale et éducative dans leur milieu naturel et avec la participation de leurs familles. Ils fonctionnent avec une équipe pluridisciplinaire, tant au niveau médical

■ Mises au point interactives – 20 ans, 20 temps forts

(pédiatre, pédopsychiatre) que paramédical (kinésithérapeute, psychomotricien, orthophoniste, psychologue, etc.). Ce type de prise en charge ne nécessite pas d'orientation par la MDPH, l'accès y est direct à la demande de la famille ou de médecins.

>>> Les réseaux de soins comme Handimômes : l'objectif du réseau est d'améliorer et de coordonner la prise en charge des enfants cérébro-lésés déficients moteurs. Son fondement est la coordination des professionnels qui s'engagent à assurer la continuité de la prise en charge et des soins. Pour cela, un dispositif précis a été créé avec plusieurs objectifs :

- information des familles, orientation, accompagnement ;
- optimisation du parcours sanitaire et médico-social notamment pour les hospitalisations, transferts, courts séjours, SSR et orientation vers le secteur médico-social ;
- conseils téléphoniques, placement temporaire, séjours de rupture ;
- articulation avec les tutelles (MDPH, CPAM) et les associations de patients. Il s'agit d'accompagner l'enfant et sa famille face aux difficultés d'insertion sociale et scolaire, en particulier lorsque l'enfant est à domicile ;
- information et formation des familles sur les pathologies et sur certains gestes techniques à réaliser, pour favoriser le maintien à domicile lorsque la famille le souhaite et/ou accélérer les retours à domicile. Il s'agit de créer une réelle alternative à l'hébergement institutionnel grâce à l'action conjointe de formation de la famille et des professionnels de ville : élaboration et partage d'un dossier commun informatisé, élaboration de protocoles communs de prise en charge, formation des professionnels concernés médicaux et paramédicaux (hospitaliers et non hospitaliers), identification et liens avec consultations pluridisciplinaires de référence et de proximité (neuropédiatres, orthopédistes infantiles, médecins physiques, neurochirurgiens).

>>> La consultation pluridisciplinaire : ces dernières années, une approche multidisciplinaire de l'enfant en situation de handicap s'est imposée comme une évidence, avec comme conséquence la mise en place de consultations dédiées spécifiques. Ces consultations relèvent de quelques principes de base : unité de lieux, unité de temps, cohérence de l'information entre spécialistes, temps de synthèse, accessibilité des locaux, rendu des résultats à la famille, désignation d'un coordonnateur... L'enfant va voir ainsi dans une journée ou une demi-journée les différents spécialistes nécessaires à son suivi, le médecin coordonnateur ayant établi au préalable un planning de cette journée. Le rythme du suivi est d'une à deux fois par an, variable selon l'enfant, sa maladie et le stade évolutif. D'où l'importance du pédiatre comme coordonnateur et d'une équipe référente, garants du "savoir partagé" actualisé à tous moments.

>>> La transition enfant-adulte : avec les progrès de la prise en charge, un plus grand nombre d'enfants polyhandicapés deviennent adultes. Le passage des consultations "enfants" aux consultations "adultes", marquant la transition de la prise en charge de l'enfance à l'âge adulte, représente un défi majeur dans l'organisation des soins. Ce processus de transition reste difficile et, trop souvent, prend la forme d'un transfert brutal pour des jeunes et des familles qui y sont trop peu préparés. La transition risque alors d'être associée à une rupture du suivi médical, parfois prolongée, et source de complications graves.

>>> L'accompagnement de fin de vie : lorsque la mise en place de techniques plus lourdes s'avère nécessaire compte tenu de la gravité du handicap – troubles de la déglutition, dénutrition – insuffisance respiratoire chronique –, le pédiatre apparaît plus que jamais comme un interlocuteur privilégié. Les différentes techniques envisageables, leurs apports, leurs contraintes, la notion de qualité de vie doivent faire l'objet d'un

échange en confiance avec l'enfant et sa famille.

Dans certains cas où le pronostic vital est fortement engagé, la prise de décision concernant la poursuite – ou non – des diverses thérapeutiques devra être réfléchie et discutée en se référant à la notion d'"obstination déraisonnable" définie par la loi dite "Leonetti". **Un certificat individuel de patient remarquable** peut être rédigé dans ces circonstances, il doit être lu et remis aux parents, adressé aux services d'urgence et SAMU locaux, aux centres médico-sociaux qui prennent en charge l'enfant et à son médecin traitant. Les informations suivantes peuvent ainsi être mentionnées : souhait d'accompagnement pour un éventuel décès au domicile, par le SAMU ou le médecin traitant, d'orientation vers un hôpital de référence qui n'est pas l'hôpital de proximité. Ces fiches sont datées car elles peuvent être remises en question à tout moment. Elles sont l'expression écrite de l'état de la réflexion de ceux qui connaissent l'enfant et sa pathologie en cas de détresse vitale.

■ Conclusion

Le pédiatre apparaît comme le meilleur accompagnateur possible pour l'enfant et sa famille dès la reconnaissance du handicap et pendant toute l'évolution de celui-ci. Cependant, seule une évaluation précise du trouble du développement pourra garantir une prise en charge individualisée et adaptée à chaque enfant. Autant de moments et de situations différentes, où le pédiatre doit préserver un regard éthique et toujours considérer l'enfant porteur de handicap comme un interlocuteur à part entière.

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

Dorothee, 6 mois,
née par césarienne

Dysbiose probable¹ ?

Agissons sur le
microbiote intestinal



NOUVEAU



Naissance
par césarienne

Prise d'antibiotiques

Antécédents
familiaux d'allergie

Association Syneo™
Symbiotique breveté*

Probiotique

Bifidobacterium breve M-16V

Prébiotiques

lcFOS/scGOS 1:9 α

Bénéfices cliniquement démontrés²

AVIS IMPORTANT : Le lait maternel est l'aliment idéal du nourrisson : il est le mieux adapté à ses besoins spécifiques. Une bonne alimentation de la mère est importante pour la préparation et la poursuite de l'allaitement au sein. L'allaitement mixte peut gêner l'allaitement maternel et il est difficile de revenir sur le choix de ne pas allaiter. En cas d'utilisation d'une formule infantile, lorsque la mère ne peut ou ne souhaite pas allaiter, il importe de respecter scrupuleusement les indications de préparation et d'utilisation et de suivre l'avis du corps médical. Une utilisation incorrecte pourrait présenter un risque pour la santé de l'enfant. Les implications socio-économiques doivent être prises en considération dans le choix de la méthode d'allaitement.

*Brevet EP1675481 B1 α : Fructo-oligosaccharides à longue chaîne et Galacto-oligosaccharides à courte chaîne

1. Facteurs de risque de dysbiose : naissance par césarienne, antibiothérapie post-natale et/ou intra-partum, antécédents familiaux d'allergie... Tamburini et al., The microbiome in early life: implications for health outcomes, Nat Medicine 2016

2. Chien Chua et al., Effect of Symbiotic on the Gut Microbiota of Cesarean Delivered Infants: A randomized, Double-blind, Multicenter Study, JPGN 2017;65:102-6 Photographie retouchée

DOCUMENT RESERVE A L'USAGE EXCLUSIF DES PROFESSIONNELS DE SANTE

LABORATOIRE
Gallia

Mises au point interactives – 20 ans, 20 temps forts



D. DEVICTOR

Coordonnateur des médiateurs médecins de l'APHP, Médecin conseil de la Direction des affaires juridiques de l'APHP, Expert auprès de la Commission de Conciliation et d'Indemnisation.

Le nombre de plaintes déposées contre les professionnels de santé, dont les pédiatres, ne cesse de croître. Schématiquement, les motifs de réclamations peuvent être divisés en trois catégories.

Le plus souvent, les titulaires de l'autorité parentale veulent d'obtenir des informations concernant la maladie de leur enfant et sa prise en charge : pour ce faire, ils s'engageront le plus souvent dans une procédure amiable. Parfois, ils chercheront à obtenir réparation d'un préjudice qu'ils estiment que leur enfant (ou eux-mêmes) ont subi : ils s'engageront alors dans une procédure contentieuse. Dans de rares cas, ils voudront réclamer la sanction du pédiatre : c'est alors vers la voie ordinale, voire pénale, qu'ils se tourneront.

Obtenir des informations : la procédure amiable

La médecine actuelle va très vite, souvent trop vite. Dans bien des cas, les parents n'ont pas eu le temps d'intégrer les nombreuses informations souvent complexes qui leur ont été données. Ils réclament à juste titre plus de renseignements sur le diagnostic, le pronostic, le traitement de la maladie de leur enfant. Pour répondre à cette demande, deux possibilités amiables s'offrent à eux : le dialogue et la médiation.

1. Le dialogue avec le pédiatre

C'est bien entendu le mode d'échange à privilégier. Rappelons que c'est au médecin d'apporter la preuve qu'il a informé les parents (et le cas échéant l'enfant

Le pédiatre face au médico-légal

lui-même) de façon claire, loyale et appropriée. Mais si la relation de confiance est rompue, les parents se détourneront du pédiatre. Dans certains cas, ils peuvent demander un second avis. Dans d'autres, ils peuvent avoir recours à la médiation médicale.

2. La médiation

Dans tous les établissements de santé, il existe un médiateur médical que les parents peuvent contacter par l'intermédiaire de la personne chargée des relations avec les usagers. Souvent, les parents font aussi cette démarche car ils souhaitent que les pratiques évoluent et que l'expérience malheureuse qu'ils ont vécue ne se reproduise pas ultérieurement.

La procédure de médiation est parfaitement définie. Le médiateur réunit les parents et le(s) professionnel(s) mis en cause. Par sa position de tiers neutre, impartial et indépendant, situé "au milieu" des deux parties, il favorise le dialogue et tente de renouer la confiance perdue. Il rapportera les résultats de son action en Commission des usagers de l'établissement. Des mesures correctives seront alors prises afin d'améliorer les pratiques. C'est ainsi que la médiation s'inscrit dans une démarche positive d'amélioration de la qualité des soins.

La médiation est malheureusement sous-utilisée pour plusieurs raisons : la neutralité du médiateur peut être mise en doute, il ne peut répondre à certaines questions précises n'étant pas expert, enfin cette voie ne peut satisfaire une demande indemnitaire. C'est pour cette raison que le médiateur se doit d'informer les parents sur les autres voies de recours, amiables ou contentieuses, qui s'offrent à eux, notamment s'ils

cherchent à obtenir réparation d'un préjudice.

Obtenir réparation : la conciliation et la voie contentieuse

1. La conciliation

Les parents peuvent également saisir la Commission de conciliation et d'indemnisation (CCI) ou l'Office national d'indemnisation des accidents médicaux (ONIAM). Chargé de se prononcer sur l'éventuelle indemnisation des victimes d'erreurs médicales, ce dispositif gratuit, facile à saisir et indépendant ne nécessite pas nécessairement l'assistance d'un avocat. Si une erreur médicale fautive est reconnue, il sera demandé à l'assurance du pédiatre (ou de l'établissement) de réparer les préjudices. L'ONIAM est également compétent pour indemniser les patients victimes d'accident médical sans faute (aléa) ou d'infection nosocomiale. Plus rapide que les tribunaux, la CCI exige toutefois un seuil de gravité assez lourd (arrêt de travail de 6 mois consécutifs par exemple, déficit fonctionnel important) pour se déclarer compétente.

Nous sommes ici dans le cadre présumé de l'accident médical, c'est-à-dire un accident qui est en lien direct avec un acte de prévention, de diagnostic ou de soin et qui a eu des conséquences sur l'état de santé de l'enfant. Cet accident peut être fautif, lié à une erreur médicale (par exemple erreur de diagnostic ou de traitement, non-respect des procédures de bonnes pratiques) ou lié à une erreur d'organisation des soins (par exemple manque de moyens techniques). Il peut s'agir également d'un accident non fautif, autrement dit un aléa. Pour que les parents puissent obtenir réparation du préjudice subi par

leur enfant et par eux-mêmes, il faut trois conditions : qu'il y ait eu un dommage, que celui-ci ait occasionné un préjudice et que le lien de causalité entre le dommage et le préjudice subi soit sûr et certain.

Dans tous les cas, une expertise médicale sera diligentée. Schématiquement, son but est triple. Le premier est de reprendre les faits de façon objective et d'entendre les parties. Le deuxième est, sur la base de ces faits ainsi établis, de repérer les erreurs éventuelles (accident médical fautif ou non fautif, défaut d'organisation des soins) et leur part de responsabilité dans la genèse du dommage. Le troisième est de décrire tous les préjudices subis. Cette description permettra de chiffrer les préjudices et, sur cette base, de définir le montant de l'indemnisation. Dans le cadre d'un accident médical fautif, ce sera aux assurances du médecin (ou de l'établissement de santé) de réparer les préjudices. En cas d'accident non fautif (aléa), sous certaines conditions, c'est la solidarité nationale qui prendra en charge les préjudices.

Il faut noter que la CCI rend un avis qui n'est pas un jugement et qu'en cas de désaccord, la voie contentieuse est ouverte.

2. La voie contentieuse ou judiciaire

Dans le cas d'un accident médical impliquant un professionnel de santé libéral ou un établissement de santé privé (clinique par exemple), la plainte peut faire l'objet d'un recours devant le tribunal de grande instance. Si un établissement public de santé ou un professionnel exerçant en tant que salarié dans cet établissement est mis en cause, c'est le tribunal administratif qu'il convient de saisir. Dans les deux cas, le recours à un avocat est obligatoire.

Cette voie fait également appel à une expertise médicale, et l'expert (ou les experts) reçoit de la part du tribunal une lettre de mission. Celle-ci comporte des questions très précises auxquelles il doit répondre. Comme pour toute expertise médicale, le principe du contradictoire doit être respecté, c'est-à-dire que toutes les parties doivent avoir accès aux mêmes documents, et doivent pouvoir librement répondre aux questions de l'expert pour éclairer celui-ci et les différentes parties lors d'une réunion d'expertise les réunissant.

Sur la base de l'expertise, le tribunal rendra ici un jugement qui devra être appliqué, à moins qu'il n'y ait appel et demande de contre-expertise.

La demande d'une sanction : la voie ordinale et pénale

Un accident médical n'entraîne pas forcément une demande d'indemnisation financière. C'est parfois la sanction du pédiatre que les parents souhaitent obtenir.

1. la plainte ordinale

L'erreur médicale peut s'assortir d'un manquement déontologique du pédiatre (non-respect de l'obligation d'information préalable aux soins par exemple). Dans ce cas, il convient de saisir le Conseil de l'Ordre qui, après une conciliation, peut prononcer éventuellement une sanction disciplinaire à l'encontre du pédiatre jugé fautif.

2. La plainte pénale

Les parents peuvent considérer que le pédiatre a commis une faute gravissime, impardonnable, ayant mis en danger la

vie de leur enfant, ou ayant entraîné des séquelles irréversibles voire son décès. Ils souhaitent que ce praticien soit sanctionné de façon exemplaire, et surtout que d'autres patients ne soient pas à nouveau victimes de ce médecin qu'ils estiment incompetent. La procédure pénale impose qu'un juge d'instruction soit saisi. La plainte sera retenue ou non par le procureur de la République ou le juge.

Beaucoup d'affaires font l'objet d'un non-lieu, après des années de procédure. En effet, pour que la responsabilité pénale du professionnel soit engagée, il faut qu'il ait commis une infraction pénale déterminée et d'une extrême gravité, prévue au Code pénal. C'est pourquoi les plaintes pénales restent exceptionnelles.

Conclusion

Le nombre des plaintes visant les pédiatres est en augmentation. La confrontation au médico-légal est toujours très déstabilisante pour le praticien mis en cause, car on peut partir du principe que celui-ci fait de son mieux et avec bonne volonté. Toutefois, le risque de plainte agit comme un rappel à l'ordre incitant à travailler avec toujours plus de rigueur, soigner selon les dernières données de l'art médical et des acquis de la science médicale, et porter une attention particulière à l'information délivrée.

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

Mises au point interactives – 20 ans, 20 temps forts



O. REVOL, D. ROCHE

Service de
Neuropsychiatrie
de l'enfant et de
l'adolescent,
Hôpital Femme Mère
Enfant, LYON.

Comment s'épanouir à l'école en 2019 ? Indiscutablement, la première motivation est de pouvoir se sentir bien intégré dans un groupe social, faire partie des "populaires". Ensuite, il faut se sentir capable de réussir sur le plan académique grâce à des enseignants bienveillants, des parents rassurés (donc rassurants) et une pression mesurée. Il faut également s'assurer que nos rythmes individuels sont respectés. C'est sur ce dernier point que des progrès gigantesques ont été faits depuis 20 ans et plus précisément depuis le rapport Ringard¹ en 2002, puis la loi sur le handicap en 2005 (**encadré 1**). À l'évidence, au XXI^e siècle, les enfants "différents" sont beaucoup mieux accueillis à l'école, même s'il reste encore çà et là quelques aménagements à proposer !

L'étude internationale PISA² évalue les acquis des élèves de 15 ans dans 72 pays, avec l'objectif de fournir aux états des outils pour leur politique pédagogique. Curieusement, la position de la France reste très éloignée de ce qu'on pourrait attendre, aussi bien en mathématiques (26^e/72), qu'en lecture (19^e/72) ou en sciences (27^e/72).

De fait, il reste encore 13 % d'élèves en échec scolaire. C'est-à-dire que, chaque année, 100 000 enfants sortent de l'école sans diplôme ni qualification, avec les

¹ Rapport commandé par le ministère de la Santé et le ministère de l'Éducation nationale sur l'évaluation des troubles du langage.

² Programme international de suivi des acquis (2016). Enquête comparative proposée tous les 3 ans par l'OCDE auprès de 540 000 enfants.

S'épanouir à l'école, une idée folle ?

conséquences que l'on peut imaginer sur l'intégration socioprofessionnelle. Notre mission de médecin consiste à prévenir ce décrochage en repérant rapidement les premières difficultés d'apprentissage, qui doivent être abordées comme des troubles médicaux et psychologiques à part entière.

Le pédiatre et l'enfant en difficulté scolaire

1. Repérage et diagnostic

La première démarche consiste à examiner l'enfant sur le plan somatique (vision, audition, développement staturopondéral, anomalies morphologiques...) [1] puis à évaluer ses acquisitions scolaires en examinant ses cahiers, avant d'"ausculter" son bulletin de notes et son carnet de liaison ! Il reste alors à replacer ses difficultés dans son histoire récente, en recherchant d'éventuels problèmes extérieurs à l'école.

Tout échec inexplicable incite à faire passer un test de quotient intellectuel (QI)

dont on analysera les points forts et les points faibles [2]. En fonction des résultats, on peut affiner l'observation avec un bilan orthophonique, un bilan psychomoteur ou des tests évaluant les capacités d'attention et de concentration. Si les évaluations psychométriques sont normales (QI homogène, absence de troubles d'attention...), il importe d'évaluer l'état psychologique de l'enfant à la recherche de préoccupations susceptibles d'entraver les apprentissages (anxiété, dépression, TOC...).

Le challenge médical consiste à préciser la cause du dysfonctionnement. S'agit-il d'un déficit instrumental (déficience des outils nécessaires aux apprentissages) ou d'une origine psycho-affective (compétences satisfaisantes mais entravées par un frein psychologique) qui reste à définir ?

2. Prises en charge

La mise en perspective de l'observation, de l'anamnèse et des évaluations paramédicales orientera sur des rééducations (orthophonie, ergothérapie,

La scolarisation des enfants "différents" 20 ans de progrès...

- 2002 : rapport Ringard
- 2005 : loi sur l'égalité des chances et le handicap
- 2019 : vademecum sur la scolarisation des élèves à haut potentiel

mettons-la en place
pour que chacun
trouve sa place
**loi
handicap**



Encadré 1.



675 façons de varier les plaisirs avec le Happy Meal™

3 accompagnements :

le P'tit concombre 100% français, nouveauté 2019*, les Moyennes Deluxe Potatoes et la Petite Frite. Ces deux derniers sont cuits dans une **huile de friture** (tournesol et colza) **contenant moins de 12% d'acides gras saturés**

9 boissons

dont **6 sans sucres ou sans sucres ajoutés¹**.



5 desserts, dont 3 à base de fruits :

deux sachets de fruits et le Berlingo Fruit. En 2018, près de **la moitié des fruits consommés par les enfants de moins de 15 ans en restauration commerciale le sont chez McDonald's²**.

En 2018, parmi les 675 combinaisons du Happy Meal™ **près de 74% correspondent aux besoins énergétiques moyens d'un enfant de 6 ans pour un repas³**.

4 sandwichs ou des Chicken McNuggets™ :

La nouveauté 2019 : une offre végétarienne au sein du Menu Happy Meal™ avec l'arrivée du McMuffin™ Egg & Cheese** dont 100% des œufs proviennent de poules françaises élevées en plein air.

Être le restaurant des enfants donne des responsabilités. Nous portons ainsi une attention toute particulière à l'offre qui leur est dédiée. Parce que nous servons en moyenne 1,7 million de menus Happy Meal™ chaque semaine en France, nous nous engageons à proposer des produits et portions adaptés aux envies et aux besoins des enfants. Nous encourageons également la lecture à travers l'opération « Un livre ou un jouet ». Depuis 2015, plus de 44 millions de livres édités en partenariat avec Hachette jeunesse ont été distribués⁴.

Commandez notre brochure dédiée aux professionnels de santé « Tout savoir sur l'offre McDonald's » à l'adresse : infnutrition@infomcdonalds.fr

¹ en restaurant à partir de mai pour une durée limitée.
² ** pour une durée limitée.

Pour votre santé, évitez de grignoter entre les repas. www.mangerbouger.fr

¹ Evian (33 cl), Sprite zero (25 cl), Coca-Cola sans sucres (25 cl), Fanta nouvelle recette (25 cl, à partir de juin 2019), Minute Maid Orange (20 cl), Nectar de fruits bio (20 cl) (ces deux derniers contiennent des sucres naturels des fruits comme tous les jus de fruits).

² NDP, Panel CREST, cumul 12 mois à fin décembre 2018. ³ Apports nutritionnels calculés pour la moyenne filles-garçons de 6 ans pour un niveau d'activité physique moyen - avec un repas équivalent à 30% de l'Apport Énergétique Total (AET) selon l'ouvrage Apports nutritionnels conseillés pour la population française 2001 - AFSSA. ⁴ Données des ventes, mars 2019.

Mises au point interactives – 20 ans, 20 temps forts

psychomotricité, graphomotricité, orthoptie...) voire un suivi psychologique et, dans tous les cas, vers des aménagements à l'école (dépénaliser l'orthographe, installer l'enfant inattentif au premier rang ou tolérer une certaine agitation et une écriture maladroite...).

Lorsque conseils et rééducations sont insuffisants, une aide médicamenteuse transitoire peut être proposée (traitements psychostimulants en cas de troubles d'attention). Le challenge est d'aider l'enfant à se réconcilier avec l'école et avec lui-même, pour qu'il devienne un élève comme les autres.

Les troubles instrumentaux (dyslexie, dyscalculie, dyspraxie...) et les troubles d'attention [3] doivent d'abord être bien repérés puis compris, avant de proposer des aménagements spécifiques.

Les troubles "dys"

Les enfants dys sont des enfants intelligents qui souffrent de ne pas pouvoir le montrer. Ils peuvent présenter des troubles d'apprentissage dus à une altération spécifique de leur système cognitif. Leurs difficultés ne sont liées ni à une déficience intellectuelle globale, ni à des causes sensorielles ou encore psychologiques. Sur le plan scolaire, on parle d'enfants à besoins pédagogiques particuliers ou encore à besoins spécifiques (dyslexies, dysphasies, dyspraxies, dyscalculies...).

S'ils n'ont pas les mêmes capacités pour apprendre, ils ont la même motivation, en tous cas au départ (**fig. 1**)! Un enfant "dys" peut réussir à l'école, tout dépend de l'importance de ses troubles, de ses capacités intellectuelles, des déficits associés, de la précocité du diagnostic, de la qualité de son humeur et, surtout, de la justesse de l'aide pédagogique. La rencontre précoce avec une personne ressource (enseignant, psychologue, orthophoniste, graphothérapeute, psychomotricien, ergothérapeute...) est



Fig. 1.

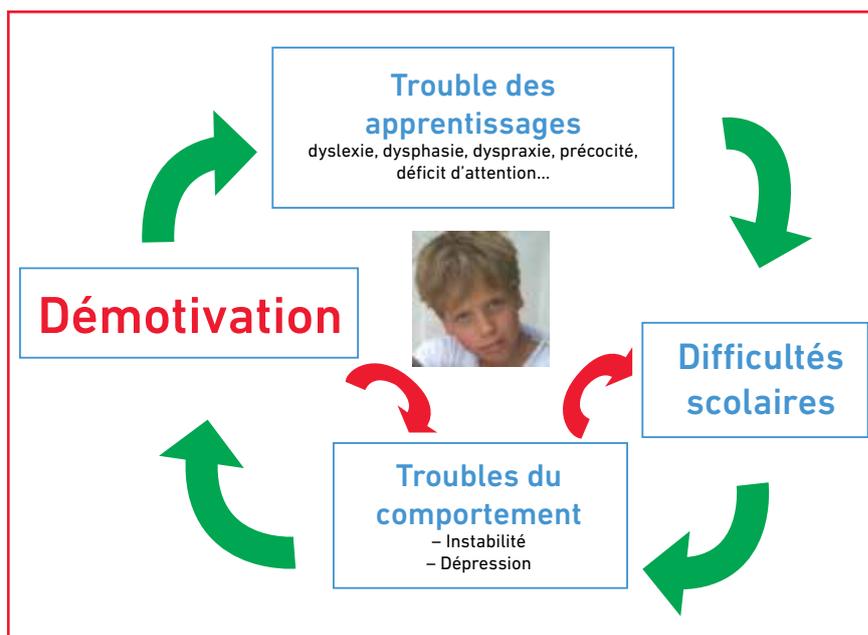


Fig. 2.

souvent déterminante. Elle permet d'éviter que l'enfant ne soit entraîné inexorablement dans une spirale de l'échec (**fig. 2**). "Sans vous, sans cette main

affectueuse que vous avez tendue au petit enfant que j'étais, sans votre enseignement, et votre exemple, rien de tout cela ne serait arrivé."³

³ Albert Camus à son ancien instituteur Louis Germain après avoir reçu le prix Nobel de littérature en 1957.

■ L'enfant déprimé

La dépression de l'enfant est un concept mal connu, bien que relativement fréquent (4 % des enfants). La symptomatologie de cette perturbation durable de l'humeur est très variable et spécifique à chaque période de vie. Une baisse du rendement scolaire a été signalée chez plus de 70 % des enfants déprimés, sans doute du fait de troubles d'attention et de la mémoire, d'un appauvrissement de l'imagination ou encore d'un ralentissement psychomoteur.

Tout fléchissement scolaire survenant chez un enfant intelligent, sans trouble spécifique des apprentissages, devrait faire envisager le diagnostic de dépression masquée [4]. L'utilisation d'échelles de dépression (CDI, HAD) permet de confirmer le trouble de l'humeur, qui pourra être exploré par des tests de personnalité (test de Patte-Noire).

Le traitement est avant tout psychothérapique, tandis qu'un travail de guidance familiale est toujours nécessaire [5].

■ L'enfant à haut potentiel intellectuel (HPI)

L'enfant à haut potentiel présente des compétences intellectuelles supérieures à la norme avec un QI supérieur à 130 (4 % des enfants, soit 1 à 2 par classe). Il est souvent en décalage vis-à-vis de son milieu familial et scolaire [6]. Si la majorité des enfants "surdoués" réussissent à l'école, certains présentent des troubles d'apprentissage liés à un manque de méthode, une compréhension trop intuitive, un décalage entre les compétences verbales et les aptitudes pratiques et des difficultés face à l'effort. Un diagnostic rapide permet pourtant de minimiser l'impact de cette dysharmonie sur le développement affectif et scolaire, surtout que certaines comorbidités compliquent les diagnostics et nécessitent une approche médico-psychologique subtile [7].

■ Conclusion

La rénovation de l'école ne fait que commencer. Mieux informés, de nombreux parents estiment encore que la reconnaissance des particularités de leur enfant est insuffisante. Nous comprenons leur position, mais recommandons un peu de patience. Modifier la trajectoire d'un paquebot aussi imposant que l'Éducation nationale prend du temps. Mais la dynamique est bien là et, surtout, elle s'appuie sur un vrai travail de fond. Finis les bricolages du siècle dernier, lorsque l'orchestre jouait toujours les mêmes partitions pendant que, à coup de petites réformes, on repeignait les plafonds d'un Titanic en mauvaise posture.

L'échec scolaire n'est pas une fatalité ! On sait néanmoins que les troubles d'apprentissage sont déprimants pour un enfant intelligent et que le risque d'évitement scolaire (rebaptisé récemment "refus scolaire anxieux") est particulièrement élevé dans ce contexte [8].

S'épanouir à l'école n'est donc pas une idée folle, même lorsque l'enfant est porteur d'un trouble dys. Le rôle du pédiatre est fondamental pour repérer rapidement les troubles d'apprentissage, en rechercher les causes et coordonner les prises en charge rééducatives et pédagogiques. Si la démarche diagnostique est le premier pas vers la résilience [9], il reste à apprendre à ne pas mélanger l'enfant et son trouble. Il suffit de s'adresser en priorité à l'enfant sain et ne pas l'identifier à son déficit cognitif : "*La contrainte c'est le handicap : le piano est abîmé, mais le pianiste est intact...*"⁴

BIBLIOGRAPHIE

1. REVOL O. *Même pas grave, l'échec scolaire, ça se soigne*. JC Lattès, 2006.
2. FUMEAUX P, REVOL O. TDA/H et haut potentiel : ressemblances, différences, coexistence ? *Pédiatrie Pratique*, 2014;259:10-14.
3. REVOL O. Diagnostiquer un TDAH. *Cahier de la puéricultrice*, 2016;297:12-16.
4. PANICKER AS, CHELLIAH A. Resilience and stress in child and adolescent with learning disability. *J Can Acad Child Adolesc Psychiatry*, 2016;25:17-23.
5. GARAIGORDOBIL M, BERNARAS E, JAUREGUIZAR J *et al*. Childhood depression: relation to adaptive, clinical and predictor variables. *Front Psychol*, 2017;8:21.
6. REVOL O, POULIN R, PERRODIN D. *100 idées pour accompagner les enfants à haut potentiel*. Tom Pousse, 2015.
7. REVOL O. Petits arrangements avec les apprentissages. *Rev Med Suisse*, 2019;15:280-281.
8. FUMEAUX P, MILLIEZ N, REVOL O. Quoi de neuf en pédopsychiatrie ? *Réalités Pédiatriques*, 2014;189:42-48.
9. REVOL O, FOURNIER C, THEVENET PA *et al*. La résilience chez l'enfant à haut potentiel. In Revol O, Habib M, Brun V. *L'enfant à haut potentiel intellectuel : Regards croisés*. Sauramps Médical, 2018:78-86.

⁴ Françoise Dolto.

Emerade®

CONÇU POUR SAUVER DES VIES

PARCE QUE CHAQUE SECONDE COMPTE



USAGE INTUITIF

En situation
d'urgence



AIGUILLE INTRAMUSCULAIRE

16 et 23 mm*



3 DOSAGES

150, 300 et
500 µg



Emerade est un **auto-injecteur d'adrénaline** indiqué dans le traitement d'urgence des réactions allergiques aiguës sévères (choc anaphylactique) provoquées par des allergènes présents dans les aliments, les médicaments, les piqûres ou les morsures d'insectes et d'autres allergènes, ainsi que pour le traitement du choc anaphylactique induit par l'effort ou le choc anaphylactique idiopathique.

Il est recommandé de prescrire aux patients **2 stylos EMERADE®** qu'ils porteront en permanence avec eux.

Pour éduquer vos patients rendez-vous sur : www.emerade-bausch.com

* 23 mm pour 300 et 500 µg et 16 mm pour 150 µg.

Mentions légales disponibles sur la base de données publiques des médicaments :
<http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr/> et sur www.emerade-bausch.com
Emerade 150 et 300 µg sont inscrits au répertoire des génériques.

BAUSCH + LOMB

Questions flash – 20 ans, 20 temps forts

Suspicion d'allergie médicamenteuse : quand explorer et jusqu'où ?

→ G. POUESSEL

Service de pédiatrie, Pavillon médicochirurgical de pédiatrie, ROUBAIX, Unité de pneumologie et allergologie pédiatriques, Hôpital Jeanne de Flandre, CHRU Lille et Université Lille2.

Le terme d'hypersensibilité (HS) aux médicaments recouvre l'ensemble des réactions ressemblant cliniquement à de l'allergie après la prise d'un médicament. L'allergie est une HS dont le mécanisme immunologique est identifié. Les HS sont fréquentes (7-10 % de la population), le plus souvent non allergiques et bénignes (rash maculopapuleux). Cependant, certaines réactions peuvent être graves (anaphylaxie, syndrome de Stevens-Johnson, nécrolyse épidermique toxique...) [1]. Chez l'enfant, les principaux médicaments en cause sont les antibiotiques, notamment les bêta-lactamines.

L'entretien méticuleux, aidé par l'analyse du carnet de santé et parfois de photographies, doit permettre de distinguer les réactions immédiates (début dans l'heure suivant la prise du médicament) des réactions non immédiates (au-delà d'une heure), la gravité des manifestations et, finalement, si une exploration allergologique est nécessaire ou non, prenant en compte la pertinence et la disponibilité des examens biologiques (tests *in vitro* et/ou *in vivo* : prick-test, intradermoréaction, patch-test, voire test d'activation des basophiles ou de lymphoprolifération). Le test de provocation, *gold standard* pour le diagnostic, à réaliser en milieu hospitalier, est désormais envisagé d'emblée pour des réactions non sévères, non immédiates, notamment pour les bêta-lactamines et les anti-inflammatoires [2] (fig. 1).

Une exploration allergologique doit être envisagée si la réaction est possiblement

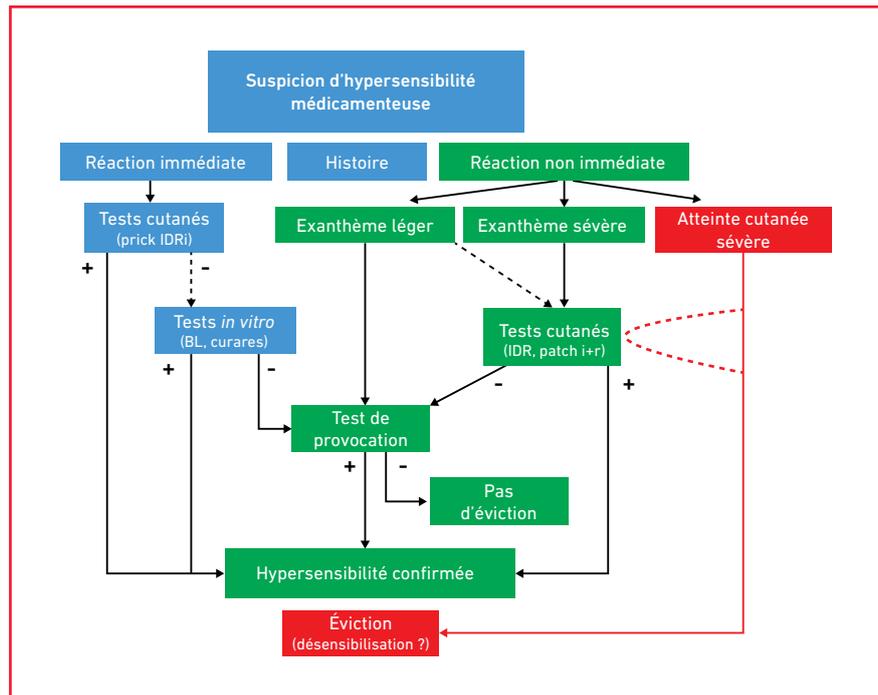


Fig. 1 : Stratégie d'exploration des hypersensibilités médicamenteuses chez l'enfant (adaptée d'après [2]). IDR : intradermoréaction ; i : lecture immédiate ; r : lecture retardée ; BL : bêta-lactamines.

évoatrice d'une HS, si le médicament incriminé est nécessaire, sans alternative d'efficacité comparable, en prenant en compte le rapport bénéfice-risque.

Les indications d'avis spécialisé sont les suivantes : suspicion d'anaphylaxie médicamenteuse, suspicion d'allergie aux anesthésiques locaux ou généraux, aux anti-inflammatoires non stéroïdiens/antipyrétiques, aux bêta-lactamines et de façon plus large à un médicament d'intérêt dans le contexte de besoins spécifiques, et suspicion de réactions allergiques sévères. Un avis spécialisé est indispensable, au moindre doute, pour éviter un diagnostic "d'allergie" par excès et l'éviction d'une molécule de façon inadéquate.

Au terme de l'avis spécialisé, étayé selon les cas par une exploration allergologique, des préconisations doivent être expliquées et notifiées par écrit à l'enfant et sa famille, adressées au médecin traitant et précisant une conduite à tenir claire : existence

ou non d'une HS/allergie et, selon le contexte, liste de médicaments contre-indiqués et ceux susceptibles d'être utilisés ultérieurement. Une réévaluation de ces préconisations en vie réelle est ensuite nécessaire, à distance, afin de savoir si les médicaments autorisés ont effectivement pu être réutilisés sans réaction anormale.

BIBLIOGRAPHIE

1. BROCKOW K, ARDERN-JONES MR, MOCKENHAUPT M *et al.* EAACI position paper on how to classify cutaneous manifestations of drug hypersensitivity. *Allergy*, 2019;74:14-27.
2. GOMES ER, BROCKOW K, KUYUCU S *et al.* Drug hypersensitivity in children: report from the pediatric task force of the EAACI Drug Allergy Interest Group. *Allergy*, 2016; 71:149-161.

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

I Questions flash – 20 ans, 20 temps forts

Projet d'accueil individualisé pour allergie : pour qui et comment ?

→ G. POUESSEL^{1, 2} et le groupe de travail "Allergie en milieu scolaire" de la Société Française d'Allergologie*

¹ Service de pédiatrie, Pavillon médicochirurgical de pédiatrie, ROUBAIX,

² Unité de pneumologie et allergologie pédiatriques, Hôpital Jeanne de Flandre, CHRU Lille et Université Lille2.

La problématique des allergies chez l'enfant, de plus en plus fréquentes et sévères, impose des mesures pour l'accueil, la prévention et le traitement des réactions allergiques en milieu scolaire et périscolaire. Le projet d'accueil individualisé (PAI) est une démarche dont le but est de faciliter l'accueil et l'intégration des enfants avec une problématique de santé (notamment les allergies alimentaires) dont le cadre s'appuie, actuellement, sur une circulaire interministérielle datant de 2003.

La mise en place du PAI pour allergie alimentaire nécessite une évaluation rigoureuse s'appuyant sur un diagnostic allergologique précis : allergène(s), conseils d'éviction et modalités de la restauration, estimation du risque allergique, intérêt d'une trousse d'urgence (avec ou sans auto-injecteur d'adrénaline). Les recommandations pour la mise en place d'un PAI pour allergie et les indications de trousse d'urgence ont été actualisées par la Société Française d'Allergologie [1].

Les indications de mise en place obligatoire d'un PAI avec une trousse comportant l'adrénaline sont les suivantes : anaphylaxie liée à un aliment ou au latex ou un aéroallergène, anaphylaxie induite

par exercice, anaphylaxie idiopathique, allergie alimentaire (en dehors d'un syndrome pollens-aliments) et asthme non contrôlé, allergie aux venins d'hyménoptère en cas de réaction systémique, antécédent de mastocytose ou élévation de tryptase de base sérique associée à une réaction systémique aux piqûres d'insectes (y compris pour ceux recevant une immunothérapie). **D'autres indications sont envisagées au cas par cas selon les recommandations [1].**

La démarche de mise en place du PAI incombe à la famille qui doit en faire la demande auprès du responsable de la structure d'accueil. Le médecin doit remplir les documents sollicités (notamment le protocole de soins d'urgence avec délivrance d'une ordonnance, les préconisations pour la restauration) dans l'idéal en lien avec un spécialiste en allergologie, puis les remettre aux parents. Les préconisations en matière de restauration sont les suivantes : repas adapté fourni par la restauration en application des recommandations du médecin prescripteur (éviction simple ou repas spécifique garanti), panier repas fourni par les parents en respect des conditions d'hygiène et de sécurité. Le décret n° 2015-447 du 17 avril 2015 relatif à l'information des consommateurs sur les allergènes et les denrées alimentaires non préemballées doit permettre une meilleure information aux familles et aux enfants, notamment sur la présence des 14 allergènes à déclaration obligatoire [2].

Le médecin de l'Éducation nationale est chargé de vérifier, ajuster le cas échéant, et coordonner le protocole en s'assurant des ressources locales auprès du chef d'établissement ou du directeur qui, *in fine*, est responsable de l'application pratique du PAI qui est établi pour toute une année scolaire. Les modalités du

PAI peuvent évoluer selon l'histoire allergologique et les besoins de l'enfant.

Une nouvelle circulaire doit être promulguée prochainement permettant d'actualiser le dispositif de PAI, et comportant notamment un protocole de soins d'urgence unique à l'échelon national.

BIBLIOGRAPHIE

1. POUESSEL G, DESCHILDRÉ A, BEAUDOUIN E *et al.* Conditions d'établissement du projet d'accueil individualisé pour l'enfant allergique : position des groupes de travail "anaphylaxie", "allergie alimentaire" et "insectes piqueurs" sous l'égide de la Société Française d'Allergologie. *Rev Fr Allergol*, 2016;56:434-440.
2. POUESSEL G, GRANDJEAN-CECCON V, SERGEANT P et les membres du groupe de travail "Allergie en milieu scolaire" de la Société française d'allergologie. Le règlement INCO peut permettre de réduire le risque de réactions allergiques alimentaires à l'école. *Rev Fr Allergol*, 2017;57:91-96.

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

Pourquoi ne faut-il pas demander de bilan hormonal systématique chez l'enfant obèse ?

→ É. GIABICANI

Explorations Fonctionnelles Endocriniennes, Centre de Référence des maladies endocriniennes rares de la croissance, Hôpital Armand-Trousseau, PARIS.

Devant une obésité commune de l'enfant, certains parents ou médecins cherchent une cause pathologique expliquant la prise de poids importante. Dans l'hypothèse d'un dérèglement hormonal

* P. Beaumont, M. Braire, V. Cordebar, P. Dumond, C. Favre-Metz, V. Grandjean-Ceccon, L. Guenard-Bilbault, C. Hoarau, P. Krieger, C. Lapeyre-Santos, F. Le Pabic, V. Liabeuf, A. Martin-Blondel, B. Moltrecht, D. Nouar, G. Pouessel (coordinateur), J.-M. Rame, D. Sabouraud, G. Schoder, P. Sergeant.

expliquant l'obésité, un bilan biologique est bien souvent réalisé. Or, si certaines anomalies endocriniennes se manifestent par une prise de poids pouvant aller jusqu'à un surpoids ou une obésité, c'est exceptionnellement un symptôme isolé.

L'obésité est dite commune chez 99 % des enfants obèses, et le dernier pourcent regroupe les étiologies endocriniennes et monogéniques. Les deux endocrinopathies susceptibles d'engendrer une prise de poids sont l'hypothyroïdie et l'hypercorticisme. Le diagnostic de ces deux pathologies, s'il est biologique, est évoqué sur un faisceau de signes cliniques. Ainsi, le tracé des courbes de croissance staturale, pondérale et de l'indice de masse corporelle (IMC) ainsi qu'un examen clinique complet avec mesure de la pression artérielle suffisent à évoquer ou écarter ces diagnostics.

L'hypothyroïdie chez l'enfant se manifeste en premier lieu par une cassure de la courbe staturale et la prise de poids est inconstante et modérée. La constipation, l'asthénie et la présence d'un goitre sont également des signes évocateurs. Le diagnostic sera fait sur un bilan thyroïdien comprenant le dosage plasmatique de la lévothyroxine (T4), la thyroïdostimuline (TSH) et des anticorps anti-thyroperoxydase.

La réalisation d'un bilan thyroïdien chez les patients obèses avec une croissance normale et aucun signe évocateur de dysthyroïdie peut cependant révéler une augmentation modérée et isolée (taux de T4 normal) de la TSH chez 7-23 % des enfants [1]. Il s'agit probablement d'une élévation de la TSH secondaire à l'obésité sévère, adaptative, par un mécanisme de résistance relative à la TSH induite par l'augmentation de la masse grasse. Il n'y a pas de différence d'activité des hormones thyroïdiennes malgré ces taux de TSH subnormaux [2]. Cette perturbation du bilan thyroïdien ne justifie en aucun cas la réalisation d'un bilan hormonal en cas d'obésité isolée et ne nécessite aucun traitement

ou surveillance (recommandations HAS de 2011 [3]).

L'hypercorticisme, que sa cause soit endogène (centrale par maladie de Cushing ou périphérique par pathologie surrénalienne) ou exogène (corticothérapie), entraîne un arrêt de la croissance concomitant de la prise de poids [4]. Il est éventuellement associé à une hypertension artérielle, une érythroïse faciale, des vergetures pourpres et une amyotrophie proximale. La prise de poids est classiquement fulgurante. La mise en évidence d'une hypercortisolurie des 24 h et d'une hypercortisolémie à minuit pose le diagnostic [5]. Il est donc extrêmement rapide, très différent dans sa présentation clinique de l'obésité commune qui s'installe plus progressivement.

Donc, dans l'enfance, ces deux endocrinopathies s'accompagnent d'une cassure staturale, signe bien plus spécifique et sensible que la prise de poids ou l'éventuelle obésité.

En conclusion, chez les enfants obèses, l'analyse de la courbe de croissance staturale, un examen clinique classique et la mesure de la pression artérielle sont essentiels. Ils suffisent, s'ils sont normaux, à éliminer une cause endocrinienne. Il n'est donc pas licite de réaliser de dosage hormonal chez ces patients, au risque de retrouver des variations sans signification clinique.

BIBLIOGRAPHIE

1. PACIFICO L, ANANIA C, FERRARO F *et al.* Thyroid function in childhood obesity and metabolic comorbidity. *Clin Chim Acta*, 2012;413:396-405.
2. LOBOTKOVÁ D, STANÍKOVÁ D, STANÍK J *et al.* Lack of association between peripheral activity of thyroid hormones and elevated TSH levels in childhood obesity. *J Clin Res Pediatr Endocrinol*, 2014;6:100-104.
3. Recommandations de l'HAS. Surpoids et Obésité de l'enfant et de l'adolescent. 2011.
4. STRATAKIS CA. Cushing syndrome in pediatrics. *Endocrinol Metab Clin North Am*, 2012;41:793-803.
5. SHAPIRO L, ELAHI S, RIDDOCH F *et al.* Investigation for paediatric Cushing's syndrome using twenty-four-hour urinary free cortisol determination. *Horm Res Paediatr*, 2016;86:21-26.

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

Retard de croissance staturale : quand s'inquiéter ?

→ É. GIABICANI

Explorations Fonctionnelles Endocriniennes,
Centre de Référence des maladies endocriniennes
rares de la croissance,
Hôpital Armand-Trousseau, PARIS.

La croissance staturale est un phénomène multifactoriel qui débute pendant la vie intra-utérine et s'achève à la fin de la puberté, lorsque l'organisme atteint sa taille adulte. Pour pouvoir évaluer la croissance staturale d'un enfant, il faut donc avoir en tête quelques notions de physiologie, et savoir distinguer "l'écart à la norme" tolérable du signe d'appel d'une pathologie chronique, qui va nécessiter une prise en charge spécifique [1].

Dans l'enfance, la croissance staturale est sous la dépendance de trois systèmes hormonaux : le système GH-IGF-I, les hormones thyroïdiennes et les stéroïdes sexuels (à la puberté) [2]. Le système GH-IGF-I est notamment modulé par l'état nutritionnel et l'état inflammatoire de l'organisme. Ainsi, les enfants en carence nutritionnelle (principalement protidique) expriment un degré de résistance à la GH (*growth hormone*) et une baisse d'activité de l'IGF-I [3]. Il en va de même pour les enfants souffrant d'une pathologie inflammatoire chronique [4]. Dans ces deux cas, le

Questions flash – 20 ans, 20 temps forts

retard statural peut mener vers le diagnostic et, réciproquement, il faudra écarter ces deux étiologies en cas de retard de croissance.

Un enfant avec une croissance normale aura :

- une taille située dans les normes pour son âge (entre -2 et 2 DS) ;
- une taille située à moins d'1,5 DS de sa taille cible génétique¹ ;
- une vitesse de croissance régulière.

Si l'un de ces paramètres ne se vérifie pas chez un enfant, alors il est licite de se questionner sur sa croissance staturale. En effet, les anomalies génétiques responsables de petite taille (incluant les maladies osseuses constitutionnelles) se révèlent souvent par des tailles inférieures à -2 DS et peuvent être héréditaires (la taille cible génétique étant alors ininterprétable), et la vitesse de croissance est volontiers régulière dans les premières années. La cause la plus fréquente chez la fille est le syndrome de Turner (monosomie 45X0), où retard statural et retard pubertaire s'associent [5].

De même, un ralentissement de la vitesse de croissance peut être le témoin d'une pathologie acquise. Il faut alors se méfier des pathologies chroniques qui peuvent être paucisymptomatiques (insuffisance rénale chronique, leucémie, maladie cœliaque, etc.). Cela peut également révéler une pathologie hormonale telle qu'une hypothyroïdie (thyroïdite) ou un déficit en hormone de croissance (possiblement combiné à d'autres déficits antéhypophysaires). Enfin, il faut garder à l'esprit que les traitements par corticoïdes au long cours, par voie générale ou inhalés, peuvent induire un ralentissement de la vitesse de croissance par action locale sur la réceptivité du cartilage de croissance à l'IGF-I.

Par ailleurs, il est important de préciser qu'en plus de la mesure de la taille de

l'enfant, il est nécessaire d'évaluer son stade pubertaire pour juger de l'implication des stéroïdes sexuels dans le retard statural.

Il faut finalement peu de notions pour évaluer correctement la taille d'un enfant et le tracé de la courbe de croissance permet le dépistage de nombreuses pathologies pédiatriques. Les pathologies endocriniennes rares de la croissance seront évoquées dans un second temps, lors d'une prise en charge spécialisée.

BIBLIOGRAPHIE

1. SCHERDEL P, DUNKEL L, VAN DOMMELEN P *et al.* Growth monitoring as an early detection tool: a systematic review. *Lancet Diabetes Endocrinol*, 2016;4:447-456.
2. BACKELJAUW P, BANG P, DUNGER DB *et al.* Insulin-like growth factor-I in growth and metabolism. *J Pediatr Endocrinol Metab*, 2010;23:3-16.
3. GAT-YABLONSKI G, YACKOBOVITCH-GAVAN M, PHILLIP M. Which dietary components modulate longitudinal growth? *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*, 2017;20:211-216.
4. BALLINGER A. Fundamental mechanisms of growth failure in inflammatory bowel disease. *Horm Res*, 2002;58 Suppl 1:7-10.
5. GRAVHOLT CH, ANDERSEN NH, CONWAY GS *et al.* Clinical practice guidelines for the care of girls and women with Turner syndrome: proceedings from the 2016 Cincinnati International Turner Syndrome Meeting. *Eur J Endocrinol*, 2017;177:G1-70.

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

Puberté précoce : comment ne pas se tromper ?

→ É. GIABICANI

Explorations Fonctionnelles Endocriniennes, Centre de Référence des maladies endocriniennes rares de la croissance, Hôpital Armand-Trousseau, PARIS.

La puberté correspond à la période de développement des caractères sexuels secondaires et s'accompagne d'une accélération importante de la vitesse de croissance, pour aboutir à l'acquisition de la fonction de reproduction.

Chez la fille, c'est le développement mammaire (volontiers unilatéral ou asymétrique) qui signe le début de la puberté, dont la survenue est physiologique entre 8 et 13 ans (11,5 ans en moyenne) [1, 2]. Concernant la croissance staturale, elle se fait en parallèle, passant d'une prise moyenne de 5 cm par an en période pré-pubertaire à 9 cm par an durant le pic de croissance pubertaire. Le gain statural moyen est de 25 cm entre le début de la puberté et la taille adulte (à l'âge de 16 ans en moyenne). La survenue des règles, si elle ponctue la mise en place des fonctions reproductives, ne scelle pas la taille définitive, et il reste entre 3 et 14 cm de gain statural selon l'âge du début pubertaire.

Chez le garçon, c'est l'augmentation de la taille des testicules qui témoigne du début de la puberté (grand axe de plus de 2,5 cm – 4 mL). L'âge physiologique de début pubertaire va de 9 à 14 ans. La cinétique de la puberté est différente de chez la fille, l'accélération de la vitesse de croissance staturale survient légèrement décalée dans le temps (jusqu'à 18 mois) et le gain statural moyen se situe autour de 30 cm jusqu'à la taille adulte. La virilisation (pilosité, mue de la voix, augmentation de la taille de la verge) survient également de manière légèrement décalée.

¹ Taille cible génétique = (taille du père + taille de la mère)/2 + 6,5 (si garçon) – 6,5 (si fille).

La prévalence de la puberté précoce chez la fille est bien plus élevée que chez le garçon. En effet, alors que la puberté précoce est un motif très fréquent de consultation chez la fille et que son origine est classiquement d'origine centrale idiopathique, elle est rare chez le garçon et plus souvent secondaire à une tumeur hypophysaire [3]. Les cas de pubertés précoces périphériques sont l'apanage des tumeurs gonadiques ou de certaines pathologies rares du développement gonadique dans les deux sexes.

Il est important de distinguer la puberté précoce de la prématurité thélarche, qui correspond à un développement mammaire isolé (sans accélération de la vitesse de croissance et sans pilosité) chez la fillette avant l'âge de 3 ans et qui est physiologique [4]. De même, une pilosité pubienne ou axillaire isolée (prématurité pubarche) n'est pas un signe de puberté précoce en l'absence de seins, néanmoins son développement avant l'âge de 8 ans peut être pathologique (hyperplasie congénitale des surrénales dans sa forme non classique, tumeur surrénalienne) et nécessite des investigations spécialisées.

Devant une puberté précoce, il est recommandé de réaliser un test de stimulation des gonadotrophines (LH et FSH) par la GnRH afin de juger de son origine centrale ou périphérique et guider la suite des explorations. Enfin, un traitement freinateur de la puberté peut être envisagé dans certaines conditions (analogues de la GnRH), son indication et son suivi étant du ressort de l'endocrinologue pédiatre [5]. Il ne se substitue pas au traitement d'une cause éventuellement retrouvée.

BIBLIOGRAPHIE

- MARSHALL WA, TANNER JM. Variations in pattern of pubertal changes in girls. *Arch Dis Child*, 1969;44:291-303.
- MARSHALL WA, TANNER JM. Variations in the pattern of pubertal changes in boys. *Arch Dis Child*, 1970;45:13-23.

- CAREL JC, LÉGER J. Clinical practice. Precocious puberty. *N Engl J Med*, 2008;358:2366-2377.
- BOURAYOU R, GIABICANI E, POUILLOT M *et al*. Premature pubarche before one year of age: distinguishing between mini-puberty variants and precocious puberty. *Med Sci Monit*, 2015;21:955-963.
- GUARALDI F, BECCUTI G, GORI D *et al*. Management of endocrine disease: Long-term outcomes of the treatment of central precocious puberty. *Eur J Endocrinol*, 2016;174:R79-R87.

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

Coprologie : comment s'y retrouver ?

→ M. BELLAÏCHE¹, A. FABRE², N. KALACH³, J. VIALA¹, J.-P. HUGOT¹

¹ Hôpital Robert-Debré, PARIS.

² Hôpital de la Timone, MARSEILLE.

³ Hôpital Saint-Vincent-de-Paul, LILLE.

>>> Devant des œdèmes d'apparition brutale, en l'absence de kwashiorkor, d'insuffisance hépatocellulaire et de bandelette urinaire négative, l'hypothèse diagnostique la plus probable est la **gastropathie exsudative**. En cas de gastropathie exsudative, la clairance de l'alpha-1 antitrypsine est négative. En cas d'entéropathie exsudative, la clairance de l'alpha-1 antitrypsine est augmentée.

Mémo pratique pour la clairance de l'alpha-1 antitrypsine : les sécrétions pancréatiques, hépatiques et gastriques provoquent une perte d'albumine dans les selles de 15 mL/j environ. Il n'y a pas de perte normale par l'intestin. La réalisation implique une prise de sang avec l'échantillon de selles. La valeur normale est < 13 mL/j.

>>> **L'insuffisance pancréatique externe** s'évalue de manière non invasive par l'élastase fécale. Les causes hors

pancréatite chronique chez l'enfant sont essentiellement la mucoviscidose, le syndrome de Shwachman-Diamond, le syndrome de Johanson-Blizzard et le syndrome de Pearson (donc rares...).

Mémo pratique pour l'élastase fécale : il existe des aliments non digérés. L'élastase fécale est normale quand elle est > 200 ug/g de selles. Les enzymes pancréatiques restent non dégradées pendant 1 semaine à 4 °C. le dosage est fait par méthode ELISA spécifique. Attention, l'élastase fécale reste effondrée en cas de substitution par des enzymes pancréatiques.

>>> La calprotectine fécale évalue l'**état inflammatoire de la muqueuse digestive**. C'est un peu la "CRP de l'intestin". Elle s'élève donc dans tous les états inflammatoires digestifs et représente un bon marqueur pour suivre une évolution. Les faux positifs sont nombreux : perte de sang (> 100 mL), polypes, prise d'AINS, ulcérations de toute origine en particulier chez l'enfant. Attention aux faux négatifs comme la neutropénie ou la diarrhée profuse.

Mémo pratique pour la calprotectine fécale : pour sa réalisation, 1 à 2 g de selles suffisent. La conservation est bonne pendant 7 jours à température ambiante. La technique de dosage ELISA est facile, pas chère et reproductible. Il existe une assez bonne corrélation interindividuelle (un seul dosage suffit). Aucun effet du régime alimentaire n'est noté. La valeur seuil admise après 4 ans est de 50 mg/g de selles avec une très bonne discrimination entre normale et pathologique (< 25 mg/g *versus* > 250 mg/g).

Taux normaux chez l'enfant en fonction de l'âge :
 – 538 mg/g avant 6 mois ;
 – 214 mg/g avant 3 ans ;
 – 75 mg/g avant 4 ans.

>>> Diarrhée, douleurs abdominales et irritation du siège chez le nourrisson font parfois évoquer le diagnostic

Questions flash – 20 ans, 20 temps forts

d'intolérance au lactose. Ces signes cliniques de l'hypolactasie après charge en lactose apparaissent après la prise de lactose (30-240 min) ou après un test de charge de 2 g/kg pour les enfants (25 g pour les adultes). Un rappel des définitions nous semble indispensable :

- **hypolactasie** : diminution du taux de lactase comparé au taux d'un enfant à terme ;
- **maldigestion du lactose** : digestion inefficace du lactose due à une diminution de l'activité du lactase ;
- **malabsorption du lactose** : absorption inefficace du lactose avec persistance de lactose non assimilé au niveau du côlon ;
- **intolérance au lactose** : malabsorption du lactose associée à des symptômes cliniques.

Mémo pratique de recherche de sucres réducteurs et pH des selles : c'est un test indirect de la malabsorption du lactose, non spécifique de l'intolérance au lactose. Donc tout déficit en disaccharidases pourra être incriminé.

La valeur est positive :

- si le pH est < 5,5 ou 6 ;
- si les sucres réducteurs sont > 0,25 % ;
- n'est pas valable au-delà de 2 ans.

POUR EN SAVOIR PLUS

- PANG T, LEACH ST, KATZ T *et al.* Fecal biomarkers of intestinal health and disease in children. *Front Pediatr*, 2014;2:6.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

Gastrite à *Helicobacter pylori* : comment éviter les diagnostics par excès ?

→ M. BELLAÏCHE¹, A. FABRE², N. KALACH³, J. VIALA¹, J.-P. HUGOT¹

¹ Hôpital Robert-Debré, PARIS,
² Hôpital de la Timone, MARSEILLE,
³ Hôpital Saint-Vincent-de-Paul, LILLE.

>>> La recherche d'une infection à *Helicobacter pylori* est utile uniquement en cas de douleurs abdominales récurrentes suggérant une maladie peptique :
 – douleurs épigastriques calmées par les repas ou réveillant l'enfant la nuit ;
 – ± nausées, vomissements, perte pondérale ;
 – antécédents familiaux d'ulcère gastroduodénal.

>>> En l'absence d'ulcérations ou d'érosions, gastriques ou duodénales, l'éradication de l'infection à *H. pylori* n'améliore pas les symptômes chez l'enfant. Au cours d'une endoscopie

digestive haute effectuée pour une symptomatologie peptique, la présence d'érosions ou d'ulcérations gastriques ou duodénales nécessitent impérativement la pratique de biopsies à la recherche d'une infection à *H. pylori* en anatomopathologie et bactériologie.

>>> Recommandations sur l'anémie ferriprive : l'association entre l'infection à *H. pylori* et l'anémie ferriprive a été démontrée, mais la recherche de *H. pylori* (par fibroscopie œsogastro-duodénale ou test non invasifs) n'est pas recommandée dans le bilan d'investigation initiale d'une anémie par carence martiale. En cas d'anémie ferriprive non expliquée réfractaire au traitement martial, on recherche des lésions gastroduodénales par une endoscopie avec biopsies. Si *H. pylori* est détecté, un traitement d'éradication doit alors être associé à la supplémentation martiale.

>>> Purpura thrombocytopénique immunologique chronique : l'éradication de l'infection à *H. pylori* est plus souvent suivie de guérison par rapport aux enfants non traités. La recherche de l'infection à *H. pylori* doit se faire

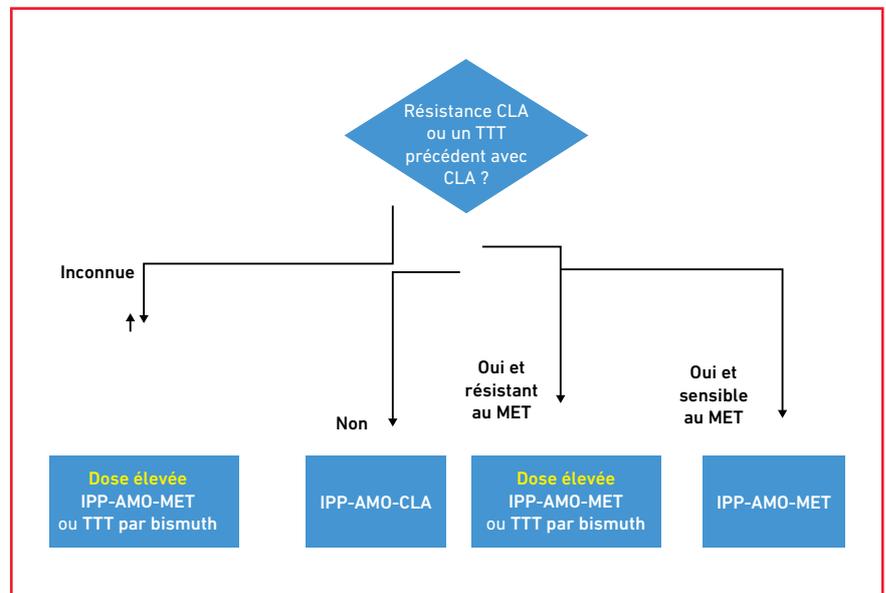


Fig. 1 : Algorithme pour la sélection du traitement d'éradication de *H. pylori* chez l'enfant basé sur la connaissance de la susceptibilité aux antibiotiques. CLA : clarithromycine ; MET : métronidazole ; AMO : amoxicilline ; IPP : inhibiteur de la pompe à protons ; TTT : traitement.

Susceptibilité antimicrobienne de <i>H. pylori</i>	Traitements proposés
Connue	
Sensible à la CLA et au MET	IPP-AMO-CLA 14 J avec une dose standard (tableau II) ou séquentiel 10 J ¹
Résistant à la CLA, sensible au MET	IPP-AMO-MET 14 J ou TTT incluant du bismuth ²
Résistant à la MET, sensible à la CLA	IPP-AMO-CLA 14 J ou TTT incluant du bismuth ²
Résistant à la CLA et au MET	Forte dose IPP-AMO-MET 14 J (tableau III) ou TTT incluant du bismuth ²
Inconnue	
	Forte dose IPP-AMO-MET 14 J (tableau III) ou TTT incluant du bismuth ²

¹ En cas d'allergie à la pénicilline, si la souche est sensible à la clarithromycine et au métronidazole, une triple thérapie en remplaçant l'amoxicilline par le métronidazole sera utilisée ; si la souche est résistante à la clarithromycine, un traitement associant les sels de bismuth à la tétracycline sera utilisé chez les enfants de plus de 8 ans.

² Ou un traitement concomitant (IPP-AMO-MET-CLA) de 14 jours.

Tableau I : Traitements proposés en fonction de la susceptibilité antimicrobienne de *H. pylori*. CLA: clarithromycine; MET: métronidazole; AMO: amoxicilline; IPP: inhibiteur de la pompe à protons; TTT: traitement.

Médicaments	Poids corporel	Dose du matin	Dose du soir
IPP ¹	15 à 24 kg	20 mg	20 mg
	25 à 34 kg	30 mg	30 mg
	> 35 kg	40 mg	40 mg
Amoxicilline	15 à 24 kg	500 mg	500 mg
	25 à 34 kg	750 mg	750 mg
	> 35 kg	1000 mg	1000 mg
Clarithromycine	15 à 24 kg	250 mg	250 mg
	25 à 34 kg	500 mg	250 mg
	> 35 kg	500 mg	500 mg
Métronidazole	15 à 24 kg	250 mg	250 mg
	25 à 34 kg	500 mg	250 mg
	> 35 kg	500 mg	500 mg ²
Sels de bismuth ³	< 10 ans	262 QID	
	> 10 ans	524 QID	

¹ Les doses des différents IPP ne sont pas équivalentes. Il faut se référer à la recommandation 14.

² En cas d'utilisation d'une suspension orale de métronidazole, la dose pourrait être divisée en deux fois toutes les 12 h.

³ Les sels de bismuth utilisés au Canada et aux États-Unis sont du sous-salicylate de bismuth.

Tableau II : Les doses standards des différents régimes thérapeutiques. IPP: inhibiteur de la pompe à protons.

Médicament	Poids corporel	Dose du matin	Dose du soir
Amoxicilline	15 à 24 kg	750 mg	750 mg
	25 à 34 kg	1000 mg	1000 mg
	> 35 kg	1500 mg	1500 mg

Tableau III : Doses élevées d'amoxicilline.

par des tests non invasifs qui, s'ils sont positifs, fera discuter l'indication d'une endoscopie en fonction de la numération plaquettaire.

>>> La recherche d'une infection à *H. pylori* lors de l'exploration des causes d'une petite taille n'est pas recommandée. De même, il n'est pas recommandé de rechercher systématiquement une infection à *H. pylori* chez un enfant dont un membre de la famille vivant au domicile a été retrouvé positif.

>>> La sélection et les différents traitements d'éradication de *H. pylori* sont détaillés dans la **figure 1** et les **tableaux I à III**.

POUR EN SAVOIR PLUS

- JONES NL, KOLETZKO S, GOODMAN K *et al.* Joint ESPGHAN/NASPGHAN guidelines for the management of helicobacter pylori in children and adolescents (update 2016). *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2017;64:991-1003.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

Corps étrangers digestifs : lesquels extraire ?

→ M. BELLAÏCHE¹, A. FABRE², N. KALACH³, J. VIALA¹, J.-P. HUGOT¹

¹ Hôpital Robert-Debré, PARIS.

² Hôpital de la Timone, MARSEILLE.

³ Hôpital Saint-Vincent-de-Paul, LILLE.

>>> Devant toute ingestion de corps étranger à l'origine de symptômes, l'extraction doit être la plus rapide possible (**fig. 1**). Ces symptômes sont :

- respiratoires : toux, gêne respiratoire, modification de la voix ;
- digestifs : hypersialorrhée, dysphagie, odynophagie, refus alimentaire, douleur, hématurie.

Questions flash – 20 ans, 20 temps forts

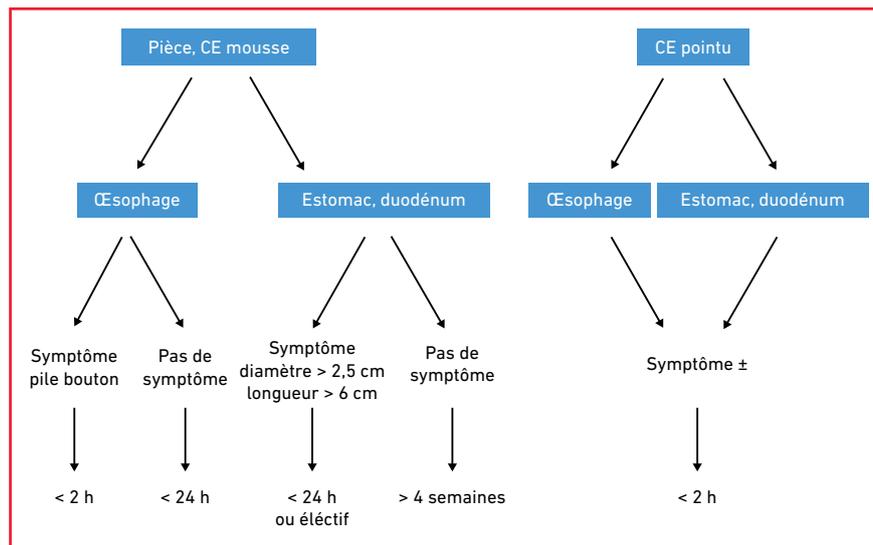


Fig. 1 : Arbre décisionnel en cas d'ingestion de corps étranger (d'après [1]). CE: corps étranger.

>>> En pratique les dimensions à risques sont évaluées à :

- un diamètre supérieur à 20 mm ;
- une longueur supérieure à 3 cm avant 1 an, 5 cm après 1 an.

Le risque de perforation est de 15-35 % si le corps étranger passe le pylore.

>>> Les piles boutons ingérées sont synonymes de danger. Les piles de 25 mm sont les plus dangereuses car “plus volée” : 3 V vs 1,5 V. Les piles au lithium contiennent quant à elles plus d'hydroxydes. Plus la pile est large, plus on a un risque d'immobilité et d'ischémie.

Il faut faire attention aux complications décalées des ingestions de piles boutons :

- perforation œsophagienne ;
- fistule œsotrachéale : symptômes vers J9 ;
- hémorragie massive par rupture vasculaire : jusqu'à J18 ;
- spondylodiscite : jusqu'à 6 semaines après.

Toutes les 48 h jusqu'à l'exonération, il est indispensable de réaliser des radiographies de l'abdomen sans préparation pour s'assurer de la non-incarcération de la pile à un endroit de l'intestin.

>>> Si plusieurs aimants ont été ingérés, la situation est d'une gravité extrême avec urgence chirurgicale possible. Un seul aimant n'expose pas à un risque, une surveillance simple suffit : “un aimant ça va, à partir de 2 bonjour les dégâts”.

>>> Un trichobézoard important n'est pas de traitement endoscopique.

BIBLIOGRAPHIE

1. THOMSON M, TRINGALI A, DUMONCEAU JM *et al.* Paediatric gastrointestinal endoscopy: European Society for Paediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition and European Society of Gastrointestinal Endoscopy guidelines. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017;64:133-153.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

L'Hôpital Joseph Ducuing, à Toulouse centre, propose :

2 postes de pédiatres (H/F) : un poste à temps complet à pourvoir dès que possible et jusqu'en septembre 2019 ainsi qu'un poste à temps partiel à pourvoir dès que possible et jusqu'en février 2020, pour le service de Maternité niveau 1 de 2 400 accouchements par an dans une équipe de 6 pédiatres.

Missions :

- astreintes opérationnelles ;
- suivi des enfants vulnérables dans le cadre du réseau périnatal régional ;
- projet de label “Hôpital ami des bébés”.

Contacts : Dr S. LASSERRE : lasserresabine@yahoo.fr // Dr T. FEHRI : tlilifehri31@gmail.com



VENDREDI 29 MARS 2019
20 ans, 20 temps forts
Sous la présidence du Pr J.-F. MATTEI

Un site dédié aux 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 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.*

Mises au point interactives – 20 ans, 20 temps forts



**T. ULINSKI,
J.-D. DELBET**
Service de Néphrologie
pédiatrique,
Centre de référence
maladie rare MARHEA,
Hôpital Armand-Trousseau,
PARIS.

Le purpura rhumatoïde est la première cause de vascularite chez l'enfant, le taux d'incidence annuel varie de 10 à 30 pour 100 000 personnes en fonction des séries. Seulement 10 % des patients sont adultes. Il est plus fréquent chez le garçon (avec un sexe ratio de 1,5) et en Asie du sud-est. L'âge moyen de présentation est de 4 à 6 ans et la plupart des enfants atteints ont moins de 10 ans [1].

Les critères diagnostiques, qui ont été établis en 2008 par le collège américain de rhumatologie [2], sont l'atteinte cutanée avec au moins un des quatre critères suivants :

- atteinte articulaire ;
- atteinte digestive ;
- atteinte rénale ;
- vascularite leucocytoclasique.

L'éruption de purpura (ou pétéchiale) est prédominante sur les membres inférieurs et inaugurale dans deux tiers des cas, souvent symétrique, majoritairement au niveau des zones de pression, épargne habituellement le tronc, l'abdomen, le visage et le cuir chevelu et peut laisser des cicatrices. La plupart des patients ont un seul épisode, plus rarement il existe plusieurs poussées successives.

L'atteinte digestive est caractérisée par une douleur abdominale d'apparition brutale qui peut traduire une hémorragie digestive, un hématome de la paroi digestive ou une invagination intestinale aiguë. Le patient présente habituellement des nausées ou des vomissements avec macroscopiquement un érythème de la muqueuse avec purpura pétéchial,

Purpura rhumatoïde, quels pièges éviter ?

parfois une érosion, voire de véritables plaques de nécrose.

Il existe plusieurs autres manifestations moins connues car moins fréquentes :

- neurologiques : céphalées, convulsions ;
- orchite ou épididymite ;
- urétrite ;
- encore plus rares : pancréatite, parotidite, myosite, hémorragie pulmonaire, myocardite.

Il est important de ne pas oublier ces manifestations rares parce qu'elles peuvent nécessiter un traitement par corticoïde, comme par exemple dans les cas d'orchite (14 jours à 1 mg/kg de prednisolone) et d'urétrite avec nécessité d'un traitement par corticoïdes topiques.

Il n'existe pas de test sanguin spécifique et le taux sanguin d'IgA est élevé dans 60 % des cas, sans conséquences diagnostiques.

conséquent un antigène attaqué par des IgG et formant des complexes IgG-IgA. Ceux-ci se déposent entre autres dans le mésangium et entraînent une glomérulonéphrite.

Il existe des différences importantes entre la néphrite du purpura rhumatoïde et la maladie de Berger : en dehors de l'âge typique de la maladie de Berger (15 à 30 ans), il s'agit surtout d'une pathologie qui est toujours chronique même dans les formes les moins sévères, comparée au purpura rhumatoïde qui est une pathologie aiguë. Les séquelles d'une néphrite de purpura rhumatoïde peuvent être chroniques, suite à la réduction néphronique qui s'exprime au fur et à mesure de la vie à cause d'une augmentation de la masse musculaire et d'une réduction de la réserve fonctionnelle rénale. L'histologie du purpura rhumatoïde montre plus souvent des lésions de prolifération endo ou extracapillaire que l'histologie de la maladie de Berger [4].

2. Traitement de l'atteinte rénale du purpura rhumatoïde

Il est reconnu depuis plusieurs dizaines d'années qu'un retard du traitement augmente le risque d'évolution vers une insuffisance rénale terminale, si une protéinurie néphrotique ou une insuffisance rénale sont présentes lors de l'épisode initial. La présence de croissants cellulaires entraîne une sclérose glomérulaire si le traitement est retardé.

Il n'existe à l'heure actuelle aucune recommandation officielle pour le traitement de la néphrite du purpura rhumatoïde [5].

Nous avons pu montrer récemment que les patients avec des formes de néphrite du purpura rhumatoïde particulièrement

L'atteinte rénale du purpura rhumatoïde

20 à 80 % des patients ont une atteinte rénale de sévérité très hétérogène (hématurie, protéinurie ou – plus rarement – insuffisance rénale aiguë). Cette atteinte est responsable d'une insuffisance rénale chronique dans 7 à 50 % (en fonction des séries) des patients diagnostiqués. Le plus souvent, l'évolution à court et moyen terme est favorable [3].

1. Physiopathologie

La néphrite du purpura rhumatoïde et la maladie de Berger sont des pathologies liées à l'IgA1, qui est caractérisé par une glycolysation anormale. En effet, l'IgA1 est déficient en galactose et devient par

Réalités Pédiatriques, en partenariat avec le Laboratoire Modilac, vous invite à une **WEBCONFÉRENCE INTERACTIVE** sur le thème :

Innovation en alimentation infantile et devenir du nourrisson

Mardi 10 septembre 2019
20 h 45 – 22 h 00

Programme

~ **Lactoferrine, pro-, prébiotiques et HMOs : quels sont les véritables effets de l'enrichissement des laits infantiles ?**

Dr. Marc Bellaïche, Hôpital Robert Debré, Paris

~ **Doit-on réellement craindre les carences lipidiques chez le nourrisson ?**

Pr. Patrick Tounian, Hôpital Trousseau, Paris

~ **Un enfant naît-il ou devient-il à haut potentiel ?**

Dr. Olivier Revol, Hospices Civils, Lyon

~ **Débat interactif**

Avec la participation du Dr. Sandra Brancato, Membre du bureau de l'AFPA, Nîmes

Pendant toute la durée de la webconférence, vous pourrez poser
EN DIRECT vos questions aux experts



<https://modilac.realites-pediatriques.com>

Webconférence réservée au corps médical. **Inscription obligatoire**

▶▶▶ **INSCRIVEZ-VOUS** ◀◀◀

La retransmission est strictement réservée au corps médical.

Inscription obligatoire.

Mises au point interactives – 20 ans, 20 temps forts

sévères, c'est-à-dire ayant une prolifération endo ou extracapillaire, évoluent à très long terme plus favorablement que les patients avec des formes histologiquement dite "rassurante" [6]. Ce phénomène est probablement (entre autres) dû à un sous-traitement des formes sans prolifération. Il n'existe donc pas d'histologie véritablement rassurante. De façon similaire, nous avons vu que des patients ayant reçu des embolés de méthylprednisolone ont à long terme moins de protéinurie que les patients n'ayant pas reçu d'embolés de méthylprednisolone.

Nous avons également trouvé que des patients ayant moins de protéinurie initiale ont une évolution plus péjorative, avec une protéinurie persistante au bout de 48 mois d'évolution. Il n'existe donc pas de forme biologiquement rassurante non plus si la protéinurie est au-delà de 0,5 g/L ou au-delà de 100 mg/mmol de créatininurie [6].

Nous avons également constaté que des lésions histologiques de chronicité sont présentes dès le début de la pathologie chez environ 5-10 % des patients. Ces lésions n'étaient pas dues à un retard de traitement ou de biopsie initiale. Il semble donc exister des formes de néphrite de purpura rhumatoïde qui ressemblent d'emblée à une maladie de Berger. Ces formes touchent des patients plus âgés, moins protéinuriques et semblent moins bien répondre au traitement par corticoïdes [7].

En ce qui concerne l'atteinte rénale du purpura rhumatoïde, deux problèmes principaux existent :

– un problème évitable : présence de grosse protéinurie ou de prolifération à la biopsie rénale. Ces patients doivent recevoir des bolus de méthylprednisolone sans tarder, avec un relais de prednisone par voie orale à la dose de 2 mg/kg pour une durée d'au moins un mois suivie d'une décroissance sur deux mois.

L'absence de ce traitement entraîne des lésions irréversibles ;

– un problème inévitable : présence de lésions chroniques dès le début de la pathologie avec une évolution chronique d'emblée semblable à la maladie de Berger.

Les patients ayant une protéinurie résiduelle après un traitement par corticoïde doivent recevoir un IEC ou un ARA2 en cas de non-tolérance. Les patients ressemblant d'emblée à une maladie de Berger doivent recevoir un IEC dès que possible.

Conclusion

Une histologie rassurante n'est en réalité pas vraiment rassurante et une protéinurie significative mais en dessous de 1 g/L ou 100 mg/mmol de créatininurie n'est pas rassurante non plus.

Une ponction biopsie rénale dans les 14 jours après détection d'une protéinurie au-dessus de 100 mg/mmol de créatininurie doit être pratiquée. La biopsie doit être plus rapidement effectuée en cas de protéinurie néphrotique.

Des corticoïdes par voie intraveineuse à la dose de 1 g/1,73 m² de surface corporelle sur trois jours doivent être débutés en cas de détection de prolifération extra ou endocapillaire ou en cas de protéinurie néphrotique, suivis d'une corticothérapie orale pendant au moins un mois. La surveillance de la protéinurie après le diagnostic de purpura rhumatoïde se fait facilement par bandelette urinaire deux fois par semaine le 1^{er} mois, une fois par semaine jusqu'au 3^e et une fois par mois jusqu'au 12^e mois.

Malgré une amélioration au niveau de la compréhension des néphropathies du purpura rhumatoïde et un raisonnement moins dogmatique, il reste à établir des

protocoles de traitement précis et applicables. L'existence de formes "hybrides" entre purpura rhumatoïde et maladie de Berger nous permet de mieux comprendre l'évolution défavorable chez certains patients, mais des stratégies thérapeutiques immunosuppressives restent encore à préciser.

BIBLIOGRAPHIE

1. GARDNER-MEDWIN JMM, DOLEZALOVA P, CUMMINS C *et al.* Incidence of Henoch-Schönlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *Lancet*, 2002;360:1197-1202.
2. OZEN S, PISTORIO A, IUSAN SM *et al.* EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis*, 2010;69:798-806.
3. NARCHI H. Risk of long-term renal impairment and duration of follow up recommended for Henoch-Schönlein purpura with normal or minimal urinary findings: a systematic review. *Arch Dis Child*, 2005;90:916-920.
4. NOVAK J, JULIAN BA, TOMANA M *et al.* IgA glycosylation and IgA immune complexes in the pathogenesis of IgA nephropathy. *Semin Nephrol*, 2008;28:78-87.
5. Chapter 11: Henoch-Schönlein purpura nephritis. *Kidney Int Suppl*, 2012;2:218-220.
6. TUDORACHE E, AZEMA C, HOGAN J *et al.* Even mild cases of paediatric Henoch-Schönlein purpura nephritis show significant long-term proteinuria. *Acta Paediatr*, 2015;104:843-848.
7. DELBET JD, HOGAN J, AOUN B *et al.* Clinical outcomes in children with Henoch-Schönlein purpura nephritis without crescents. *Pediatr Nephrol*, 2017;32:1193-1199.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

Mises au point interactives – 20 ans, 20 temps forts



D. BREMOND-GIGNAC
Service d'Ophthalmologie
de l'Hôpital Universitaire
Necker Enfants-Malades,
Université Paris V
René Descartes,
INSERM UMRS 1138
Team 17,
Université Sorbonne
Paris Cité, PARIS.

Le pédiatre face à l'œil rouge

L'œil rouge est la pathologie oculaire de l'enfant la plus fréquente. Il faut aussi diagnostiquer les formes cliniques et reconnaître les pièges quand le patient est adressé pour un bilan d'œil rouge. L'hémorragie sous-conjonctivale doit faire rechercher un traumatisme oculaire. **Il faut de plus savoir reconnaître et éliminer les diagnostics oculaires urgents, qui peuvent entraîner une perte de l'œil si le traitement adapté n'est pas mis en place à temps.**

■ Diagnostic et prise en charge

1. Diagnostics à éliminer

Devant un œil rouge, il est impératif d'éliminer un traumatisme oculaire passé inaperçu. Le traumatisme peut se présenter sous la forme d'une contusion de diagnostic difficile chez le jeune enfant, ou sous forme de perforations ou de plaies évidentes ou parfois plus complexes car occultées par une hémorragie sous-conjonctivale (plage conjonctivale d'un rouge profond assez uniforme). Les brûlures, basiques ou acides, sont plus facilement identifiables et nécessitent un lavage oculaire en urgence avec du sérum physiologique si disponible rapidement ou simplement de l'eau claire pour évacuer le produit toxique au maximum, et au plus vite pour réduire l'intensité des lésions.

2. Signes et examen cliniques de l'enfant

Chez l'enfant, les signes cliniques sont souvent trompeurs et peuvent se limiter à un œil rouge isolé. Les signes

peuvent inclure des clignements, un prurit, un larmolement et/ou des sécrétions. Une attention particulière est portée aux antécédents familiaux, au mode d'apparition et aux signes associés comme une infection de la sphère oropharyngée.

La douleur est à évaluer, ainsi que la baisse d'acuité visuelle si l'enfant est d'âge verbal. Est-ce que la rougeur oculaire est unilatérale ou bilatérale ? L'analyse de l'aspect de la rougeur oculaire est essentielle car elle oriente le diagnostic.

L'examen du segment antérieur s'effectue à la lampe à fente ou au biomicroscope pour l'ophtalmologiste, mais un éclairage par lampe peut donner de nombreuses précisions. De plus, l'examen comporte l'aspect général oculaire, la recherche des reflets cornéens de la lumière permettant d'apprécier l'alignement oculaire.

La motilité oculaire, la poursuite oculaire, le réflexe pupillaire et le *cover test* sont évalués lors d'un examen ultérieur. Ces tests apprécient l'oculomotricité mais aussi l'amblyopie éventuelle. L'examen ophtalmologique inclura ultérieurement systématiquement un examen oculaire ainsi qu'un examen de la réfraction sous cycloplégique nécessitant ainsi une dilatation de 1 semaine par atropine, ou une heure avant l'examen par cyclopentolate si l'enfant est âgé de plus d'un an. Le fond d'œil est systématiquement réalisé à cette occasion. Les appareils d'examen oculaire sont spécifiques à l'enfant et sont manu-portés.

Il faut cependant être vigilant sur l'œil rouge des enfants car ils se plaignent rarement et il faut absolument éliminer une urgence à faible symptomatologie.

■ Étiologies

Le type de rougeur conjonctivale, sa localisation, une douleur oculaire et une baisse d'acuité visuelle permettent une orientation étiologique. Cette orientation s'effectue à partir de trois éléments :

- l'œil douloureux ou non ;
- le type de rougeur (hyperhémie conjonctivale) ;
- la baisse d'acuité visuelle ou non.

La **figure 1** résume les orientations étiologiques devant un œil rouge de l'enfant.

1. Les conjonctivites

Le plus souvent, chez l'enfant, l'œil rouge est le signe d'une conjonctivite. Les conjonctivites sont le plus fréquemment infectieuses, bactériennes ou virales, ou d'origine allergique.

>>> Les conjonctivites infectieuses

La conjonctivite infectieuse de l'enfant est fréquente avec 1 patient sur 8 atteint par chaque année d'âge (**fig. 2**). Une attention particulière est portée pour les nouveau-nés qui peuvent présenter des infections à *Chlamydia trachomatis*, *Herpès virus* et à *Neisseria gonorrhoeæ*, appelant souvent un traitement par voie systémique en plus du traitement topique du fait des potentielles complications.

La plupart des antibiotiques locaux sont prescrits de façon empirique sans preuve de l'origine bactérienne et, par ailleurs, 51 % des antibiotiques locaux sont prescrits chez l'enfant âgé de 0 à 9 ans. Les jeunes patients ayant une conjonctivite bactérienne se présentent en général avec des sécrétions et un œil rouge dont l'hyperhémie conjonctivale est diffuse.

Le risque essentiel est que cette conjonctivite bactérienne passe inaperçue et se

Mises au point interactives – 20 ans, 20 temps forts

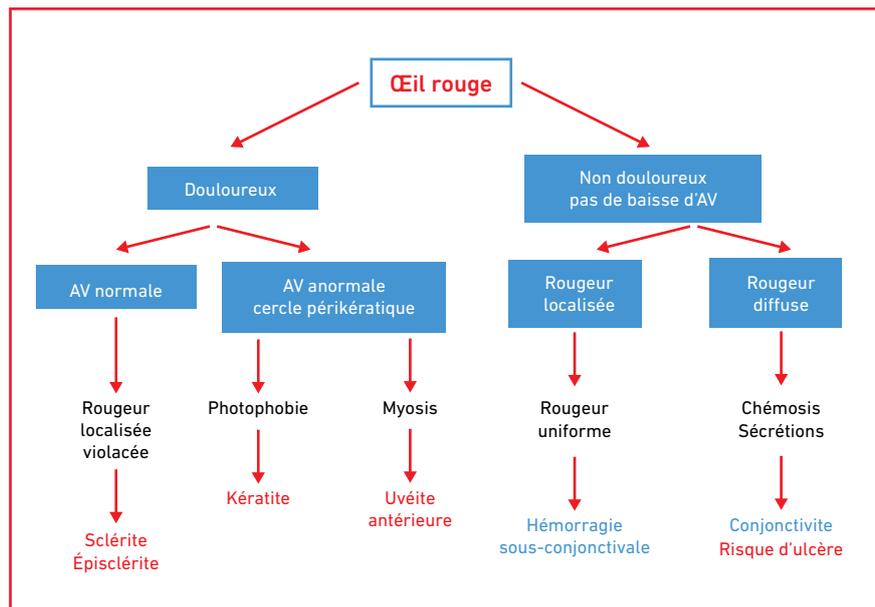


Fig. 1 : Orientations étiologiques devant un œil rouge de l'enfant.



Fig. 2 : Œil rouge de l'enfant, hyperhémie diffuse avec sécrétions.

complicque d'un ulcère pouvant menacer gravement la fonction visuelle. Un traitement approprié par antibiotiques topiques à dose adaptée et des lavages oculaires est à prescrire.

Les conjonctivites virales sont le plus souvent épidémiques et s'accompagnent de larmoiements et d'un ganglion prétragien assez caractéristique. Dans ces cas, les lavages sont indiqués, et il faut surveiller l'apparition d'une kératite et éviter les surinfections bactériennes.

>>> Les conjonctivites allergiques

Les formes les plus fréquentes d'allergie oculaire sont l'allergie oculaire

saisonnaire (SAC) et l'allergie oculaire perannuelle (PAC), même forme dont l'allergène détermine la forme clinique. Par exemple, les pollens déterminent une forme SAC et les acariens une forme PAC. Elles se manifestent par un œil rouge accompagné de prurit et larmoiement.

De façon très rare, il existe des formes sévères comme la kératoconjonctivite vernale (VKC) ou la kératoconjonctivite atopique (AKC) qui peuvent affecter sévèrement la fonction visuelle et la qualité de vie des enfants atteints. Ces enfants nécessitent une prise en charge et un suivi ophtalmologique régulier.

2. Les kératites

Les kératites se présentent aussi comme un œil rouge qui peut s'accompagner de photophobie et de baisse d'acuité visuelle. **C'est la localisation de la rougeur périkeratique qui doit alerter le pédiatre et adresser à l'ophtalmologiste** qui effectuera le diagnostic à la lampe de fente après instillation de collyre à la fluorescéine. Un traitement adapté doit être instauré rapidement pour éviter les complications à type d'ulcère de cornée.

3. Les hémorragies sous-conjonctivales

Les hémorragies sous-conjonctivales peuvent survenir après un traumatisme, une conjonctivite ou des efforts par surpression, par exemple de vomissement. La lésion conjonctivale est d'un rouge uniforme et doit faire rechercher une plaie ou un corps étranger au moindre doute.

4. Les sclérites et épisclérites

La rougeur conjonctivale observée dans les sclérites et épisclérites est classiquement localisée et légèrement violacée. Il faut évoquer le diagnostic devant un œil rouge traînant ou récidivant malgré un traitement de conjonctivite bien conduit. La composante inflammatoire est habituelle mais l'étiologie n'est pas toujours retrouvée.

5. Les uvéites

Les uvéites passent souvent inaperçues chez l'enfant car elles sont peu symptomatiques et l'œil rouge est souvent fugace. Un bilan étiologique complet est nécessaire, en particulier à la recherche de manifestations rhumatismales de l'enfant.

D'autres étiologies d'œil rouge de l'enfant, plus rares, demandent un examen ophtalmologique avec un bilan plus ciblé avant une prise en charge adaptée.

■ Principes thérapeutiques

Les principes du traitement après le diagnostic de conjonctivite infectieuse reposent sur les lavages oculaires à visée ophtalmologique et les antibiotiques topiques tels les azalides-macrolides (azithromycine), les aminosides (tobramycine, gentamycine...), la rifamycine ou les quinolones (ciprofloxacine, norfloxacine, ofloxacine...). Devant une conjonctivite allergique, le traitement repose sur les lavages oculaires, les antihistaminiques et

Mises au point interactives – 20 ans, 20 temps forts



C. JOUSSEMME
Pôle universitaire,
Fondation Vallée,
GENTILLY.

Une pédopsychiatrie clinique : entre approche psychodynamique et neuroscientifique

Aujourd'hui, l'approche psychodynamique est un outil incontournable dans la clinique pédopsychiatrique pour mieux rencontrer les enfants et leur famille. Pour trouver les meilleures actions thérapeutiques à mettre en place, il est essentiel, au risque d'effectuer des "coupés/collés" rapidement inefficaces, de parvenir à comprendre la symptomatologie de chacun, ancrée dans sa singularité dépendant de lui-même (inné) et de son milieu (acquis). Les connaissances neuroscientifiques acquises depuis les vingt dernières années [1], bien loin de contredire cet état de fait, nous permettent de mieux le comprendre en référence à la notion de neuroplasticité cérébrale [2].

Nous savons aujourd'hui que toute problématique psychologique – ce que nous ressentons, ce que nous pensons, ce que nous agissons, inconsciemment ou pas – est la résultante d'une construction fonctionnelle mais aussi parfois véritablement anatomique de notre cerveau. Cette construction débute dès l'état fœtal, et s'articule à celles de notre deuxième cerveau (neurones intestinaux [3]) et de notre troisième cerveau (liaisons nerveuses cutanées), qui interagissent de manière à lier les ressentis externes et internes et à les engranger dans une mémoire à la fois corporelle et psychique, alimentée par les multiples expériences que nous vivons de façon très précoce.

Un développement à plusieurs entrées

C'est dire l'importance des préventions mises en place dès la grossesse mais

aussi tout au long de l'enfance. Car on sait aujourd'hui que l'utilisation prévalente de certains circuits neuronaux, aboutissant à la mise en place de troubles psychiatriques, est programmée **génétiquement** : par exemple l'autisme, trouble neurodéveloppemental, semble être en lien avec un développement non habituel des voies longues dans le cerveau qui permettent la régulation des émotions et des comportements sociaux, programmées par un nombre très important de gènes.

Mais elle est aussi largement influencée par des mécanismes **épigénétiques** [4] : ces derniers comprennent les interactions environnementales, au sens psychologique du terme, et restent réversibles à condition qu'on aide le sujet à investir de nouveaux circuits neuronaux. En effet, 10 % des connexions cérébrales sont établies à la naissance et 90 % se construisent ensuite grâce à une neurogénèse et une synaptogénèse qui permettent au cerveau de s'adapter à toutes les demandes qui lui sont imposées aux différentes étapes de la vie.

Le **tableau 1** résume les différentes phases de construction des circuits

synaptiques entre la naissance et l'âge adulte. Dans ce développement, en marche tout au long de la vie mais particulièrement actif dans l'enfance et l'adolescence, deux mécanismes sont essentiels [5] :

- celui de la multiplication synaptique, la **synaptogénèse** ;
- celui de la **sélection synaptique**, qui s'effectue en réponse aux stimulations sociales, émotionnelles, comportementales, etc. Dans ce domaine, c'est la loi du *use it or lose it* qui préside : seules les connexions régulièrement utilisées perdurent et prospèrent, les autres s'éteignent peu à peu. Elles peuvent la plupart du temps être réanimées mais, plus le temps de jachère est long, plus cela est difficile. C'est pour cela qu'il semble essentiel d'agir de façon préventive et thérapeutique au plus tôt, ce qui donne toute sa valeur aux deux spécialités que sont la pédiatrie et la pédopsychiatrie.

L'adolescence : un âge particulier

On sait aujourd'hui que les adolescents sont plutôt portés à agir rapidement

Phase anténatale	Synaptogénèse ++ SNC et système entérique 6 mois de grossesse à 2 mois après naissance
Phase entre 2 et 10 mois	Le nombre de synapse quadruple
Phase entre 10 mois et 5 ans	Décroissance = sélection synaptique (NB divisé par 2) ++++ rôle de l'environnement
Phase entre 5 ans et puberté	Sélection synaptique se poursuit
Adolescence	Synaptogénèse ++ et sélection synaptique
Puis adulte, stabilisation synaptique	Production, sélection, modification des réseaux par processus apoptotique (les synapses s'autodétruisent en réponse à des signaux)

Tableau 1 : Phases de construction des circuits synaptiques entre la naissance et l'âge adulte.

plutôt qu'à penser avant de faire, recherchent plus que les adultes le plaisir et les sensations avec une impulsivité qui parfois les dessert – ce que la psychologie avait souligné depuis longtemps.

Les neurosciences nous apprennent qu'ils restent dépendants du développement plus rapide de leur système limbique, ce cerveau émotionnel qui traite la récompense, l'appétit, la recherche de plaisir, la peur, l'agressivité et la mémoire. Leur cortex préfrontal, qui traite les fonctions exécutives de planification, de régulation des émotions, de décision et de conscience de soi, se développe plus lentement. En effet, de la naissance à l'âge adulte, l'amélioration du contrôle de soi est régulière, progressive, et procède par étapes plus ou moins complexes.

Il apparaît donc évident que tout adolescent, du fait du fonctionnement même de son cerveau en cours de construction, est davantage porté à agir impulsivement qu'à réfléchir posément, et à parler spontanément plutôt que de tourner sept fois sa langue dans sa bouche avant de s'exprimer. Cependant, on sait aussi que le poids du passé, notamment la présence de traumatisme ou de carence (véritable "traumatisme en creux"), d'intenses conflits présents et d'événements de vie actuels douloureux accentuent ce décalage développemental des circuits cérébraux, et potentialisent alors le risque de mise en danger et de dysrégulation émotionnelle.

■ Et l'épigénétique ?

Les mécanismes épigénétiques s'appuient sur des processus moléculaires modifiant l'expression des gènes par la méthylation, sans altérer leur structure. Ces méthylations sont engendrées par une action environnementale au sens large, par exemple l'action de molécules chimiques mais aussi la nature des relations entre individus, particulièrement entre le bébé et ses parents. Ainsi, un même gène s'exprime différemment chez

des individus différents aux histoires passées et présentes différentes. Ces transformations peuvent être transmises lors des divisions cellulaires mais, contrairement aux mutations qui affectent la séquence d'ADN, que ce soit le gène lui-même ou le chromosome (maladie chromosomique comme la trisomie 21 par exemple), elles restent réversibles.

Dans ce cadre scientifique, le traumatisme ou la carence peuvent aujourd'hui être envisagés comme de véritables stress transgénérationnels, transmis par mécanismes épigénétiques, en même temps qu'il devient possible de penser que leur transmission reste réversible par "remise en jeu" des interactions pathologiques qu'ils ont entraîné ou entraînent encore. Cela rend aussi compréhensible la nécessité incontournable du travail familial en pédopsychiatrie, le poids souvent lourd et dévastateur du secret (qui garde une économie à bien peser avant sa révélation), et permet d'imaginer les mécanismes à l'œuvre dans les processus psychothérapeutiques.

Cela illustre enfin la résilience propre à chacun, liée à la présence de point d'accroche particulier : persistance d'une figure d'attachement fiable ; adoption réussie avec "greffe" efficace ; possibilité de parler, de raconter des traumatismes avec ses figures d'attachement ou des adultes de référence, rendant possible leur représentation mentale et donc leur progressive digestion puisqu'ils deviennent partageables, donc pensables et mis en liens avec certaines manifestations symptomatiques parfois handicapantes ("*Je vis cela parce que j'ai vécu cela : mais c'est du passé... ça remonte, mais ça n'est plus là ! Mais je ne suis pas fou, je sais ce que j'ai vécu !*").

■ Le bébé : un être de relation

Aujourd'hui, on sait aussi que le bébé (et déjà même le fœtus qui réagit aux caresses du ventre de sa mère ou à sa voix) est un être de communication

qui se construit dans l'interaction : il est regardé, touché, porté et s'adapte au "style" interactionnel de ses parents, notamment en construisant ses circuits synaptiques. Il n'existe donc pas de période purement "narcissique" : l'être humain, dès qu'il existe, est fait pour entrer en relation [6-8]!

Dans les premiers temps, la sollicitude primaire de ses parents [9] transmet au bébé, encore très dépendant et fragile du fait de son immaturité dans tous les domaines, le ressenti qu'il est "celui que ses parents attendaient". Il peut dès lors développer peu à peu une estime primaire de lui, qui représentera un appui la vie durant, grâce à ses parents heureux de sa naissance, pour peu qu'ils n'aient pas trop de "valises négatives" à traîner de leur propre histoire. Ils s'engagent alors avec lui dans la relation par de multiples canaux (visuels, auditifs, tactiles), avec un plaisir, une curiosité et une confiance contagieux. Ils donnent ainsi à leur enfant les meilleures chances de développer des circuits synaptiques riches et harmonieux, liant de multiples domaines de sa vie (pensées, sensations, émotions, etc.) qui lui permettent la meilleure adaptation possible.

Dans cette progression vers une intersubjectivité de plus en plus claire, la mise en place du mécanisme d'empathie permet, non une simple imitation, mais une véritable identification à l'autre tout en reconnaissant sa propre singularité. Il s'agit de faire fonctionner d'abord ses neurones miroirs pour mieux appréhender l'autre mais aussi, dans un deuxième temps, de pouvoir laisser s'exercer un système antagoniste régulateur qui nous permet de nous différencier de lui, de l'aider tout en restant nous-même et sans crainte d'être envahi par lui [10].

■ La peau : un merveilleux terrain de "je"

À ce sujet, notre troisième cerveau, la peau, reste un merveilleux lieu

I Mises au point interactives – 20 ans, 20 temps forts

d'échanges multiples, permettant grâce à ses capteurs diversifiés d'inscrire les allers-retours interactifs dans la singularité de chaque individu. Elle recueille des sensations et des mouvements, les intègre avec les émotions et les autres éléments sensoriels présents, auditifs par exemple, à travers les chansons chantées au cours du portage, des soins, du nourrissage, de l'endormissement ou de tout autre moment de la vie.

On mesure bien le rôle négatif des carences qui peuvent intervenir lorsque les parents ne parviennent pas à se placer dans une interaction adaptée à leur enfant. Dépression maternelle ou paternelle, éléments de traumatisme parental personnel rendant la parentalité inconfortable, pathologie psychiatrique ou somatique du *post-partum* sont autant d'éléments, à côté de bien d'autres, qui peuvent entamer l'accordage affectif que Stern avait déjà bien décrit [8], permettant d'ancrer des circuits neuronaux riches, souples et résilients.

Cependant, chaque situation est unique et chaque bébé s'adapte en utilisant au mieux toutes les particularités de ses possibles appuis [11], ce qui doit nous pousser à explorer de façon méticuleuse et empathique toutes les potentialités de chaque famille, sans caricaturer en quoi que ce soit notre proposition d'aide. À chaque enfant correspond une approche, en fonction de ce qu'il est et de son environnement : nous devons disposer d'une boîte à outils vaste et bien remplie pour proposer ce qui correspond le mieux à chacun. Il n'existe aucun "sirop Typhon" : ni les TCC, ni la psychanalyse, ni la prescription médicamenteuse ne peuvent être considérées en pédopsychiatrie comme une "unique" référence.

Le système pare-excitation : une valeur sûre

Entre psychodynamique et neuroscience, le système pare-excitation [9],

édifié par les parents pour protéger l'enfant d'un afflux trop important de stimulation externe et interne, reste un élément fondamental de "bon" développement. Protégé du "trop", le bébé peut progressivement intégrer le maximum d'expériences utiles comme autant de ressources internes qui lui permettront, dans les moments de séparation, de solitude, ou plus tard face à des événements de vie compliqués, de "se faire son petit cinéma", c'est-à-dire de naviguer dans un espace transitionnel en se remémorant lui-même des séquences du passé (mémoire à long terme) et en le revivant positivement, sensoriellement et émotionnellement, pour dépasser le désagrément du moment sans plus dépendre directement d'un autre (parents par exemple).

Or, ce système si important reste parfois bien compliqué à mettre en place dans notre société de l'hyperstimulation. De tout temps, des mémoires extérieures facilitantes ont été développées grâce à la science et aux techniques. Par exemple, on sait que l'imprimerie a vraisemblablement changé les fonctionnements cérébraux humains en introduisant, grâce à la diffusion et à la consommation des livres, une intelligence réfléchie, linéaire, lente, cumulative, faisant entrer en scène de façon prévalente le cortex préfrontal.

Aujourd'hui, la possibilité d'avoir accès à Internet de façon immédiate et perpétuelle, grâce aux smartphones notamment, représente un véritable saut. En effet, cet accès instantané et sans effort à des savoirs presque infinis, mais disjointes et pas toujours fiables, nécessite de trier de façon extrêmement régulière les informations diffusées. Cela reste très compliqué pour les adultes, mais encore plus pour les enfants qui risquent la fascination qui sidère l'imaginaire. Consommant très vite et trop souvent des informations imagées, ils peuvent alors s'organiser sur un mode de raisonnement visuel prévalent, plus rapide, plus fluide mais plus superficiel, saturant leur mémoire immédiate et embouteillant

leur mémoire à long terme. Ils sont alors en difficulté pour hiérarchiser des informations qu'ils ne peuvent engranger sous forme de véritables connaissances, ce qui nécessiterait de les intégrer en prenant de la distance pour véritablement construire leurs valeurs personnelles. Ils gardent une pensée très fragmentée, ce qui est encore aggravé, on le sait aujourd'hui, par le fonctionnement régulier en multitâche. C'est clair, trop d'informations tue la connaissance !

Enfin, le fait que, très tôt, les écrans font irruption dans la vie des bébés, par le biais de plus en plus présent des ruptures relationnelles itératives qu'ils créent avec leur parents (alarmes, consultations des SMS, des mails, recherches de définitions, etc.), renforce l'idée que toutes ces ruptures relationnelles peuvent s'intégrer sous forme de micro-carences à répétition, créant du manque et poussant donc à la recherche du comblement par les mêmes objets [12-13].

En effet, la notion de traumatisme est aujourd'hui aussi très explorée par les neurosciences, dans une vision qui peut tout à fait s'articuler de manière complémentaire avec le travail psychodynamique. Le traumatisme est une effraction de la psyché par des événements non gérables par le cerveau, qui se protège alors par les mécanismes de survie que sont [14] :

- la peur entraînant la fuite, pour échapper au danger ;
- la sidération, sorte de court-circuit cérébral visant à stopper la mise en route d'un stress trop important qui pourrait mettre notamment le système cardiovasculaire en grave danger. Elle aboutit à une absence totale de réaction et de mouvement qui secondairement rend le sujet honteux ;
- la dissociation qui provoque des vécus sensoriels et corporels étranges, clivés de l'émotion ou de la remémoration de l'événement même, ce qui pousse le cerveau à revivre de tels ressentis à la moindre expérience qui pourrait rappeler celui-ci ("rebonds traumatiques").

Les carences graves, par l'absence de protection et les manques fondamentaux qu'elles font vivre précocement, procèdent de la même façon et engendrent, comme des traumatismes "en creux", des symptômes qui mettent en scène le fait que le cerveau de l'enfant continue à réagir dans le présent comme s'il était identique au passé.

Tous ces troubles de la régulation émotionnelle ou de la construction de l'image du corps [15] peuvent également se transmettre par mécanisme épigénétique, ce qui fait parfois comprendre que le symptôme de l'enfant ne lui appartenait pas vraiment, mais remonte en quelque sorte à la génération précédente. Traiter la famille et les interactions en son sein, chaque membre restant interdépendant des autres, permet alors de mieux saisir la place et le rôle de chacun, et de réenclencher un mouvement de développement positif pour tous. Tout cela peut aboutir à des difficultés dans une construction positive de l'image du corps et dans les liens avec les autres.

De nouveaux outils thérapeutiques ou d'entretien d'une bonne "santé psychique" ?

Dans nos sociétés se développent des outils comme la *mindfulness*, la pleine conscience, qui permet de rétablir un système pare-excitation que l'individu lui-même peut apprendre à gérer. Il s'agit de focaliser intentionnellement son attention sur l'expérience du moment présent, sans jugement aucun sur les pensées qui viennent (qu'on laisse d'ailleurs venir et repartir). On peut alors trouver un ancrage attentionnel, à travers par exemple la respiration, et balayer son corps dans un *body scan* qui permet de se ré-ancrer dans une temporalité plus humaine. Ces techniques permettent aussi de s'ouvrir avec curiosité à nos composants internes, à nos pensées, nos émotions, nos sentiments physiques, mais aussi externes, comme notre environnement physique et social.

L'idée de se remercier avec bienveillance du temps qu'on se consacre à soi-même réactive vraisemblablement les réseaux construits dans la toute petite enfance grâce à la sollicitude et à la bienveillance parentale [9]. Quand ils sont défailants, c'est une occasion de mieux les développer. Cette technique permet de réduire le stress et les syndromes de stress post-traumatique en cas de trauma. Elle devrait être davantage utilisée en cas de maladies chroniques chez l'enfant. En effet, celles-ci engendrent le plus souvent un stress psychologique chronique important chez les parents renforçant, par le biais de leurs interactions, le stress introduit chez leur enfant par sa maladie et ses effets [16]. Elle peut aussi aider beaucoup dans un certain nombre de troubles à l'adolescence (anxiété, détresse psychologique, stress) ou dans l'enfance (trouble du déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité [TDAH]).

Conclusion

Il est clair que la rencontre de nos petits patients et de leurs parents est essentielle pour mieux comprendre leur singularité et, tout en connaissant les principaux mécanismes neuroscientifiques qui président à leur développement, pour pouvoir nous adapter au mieux à leur histoire, à son déroulement dans une famille et une culture donnée, pour qu'ils puissent sortir de la construction de circuits synaptiques amputants et appauvrissants et en développer d'autres, plus souples, riches et donc résilients.

L'approche psychodynamique à travers une rencontre humaine et singulière permet d'avoir accès à l'histoire que chacun peut raconter de sa vie [17]. En partageant cette narration, le sujet peut se représenter, réguler, penser, se fabriquer des souvenirs cohérents et conformes à la réalité, et se faire son petit cinéma. C'est pour cela que la psychothérapie est essentielle dans nos pratiques.

Aujourd'hui, on pourrait dire que la psychodynamique est aux neurosciences ce que la gravité de Newton est à la relativité générale : une théorie effective, on a un cohérent avec une clinique précise.

BIBLIOGRAPHIE

1. PRITCHARD, TC, ALLORVAY KD. *Neurosciences médicales : les bases neuroanatomiques et neurophysiologiques*. De Boeck édition, 2002.
2. DROZ-MENDELZWEIG M. La plasticité cérébrale de Cajal à Kandel : cheminement d'une notion constitutive du sujet cérébral. *Revue d'histoire des sciences*, 2010;63:331-367.
3. CASO JR, LEZA JC, MENCHÉN L. The effects of physical and psychological stress on the gastro-intestinal tract: lessons from animal models. *Curr Mol Med*, 2008;8:299-312.
4. WEAVER IC, CERVONI N, CHAMPAGNE FA et al. Epigenetic programming by maternal behavior. *Nat Neurosci*, 2004;7:847-854.
5. TAU GZ, PETERSON BS. Normal development of brain circuits. *Neuropsychopharmacology*, 2010;35:147-168.
6. AITKEN K, TREVARTHEN C. Intersubjectivité chez le nourrisson : recherche, théorie et application clinique. *Devenir*, 2003;15:309-428.
7. STERN DN. *Le monde interpersonnel du nourrisson. Une perspective psychanalytique et développementale*. PUF, Coll. Le fil rouge, Paris, 1989.
8. STERN DN. *Journal d'un bébé*. Calmann-Lévy, Paris, 1992.
9. WINNICOTT DW. *De la pédiatrie à la psychanalyse*. Payot, Paris, 1990.
10. GEORGIEFF N. L'empathie aujourd'hui : au croisement des neurosciences, de la psychopathologie, et de la psychanalyse. *La Psychiatrie de l'enfant*, 2008, 51:357-393.
11. MAGISTRETTI P, ANSERMET F. *À chacun son cerveau. Plasticité neuronale et inconscient*. Odile Jacob, Paris, 2004.

■ Mises au point interactives – 20 ans, 20 temps forts

12. JOUSSELME C. *Le développement psychologique de l'enfant*. Coll. Questions d'enseignants, Nathan, Paris, 2014.

13. DESMURGET M. *TV Lobotomie : la vérité scientifique sur les effets de la télévision*. Max Milo Éditions, Paris, 2012.

14. TARQUINIO C, MONTEL S. *Les psychotraumatismes*. Dunod, Paris, 2014.

15. DOLTO F. *L'image inconsciente du corps*. Le Seuil, Paris, 1984.

16. PALERMO TM, HOLLEY AL. The importance of the family environment in pediatric chronic pain. *JAMA Pediatr*, 2013;67:93-94.

17. BOYD B. *On the origin of Stories. Evolution, cognition and fiction*.

Harvard University Press, Cambridge, MA, 2009.

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

En 2020, les JIRP changent de lieu

21^{es} JOURNÉES INTERACTIVES DE RÉALITÉS PÉDIATRIQUES

19 et 20 mars 2020

PALAIS DES CONGRÈS DE BORDEAUX

**NOUVEAU
LIEU!**



■ Questions flash – 20 ans, 20 temps forts

HTA essentielle de l'enfant : pas si rare ?

→ T. ULINSKI, J.-D. DELBET

Service de Néphrologie pédiatrique,
Centre de référence maladie rare MARHEA,
Hôpital Armand-Trousseau, PARIS.

Chez l'enfant, la prévalence de l'hypertension artérielle (HTA) est estimée entre 3 et 5 % entre 0 et 18 ans. Elle va de 0,2 % chez le nouveau-né en bonne santé jusqu'à 10 % chez l'adolescent de 18 ans [1].

Lorsque l'HTA n'a pas de cause sous-jacente retrouvée, on parle d'HTA essentielle ou primaire ou idiopathique. Historiquement, la littérature était en faveur de causes secondaires dans la majorité des HTA pédiatriques. À la suite d'une meilleure compréhension des pathophysiologies des HTA et d'une exploration plus fine, cette tendance semble s'inverser lors des 20 dernières années. La prévalence de l'HTA essentielle est maintenant de 50 % chez l'adolescent et ce diagnostic n'est pas exceptionnel dans la petite enfance [2].

■ Physiopathologie

Les deux déterminants de la tension artérielle sont le débit cardiaque et les résistances périphériques. Une augmentation du débit cardiaque va provoquer une HTA volume dépendante. L'augmentation de la contractilité, la tachycardie ou l'augmentation du retour veineux (augmentation de la volémie ou du tonus veineux) peuvent en être responsable. Les résistances vasculaires périphériques dépendent du tonus de la musculature lisse artériolaire, contrôlé par des phénomènes nerveux ou hormonaux.

1. La régulation nerveuse

C'est le système nerveux végétatif qui est responsable de la régulation tensionnelle et cela grâce à ses 2 composants :

le système nerveux sympathique et le système nerveux parasympathique.

2. Les mécanismes hormonaux

Le principal système hormonal responsable de la régulation de la TA est le système rénine-angiotensine-aldostérone (SRAA). Le point de départ du SRAA est la sécrétion de rénine, régulée par 3 mécanismes : le mécanisme barorécepteur, le mécanisme chimiorécepteur et le mécanisme nerveux, déclenché par l'augmentation de la stimulation sympathique locale et l'augmentation de la concentration des catécholamines dans le sang (par les récepteurs β 1-adrénergiques du niveau de l'appareil juxtaglomérulaire rénal).

Le point final est la sécrétion d'angiotensine II qui induit une vasoconstriction périphérique et une rétention d'eau et de sel, par stimulation de la sécrétion d'aldostérone.

■ HTA essentielle : pourquoi ?

L'HTA essentielle est donc une maladie multifactorielle avec une prédisposition génétique. Certains polymorphismes des gènes du système rénine-angiotensine ont longtemps permis à nos ancêtres de parcourir de longues distances sans se soucier de boire et ont été un facteur de sélection positif dans l'évolution. Désormais, dans nos sociétés où l'eau, le sel et la nourriture sont en abondance, ils deviennent un facteur de mortalité précoce et s'associent à des facteurs environnementaux pour favoriser l'HTA essentielle.

Cette sensibilité accrue aux hormones du stress, bien utile lors de la chasse au mammoth, met désormais à rude épreuve l'intima de nos artères. La tendance récente de l'augmentation très préoccupante de l'HTA essentielle chez les enfants est liée au sédentarisme, aux troubles du sommeil et à l'épidémie de surpoids dans les pays occidentaux [3].

■ Dépistage

Les sociétés savantes européennes et américaines encouragent un dépistage régulier de l'HTA chez l'enfant. L'*European Society of Hypertension* recommande une mesure de la tension artérielle à chaque visite médicale chez tous les enfants de plus de 3 ans [4, 5].

Les signes fonctionnels secondaires à l'HTA sont parfois frustes et banals : céphalées, acouphènes, myodésopsies ou paresthésies diverses.

■ Traitement

La réduction de l'apport en sel et le sport régulier sont bien évidemment essentiels. Dans le contexte de l'HTA essentielle ou primaire, les bloqueurs du système rénine-angiotensine-aldostérone semblent particulièrement intéressants.

Compte tenu de la connaissance des mécanismes physiopathologiques de l'HTA essentielle, une approche plus fine du traitement en fonction du type de patient paraît possible. Une activation inadéquate du SRAA pourrait répondre de façon préférentielle à un traitement diurétique ou par inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC), de même qu'un traitement par α -bloquant s'avérerait judicieux en cas de sécrétion importante de catécholamines. Dans le futur existera certainement une approche individualisée du traitement antihypertenseur en fonction du type d'HTA essentielle.

BIBLIOGRAPHIE

1. SKALINA ME, KLIEMAN RM, FANAROFF AA. Epidemiology and management of severe symptomatic neonatal hypertension. *Am J Perinatol*, 1986;3:235-239.
2. GUPTA-MALHOTRA M, BANKER A, SHETE S *et al*. Essential hypertension vs. secondary hypertension among children. *Am J Hypertens*, 2015;28:73-80.
3. HALL JE, DO CARMO JM, DA SILVA AA *et al*. Obesity-induced hypertension: interac-

I Questions flash – 20 ans, 20 temps forts

tion of neurohumoral and renal mechanisms. *Circ Res*, 2015;116:991-1006.

4. HALL JL, DUPREZ DA, BARAC A *et al.* A review of genetics, arterial stiffness, and blood pressure in African Americans. *J Cardiovasc Transl Res*, 2012;5:302-308.
5. LURBE E, CIFKOVA R, CRUICKSHANK JK *et al.* Management of high blood pressure in children and adolescents: recommendations of the European Society of Hypertension. *J Hypertens*, 2009;27:1719-1742.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

Souffle cardiaque chez l'enfant : comment s'assurer de son caractère anorganique ?

→ A. CHANTEPIE

Cardiopédiatre, CHU de TOURS.

La découverte d'un souffle cardiaque chez l'enfant est une situation fréquente en pratique clinique. En dehors des premiers mois de vie, **la majorité des souffles est observée chez des enfants en bonne santé** : le cœur normal de l'enfant souffle. L'objectif de cet exposé est de rappeler les éléments caractéristiques du souffle anorganique et de donner aux médecins quelques clés simples pour s'assurer de la normalité du cœur.

Chez les nouveau-nés, un avis spécialisé est indispensable car, si la prévalence du souffle cardiaque est faible (1 %), la moitié environ correspond à une cardiopathie (principalement *shunts* gauche droite et obstacles valvulaires). Chez les autres, le souffle est de type fonctionnel, souvent en rapport avec l'étroitesse des branches pulmonaires.

Entre l'âge de 2 et 18 ans, un souffle cardiaque est perçu chez 40 à 70 % des

enfants et adolescents. Pourquoi les souffles anorganiques (fonctionnels ou innocents) sont-ils plus fréquemment entendus chez les enfants que chez les adultes ? Le point essentiel est la distance entre la membrane du stéthoscope et le ventricule gauche d'où naissent en général les turbulences du flux sanguin : cette distance est de 2-3 cm chez l'enfant et plus grande chez les adultes. Cette proximité permet une excellente transmission des bruits cardiaques et des turbulences physiologiques lors du remplissage et de l'éjection ventriculaire. Ce phénomène explique la raréfaction des souffles anorganiques lorsque les enfants atteignent l'âge adulte.

Du fait de sa fréquence, **le souffle anorganique a des caractéristiques facilement reconnaissables.** Cependant, les médecins ont peu d'expérience avec les souffles organiques, bien plus rares. Aussi, la tentation de demander systématiquement un avis cardiologique peut être grande afin de s'assurer que le cœur est bien normal. Le souffle anorganique étant entendu chez presque tous les enfants à un moment où un autre de leur vie, il serait évidemment déraisonnable, inutile, irréalisable et coûteux de demander une consultation cardiologique systématique. **Le souffle anorganique est reconnaissable par 5 caractères** : en début de systole, de faible intensité, localisé au bord inférieur gauche du sternum, de timbre vibratoire (musical) et diminuant d'intensité ou disparaissant en position debout.

Une cardiopathie serait suspectée si le souffle systolique avait l'un des 5 éléments suivants : intense, couvrant une grande partie de la systole, avec des irradiations (dos, régions axillaires, creux sus-sternal), augmente en position debout, associé à d'autres anomalies d'auscultation (click, éclat de B2, souffle diastolique, arythmie). Un souffle diastolique ou continu oriente immédiatement vers une cardiopathie. La présence de signes fonctionnels

cardiovasculaires (dyspnée, palpitation, malaise, syncope, douleur thoracique d'effort) doit conduire à demander un avis cardiologique. Un antécédent familial de cardiopathie congénitale ou de myocardiopathie est aussi un élément à prendre en compte.

Parmi les 5 caractères décrits plus haut du souffle anorganique, l'un d'entre eux a une valeur diagnostique essentielle : **l'influence de la position de l'enfant au moment de l'auscultation.** Les souffles anorganiques fréquents chez les enfants allongés sur la table d'examen sont plus rares lorsque les enfants sont en position debout et immobiles depuis quelques minutes. Cette influence positionnelle s'explique facilement par la baisse du débit cardiaque en orthostatisme, diminuant ainsi la vitesse des flux sanguins intracardiaques et les turbulences physiologiques à l'éjection ventriculaire. À l'inverse, toute augmentation du débit cardiaque (fièvre, anémie, stress, effort) augmente l'intensité du souffle anorganique.

Dans une étude réalisée à Tours, nous avons observé la disparition du souffle en position debout chez 60 % des enfants de plus de 2 ans ayant un souffle anorganique. Le test d'orthostatisme avait une sensibilité de 60 %, une spécificité de 93 % et une valeur prédictive positive de 98 %. En cas de persistance du souffle en position debout, les autres critères du souffle anorganique avaient aussi une bonne spécificité.

En pratique, il est recommandé d'ausculter les enfants debout (2 à 3 min au calme), avant de les examiner en position allongée. S'il n'existe aucun souffle dans l'aire de projection précordiale habituelle, ni dans les autres régions thoraciques, une cardiopathie congénitale ou valvulaire significative est très improbable.

Un souffle systolique persistant en orthostatisme correspond le plus souvent à un souffle anorganique si ses caractères sont ceux décrits plus haut.



&



Nutrition

vous invitent à voir ou revoir
la retransmission **EN DIFFÉRÉ**
sur internet du symposium organisé
dans le cadre des 20^{es} **Journées Interactives**
de **Réalités Pédiatriques**

QUEL LIEN ENTRE INFECTIONS RESPIRATOIRES ET ALIMENTATION DU NOURRISSON ?

Modérateur : Dr Bertrand DELAISI (Boulogne-Billancourt)

Les bronchiolites en pratique : prise en charge et traitement

Dr Hervé HAAS (Nice)

**Prévenir les infections respiratoires basses du nourrisson :
pourquoi et comment ?**

Dr Hugues PILOQUET (Nantes)

Cette retransmission est accessible sur le site :
<https://nestle.realites-pediatriques.com>

Retransmission réservée au corps médical. Inscription obligatoire.

Avis important : Le lait maternel est l'aliment idéal du nourrisson car il convient le mieux à ses besoins spécifiques. Une bonne alimentation de la mère est importante pour la préparation et la poursuite de l'allaitement au sein. L'allaitement mixte peut gêner l'allaitement maternel et il est difficile de revenir sur le choix de ne pas allaiter. En cas d'utilisation d'un lait infantile, lorsque la mère ne peut ou ne souhaite pas allaiter, il importe de respecter scrupuleusement les indications de préparation et d'utilisation, et de suivre l'avis du Corps Médical. Une utilisation incorrecte pourrait présenter un risque pour la santé de l'enfant. Les implications socio-économiques doivent également être prises en considération dans le choix de la méthode d'allaitement.

I Questions flash – 20 ans, 20 temps forts

Plus rarement, il s'agit d'un souffle organique lié à une cardiopathie congénitale, les plus habituelles sont au nombre de 6 : communication interauriculaire, persistance du canal artériel, communication interventriculaire, sténose aortique, sténose pulmonaire et coarctation de l'aorte. Le souffle cardiaque observé dans les cardiopathies organiques ne change pas d'intensité en orthostatisme à l'exception de la communication interauriculaire. En effet, dans ce cas, la soufflé est de type fonctionnel lié à l'augmentation du débit pulmonaire. Il peut diminuer voire disparaître en position debout, mais comme ce souffle est situé au foyer pulmonaire et irradie dans le dos, un avis cardiologique reste indiqué.

Au total, il existe un critère simple et fiable pour s'assurer du caractère anorganique d'un souffle chez l'enfant : sa disparition en orthostatisme. Ausculter le cœur des enfants lorsqu'ils sont debout est une règle pratique à adopter : elle évite de percevoir des souffles qui inquiètent toujours les parents et bien souvent les médecins...

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

Douleur thoracique de l'enfant : quand demander un avis cardiologique ?

→ **A. CHANTEPIE**

Cardiopédiatre, CHU de TOURS.

La survenue de douleur thoracique est une situation assez fréquente chez l'enfant, correspondant très souvent à des causes bénignes non cardiaques. Mais lorsque son siège est situé dans la région précordiale, la douleur est une source d'inquiétude par analogie à

l'adulte chez lequel les causes cardiaques sont prépondérantes. Le but de cet article est de montrer qu'une analyse clinique rationnelle permet de demander un avis cardiologique seulement dans des situations rares, mais qui sont à bien connaître car certaines comportent un risque vital.

>>> Les douleurs thoraciques non cardiaques sont observées dans plus de 95 % des cas et sont de causes multiples :

- Les douleurs musculo-squelettiques représentent au moins 50 % des causes de douleur thoracique et constituent le "syndrome de la paroi thoracique", observé surtout chez les jeunes sportifs. Le mécanisme des douleurs n'est pas toujours clair : costochondrite, micro-traumatisme musculaire, cartilagineux ou osseux, inflammation articulaire (syndrome de Tietze), subluxation costo-sternale ou costo-vertébrale, syndrome de la "cote glissante", fracture.

Les douleurs musculo-squelettiques ont les caractères principaux suivants : douleur très localisée montrée avec l'index, douleur aiguë en "coup de poignard", de brève durée, douleur reproduite par de grandes inspirations ou par la pression manuelle de la zone incriminée.

- Une étiologie respiratoire est rapportée dans 8 à 12 % des douleurs thoraciques : pneumonie, pleurésie, pneumothorax, pneumomédiastin.

- Les autres causes sont observées dans 5 % à 10 % des cas : douleurs digestives (œsophagite, gastrite), syndrome thoracique de la drépanocytose, douleurs d'origine nerveuse (radiculalgie, zona).

>>> Les douleurs thoraciques de cause cardiovasculaire sont très rares chez l'enfant, de l'ordre de 1 %, principalement péricardites aiguës et myocardites. Une crise de tachycardie paroxystique s'accompagne volontiers d'une sensation douloureuse dans la région précordiale. L'ischémie myocardique est exceptionnelle mais présente un danger vital ; elle peut s'observer en cas d'anomalie

coronaire congénitale (origine ou trajet anormal) ou acquise (séquelle de maladie de Kawasaki). L'embolie pulmonaire est également une cause exceptionnelle de douleur thoracique. **En cas de pathologie cardiaque ischémique**, la douleur précordiale est sternale, diffuse (montrée avec la paume de la main), irradiante, pesante, constrictive, prolongée, déclenchée **pendant l'effort**, signe d'alerte majeur. Une douleur présente la nuit, augmentée en décubitus, associée à des palpitations, une pâleur intense, une syncope ou de la fièvre, oriente sérieusement vers une étiologie cardiovasculaire.

>>> Des douleurs thoraciques sans cause évidente peuvent s'observer jusqu'à 50 % des cas dans certaines études réalisées dans les services d'urgences. Cependant, ces douleurs "idiopathiques" sont probablement liées à des causes musculo-squelettiques méconnues car intermittentes ou non recherchées de principe par l'examen clinique. Un contexte anxieux est souvent évoqué dans ces situations.

>>> Pour déterminer la pertinence de la demande d'un avis cardiologique, l'interrogatoire et l'examen clinique suffisent en général. Les questions à poser à l'enfant et à ses parents visent à détailler le plus possible les caractères de la douleur :

- type de douleur : coup de poignard, piqûre, brûlure, pesanteur, serrement, écrasement ;
- localisation : région précordiale, dos, sous-costale, sternale ;
- irradiation : cou, mâchoire, bras, dos, abdomen ;
- durée : brève et aiguë de quelques secondes, répétitive, prolongée, chronique ;
- circonstances de survenue : repos le jour, après l'arrêt d'un effort, pendant un effort, la nuit ;
- facteurs déclenchants : effort, toux, mouvements respiratoires amples, position couchée ;
- signes associés : fièvre, palpitations, pâleur, lipothymies, syncope, dyspnée, toux, nausées, sueurs.

D'autres questions permettent de connaître les antécédents personnels et familiaux de cardiopathie, la notion de traumatisme thoracique ou non, le type de sport pratiqué, les problèmes scolaires et familiaux éventuels, et la prise de médicaments ou de produits addictifs.

L'examen clinique s'attache surtout à rechercher une cause cardiaque ou respiratoire à la douleur. L'examen cardiaque recherche un souffle, un frottement, un assourdissement des bruits, un gros foie, une arythmie. La percussion et pression manuelle du thorax recherchent un point douloureux thoracique dans la région incriminée par l'enfant.

>>> Au total, un avis cardiologique rapide est nécessaire si l'interrogatoire et l'examen clinique identifient les signes d'alerte suivants :

- enfant avec une pathologie cardiaque ou un antécédent de maladie de Kawasaki ;
- antécédent familial de myocardio-pathie, d'infarctus chez des adultes jeunes, d'hypercholestérolémie sévère ;
- douleur de type "ischémique" **provoquée par un effort** physique et disparaissant à l'arrêt de l'effort ;
- douleur précordiale accompagnée de palpitations, de syncopes, de pâleur, de sueurs ou de nausées ;
- douleur précordiale survenant dans un contexte de fièvre et augmentant au décubitus dorsal ;
- douleur thoracique associée à une anomalie de l'examen cardiaque.

L'ECG et l'échocardiographie permettent le plus souvent d'identifier la pathologie cardiaque : anomalie de la repolarisation, signes d'hypertrophie ou de dilatation ventriculaire gauche, signes d'ischémie myocardique, trajet coronaire anormal situé entre les deux gros vaisseaux de la base. Si la suspicion d'une anomalie cardiaque persiste alors que ces premiers examens sont normaux, il est recommandé de poursuivre les investigations, selon les cas, par un angioscanner coronaire, un dosage de la

troponine, un enregistrement Holter de 24 h ou une épreuve d'effort. En cas de douleur de type ischémique survenant lors des efforts physiques, il est impératif de contre-indiquer formellement les activités sportives.

En cas de douleur de type musculosquelettique, il faut rassurer l'enfant et les parents. Si les douleurs sont récurrentes et gênantes, il convient de proposer un arrêt momentané des activités sportives car la douleur est souvent liée à des lésions musculaires, cartilagineuses ou articulaires.

>>> En conclusion, l'interrogatoire et l'examen clinique suffisent dans la majorité des cas à orienter correctement le diagnostic étiologique. Les causes les plus fréquentes sont bénignes d'origine musculaire ou ostéo-articulaire, réalisant le "syndrome de la paroi thoracique". L'origine cardiaque est exceptionnelle, elle peut être reconnue aisément sur des critères d'alerte clinique.

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

Le syndrome de tachycardie posturale de l'enfant et de l'adolescent

→ **A. CHANTEPIE**
Cardiopédiatre, CHU de TOURS.

Le syndrome de tachycardie posturale a été décrit chez les adultes en 1993 sous l'acronyme POTS (*postural tachycardia syndrome*). Il se manifeste par un ensemble très riche de signes fonctionnels survenant en orthostatisme en association avec une tachycardie sinusale. Par rapport aux autres types d'intolérance à l'orthostatisme, le POTS se singularise par l'absence d'hypotension

et par une augmentation de la fréquence cardiaque (FC) de plus de 30 battements par minute (BPM) lors du passage de la position couchée à la position debout.

Chez les enfants et adolescents, les critères de définition du POTS sont controversés. Le diagnostic peut être retenu en cas de signes fonctionnels associés à une augmentation de la FC de plus de 40 BPM et une FC de plus de 120 BPM au-delà de 14 ans et de 130 BPM avant 14 ans.

>>> Les symptômes du POTS sont très nombreux, ils apparaissent lors du passage à la position debout, parfois aussi à la position assise. Cette myriade de signes comporte les éléments suivants, plus ou moins associés entre eux : palpitations mal tolérées, lipothymies, tremblements et sensation de faiblesse ou de paralysie des membres, flou visuel, céphalées, nausées, asthénie, angoisse.

>>> Le POTS survient principalement chez des personnes jeunes avec un pic entre 15 et 25 ans, et avec une grande prédominance féminine (sexe ratio : 1/5). Il existe une prédisposition familiale dans un quart des cas. Des facteurs favorisants ont été observés : infection virale, déconditionnement physique, perturbations psychologiques. Des comorbidités associées existent : syndrome d'Ehlers-Danlos, migraines, maladies auto-immunes, insomnie, troubles fonctionnels digestifs.

>>> Le diagnostic du POTS est difficile à affirmer tant qu'un test d'orthostatisme n'a pas été réalisé. Avant le test, plusieurs diagnostics sont à évoquer : malaise vasovagal banal, hypotension orthostatique, trouble du rythme cardiaque, pathologie neurologique (migraine, épilepsie), pathologie psychiatrique (trouble de conversion, trouble somatoforme, trouble anxieux).

Le test d'orthostatisme est simple à réaliser au cabinet (ou au cours d'un tilt-test) : après avoir effectué une mesure de la FC et de la TA en décubitus dorsal, on réalise

I Questions flash – 20 ans, 20 temps forts

des mesures répétées toutes les minutes de la FC et de la TA en position debout pendant 10 min. Un enregistrement ECG simultané du rythme cardiaque permet de vérifier le caractère sinusal de la tachycardie. Lors du test d'orthostatisme, le diagnostic du POTS repose sur l'association : survenue de symptômes fonctionnels, pression artérielle normale et stable, augmentation d'au moins 40 BPM de la FC.

>>> La physiopathologie du POTS est discutée : les symptômes seraient la conséquence d'une diminution du débit sanguin cérébral et d'une réponse adrénergique excessive à une hypovolémie ou un stockage veineux excessif en orthostatisme. Il pourrait s'y associer une dysrégulation du système nerveux autonome.

>>> La pris en charge du POTS consiste en premier lieu à rassurer l'enfant ou l'adolescent en lui démontrant, grâce au test d'orthostatisme, qu'il ne souffre pas de pathologie cardiaque ou neurologique. Il convient d'expliquer simplement le phénomène d'intolérance à la position debout et de proposer des conseils pour en prévenir les symptômes :

- éviter les facteurs favorisants : lever brusque, alitement prolongé, pièce surchauffée, repas trop copieux, alcool et produits addictifs ;
- maintenir la volémie en augmentant les apports d'eau et, si besoin, de sel ;
- encourager l'exercice physique ;
- contention des membres inférieurs dans les formes résistantes aux autres mesures.

>>> Le recours à un traitement médicamenteux est exceptionnel, à proposer uniquement en cas de POTS sévère et prolongé. Plusieurs médicaments ont apporté une amélioration des symptômes en réduisant la tachycardie posturale – bêtabloquants (propranolol à faible dose), ralentisseur du nœud sinusal (ivabradine) – ou en augmentant les résistances périphériques (midodrine).

>>> En conclusion, le POTS est une affection bénigne de description récente chez les enfants et les adolescents. Le caractère spectaculaire des symptômes peut orienter à tort vers une pathologie cardiaque, neurologique ou psychiatrique. Le diagnostic est simple à effectuer à condition de réaliser un test d'orthostatisme.

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

Maigreur constitutionnelle : quand y penser et que faire ?

→ P. TOUNIAN

Nutrition et Gastroentérologie pédiatriques, Hôpital Armand-Trousseau, PARIS.

Chaque enfant a un niveau de corpulence génétiquement déterminé que ses centres cérébraux de régulation du poids cherchent à atteindre et à conserver, et ceci de la maigreur extrême à l'obésité massive. Les enfants ayant une maigreur constitutionnelle sont donc génétiquement programmés pour être maigres et le rester, comme le sont, en miroir, les obèses.

Quand évoquer une maigreur constitutionnelle ?

Le diagnostic repose exclusivement sur la clinique. Il s'agit d'un enfant dont le poids rapporté au poids idéal pour la taille est inférieur à 90 %, et dont les courbes staturale et pondérale ont toujours été parfaitement régulières, sans cassure. Un infléchissement statural, et donc pondéral, est néanmoins possible en cas de retard pubertaire simple, assez fréquemment observé chez ces enfants. L'absence de cassure pondérale

permet d'éliminer les causes acquises de maigreur, comme l'anorexie mentale. L'examen clinique est normal, sans signes de dénutrition ni d'aménorrhée. Enfin, le diagnostic est fortement étayé par l'existence d'un antécédent de maigreur constitutionnelle chez l'un des deux parents, qui témoigne de l'origine génétique de la corpulence [1].

Devant un tel tableau typique, aucun examen biologique ne doit être prescrit. Seule l'existence d'une cassure pondérale ou d'un signe clinique particulier (vomissements, diarrhée, altération de l'état général, etc.) doit faire rechercher un diagnostic différentiel.

Comment peut-on expliquer cette maigreur ?

Les enfants ayant une maigreur constitutionnelle sont génétiquement programmés pour être maigres, mais les mécanismes physiopathologiques sont différents selon leur comportement alimentaire.

>>> La plupart ont des ingesta diminués. Ce sont des enfants qui mangent quantitativement moins que leurs congénères normo-pondéraux et qui ont donc une satiété plus rapidement atteinte au cours d'un repas [2]. De ce fait, ils ont souvent faim avant le repas suivant et ont tendance à grignoter entre les repas [3]. Leur dépense énergétique est également adaptée à leur corpulence et à leur appétit réduit, et donc inférieure à celle des enfants normo-pondéraux [4].

>>> Certains ont des ingesta normaux, voire augmentés. Deux mécanismes principaux leur permettent de conserver leur maigreur malgré des ingesta normaux ou augmentés. Le premier est l'existence d'une "bougeotte" se caractérisant par des petits mouvements permanents et non intentionnels des mains, des pieds et/ou des jambes qui leur permettent de

dépenser plusieurs centaines de calories chaque jour [5]. Le second est la présence d'un tissu adipeux brun en quantité bien plus importante que chez les normopondéraux [6]. Il s'agit d'une masse grasseuse remplie de mitochondries (qui lui confèrent sa couleur brune) qu'on retrouve chez les animaux qui hibernent et dont la fonction est de produire de la chaleur. Chez les maigres, il permet d'éliminer l'excédent calorique consommé.

Grâce à ces deux postes de dépense énergétique supplémentaires, les maigres constitutionnels parviennent à évacuer l'énergie ingérée de manière excessive et conserver ainsi leur corpulence réduite.

■ Quelle est la conduite à tenir ?

Lorsque le diagnostic de maigreur constitutionnelle est posé, la conduite à tenir doit être la suivante :

>>> Rassurer les parents en leur précisant qu'il s'agit d'un état physiologique, génétiquement déterminé, et en aucun cas d'une anorexie ou d'une maladie.

>>> Informer l'enfant et sa famille qu'il est impossible de le faire grossir. Un travail ayant cherché à faire grossir des jeunes femmes ayant une maigreur constitutionnelle en augmentant leurs apports énergétiques de 630 kcal/j pendant un mois a montré une absence totale de prise de poids, l'énergie excédentaire étant évacuée par une augmentation non intentionnelle de l'activité physique [5]. Il ne faut donc surtout pas enrichir l'alimentation ou inciter l'enfant à ingérer des aliments à forte densité énergétique car, en plus d'être inefficace, une telle attitude risquerait de déséquilibrer son alimentation et conduire à des carences nutritionnelles. La seule solution possible, notamment pour les garçons, est d'augmenter la masse musculaire par une activité physique adaptée.

>>> Vérifier et éventuellement corriger l'équilibre alimentaire en s'assurant que l'enfant ingère quotidiennement 2 produits carnés (fer), 3 produits laitiers (calcium) et 1 ou 2 fruits/légumes, et hebdomadairement 1 ou 2 portions de poissons (acide docosahexaénoïque [DHA]).

>>> Conseiller aux parents d'éviter tout forcing alimentaire global ou sélectif sur les fruits et légumes, que ces enfants consomment souvent en faible quantité.

BIBLIOGRAPHIE

1. WHITAKER KL, JARVIS MJ, BONIFACE D *et al.* The intergenerational transmission of thinness. *Arch Pediatr Adolesc Med*, 2011;165:900-905.
2. GALUSCA B, PRÉVOST G, GERMAIN N *et al.* Neuropeptide Y and α -MSH circadian levels in two populations with low body weight: anorexia nervosa and constitutional thinness. *PLoS One*, 2015;10:e0122040.
3. KEAST DR, NICKLAS TA, O'NEIL CE. Snacking is associated with reduced risk of overweight and reduced abdominal obesity in adolescents: National Health and Nutrition Examination Survey (NHANES) 1999-2004. *Am J Clin Nutr*, 2010;92:428-435.
4. TOUNIAN P, DUMAS C, VEINBERG F *et al.* Resting energy expenditure and substrate utilisation rate in children with constitutional leanness or obesity. *Clin Nutr*, 2003;22:353-357.
5. GERMAIN N, GALUSCA B, CARON-DORVAL D *et al.* Specific appetite, energetic and metabolomics responses to fat overfeeding in resistant-to-bodyweight-gain constitutional thinness. *Nutr Diabetes*, 2014;4:e126.
6. PASANISI F, PACE L, FONTI R *et al.* Evidence of brown fat activity in constitutional leanness. *J Clin Endocrinol Metab*, 2013;98:1214-1218.

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

Inégalité de longueur des membres inférieurs : quand s'inquiéter ?

→ P. MARY

Service d'Orthopédie et de Chirurgie réparatrice de l'enfant, Hôpital Armand-Trousseau, PARIS.

Plusieurs questions se posent immédiatement devant une inégalité de longueur des membres inférieurs (ILMI) :
 – Comment mesurer cette inégalité au mieux ?
 – Quelle en est la cause ?
 – Quel est le pronostic final de cette ILMI en fin de croissance ? Ce point est essentiel pour savoir à quel moment agir et quel traitement proposer.

La mesure de l'inégalité est clinique. Elle se fait en repérant les épines iliaques antéro-supérieures ou postéro-supérieures. La méthode la plus fiable est de compenser par des planches le côté court et de vérifier alors que le bassin est horizontal. La marge d'erreur de cette mesure est inférieure à 5 mm.

La radiographie est un examen complémentaire. Elle doit comprendre l'ensemble des membres inférieurs en extension de face avec un bassin également équilibré. La mesure de l'inégalité de longueur sur une simple radio de bassin est parfaitement inutile.

Les causes des inégalités se répartissent en deux branches : les causes acquises (séquelles d'infection, de traumatisme, de maladie neurologique, tumorale ou de coxopathie) ou congénitales (malformative, vasculaire et hémihypertrophie). Cette dernière étiologie doit être recherchée avec précaution, dans la mesure où elle peut s'associer à un syndrome de Wiedemann-Beckwith dans lequel des tumeurs embryonnaires (néphroblastome, neuroblastome) sont particulièrement fréquentes, ce qui nécessite une surveillance régulière clinique et échographique.

I Questions flash – 20 ans, 20 temps forts

Lors d'une consultation pour ILMI, il est indispensable de se situer au mieux sur la courbe de croissance de l'enfant par l'âge chronologique, la taille et l'âge osseux. Certaines inégalités évoluent de manière proportionnelle, ce qui permet précocement de donner un pronostic final d'inégalité. C'est le cas par exemple des malformations congénitales des membres inférieurs, parfois diagnostiquées en anténatal. Dès cette période, il est possible de faire un pronostic final de l'ILMI assez précis, l'inconnue restant la qualité des articulations sus et sous-jacentes.

La croissance des membres inférieurs se fait surtout au niveau des cartilages de croissance de l'extrémité inférieure du fémur et supérieure du tibia. Ils représentent 65 % de la croissance du membre inférieur. C'est donc à ce niveau que nous allons pouvoir agir le plus aisément.

Nous avons à notre disposition des courbes qui, en fonction de l'âge osseux, donnent le nombre de centimètres de croissance restant sur chaque cartilage de croissance, ce qui permet éventuellement de réaliser une épiphysiodèse, c'est-à-dire un blocage de la croissance au niveau de ce cartilage soit de manière définitive, soit de manière temporaire. Ce geste chirurgical est tout à fait bénin et évite de se retrouver en fin de croissance avec une inégalité importante, qui nécessiterait alors un raccourcissement du côté long ou un allongement du côté court. La chirurgie dans les deux cas est beaucoup plus lourde.

Actuellement, les clous électromagnétiques permettent d'allonger un segment osseux sans trop de difficultés. L'allongement peut se faire à domicile, il est de 1 mm/jour mais nécessite néanmoins une surveillance et une rééducation spécialisée. Dans le cas où cette inégalité de longueur s'associe à des défauts d'axe, il est alors indispensable d'avoir recours à des techniques de type fixateur externe. Les progrès réalisés sur ce type d'appareillage permettent des

corrections complexes et de pouvoir programmer plusieurs corrections à différents niveaux dans le même temps chirurgical.

Durant la croissance, la compensation n'est pas nécessaire sauf si l'enfant présente des douleurs et est plus à l'aise avec. Marcher durant la croissance avec une inégalité ne dégrade pas la hanche, le dos, etc. La compensation maximale dans une chaussure (semelle) est de 1,5 cm. Au-delà, il est nécessaire de compenser sur la chaussure elle-même.

Le but final est d'obtenir moins de 2 cm d'ILMI à l'âge adulte. Dans ce cas, aucune chirurgie n'est à prévoir. Entre 2 et 4 cm, le plus raisonnable est de proposer une épiphysiodèse, sauf en cas de petite taille finale. Au-delà de 4 cm, les indications sont à poser au cas par cas, associant allongements et épiphysiodèse.

Au total, le diagnostic d'une ILMI doit rester clinique. La très grande majorité évolue avec la croissance et nécessite un suivi spécialisé de manière à établir un pronostic en fin de croissance, et choisir au cours de celle-ci le traitement le plus adapté.

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

Scolioses : lesquelles opérer ?

→ P. MARY

Service d'Orthopédie et de Chirurgie réparatrice de l'enfant, Hôpital Armand-Trousseau, PARIS.

Poser une indication opératoire dans le cas d'une scoliose de l'adolescent ou de l'enfant nécessite de prendre en compte de nombreux paramètres. Cela ne se résume pas à un angle de Cobb frontière.

Ces paramètres sont :

- la localisation ;
- l'importance de la déformation dans les trois plans de l'espace ;
- l'étiologie ;
- le profil évolutif de la déformation au cours de la croissance.

En période de croissance, l'indication opératoire est posée devant une aggravation que les autres traitements ne contrôlent pas. En fin de croissance ou presque (cartilage en Y fermés), la chirurgie n'est pas urgente et nécessite de prendre en compte l'état fonctionnel, respiratoire, la demande esthétique éventuelle. Elle a un caractère préventif pour que le vieillissement de la colonne vertébrale se fasse dans les meilleures conditions.

Pour cela, il faut connaître l'évolution naturelle des scolioses à l'âge adulte. Il a été trop longtemps dit que les scolioses n'évoluent pas à l'âge adulte, ce qui est faux pour nombre d'entre elles. On peut considérer qu'en moyenne, l'aggravation est d'un degré par an. Tout ceci bien sûr va se compliquer de lésions arthrosiques et éventuellement d'un état général moins favorable à un programme chirurgical de plus en plus lourd. Rappelons la courbe d'évolutivité des scolioses établie par Mme Duval-Beaupère, qui montre clairement que la période d'aggravation maximale se situe durant la puberté.

Il est donc essentiel d'apprécier au mieux la maturation osseuse, grâce à une radiographie du bassin de face qui visualise la fermeture des cartilages en Y (cartilage de croissance de l'acetabulum). Cela autorise alors une chirurgie sans risque de dégradation par croissance antérieure (effet viblebrequin) et permet également d'apprécier le test de Risser (ossification de la crête iliaque).

Lorsque les cartilages en Y sont encore ouverts, la priorité absolue est donnée au traitement orthopédique qui a pour but de freiner l'évolution. Lorsque ce n'est pas le cas (scoliose maligne ou mauvaise

compliance) et après étude précise dans des services spécialisés, il est possible de mettre en place des tiges de croissance électromagnétiques qui contrôlent au mieux la déformation du rachis au cours de la croissance.

Dans la très grande majorité des cas, une fois la croissance suffisamment avancée, il sera nécessaire de recourir à une arthrodèse vertébrale postérieure. L'indication n'est jamais urgente et la décision doit être prise par le patient et sa famille en connaissance de cause. Il s'agit d'une chirurgie lourde qui doit être réalisée par des équipes entraînées.

Les risques neurologiques (paralysie, troubles sphinctériens) par lésion médullaire sont à peu près de 0,8 %. La réalisation d'une IRM médullaire préopératoire à la recherche d'une moelle anatomiquement anormale et une surveillance neurophysiologique peropératoire permettent de se mettre dans les meilleures conditions. Les risques infectieux sont plus fréquents (5 % environ). Ils nécessitent parfois une reprise chirurgicale et une mise sous antibiothérapie prolongée, mais ne font pas perdre le bénéfice de la chirurgie d'arthrodèse.

En fin de croissance, certaines indications font l'unanimité. C'est le cas par exemple des scolioses thoraciques de plus de 50° qui, si ce n'est pas déjà le cas, vont avoir un retentissement sur la fonction respiratoire (syndrome restrictif). Le même problème existe sur des scolioses à petit angle de Cobb mais à forte lordose thoracique.

Lors de l'examen clinique d'une scoliose, l'usage du fil à plomb tendu de l'apophyse épineuse de C7 sert à apprécier le déséquilibre frontal. Il est fréquent dans les scolioses thoraco-lombaires et lombaires et est un argument fort pour proposer une indication chirurgicale en fin de croissance, car l'aggravation progressive à l'âge adulte est quasi certaine.

L'étiologie rentre également en compte : lorsqu'un enfant atteint d'une myopathie de Duchenne perd la marche, l'arthrodèse est indispensable pour bien tenir le tronc et assurer une position assise correcte. La même situation se présente chez des enfants sans possibilité de marche (amyotrophie spinale infantile, polyhandicap).

En conclusion, la décision d'opérer une scoliose en fin de croissance n'est jamais urgente et nécessite plusieurs consultations pour expliquer les avantages et inconvénients (risques) à l'enfant et sa famille. L'indication est d'autant plus difficile à poser que, dans la majorité des cas, l'adolescent n'a pas de demande claire et a du mal à évaluer l'avenir de sa colonne vertébrale. Il s'agit d'une chirurgie à risque qui doit être prise en charge dans des centres spécialisés.

Le meilleur moyen pour avoir le moins de scoliose à opérer est de les dépister le plus tôt possible. C'est le devoir de chacun d'entre nous.

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

L'asthme de l'enfant : sur ou sous-diagnostiqué ?

→ B. DELAISI

Hôpital Robert-Debré, PARIS,
Centre de Pneumologie de l'Enfant,
BOULOGNE-BILLANCOURT.

Devant une toux exacerbatrice de l'enfant, de nombreux médecins, qui répugnaient dans le passé à parler d'asthme pour ne pas inquiéter les familles, évoquent désormais, très ou trop facilement, un asthme et le traitent comme tel, d'autant plus si l'enfant a

des antécédents d'asthme de moins de 36 mois, alors que l'asthme dans cette tranche d'âge est majoritairement transitoire, surtout en l'absence d'atopie.

Le diagnostic de toux non spécifique, pourtant bien établi et majoritaire sur des cohortes pédiatriques de touseurs chroniques [1], reste inconnu de nombreux praticiens, conduisant à de nombreuses erreurs diagnostiques. Ainsi, sur 108 enfants présentant une toux chronique explorés de manière extensive, avec notamment la réalisation d'un lavage broncho-alvéolaire, le diagnostic d'asthme évoqué médicalement passe de 50 % avant exploration à 5 % à la fin de la démarche diagnostique.

À l'inverse, l'asthme se manifestant uniquement par des accès de toux – *cough variant asthma* – est une entité rare en pédiatrie [2].

Ces divers éléments concourent actuellement au sur-diagnostic de l'asthme, faisant suite à une période de sous-diagnostic dans les années 1980. Cette tendance actuelle au sur-diagnostic de l'asthme est confirmée chez l'adulte par les études ayant mis en place une méthodologie pour répondre à cette question, qui évaluent les diagnostics d'asthme par excès en médecine ambulatoire entre 30 et 61 % des cas suivant les séries [3]. Un pourcentage du même ordre de grandeur de sur-diagnostic d'asthme (48 %) est retrouvé dans une étude pédiatrique consacrée à cette question [4].

Ces diagnostics par excès d'asthme ont pour conséquences :

- la surconsommation médicamenteuse ;
- la modification de la balance bénéfice/risque des corticoïdes inhalés ;
- le risque de méconnaître le vrai diagnostic ;
- un impact sur les études épidémiologiques.

Ces difficultés diagnostiques sont largement liées au caractère hétérogène

Questions flash – 20 ans, 20 temps forts

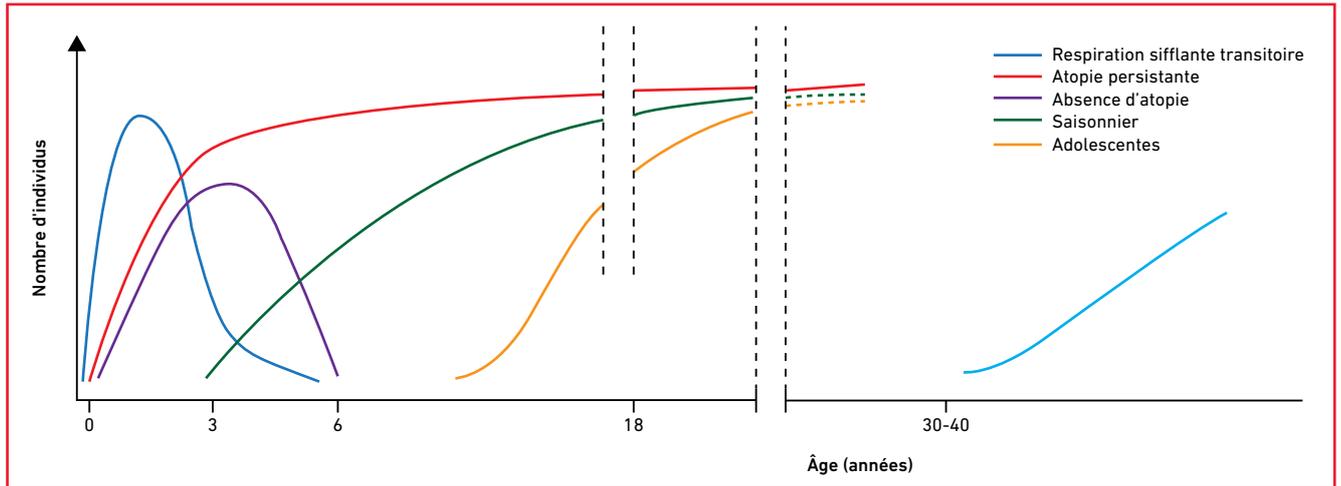


Fig. 1 : Profils de l'asthme en fonction de l'âge.

et imparfaitement défini de la maladie asthmatique, résumé par le consensus GINA [5] comme : “**une maladie hétérogène, généralement caractérisée par une inflammation chronique des voies respiratoires. Il est défini par les antécédents de symptômes respiratoires tels que respiration sifflante, essoufflement, oppression thoracique et toux qui varient en fonction du temps et de l'intensité, ainsi que des limitations variables du débit d'air expiratoire.**”

Il importera de se souvenir, comme élément diagnostique essentiel, que l'asthme chez l'enfant d'âge scolaire est associé à une sensibilisation respiratoire dans plus de 90 % des cas [6] (fig. 1).

Conclusion

Dans les pays occidentaux, le sur-diagnostic de l'asthme l'emporte actuellement largement sur le sous-diagnostic, particulièrement en pédiatrie.

>>> Quatre difficultés spécifiques :

- phénotype respiratoire rapidement évolutif chez le jeune enfant ;
- traitements et surtout diagnostic souvent déjà en place ;
- mesure de la fonction respiratoire difficile ;

– méconnaissance de la toux d'hyper-sensibilité.

>>> Que proposer ?

- analyse critique des données cliniques ;
- essai thérapeutique individuel ;
- méfiance sur le diagnostic d'asthme en cas d'absence de sensibilisation allergénique après 3-6 ans ;
- remettre en cause le diagnostic en cas de mauvaise réponse au traitement avant de procéder à une escalade thérapeutique ;
- réalisation d'une exploration fonctionnelle respiratoire (EFR) dès que possible ;
- refuser les termes trop faciles et porteurs d'erreurs diagnostiques fréquentes d'asthme viro-induit et d'hyperréactivité bronchique (HRB) devant une toux isolée de l'enfant.

>>> Une limite : le sous-diagnostic de l'asthme reste majoritaire chez les populations ayant un très mauvais accès aux soins.

BIBLIOGRAPHIE

1. MARCHANT JM, MASTERS IB, TAYLOR SM *et al.* Evaluation and outcome of young children with chronic cough. *Chest*, 2006;129:1132-1141.

2. BUSH A, FLEMING L. Is asthma overdiagnosed? *Arch Dis Child*, 2016;101:688-689.
3. AARON SD, VANDEMHEEN KL, FITZGERALD JM *et al.* Reevaluation of diagnosis in adults with physician-diagnosed asthma. *JAMA*, 2017;317:269-279.
4. YANG CL, SIMONS E, FOTY RG *et al.* Misdiagnosis of asthma in schoolchildren. *Pediatr Pulmonol*, 2017;52:293-302.
5. ginasthma.org
6. PAVORD ID, BEASLEY R, AGUSTI A *et al.* After asthma: redefining airways diseases. *Lancet*, 2018;391:350-400.

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

Strabismes précoces : lesquels prendre en charge ?

→ **D. BREMOND-GIGNAC**

Service d'Ophthalmologie de l'Hôpital Universitaire Necker Enfants-Malades, Université Paris V René Descartes, INSERM UMRS 1138 Team 17, Université Sorbonne Paris Cité, PARIS.

Le développement visuel de l'enfant s'effectue progressivement après la naissance. Celui-ci évolue selon des étapes qui peuvent varier selon les enfants, mais dans des limites dites "normales". Les nourrissons naissent avec un système visuel immature qui se développe rapidement au cours de la première année de la vie, se poursuit jusqu'à l'âge de 10 ans et même au-delà avec la maturation des saccades oculaires. **À la naissance, le nouveau-né présente une vision évaluable à environ 1/20^e.** Le risque visuel est majeur chez l'enfant prématuré et nécessite des contrôles plus rapprochés.

Les 1^{ers} signes de strabisme précoce apparaissent lors de la période de développement de la fusion avant l'âge d'un an. L'altération des connexions binoculaires en zone du cortex occipital V1 peut entraîner un strabisme précoce. Cela peut s'observer lors de dommages périnataux qui peuvent entraîner un strabisme.

Les strabismes plus tardifs sont plus simples à traiter car les connexions fusionnelles en V1 sont déjà matures. L'alignement oculaire avec absence de déviation est essentiel pour un développement visuel équilibré. Les strabismes peuvent s'accompagner d'une amblyopie (œil avec une vision plus faible que l'autre qui a pris la dominance). Cependant, chez le nourrisson, un bon développement visuel est déterminant pour obtenir un meilleur alignement des yeux.

■ Diagnostic et prise en charge

Devant un strabisme précoce apparu avant l'âge d'un an, l'interrogatoire des parents est essentiel. Le strabisme est-il constant ? Le strabisme est-il intermittent ? Est-ce toujours le même œil qui part ? L'enfant est-il prématuré ? A-t-il eu un retard de croissance intra-utérin ? Une attention particulière est portée aux antécédents familiaux. En effet, **un strabisme convergent intermittent avec des spasmes accommodatifs est considéré comme normal avant l'âge de 3 mois. Cependant, un strabisme permanent doit alerter le pédiatre et faire adresser rapidement l'enfant à un ophtalmologiste, ou si possible à un ophtalmopédiatre.**

L'examen clinique de l'enfant est déterminant pour le dépistage des anomalies visuelles. Il comporte l'aspect général oculaire, la recherche des reflets cornéens de la lumière permettant d'apprécier l'alignement oculaire. La motilité oculaire, la poursuite oculaire, le réflexe pupillaire et le Cover test sont évalués. Ces tests apprécient l'oculomotricité mais aussi l'amblyopie éventuelle.

L'examen ophtalmologique inclut systématiquement l'examen oculaire ainsi qu'un examen de la réfraction sous cycloplégique nécessitant ainsi une dilatation de 1 semaine par atropine, ou 1 heure avant l'examen par cyclopentolate si l'enfant est âgé de plus d'un an. Un examen orthoptique peut parfois être réalisé de première intention pour le dépistage visuel, selon les délais de rendez-vous chez l'ophtalmologiste. Les appareils d'examen oculaire sont spécifiques à l'enfant et sont manipulés. Le fond d'œil est systématiquement effectué pour éliminer une cause organique.

Une opacité des milieux peut être retrouvée à l'examen et constitue une urgence. **Le strabisme divergent doit lui aussi être adressé dans des délais courts et nécessite le plus souvent une imagerie cérébrale.**

■ Principes thérapeutiques

Les principes du traitement, après le diagnostic de strabisme, reposent sur la correction optique des anomalies de la réfraction tels l'hypermétropie, la myopie ou l'astigmatisme. La correction optique permet de corriger la part accommodative des strabismes convergents classiques de l'enfant. Le traitement repose aussi sur la rééducation de l'amblyopie, habituellement réalisée par occlusion quotidienne avec un cache placé sur le bon œil. La durée de l'occlusion par jour est déterminée selon le strabisme, le degré de l'amblyopie et l'âge de l'enfant. La surveillance est régulière, et la chirurgie précoce peut être réalisée si nécessaire par injection de toxine botulique pour paralyser les muscles hyperactifs.

■ Conclusion

L'examen oculaire du nourrisson est difficile. La prise en charge des enfants avec strabismes précoces nécessite un avis ophtalmologique pour éviter un retard à la prise en charge visuelle du nourrisson et éviter une amblyopie. Le dépistage des anomalies organiques pouvant entraîner un strabisme précoce est essentiel, de même que la prise en charge du strabisme. Ce dépistage par le pédiatre représente un enjeu majeur car il permet une prise en charge ophtalmologique rapide et un meilleur résultat fonctionnel visuel.

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

Un germe et sa prévention

Le tétanos



J. GAUDELUS

Hôpitaux Universitaires Paris Seine-Saint-Denis, Pôle Femme-Enfant, Service de Pédiatrie, Hôpital Jean-Verdier, BONDY.

Le tétanos est une toxi-infection aiguë provoquée par des souches toxigènes du bacille *Clostridium tetani* (*C. tetani*). Le tétanos demeure un problème de santé publique important dans de nombreuses parties du monde où les programmes de vaccination sont inadéquats, en particulier dans les zones les moins développées des pays à faible revenu.

Dans les pays où les programmes de vaccination parviennent, depuis des décennies, à maintenir une couverture élevée de la vaccination par l'anatoxine tétanique, les taux d'incidence du tétanos sont très faibles et la plupart des cas signalés se voient après une plaie ou une blessure chez des personnes non vaccinées ou insuffisamment vaccinées.

Les objectifs de la vaccination anti-tétanique [1] sont d'éliminer le tétanos maternel et néonatal et de conférer à toutes les personnes une protection à

vie, en obtenant et en maintenant une couverture vaccinale par 6 doses de vaccin contenant l'anatoxine tétanique.

■ L'agent pathogène

C. tetani est un bacille sporogène à Gram positif, strictement anaérobie. Il est ubiquitaire. Ses spores sont présentes en grande quantité dans l'environnement, en particulier dans les sols chauds et humides. Il est présent occasionnellement dans le tube digestif des animaux et persiste dans les déjections animales et le sol sous forme sporulée, très résistante. *C. tetani* pénètre dans l'organisme par les plaies ou des lésions tissulaires contaminées.

Quand les conditions d'anaérobiose sont réunies, les spores dormantes peuvent se transformer en bacilles tétaniques actifs producteurs de toxine. La toxine la plus importante de *C. tetani* est la tétanospasmine, qui bloque la libération des neurotransmetteurs inhibiteurs du système nerveux central (glycine, GABA) et provoque les contractions et les spasmes musculaires caractéristiques du tétanos généralisé.

■ Épidémiologie

Le tétanos reste un problème de santé publique important dans de nombreuses parties du monde où les programmes de vaccination sont inadéquats. La majorité des cas de tétanos signalés sont liés à la naissance et surviennent dans les pays à faible revenu, chez des mères insuffisamment vaccinées ou chez leurs nouveau-nés à la suite d'un accouchement, d'un avortement, de soins post-natals ou de

soins de cordon ombilical pratiqués dans de mauvaises conditions d'hygiène. Les nouveau-nés contractent le tétanos lorsque des instruments non stériles sont utilisés pour couper le cordon ombilical ou lorsque des substances contaminées sont utilisées pour couvrir le cordon ombilical.

Dans de nombreux pays, la surveillance du tétanos n'est pas bien établie et on ignore l'incidence exacte de la maladie. L'OMS estime qu'en 2015, quelque 34 000 nouveau-nés sont décédés de tétanos néonatal [2]. Cela représente une baisse de 96 % par rapport à 1988 [1], témoignant des progrès considérables accomplis. L'objectif de l'OMS est l'élimination mondiale du tétanos maternel et néonatal, définie comme l'obtention de moins de 1 cas de tétanos néonatal pour 1 000 naissances vivantes dans tous les districts de tous les pays. Il n'existe aucune estimation mondiale du nombre de décès dus au tétanos chez les sujets de plus de 5 ans, y compris pour le tétanos maternel.

Dans les pays où les programmes de vaccination parviennent depuis des décennies à maintenir une couverture élevée de la vaccination par l'anatoxine tétanique, les taux d'incidence du tétanos sont très faibles et la plupart des cas signalés concernent des personnes non vaccinées ou insuffisamment vaccinées :

>>> Dans l'Union européenne, le nombre de cas confirmés de tétanos identifiés depuis 2006 varie entre 49 et 167 par an, avec une tendance à la baisse. En 2014, l'incidence totale signalée dans l'Union européenne était de 0,01 cas pour 100 000 habitants et 65 % des

personnes atteintes étaient âgées de 65 ans ou plus [1].

>>> **Aux États-Unis**, l'incidence annuelle moyenne enregistrée entre 2001 et 2008 était de 0,01 cas pour 100 000 habitants. Parmi les cas observés pendant cette période, 30 % étaient âgés de 65 ans ou plus, 60 % avaient entre 20 et 64 ans et 10 % moins de 20 ans [3]. Le risque de décès lié au tétanos était 5 fois plus important chez les patients de 65 ans ou plus.

>>> **En France**, le tétanos est une maladie à déclaration obligatoire (DO). La DO permet de suivre l'évolution de l'incidence de la maladie, d'en connaître les principales caractéristiques épidémiologiques et d'évaluer l'impact des mesures préventives. Les cas à déclarer sont uniquement les tétanos généralisés. Son exhaustivité est estimée à 50 % [4]. Au cours des années 2012 à 2017, 35 cas de tétanos ont été déclarés et se répartissent ainsi : 5 en 2012, 10 en 2013, 3 en 2014, 9 en 2015, 4 en 2016 et 4 en 2017. Cela correspond à une incidence des cas déclarés comprise entre 0,05 et 0,15 cas par million d'habitants.

La **figure 1** montre une diminution importante de l'incidence du tétanos de 1960 à 2017. Au cours des 12 dernières années, le nombre annuel de cas a varié entre 4 et 15 cas par an. Les cas concernent principalement des personnes âgées (25 sur les 35, soit 71 % ont 70 ans et plus) et des femmes (22 soit 63 %). L'âge médian des cas était de 83 ans (extrêmes : 3-94 ans). 3 cas ont été déclarés chez de jeunes garçons âgés respectivement de 3, 4 et 8 ans, tous nés en France métropolitaine. Le taux d'incidence annuelle moyen, calculé sur les 6 années de surveillance (2012-2017), était de 0,09 cas par million d'habitants, plus élevé chez les femmes que chez les hommes (0,11 vs 0,07 par million). Les taux d'incidence par tranche d'âge et par sexe montrent que le taux d'incidence le plus élevé est chez les sujets âgés de 80 ans et plus (0,98 cas par million), plus

élevé chez les femmes (1,2 par million) que chez les hommes (0,49 par million) dans cette tranche d'âge.

Sur le total des cas déclarés, à une exception près, la porte d'entrée a toujours été identifiée. Il s'agissait de plaies chroniques dans 7 cas (20 %) : ulcères variqueux, souillure sur plaie préexistante lors de travaux de jardinage, moignon d'amputation mal protégé. Pour les 27 autres cas (77 %), il s'agissait de blessures, le plus souvent minimales : blessure par du matériel souillé (13 cas) lors de travaux de jardinage ou d'extérieur, chute avec plaie souillée par du matériel ou de la terre (9 cas) mais aussi suite à un accident.

Tous ces cas ont été hospitalisés en service de réanimation. Si on exclut les décès, la durée médiane d'hospitalisation en réanimation était de 40 jours (extrêmes : 2-85 jours, n = 27). Pour les 3 enfants, la durée de séjour en réanimation a été de 9 jours pour l'un et de 26 jours pour les deux autres. 8 patients sont décédés, soit une létalité de 23 %. L'âge médian des sujets décédés était de 84 ans (extrêmes : 55-93 ans). Des séquelles (difficultés motrices, rétractions musculaires et autres complications ostéo-articulaires) ont été signalées

pour 12 patients (34 %) dont 2 des 3 enfants. Les 15 autres patients ont guéri sans séquelle (43 %).

Pour 20 patients (57 %), le statut vaccinal était inconnu. Pour les 15 patients pour lesquels le statut vaccinal était renseigné, 13 étaient non vaccinés et 2 auraient eu des antécédents de vaccination. Le premier, âgé de 51 ans, avait une date de dernière dose connue remontant à 27 ans mais un nombre total de doses reçues inconnu et, pour le second, âgé de 71 ans, la vaccination n'a pu être documentée. Concernant les 3 enfants, l'un avait une vaccination incomplète (à l'âge de 4 ans, il n'avait eu que 2 doses prévues pour la primovaccination) et les deux autres n'étaient pas vaccinés.

■ La maladie

La période d'incubation est de 3 à 21 jours. L'intervalle médian entre l'infection et la survenue des symptômes est de 7 jours, mais la maladie peut apparaître jusqu'à 178 jours après l'infection. En règle générale, plus la lésion est éloignée du système nerveux central, plus la période d'incubation est longue. Les périodes d'incubation plus courtes sont associées à des taux de mortalité plus

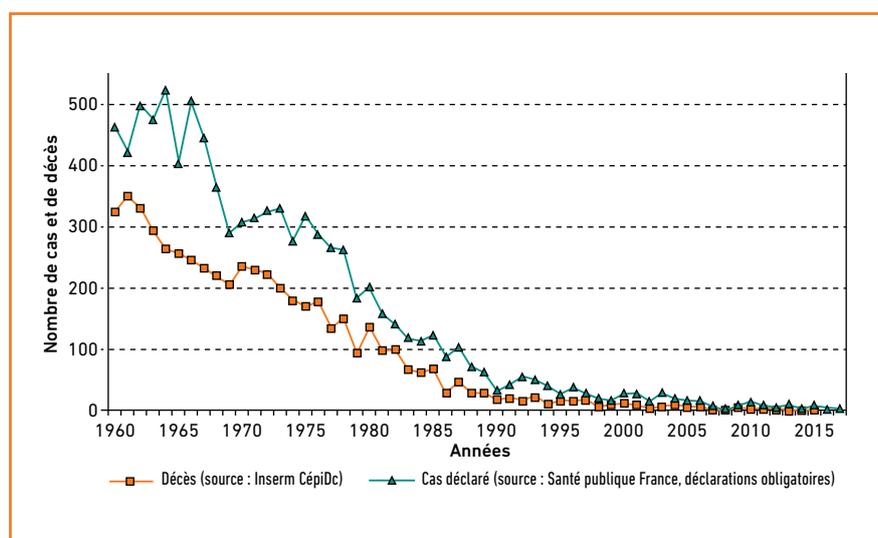


Fig. 1 : Le tétanos en France de 1960 à 2017, cas déclarés et décès annuels.

Un germe et sa prévention

élevés. Pour le tétanos néonatal, les symptômes apparaissent dans 90 % des cas dans un délai de 3 à 14 jours (moyenne 7) après la naissance.

Trois tableaux cliniques peuvent être distingués :

>>> **Le tétanos localisé** se caractérise par une contraction durable des muscles situés dans la même région que la plaie. La létalité est inférieure à 1 %.

>>> **Le tétanos céphalique** est une forme rare de la maladie liée à la présence d'une otite moyenne ou de lésions sur la tête. Il se manifeste par une paralysie des nerfs crâniens. Cette forme de tétanos a une période d'incubation courte (de 1 à 2 jours) et un taux de létalité de 15 à 30 %. Le tétanos céphalique peut évoluer vers la forme généralisée.

>>> **Le tétanos généralisé** est la forme la plus fréquente (plus de 80 % cas) et la plus grave. L'apparition de la maladie se caractérise par des spasmes des muscles de la mâchoire : **trismus** se traduisant par une incapacité à ouvrir la bouche (**fig. 2**). Les spasmes des muscles de la face produisent un **rire sardonique**, expression particulière du visage qui ressemble à un sourire forcé. Des spasmes continus des muscles du dos provoquent un **opisthotonos** caractérisé par une cambrure vers l'arrière de la tête, du cou et de la colonne vertébrale (**fig. 3**), et des **convulsions généralisées** souvent en réaction à des stimuli. Un spasme de la glotte peut entraîner un décès brutal. Dans le tétanos néonatal (**fig. 4**), les spasmes généralisés sont souvent précédés d'une incapacité à téter ou à s'alimenter et de pleurs excessifs.

La sévérité globale du tétanos généralisé et son taux de létalité sont très variables. Le taux de létalité se situe entre 10 et 70 % selon le traitement, l'âge et l'état de santé général du patient. En l'absence de soins intensifs, il est de près de 100 % chez les patients les plus jeunes et les plus âgés.



Fig. 2 : Trismus.

Diagnostic

Le diagnostic de tétanos est établi sur des signes cliniques et sur le contexte, et ne dépend pas d'une confirmation en laboratoire. L'OMS définit les cas confirmés de tétanos néonatal comme suit : maladie survenant chez un nourrisson qui tète et pleure normalement au cours des deux premiers jours de vie, mais qui perd cette capacité entre le 3^e et le 25^e jour et devient raide ou



Fig. 3 : Opisthotonos.



Fig. 4 : Tétanos néonatal.

présente des spasmes. La définition OMS du tétanos adulte repose sur la présence d'au moins un des signes suivants : trismus ou "rire sardonique" ou contractions musculaires douloureuses.

■ Traitement

L'administration d'immunoglobuline antitétanique humaine, qui permet d'éviter que la maladie ne progresse davantage en éliminant les toxines tétaniques non liées, est recommandée même si elle a peu de chance de modifier la pathologie existante. L'antitoxine tétanique d'origine équine est associée à de graves réactions allergiques et ne doit être utilisée que sous forme d'une forte dose en administration unique après avoir réalisé des tests d'hypersensibilité. Les antibiotiques peuvent également prévenir la progression de la maladie : métronidazole ou pénicilline G.

Des soins de soutien sont indispensables :

- placer les patients dans un environnement sombre et calme pour réduire les risques de spasmes réflexes ;
- alimentation par sonde nasogastrique ;
- les benzodiazépines constituent le traitement de choix pour contrôler les spasmes musculaires ;
- en présence de spasmes musculaires, il est vital de maintenir les voies respiratoires ouvertes.

■ Prévention

Contrairement aux autres maladies à prévention vaccinale, le tétanos n'est pas à transmission interhumaine et il n'existe aucune immunité individuelle indirecte vis-à-vis de l'infection. Le tétanos ne peut être prévenu que grâce aux vaccins contenant l'anatoxine tétanique. De plus, l'immunité contre le tétanos ne peut être acquise naturellement. Seule une vaccination bien conduite offre une protection vis-à-vis de la maladie. La guérison du tétanos ne confère aucune protection.

Le tétanos néonatal a quasiment disparu des pays industrialisés à couverture vaccinale élevée, mais est encore à l'origine de nombreux cas dans les pays en développement (cf. épidémiologie). La persistance de cas dans la population adulte est liée à l'absence d'entretien de l'immunité par les injections de rappels.

L'immunité induite par les anticorps dépend de la capacité des anticorps antitétaniques à neutraliser la téta-nospasme. Les nourrissons peuvent être protégés par les anticorps maternels, transmis au fœtus par le placenta. Une vaccination suffisante de la mère, conformément au calendrier vaccinal, confère une protection au nourrisson pendant la période néonatale.

■ Le vaccin

Le vaccin contenant l'anatoxine tétanique, mis au point en 1924, a été utilisé la première fois à grand échelle pour vacciner les soldats au cours de la Seconde Guerre mondiale.

La méthode traditionnelle de production du vaccin contenant l'anatoxine tétanique consiste à cultiver des souches toxigènes de *C. tetani* dans un milieu liquide favorisant la production de toxine, à récolter cette toxine par filtration, à l'inactiver par le formaldéhyde (elle devient ainsi une anatoxine) et à la soumettre à plusieurs étapes de purification et de stérilisation. Pour accroître son immunogénicité, l'anatoxine est adsorbée sur un adjuvant.

L'activité de l'anatoxine tétanique, exprimée en unités internationales (UI) de protection, est déterminée en étudiant la survie de cobayes et de souris vaccinés après inoculation d'épreuve par la toxine tétanique.

Selon les prescriptions de l'OMS, l'activité des vaccins antitétaniques administrés aux enfants ne doit

pas être inférieure à 40 UI par dose. Pour la vaccination de rappel des enfants plus âgés ou des adultes, l'activité minimale exigée peut être plus faible et doit être approuvée par les autorités réglementaires compétentes. La dose standard de vaccin à base d'anatoxine tétanique est de 0,5 mL. Elle est administrée par voie intramusculaire dans la face antérolatérale de la cuisse chez le nourrisson et dans le muscle deltoïde chez les sujets plus âgés.

De nombreux vaccins différents contenant l'anatoxine tétanique sont homologués dans le monde. L'anatoxine tétanique est disponible sous forme de vaccin monovalent ou en tant que composante de vaccins combinés protégeant contre d'autres maladies à prévention vaccinale telle que la diphtérie (D ou d en fonction de la dose d'antigène), la coqueluche (Ce pour vaccin coquelucheux à germes entiers ; Ca pour vaccin coquelucheux acellulaire ; C ou c en fonction de la dose d'antigène) la poliomyélite (P), l'*Hæmophilus influenzae* de type B (Hib) et l'hépatite B (HB).

L'anatoxine (quantité d'antigène au moins égale à 40 UI par dose) entre dans la composition des vaccins tétravalents DTTPCa, des vaccins pentavalents DTTPCaHib et des vaccins hexavalents DTTPCaHib HB. Seuls ces vaccins sont susceptibles d'être utilisés en primovaccination chez l'enfant ainsi que pour le premier rappel.

Pour les doses de rappel ultérieur (à partir de 6 ans), des vaccins combinés antitétaniques et antidiphtériques à teneur réduite en antigène diphtérique (d : dose 15 fois moins importante que D) mais aussi antitétanique (quantité d'antigène au moins égale à 20 UI par dose) sont disponibles et auxquels on peut associer le vaccin anti-poliomyélitique injectable dTPCa et le vaccin coquelucheux acellulaire.

L'anatoxine tétanique sert également de protéine porteuse dans certains vaccins conjugués, notamment

Un germe et sa prévention

LE SAVIEZ-VOUS ?

L'histoire de la fabrication de l'anatoxine tétanique est très liée à celle de la toxine diphtérique. Le bacille de la diphtérie a été observé pour la première fois par Edwin Klebs sur un frottis de membrane et mis en culture en 1884 par Friedrich Loeffler (bacille de Klebs-Loeffler), qui a aussi montré que la bactérie était pathogène chez les animaux. Les bacilles n'étaient présents que dans la gorge et on ne les retrouvait pas dans les autres organes présentant pourtant des lésions caractéristiques. Loeffler avait déjà pensé à l'existence d'une toxine secrétée par les bacilles.

En 1888, Émile Roux et Alexandre Yersin établirent une corrélation entre l'infection focale et les lésions distantes, et postulèrent que celles-ci pouvaient être produites par une exotoxine thermolabile présente dans les filtrats de culture bactérienne. En 1890, Emil Von Behring et Shibasaburo Kitasato montraient l'existence d'une antitoxine spécifique dans le sérum d'animaux ayant reçu des doses sublétales de toxine. Ce sérum avait la capacité de neutraliser la toxine présente dans les filtrats de culture. On commença à traiter les enfants par sérothérapie un an plus tard. Les essais commencèrent à l'hôpital des Enfants Malades. Pendant ce temps, à l'hôpital Trousseau, on conservait les soins classiques par manque d'antisérum. La mortalité aux Enfants Malades chuta de 51 % à 24 % alors qu'elle restait constante, autour de 60 %, à Trousseau.

Roux présenta ses brillants résultats au congrès d'hygiène de Budapest en 1894 et rendit hommage à la découverte de Behring et Kitasato. Theobald Smith, aux États-Unis, utilisa un mélange neutre de toxine diphtérique et d'antitoxine de cheval pour immuniser des cobayes et des chevaux puis des enfants. Un programme à grande échelle de vaccination des enfants scolarisés dans la ville de New York fut entrepris par Park en 1922. Cette technique fut utilisée jusqu'en 1924 puis remplacée par des anatoxines.

Alexander Glenny et Hopkins en Angleterre montrèrent, en 1923, que l'action du formol pouvait transformer la toxine diphtérique en toxine atténuée ou *Toxoid*. Une anatoxine (*ana* en grec : en arrière, en sens inverse) diphtérique stable, totalement dépourvue de toxicité fut finalement produite en 1923 par Gaston Ramon par action conjuguée du formol et de la chaleur. Cet auteur rapporta également un essai d'inoculation sans effet secondaire... sur lui-même. La vaccination par l'anatoxine de Ramon commença en 1923 sur un petit nombre d'enfants puis devint d'emploi courant vers 1928 et obligatoire en France le 28 juin 1938.

La mise au point de l'anatoxine tétanique emprunte une voie parallèle. Des expériences chez l'animal permirent à Arthur Nicolaïer, en 1884, de découvrir que le tétanos était associé à certains bacilles du sol. Il pensait que le tétanos était dû à la diffusion d'un poison produit au niveau des blessures contaminées par le sol. En 1889, Kitasato isola l'agent causal. L'existence d'une toxine tétanique fut démontrée en 1890 par Knud Faber et l'antitoxine tétanique identifiée la même année par Von Behring et Kitasato après immunisation de lapin par une toxine atténuée. L'antitoxine tétanique fut préparée ensuite en grande quantité par immunisation de chevaux. De nombreuses tentatives visant à préparer une anatoxine sans danger, stable et efficace chez l'homme échouèrent. Le même procédé que celui utilisé pour la mise au point de l'anatoxine diphtérique fut utilisé par Ramon.

Ramon et Zoeller réussirent ainsi les premières vaccinations humaines avec l'anatoxine tétanique.

des vaccins conjugués anti-Hib, anti-méningococciques (A, C, ACYW et les associations C-Hib, CY-Hib), antipneumococciques (VPC) et anti-typhoïdiques (VTC).

Immunogénicité et efficacité

Il n'existe pas d'indicateur immunologique avéré de la protection contre le tétanos. La quantité minimale

d'anticorps circulants (AC) qui garantit, dans la plupart des cas, une immunité contre le tétanos dépend de l'épreuve utilisée. Dans les tests de neutralisation *in vivo* ou les titrages

immuno-enzymatiques ELISA modifiés, on estime généralement que les concentrations dépassant 0,01 UI sont protectrices, tandis que des concentrations d'anticorps d'au moins 0,1-0,2 UI/mL sont considérées comme productrices pour les méthodes ELISA standards. Le but doit être de maintenir une forte concentration en anticorps tout au long de la vie.

La protection est incomplète après la première dose de vaccin, mais des concentrations en AC suffisantes pour conférer une protection à court terme sont obtenues chez la majorité des sujets après l'administration de 2 doses espacées d'au moins 4 semaines. L'immunité baisse au cours du temps. Un an après la vaccination, la proportion de personnes insuffisamment protégées peut atteindre 20 % et la concentration moyenne en AC peut tomber en dessous du seuil de protection [1]. Une troisième dose induit l'immunité chez près de 100 % des personnes vaccinées.

Dans une étude réalisée auprès de femmes enceintes sans antécédent de vaccination antitétanique, 78 % des femmes ayant reçu 2 doses de vaccin au cours de la grossesse présentaient des taux d'AC antitétaniques supérieurs au seuil de protection 3 ans plus tard. Les nourrissons nés de mères dont les taux d'AC antitétaniques sont insuffisants peuvent être exposés à un risque de tétanos. Une troisième dose de vaccin contenant l'anatoxine tétanique doit être administrée lors de la grossesse suivante ou au moins 6-12 mois après les 2 premières doses [1].

Les doses de vaccin antitétanique doivent être espacées d'au moins 4 semaines pour induire une réponse immunitaire suffisante, s'accompagnant d'une augmentation de la concentration en AC antitétaniques. L'allongement de cet intervalle à 2 mois provoque une réponse immunitaire plus forte. Après la troisième dose, toute dose supplémentaire administrée après un intervalle

d'au moins 1 an se traduit par une hausse du taux d'AC antitétaniques et une prolongation de la durée de l'immunité.

La réponse immunitaire aux vaccins contenant l'anatoxine tétanique a tendance à décliner avec l'âge. Des études comparatives montrent que les enfants parviennent généralement à des taux d'AC plus élevés que les adultes. Chez les adultes non préalablement vaccinés, une troisième dose administrée 6-12 mois après les 2 premières induit des titres élevés d'AC antitétaniques de longue durée de vie.

Plusieurs vaccins conjugués polyséprotéine utilisant l'anatoxine tétanique comme protéine porteuse ont été mis au point. Il a été montré que l'administration concomitante du vaccin anti-Hib conjugué à l'anatoxine tétanique (PRP-T) et du vaccin DTC induit une réponse en AC antitétaniques équivalente ou supérieure à celle produite par le seul DT. Bien que les vaccins PRP-T et DT induisent un taux d'AC supérieur au seuil de protection proposé (0,01 UI/mL), la réponse en AC est plus faible avec le vaccin PRP-T qu'avec le vaccin DT. Les vaccins PRP-T ne peuvent donc pas se substituer aux vaccins contenant l'anatoxine tétanique. Les données rapportées aux Philippines et au Royaume-Uni ont montré que les vaccins conjugués à l'anatoxine tétanique sont susceptibles de renforcer la réponse en AC antitétaniques et de servir de rappel [1].

Le vaccin anti-méningococcique contenant le polyséprotéine capsulaire A (PsA) conjugué à l'anatoxine tétanique (PsA-TT) augmente le taux d'AC antitétaniques chez les sujets préalablement vaccinés âgés de 12 mois à 35 ans dans plusieurs pays africains et en Inde. Le vaccin PsA-TT ne doit pas se substituer aux vaccins à base d'anatoxine tétanique mais son utilisation présente l'avantage supplémentaire d'une dose additionnelle de rappel par l'anatoxine tétanique [5]. La vaccination maternelle par le Tdca/VPI induit une réponse

immunitaire accrue du nourrisson à l'anatoxine tétanique et aux vaccins conjugués la contenant [1].

Le programme de vaccination français est rappelé dans l'**encadré I** [6].

L'efficacité des vaccins contenant l'anatoxine tétanique a été constatée de manière empirique depuis la Deuxième Guerre mondiale. Aucun essai clinique conforme aux normes actuelles de conduite des essais contrôlés randomisés n'a été réalisé pour évaluer l'efficacité des vaccins contenant l'anatoxine antitétanique contre le tétanos non néonatal. Les résultats d'études d'efficacité menées auprès des femmes enceintes et de femmes en âge de procréer vaccinées par l'anatoxine tétanique pour prévenir le tétanos néonatal peuvent être admis comme preuve d'efficacité de ce vaccin [1]. Ils montrent qu'une dose unique de vaccin contenant l'anatoxine tétanique n'a pas d'effet protecteur contre le tétanos néonatal. L'efficacité de 2 doses ou plus d'anatoxine tétanique,

Calendrier vaccinal français

Le vaccin antitétanique fait partie des vaccins obligatoires du nourrisson depuis 1940 et, depuis le 1^{er} janvier 2018, il est inclus dans la liste des 11 vaccinations obligatoires à administrer avant l'âge de 18 mois pour tout enfant né après le 1^{er} janvier 2018.

Chez les nourrissons et les enfants, le calendrier vaccinal prévoit 2 doses à 2 mois d'intervalle dès l'âge de 2 mois, puis des rappels aux âges de 11 mois, 6 ans et 11-13 ans.

Les rappels suivants seront administrés à l'âge adulte à 25, 45 et 65 ans, puis tous les 10 ans à partir de 75 ans.

Pour les adultes non vaccinés, la primovaccination comporte deux doses à 2 mois d'intervalle, avec un rappel à 6 à 12 mois plus tard puis l'administration de rappels aux âges prévus par le calendrier vaccinal en vigueur.

Encadré I.

Un germe et sa prévention

administrées selon un calendrier approprié aux femmes enceintes ou en âge de procréer pour prévenir la mortalité néonatale due au tétanos, était de 94 % (IC 95 % : 80-98).

La prévention du tétanos néonatal dépend de la vaccination antitétanique maternelle qui induit une production d'ACIgG spécifiques, qui sont transmis au fœtus par voie transplacentaire. La concentration sérique du nourrisson en AC antitétaniques à la naissance est égale ou supérieure à celle de la mère. La transmission transplacentaire des AC peut être réduite si l'intervalle entre la dernière dose d'anatoxine tétanique et l'accouchement est court (moins de 14 jours) ainsi qu'en cas de prématurité ou d'infections maternelles telles que l'infection à VIH, l'hypergammaglobulinémie dans un contexte palustre ou l'infection palustre chronique du placenta [1].

Durée de la protection et nécessité des rappels

La durée de la protection dépend de plusieurs facteurs, notamment de l'âge de la personne vaccinée, du nombre de doses administrées et de l'intervalle entre ces doses. Les données des études sérologiques indiquent que l'administration d'une série de primovaccination de 3 doses d'anatoxine tétanique au nourrisson, suivies d'une dose de rappel dans la deuxième année de vie, confèrent une protection pendant 3 à 5 ans. Une dose de rappel supplémentaire (chez le jeune enfant) protège jusqu'à l'adolescence et une autre administrée à l'adolescence induit une immunité pendant une bonne partie de l'âge adulte, protégeant ainsi les femmes pendant la période où elles sont en âge de procréer.

Certains experts estiment que l'administration de 5 doses au cours de l'enfance suffit à fournir une protection à long terme, dans la mesure où la plupart des cas de tétanos observés dans

les pays développés concernent des personnes non vaccinées ou ayant reçu moins de 5 doses de vaccin. Les rappels peuvent encore induire une réponse au bout de 25-30 ans, ce qui témoigne de la persistance de la mémoire immunitaire. Les données d'enquêtes sérologiques indiquent que les doses de rappel sont cruciales chez l'adolescent et l'adulte pour maintenir le taux élevé d'AC susceptibles de persister pendant des décennies [1].

Les données recueillies dans le cadre d'une revue systématique [7] indiquent que l'administration d'une dose de rappel du vaccin Tdca ou Td aux adolescents et aux adultes induit une forte réponse immunitaire humorale à tous les antigènes vaccinaux. Dix ans après la vaccination, les taux d'AC antitétaniques demeurent supérieurs à leur niveau pré-vaccinal et restent protecteurs ($\geq 0,1$ UI/mL) chez 97 % des adolescents et des adultes.

Tolérance du vaccin

L'anatoxine tétanique, utilisée seule ou dans diverses associations, est considérée comme très sûre. Des réactions locales bénignes de type douleur et érythème sont fréquentes de même que des réactions systémiques bénignes (fièvre). L'intensité et la fréquence des réactions locales et systémiques ont tendance à augmenter avec le nombre de doses reçues. Il existe par ailleurs un risque de réaction locale exagérée lorsqu'on vaccine un sujet dont les AC antitétaniques sont déjà élevés (phénomène d'Arthus). Les manifestations générales graves sont très rares. Des cas de neuropathies périphériques de type névrite du plexus brachial ont été signalés. Selon les données de surveillance passive aux États-Unis, le nombre de cas notifiés dans les 60 jours de la vaccination était de 0,69 pour 10 millions de doses. Il en est de même pour de rares cas de syndrome de Guillain Barré, mais la relation causale n'a pas été clairement établie [8].

Une revue systématique récente [9] a montré que l'utilisation des vaccins combinés DTCa-hepB-Hib et DTcE-HepB-Hib n'augmentait pas l'incidence de manifestations indésirables graves par rapport aux vaccins individuels, mais provoquait des réactions mineures un peu plus fréquentes telles que rougeur et douleur.

Toute réaction anaphylactique sévère à un composant vaccinal ou à une dose antérieure constitue une contre-indication à des vaccins contenant l'anatoxine tétanique. Les vaccins contenant l'anatoxine tétanique sont considérés comme sûrs pour les femmes enceintes, et la vaccination de ces dernières est recommandée dans l'objectif de prévenir le tétanos maternel et néonatal.

Soins des plaies pour la prévention du tétanos

Le type de prophylaxie antitétanique nécessaire à la suite d'une blessure dépend de la nature de la lésion et des antécédents vaccinaux du patient [10]. Toutes les plaies doivent être rapidement nettoyées et débridées. L'immunisation passive par immunoglobuline antitétanique, de préférence d'origine humaine, est recommandée à titre de prophylaxie en présence de plaies souillées chez les personnes dont la vaccination est incomplète ou dont les antécédents vaccinaux sont incertains. L'administration d'une dose de rappel de vaccin contenant l'anatoxine tétanique, adaptée à l'âge du patient, est préconisée en cas de vaccination incomplète. Les recommandations françaises sont reproduites dans le **tableau I**.

Conclusion

Le tétanos maternel et néonatal reste un problème de santé publique dans le monde, dans les pays où les programmes de vaccination ne sont pas applicables ou

Type de blessure	Personne à jour de ses vaccinations selon le calendrier vaccinal en vigueur*	Personne non à jour
Mineure, propre	Pas d'injection. Préciser la date du prochain rappel.	Administration immédiate d'une dose de vaccin contenant la valence tétanique. Proposer si nécessaire un programme de mise à jour et préciser la date du prochain rappel.
Majeure** ou susceptible d'avoir été contaminée par des germes d'origine tellurique	Pas d'injection. Préciser la date du prochain rappel.	Dans un bras, immunoglobuline tétanique humaine 250 UI. Dans l'autre bras, administration d'une dose de vaccin contenant la valence tétanique. Proposer si nécessaire un programme de mise à jour et préciser la date du prochain rappel.

* Personnes âgées de moins de 65 ans ayant reçu une dose de vaccin contenant une valence tétanique depuis moins de vingt ans. Personnes âgées de 65 ans et plus ayant reçu une dose de vaccin contenant une valence tétanique depuis moins de dix ans.
** Plaie majeure : plaie étendue, pénétrante, avec corps étranger ou traitée tardivement.

Tableau I : Recommandations françaises pour la prévention du tétanos.

appliqués. Dans les pays ayant une couverture vaccinale élevée, les taux d'incidence du tétanos sont faibles, survenant après une plaie ou une blessure chez les personnes non ou insuffisamment vaccinées. La prévention de la maladie repose sur la vaccination par l'anatoxine tétanique. La maladie elle-même n'est pas immunisante. Tous les cas et les décès sont évitables par l'application d'un programme de vaccination adéquat visant à créer et entretenir l'immunité.

Les recommandations de l'OMS [1, 11]

Les objectifs de la vaccination antitétanique sont d'éliminer le tétanos maternel et néonatal et de conférer à toutes les personnes une protection à vie contre le tétanos, en obtenant et en maintenant une couverture de la vaccination par 6 doses de vaccin

contenant l'anatoxine tétanique (3 doses de primovaccination et 3 doses de rappel) dans le cadre des programmes de vaccination systématique de l'enfant.

Tous les enfants dans le monde entier devraient être vaccinés contre le tétanos. Une série de 3 doses de primovaccination par l'anatoxine tétanique est recommandée, la première devant être administrée à partir de l'âge de 6 semaines. Les doses suivantes seront administrées avec un intervalle minimal de 4 semaines entre les doses.

Les programmes de vaccination devront veiller à ce que 3 doses de rappel de l'anatoxine tétanique (portant ainsi à 6 le nombre total de doses) soient administrées, de préférence pendant l'enfance pour s'achever à l'adolescence afin de garantir une protection tout au long de l'adolescence et de l'âge adulte. Ces trois doses de

rappel devraient être administrées aux âges suivants : 12-23 mois, 4-7 ans et 9-15 ans. Dans l'idéal, elles devraient être espacées d'au moins 4 ans. Il convient de saisir toutes les occasions d'administrer ou d'achever la série complète de vaccination par l'anatoxine tétanique chez les personnes qui n'ont pas été vaccinées ou l'ont été de manière incomplète. Chaque individu devrait se voir remettre un carnet de vaccination et être informé de la nécessité de le conserver.

D'autres efforts de prévention du tétanos doivent également être effectués, pour tous les âges et pour les deux sexes, en assurant une éducation individuelle et communautaire sur les règles d'hygiène applicables aux soins des plaies et sur l'importance des protocoles chirurgicaux standards conformes aux lignes directives de l'OMS.

Dans les pays où le tétanos maternel et néonatal n'a pas encore été éliminé et dans les zones où il demeure un problème de santé publique, une attention toute particulière doit être portée à la vaccination des femmes en âge de procréer. Il convient, en tant que stratégie minimale de protection des nouveau-nés, de vérifier les antécédents de vaccination antitétanique de toutes les femmes enceintes lors de leur première consultation prénatale, et d'administrer les doses manquantes à cette occasion ainsi que lors des consultations suivantes le cas échéant.

Les femmes enceintes pour lesquelles on ne dispose pas de renseignements fiables sur les vaccinations antitétaniques antérieures doivent recevoir au moins 2 doses contenant l'anatoxine tétanique (de préférence Td) espacées d'au moins 4 semaines, la deuxième dose devant être administrée au moins 2 semaines avant la naissance. Pour garantir une protection pour une période d'au moins 5 ans, une troisième dose doit être administrée 6 mois plus tard au moins. Une quatrième et une cinquième dose seront administrées à intervalle d'au moins 1 an

Un germe et sa prévention

ou lors des grossesses suivantes, pour induire une protection à vie.

Les femmes enceintes qui n'ont reçu que 3 doses d'anatoxine tétanique au cours de l'enfance, sans dose de rappel, doivent recevoir 2 doses de vaccin contenant l'anatoxine tétanique dès que possible durant la grossesse, les doses devant être espacées d'un moins 4 semaines et la deuxième dose devant être administrée au moins 2 semaines avant la naissance. Les femmes qui ont reçu 4 doses d'anatoxine tétanique au cours de l'enfance ou de l'adolescence n'ont besoin que d'un rappel qui doit être administré dès que possible. Dans ces deux scénarios, l'obtention d'une protection à vie exige une sixième dose administrée au moins un an après la cinquième.

Dans les pays qui n'ont pas atteint l'objectif d'élimination du tétanos maternel et néonatal, l'approche "haut risque" devrait être intégrée à la stratégie d'élimination. Cette approche cible l'ensemble des femmes en âge de procréer et consiste à réaliser 3 tournées de vaccination sous forme de vaccin contenant l'anatoxine tétanique, quel que soit le statut vaccinal, avec un intervalle d'au moins 4 semaines entre les doses 1 et 2 et d'au moins 6 mois entre les doses 2 et 3. La promotion des règles d'hygiène lors des accouchements et des soins du cordon ombilical constitue une activité complémentaire importante pour prévenir le tétanos maternel et néonatal.

Vaccination en cas de lésion : bien que la vaccination, si elle est adéquate, soit censée garantir une protection suffisante contre le tétanos, les médecins peuvent décider d'administrer une dose de vaccin contenant l'anatoxine tétanique (de préférence le Td) en cas de lésion traumatique, en sus d'autres mesures préventives dans le cadre d'une prise en charge des plaies, si la lésion est grave ou si les informations sur les antécédents de vaccination antitétanique du patient sont peu fiables.

POINTS FORTS

- *Clostridium tetani*, bactérie responsable du tétanos, pénètre dans l'organisme par les plaies et les lésions tissulaires contaminées.
- Quand les conditions d'anaérobiose sont réunies, les spores dormantes peuvent se transformer en bacilles producteurs de toxine.
- De nombreux cas de tétanos sont liés à la naissance et surviennent chez les mères insuffisamment vaccinées ou chez leur nouveau-né.
- L'OMS estime qu'en 2015, quelques 34 000 nouveau-nés sont décédés de tétanos néonatal.
- En France, le tétanos est une maladie à déclaration obligatoire. Entre 2012 et 2017, 35 cas de tétanos ont été déclarés avant tout chez des personnes âgées, majoritairement des femmes. La létalité est de 23 %.
- Le tétanos ne peut être prévenu que grâce aux vaccins contenant l'anatoxine tétanique. La maladie n'est pas immunisante. La guérison du tétanos ne confère aucune protection.
- La tolérance du vaccin est bonne. Son efficacité a été démontrée de manière empirique.

L'immunisation passive par immunoglobulines antitétaniques, de préférence d'origine humaine, peut être indiquée à titre de prophylaxie en présence de plaies souillées chez les patients dont la vaccination est incomplète.

Note de synthèse : position de l'OMS sur les vaccins antitétaniques. *WER* 2017;92:53-76.

2. LIU L, OZA S, HOGAN D *et al.* Global, regional and national causes of under-5 mortality in 2000-15: an updated systematic analysis with implications for the Sustainable Development Goals. *Lancet*, 2016;388:3027-3035.
3. CDC. Tétanos surveillance – United States, 2001-2008. *MMWR*, 2011;60:365-369.
4. ANTONA D, MAINE C, LEVY-BRUHL D. Le tétanos en France entre 2012 et 2017. *Bull Epidemiol Hebd*, 2018;42:828-833.
5. BORROW R, TANG Y, YABUKU A *et al.* MenAfriVac as an antitetanus vaccine. *Clin Infect Dis*, 2015;61:S570-S577.
6. Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales 2019. Paris : Ministère des Solidarités et de la Santé. 2019. solidarites-sante.gouv.fr/prevention-en-sante/preserver-sa-sante/vaccination/calendrier-vaccinal
7. CAPUA T, KATZ JA, BOCCHINI JA. Update on adolescent immunizations: selected review of US recommendations

BIBLIOGRAPHIE

1. World Health Organization. Organisation mondiale de la santé. Weekly epidemiological record. Relevé épidémiologique hebdomadaire.

- and literature. *Curr Opin Pediatr*, 2013;25:397-406.
8. TUTTLE J, CHEN RT, RANTALA H *et al*. The risk of Guillain-Barré syndrome after tetanos-toxoid-containing vaccines in adults and children in the United States. *Am J Public Health*, 1997;87:2045-2048.
 9. BAR-ON ES, GOLDBERG E, HELLMANN S *et al*. Combined DTP-HBV-HIB vaccine versus separately administered DTP-HBV and HIB vaccines for primary prevention of diphtheria, tetanus, pertussis, hepatitis B and haemophilus influenzae b (HIB). *Cochrane Database Syst Rev*, 2012:CD005530.
 10. Haut Conseil de la Santé Publique. Avis relatif aux rappels de vaccination antitétanique dans le cadre de la prise en charge des plaies du 24 mai 2013. www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapports-domaine?clefr=350
 11. WHO. Tetanus vaccines: WHO position paper. February 2017. <https://www.who.int/news-room/factsheets/detail/tetanus-vaccines>
- Recommandations. *Vaccine*, 2018; 36:3573-3575.

L'auteur a déclaré les liens d'intérêts suivants: consultant et/ou participation à des réunions ou des enseignements postuniversitaires pouvant être rémunérés; invitation à des congrès: ESPID, ICAAC, SFP; pour les laboratoires Sanofi Pasteur, GSK, Pfizer, MSD, Novartis et Astrazeneca. Liens d'intérêts déclarés et consultables sur www.transparence.sante.gouv.fr

Article réalisé avec le soutien de MSD Vaccins qui n'est pas intervenu dans sa rédaction.

I Analyse bibliographique

Impact de la génétique et des facteurs environnementaux précoces dans le développement des caries dentaires chez l'enfant

SILVA MJ, KILPATRICK NM, CRAIG JM *et al.* Genetic and early-life environmental influences on dental caries risk: a twin study. *Pediatrics*, 2019;143:167-174.

Malgré une amélioration des systèmes de prévention de l'hygiène bucco-dentaire, 60 à 90 % des enfants d'âge scolaire à travers le monde présentent des caries dentaires. Des liens entre facteurs génétiques et caries ont été rapportés dans plusieurs études mais aucun travail n'a, à ce jour, mis en évidence une association forte. Des études comparatives chez des jumeaux mono et dizygotes seraient utiles pour déterminer la part génétique de la part environnementale. De même, l'étude de facteurs environnementaux très précoces, *in utero*, pourrait apporter des nouvelles données.

Le but de ce travail était d'étudier, dans le suivi longitudinal prospectif d'une cohorte de jumeaux, les facteurs de risque fœtaux et développementaux ainsi que le rôle de l'influence génétique et environnementale dans la survenue des caries chez l'enfant.

Les auteurs ont recueilli au sein de la cohorte australienne PETS établie en 2007, comprenant 250 mères et leurs jumeaux, les données médicales maternelles avant et pendant la grossesse, la consommation d'alcool, de tabac et de médicaments et les données concernant les enfants à la naissance et pendant la période néonatale. Un dosage de la 25OHD3 était effectué à 28 SA et à la naissance des enfants. 244 paires de jumeaux ont été revues à 18 mois avec un interrogatoire sur leur alimentation, leur prise éventuelle de médicaments et leurs antécédents médicaux. À l'âge de 6 ans, une évaluation dentaire était réalisée pour évaluer le nombre de caries et leur gravité, et pour rechercher une hypominéralisation molaire-incisive (HMI), anomalie du développement de l'émail.

345 enfants ont participé à l'étude (69 % de la cohorte initiale), 172 paires de jumeaux (101 dizygotes et 71 monozygotes) ont eu une évaluation complète. 80,3 % des enfants étaient âgés entre 6 et 7 ans et 53,6 % étaient des filles. Les scores d'évaluation du niveau socio-économique étaient plus élevés dans cette cohorte que dans la population générale australienne. 111 enfants (32,2 %) ont eu en moyenne 3 dents cariées (médiane = 2). 83 enfants (24,1 %) avaient des caries avancées touchant en moyenne 2,8 dents. Il n'y avait pas d'évidence de concordance élevée chez les jumeaux monozygotes par rapport aux dizygotes avec une différence de 0,05 (IC 95 % : -0,14 à 0,25 ; p = 0,30) et de 0,00 (IC 95 % : -0,26 à 0,26 ; p = 0,50) pour les caries et les caries sévères respectivement. Ces données ne changeaient pas en régression logistique après ajustement sur des facteurs de risques connus.

En revanche, après ajustement sur des facteurs confondants, l'existence d'une HMI (OR 2,15 ; IC 95 % : 1,04 à 4,47 ; p = 0,04), d'une eau communale non fluorée (OR 5,98 ; IC 95 % : 1,59 à 22,55 ; p = 0,01) et d'une grossesse bichoriale étaient associées à un risque de caries. En plus de ces covariables, l'obésité maternelle était associée à un risque de caries sévères chez l'enfant (OR 2,68 ; IC 95 % : 1,19 à 6,08 ; p = 0,02). Bien qu'il n'y ait pas d'évidence d'association entre des caries avancées et les taux de vitamine D à la naissance chez les paires de jumeaux discordants pour le statut en vitamine D, il existait une évidence forte d'une association entre les paires discordantes après ajustement sur l'HMI, l'obésité maternelle, une eau communale non fluorée et la chorionicité.

Ce premier travail longitudinal prospectif, réalisé chez des paires de jumeaux mono et dizygotes, montre que les facteurs environnementaux plus que génétiques sont prédominants dans la survenue de caries dans l'enfance. La faible teneur en fluor de l'eau, l'obésité maternelle, l'HMI favorisant le risque carieux sont des facteurs modifiables pour lesquels des interventions précoces sont possibles.

Liraglutide : un nouveau traitement dans le diabète de type 2 de l'enfant ?

TAMBORLANE WV, BARRIENTOS-PÉREZ M, FAINBERG U *et al.* Liraglutide in children and adolescents with type 2 diabetes. *N Engl J Med*, 2019: in press.

L'incidence du diabète de type 2 est en augmentation dans la population pédiatrique. La metformine est le traitement de choix dès le début de la maladie. Cependant, le dysfonctionnement rapide des cellules β , associé à une insulino-résistance sévère, entraîne progressivement une perte du contrôle glycémique malgré le traitement en monothérapie. L'utilisation de l'insuline, seul autre traitement validé chez l'enfant, est alors nécessaire. Il existe chez l'adulte plusieurs autres molécules non disponibles en pédiatrie en l'absence d'essai clinique effectué.

Un essai de phase 2 réalisé chez l'adulte avec un analogue du GLP1, le liraglutide, a montré une efficacité dans le contrôle du diabète avec des doses pouvant être utilisées chez l'enfant. Cela a conduit à la réalisation d'un essai de phase 3 initié en 2012 chez l'enfant et l'adolescent avec un suivi de 4 ans et 4 mois.

Le but de ce travail était d'évaluer l'efficacité et la sécurité d'emploi, dans le diabète de type 2, du liraglutide ajouté à la metformine (avec ou sans insuline) chez l'enfant et l'adolescent. Il s'agit d'un essai randomisé, placebo-contrôle,

réalisé dans 84 sites de 25 pays différents, en double aveugle sur une période de 26 semaines puis en *open-label* sur une période d'extension de 26 autres semaines.

Ont été inclus des enfants de 10 à 17 ans présentant un diabète de type 2 traités par metformine (et ± de l'insuline), avec une hémoglobine glyquée (HbA1c) entre 6,5 et 11 % et un indice de masse corporelle supérieur au 85^e percentile. Les patients avec un diabète de type 1, un peptide-C à jeun inférieur à 0,6 ng/mL, prenant d'autres antidiabétiques que la metformine ou ayant des antécédents médicaux sévères étaient exclus. Les patients étaient randomisés pour recevoir en injection sous-cutanée soit du liraglutide débuté à la dose de 0,6 mg et augmenté progressivement jusqu'à 1,8 mg/jour, soit un placebo. À la visite de 26 semaines, les enfants recevant le placebo l'arrêtaient en continuant la metformine seule.

Entre 2012 et 2018, 134 enfants ont reçu au moins une dose de liraglutide (66 patients) ou de placebo (68 patients). 90,9 % des enfants dans le groupe liraglutide et 84,1 % dans le groupe placebo ont complété la première phase de l'étude. Les caractéristiques démographiques des enfants étaient les mêmes avec un âge moyen de 14,6 ans ($\pm 1,7$). À 26 semaines, l'HbA1c moyenne était réduite de 0,64 % dans le groupe liraglutide alors qu'elle augmentait de 0,42 % dans l'autre groupe, correspondant à une différence estimée de traitement de -1,06 % (IC 95 % : -1,65 à -0,46 ; $p < 0,001$). Cette différence estimée augmentait à la 52^e semaine à -1,30 % (IC 95 % : -1,89 à -0,70). 63,7 % *versus* 36,5 % des patients respectivement dans le groupe liraglutide et placebo obtenaient des taux d'HbA1c

inférieurs à 7 % ($p < 0,001$). La glycémie à jeun diminuait à 26 et 52 semaines avec le liraglutide alors qu'elle augmentait dans le groupe placebo.

Concernant la tolérance, le taux d'effets secondaires par patient-année était plus élevé dans le groupe liraglutide par rapport au placebo, avec notamment une incidence plus élevée de troubles digestifs à type de nausées essentiellement. Le pourcentage d'hypoglycémie était également plus important dans le groupe liraglutide par rapport au placebo mais aucune hypoglycémie sévère n'était observée. Les taux de lipase et de calcitonine étaient normaux dans les deux groupes au cours du traitement.

Cette étude met en évidence l'efficacité du liraglutide jusqu'à 1,8 mg/jour en plus de la metformine dans le traitement du diabète de type 2 de l'enfant et l'adolescent, avec un meilleur contrôle de l'HbA1c. Après la réalisation d'autres essais dans des populations pédiatriques plus diversifiées, il pourrait devenir un traitement adjuvant utile, sous réserve de sa tolérance digestive.



J. LEMALE

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

UNE VACCINATION HEXAVALENTE OPTIMISÉE : SERINGUE PRÉ-REPLIE ET SYSTÈME « LUER-LOCK »

Contient 5 composants coquelucheux acellulaires, et le polyoside d'*Haemophilus influenzae* type b conjugué à une protéine méningococcique (PRP-OMPc)¹

Combinaison d'antigènes issus de vaccins déjà commercialisés en Europe et/ou aux Etats-Unis¹

Profil de tolérance générale similaire à celui du vaccin comparateur¹

Administration sécurisée et facilitée grâce au système « luer-lock » et la seringue pré-remplie^{1,2}

Indications :

Vaxelis[®] (D-T-Polio-Ca-Hib-HepB) est indiqué chez les nourrissons à partir de l'âge de 6 semaines pour la primovaccination et la vaccination de rappel contre la diphtérie, le tétanos, la coqueluche, l'hépatite B, la poliomyélite et les maladies invasives à *Haemophilus influenzae* de type b (Hib). L'utilisation de Vaxelis[®] doit se faire conformément aux recommandations officielles.²

Place dans la Stratégie thérapeutique :

Vaxelis[®] peut être utilisé pour la primovaccination et la vaccination de rappel du nourrisson selon les schémas figurant au calendrier vaccinal actuel.³

Recommandations générales :

La vaccination des nourrissons comporte deux injections à l'âge de 2 mois (8 semaines) et 4 mois, suivies d'un rappel à l'âge de 11 mois. Pour plus d'information veuillez consulter le calendrier vaccinal disponible sur <http://solidarites-sante.gouv.fr/>.⁴

Contre-indications :

- antécédents de réaction anaphylactique après une précédente administration de Vaxelis[®] ou d'un vaccin contenant les mêmes composants ou constituants,
- hypersensibilité aux substances actives, ou à l'un des excipients, ou à des résidus à l'état de traces (glutaraldéhyde, formaldéhyde, néomycine, streptomycine et polymyxine B),
- encéphalopathie d'étiologie inconnue, survenue dans les 7 jours suivant l'administration d'un vaccin contenant la valence coqueluche ou en cas de troubles neurologiques non contrôlés ou d'épilepsie non contrôlée.²

▼ Ce médicament fait l'objet d'une surveillance supplémentaire qui permettra l'identification rapide de nouvelles informations relatives à la sécurité.

Avant de prescrire, pour des informations complètes, en particulier pour toutes les mises en garde, précautions d'emploi, interactions et l'ensemble des effets indésirables rapportés, veuillez consulter le Résumé des Caractéristiques du Produit disponible sur le site <http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr> le calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales et la recommandation vaccinale pour l'utilisation de Vaxelis[®] ³ sur www.has-sante.fr

Mises en gardes spéciales et précautions d'emploi (extrait) :

- L'administration de Vaxelis[®] doit être différée chez les enfants traités par immunosuppresseur ou ayant une immunodéficience ou souffrant d'une maladie aiguë modérée à sévère, avec ou sans fièvre.
- La décision d'administrer Vaxelis[®] doit être soigneusement évaluée en cas de fièvre $\geq 40,5^{\circ}\text{C}$ non attribuable à une autre cause identifiable, de collapsus ou état évoquant un état de choc (épisode d'hypotonie-hyperactivité), de pleurs persistants pendant une durée ≥ 3 heures survenant dans les 48 heures après l'administration d'un vaccin contenant la valence coquelucheuse ou de convulsions avec ou sans fièvre, survenant dans les 3 jours après l'administration d'un vaccin contenant la valence coquelucheuse.²

Principaux effets indésirables :

Effets indésirables les plus fréquents :

Très fréquent ($\geq 1/10$) :

- Diminution de l'appétit, somnolence, vomissements, cris, irritabilité, fièvre.
- Au site d'injection : Erythème, douleur, gonflement.

Fréquent ($\geq 1/100$ à $< 1/10$) :

- Diarrhée.
- Au site d'injection : Ecchymose, induration, nodule.²

Pour plus d'information sur les effets indésirables peu fréquents ou rares, consultez le RCP.

1. European Medicines Agency. Assessment report Vaxelis[®]. MA/CHMP/72003/2016 – 17 décembre 2015.

2. Résumé des Caractéristiques du Produit Vaxelis[®].

3. HAS. Avis de la commission de transparence Vaxelis[®] – 11 octobre 2017.

4. http://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/calendrier_vaccinations_2018.pdf Consulté le 13 Février 2018.

5. HAS. Recommandations vaccinales : Utilisation du vaccin hexavalent Vaxelis[®] pour la vaccination des nourrissons – Octobre 2017.