

PLAN

1. Croissance normale	
2. Puberté normale.....	
3. Vaccinations.....	
4. Les retards de croissance.....	
5. Le diabète de l'enfant	
6. Les complications du diabète.....	
7. Malnutrition protéino-calorique	
8. Carences vitaminiques.....	
9. Les infections urinaires de l'enfant.....	
10. Bronchopneumopathies aiguës	
11. Asthme de l'enfant	
12. Bronchopneumopathies récurrentes.....	
13. Diarrhées aiguës	
14. Déshydratation aiguë.....	
15. Les anémies de l'enfant.....	
16. Diarrhées chroniques	
17. Vomissements.....	
18. Glomérulonéphrite aiguë.....	
19. Hématurie.....	
20. Syndrome néphrotique.....	
21. La fièvre chez l'enfant.....	
22. Les méningites purulentes.....	
23. Les méningites à liquide clair.....	
24. Les convulsions occasionnelles.....	
25. Les épilepsies.....	
26. Les hypothyroïdies de l'enfant.....	
27. Les Hyperplasies congénitales des surrénales.....	
28. Les douleurs abdominales de l'enfant.....	
29. Diagnostic d'un purpura chez l'enfant.....	
30. Les détresses vitales.....	
31. Conduite à tenir devant un coma de l'enfant.....	

LA CROISSANCE NORMALE

DR KOLSI ROEYA

PLAN:

I. **PHYSIOLOGIE DE LA CROISSANCE**

II. **LES FACTEURS DE REGULATION DE LA CROISSANCE**

1. Facteurs génétiques
2. Facteurs nutritionnels
3. Facteurs d'environnement
4. Facteurs hormonaux

III. **LA DYNAMIQUE DE LA CROISSANCE**

1. Les étapes de la croissance
 - a. Période anténatale
 - b. La croissance post-natale
2. Mesure de la croissance somatique
3. Les courbes de croissance
4. Mesure de la maturation osseuse
5. La maturation dentaire
6. La maturation sexuelle

IV. **CONCLUSION**

LA CROISSANCE NORMALE

OBJECTIFS

- 1.** Préciser les facteurs de régulation de la croissance d'un enfant
- 2.** Préciser les principaux mécanismes d'action des facteurs endocriniens de la croissance
- 3.** Identifier les étapes de la croissance d'un enfant
- 4.** Evaluer la croissance d'un enfant

La croissance normale

L'enfant est un être en développement et non pas une miniature de l'adulte. Le terme de développement désigne l'ensemble des phénomènes qui concourent à la transformation progressive de l'être humain depuis la conception jusqu'à l'âge adulte. Le développement physique est la résultante d'un processus de croissance et d'un processus de maturation.

La croissance est un **processus biologique quantitatif**. Elle correspond à l'augmentation du nombre et du volume des cellules et s'exprime par l'augmentation de la taille et/ou du poids et/ou de la surface et/ou du volume, des différentes parties du corps et de tous les tissus et les organes qui le composent.

La maturation est un processus **principalement qualitatif**. Il correspond à des modifications de structure, de composition et de fonctionnement des cellules, des tissus et des organes. Il s'agit d'un perfectionnement progressif des structures et des fonctions vers celles de l'organisme adulte. On parle de maturation osseuse, dentaire, sexuelle et psychoaffective, qui désigne le degré atteint dans le cheminement vers l'état adulte.

Une croissance normale nécessite un équilibre endocrinien normal, des conditions nutritionnelles correctes et l'absence de phénomènes pathologiques graves ou chroniques.

I -PHYSIOLOGIE DE LA CROISSANCE

La croissance est un phénomène évolutif qui englobe plusieurs paramètres. Au fur et à mesure que l'organisme croît, le potentiel de croissance diminue. Trois processus interviennent dans le déroulement de la croissance :

1) La maturation cellulaire: toutes les cellules de l'organisme humain passent par les mêmes étapes d'évolution : croissance, synthèse, mitose, division et mort.

Au niveau tissulaire, la croissance cellulaire passe par quatre phases :

- Phase d'hyperplasie : caractérisée par l'augmentation du nombre des cellules.

- Phase d'hypertrophie : caractérisée par l'augmentation de la masse cellulaire sans multiplication.
- Phase de croissance, de maintenance et de réparation.
- Phase de différenciation.

La maturation cellulaire est extrêmement précoce chez l'être humain puisqu'elle débute au stade des premières divisions de l'oeuf. Sa traduction est à la fois morphologique (aspect, forme et taille des cellules) et fonctionnelle (changements des processus métaboliques et des synthèses).

2) La croissance de tissu osseux: elle commence très tôt dans la vie intra-utérine. Chez l'homme dès la 8ème semaine débute la morphogénèse du squelette fœtal. Cette morphogénèse est sous la dépendance des hormones, des apports nutritifs et de la vascularisation locale.

Après la naissance, la croissance du squelette est liée à deux processus distincts: l'allongement qui dépend du cartilage et l'épaississement qui dépend de l'apposition périostée.

3) Le cartilage de croissance: ou cartilage de conjugaison : il est responsable de l'allongement des diaphyses. Il fonctionne pendant toute l'enfance et cesse son activité après l'âge de la puberté. Il est soumis à 2 phénomènes conjoints: la croissance en longueur et l'ossification progressive (maturation).

II -LES FACTEURS DE REGULATION DE LA CROISSANCE :

La croissance est contrôlée par plusieurs facteurs pouvant être intriqués : génétiques (taille des parents, polymorphismes génétiques...), hormonaux (hormone de croissance, hormones thyroïdiennes, hormones sexuelles...), nutritionnels (apports, malabsorption), socio-économiques et psychoaffectifs.

1) Facteurs génétiques :

La génétique imprime une marque déterminante sur la cinétique de la croissance, les proportions corporelles, le rythme de la maturation (puberté) et la taille finale.

Les déterminants génétiques de la croissance siègent sur les chromosomes sexuels et sur les autosomes (la monosomie x (syndrome de TURNER) s'accompagne d'une petite taille, par contre les syndromes XXY, XYY s'accompagnent d'une grande taille).

La taille cible parentale est la taille que doit avoir un enfant si on ne tient compte que de la taille de ses parents, elle est calculée selon la formule suivante :

$$* \text{ Garçon} = \frac{(\text{taille père} + \text{taille mère} + 13)}{2}$$

$$* \text{ Fille} = \frac{(\text{taille père} + \text{taille mère} - 13)}{2}$$

Les sujets de sexe féminins ont une plus petite taille adulte avec une maturation plus précoce, que les sujets de sexe masculins.

Les individus des différentes ethnies ont relativement les mêmes tailles adultes mais une segmentation et un rythme de maturation différents.

2) facteurs nutritionnels :

Pour réaliser le programme génétique de croissance, un équilibre nutritionnel et métabolique constant est nécessaire, surtout en période anténatale et les premières années de vie. Le régime alimentaire doit couvrir surtout les besoins caloriques (énergétiques), vitaminiques, protéiques, en acides aminés que l'organisme ne peut pas synthétiser et en sels minéraux (en particulier le calcium et le phosphore). Nous observons des petites tailles dans les pays où les conditions socio- économiques sont très défavorables.

Les maladies qui entraînent une maldigestion ou une malabsorption, peuvent ralentir aussi la croissance.

3) facteurs d'environnements :

a) Conditions socioéconomiques :

Il a été remarqué que les sujets des milieux socialement favorisés, ont une plus grande taille. Ceci peut être expliqué par des raisons complexes : la nourriture, l'habitat, le niveau d'hygiène, le mode de vie...

b) Facteurs psychiques :

L'ambiance affective est facteur de régulation de la croissance qui doit être connu. Un environnement psychoaffectif défavorable peut être responsable d'un 'nanisme psychoaffectif', heureusement réversible par des influences affectives réparatrices. Il est probable que l'effet inhibiteur de la carence affective sur la croissance est de nature neuroendocrinienne.

4) facteurs hormonaux:

Ils constituent les principaux facteurs de régulation:

a) L'hormone de croissance (GH =Growth Hormone, STH = Somatotrope Hormone):

- Principale hormone régulatrice de la croissance en longueur.
- Elle est sécrétée par les cellules somatiques antéhypophysaires et stockée dans des granules.
- Sa sécrétion est pulsatile : elle est plus importante la nuit, pendant le sommeil lent profond et en cas d'hypoglycémie, de stress et d'effort physique.
- Sa sécrétion est sous le contrôle de deux hormones hypothalamiques : Somatolibérine ou GHRH (Growth Hormone-Relasing Hormone) qui la stimule et la somatostatine qui a un rôle inhibiteur.
- Elle agit sur la croissance en longueur du cartilage (chondrogenèse) par le biais des somatomédines.

b) Les somatomédines ou Insuline Like Growth Factors IGF1 et IGF2 :

- Secrétées par le foie++, poumon, muscle et placenta, cette sécrétion est stimulée par la GH et l'insuline
- Elles ont des structures similaires à la proinsuline, mais des effets différents.
- Elles stimulent la multiplication cellulaire et la synthèse protéique à tous les niveaux.

c) Les hormones thyroïdiennes:

- Elles ont un rôle important surtout dans la maturation osseuse (ossification), mais aussi dans la croissance staturale (chondrogenèse).

- La T3 active la prolifération et la multiplication cellulaire.

d) Hormones sexuelles :

Les androgènes d'origine surrénalienne(DHA) ou gonadique (Testostérone) et les œstrogènes :

- n'interviennent qu'à la puberté.
- accélèrent la croissance.
- activent la maturation osseuse, déterminant ainsi la fin de la croissance par ossification définitive des cartilages de croissance.

e) L'insuline :

- Elle stimule la multiplication cellulaire
- Elle stimule la sécrétion des somatomédines

f) Parathormone (PTH) – Vit D – Calcitonine :

- Rôle important dans la croissance osseuse
- Stimule la sécrétion d'IGF1

g) les glucocorticoïdes:

- Leur sécrétion en excès ou leur apport exogène freine la croissance et la maturation.

h) Autres facteurs:

Facteurs nerveux, épidermiques, ovariens, plaquettaires, fibroblastiques, érythropoïétiques ...

II -LA DYNAMIQUE DE LA CROISSANCE

1) Les étapes de la croissance :

Deux périodes : la période anténatale et la période post natale.

a) La période anténatale :

Elle comporte 2 phases: une phase embryonnaire et une phase fœtale.

- **La phase embryonnaire :** du premier jour des règles jusqu'à 12 semaines d'aménorrhée :

Cette étape est caractérisée par la formation des organes et leur différenciation (organogenèse et morphogenèse). A partir d'une seule cellule, va s'édifier toutes les variétés des cellules, puis les tissus et puis les organes.

- **La phase fœtale : à partir de la 12^{ème} semaine d'aménorrhée jusqu'à la naissance :**

Cette étape est caractérisée par une croissance rapide et une maturation fœtale (lors de la première partie, jusqu'à 28 semaines d'aménorrhée) et une croissance moins rapide avec une prise surtout du poids et une maturation au maxima (lors de la deuxième partie, à partir de 28 semaines d'aménorrhée).

Les facteurs influençant la croissance du fœtus sont multiples et complexes:

1. Facteurs génétiques
2. Facteurs maternels : état nutritionnel, infections (toxoplasmose, rubéole, CMV, herpès), maladies chroniques, certains médicaments, tabagisme, toxicomanie et alcool: peuvent être responsables d'hypotrophie fœtale.
3. Facteurs utéro-placentaires : tumeur, malformation, hormones secrétées par le placenta (l'hormone lactogène placentaire, hormone somatomotrophique placentaire) ...
4. Facteurs fœtaux : ils sont multiples, tels que le sexe, la GH (la sécrétion commence dès la 8ème semaine de vie intra-utérine et augmente progressivement), facteurs de croissance Insuline-like, ...

Nous nous référons pour l'évaluation du poids, de la taille et du périmètre crânien aux courbes de:

- ❖ **Lubchenko** exprimant le poids en fonction de l'âge gestationnel de 28 à 42 semaines
- ❖ **Usher et Mc Léan** pour poids -taille -PC de 25 à 44 semaines

Un nouveau-né de sexe masculin à terme, a en moyenne:

-Un poids de 3300 g

- Une taille de 50 cm
- Un périmètre crânien de 34 cm

b) La croissance post-natale : Elle est divisée en 4 phases :

- **La première phase :** s'étend de la naissance à l'âge d'environ 3 ans. Elle est caractérisée par une vitesse de croissance élevée (1ère année=24 cm, 2ème A : 11 cm, 3ème A : 8 cm) L'enfant se place sur son couloir de croissance génétique, qui le conduira à sa taille cible génétique à l'âge adulte.

- **La deuxième phase :** phase pré-pubertaire. Elle est caractérisée par une décélération progressive de la croissance (vitesse de croissance stable= 5 à 6 cm/an)

- **La troisième phase :** coïncide avec la puberté. Elle est caractérisée par une accélération de la vitesse de croissance (passe de 5 à 8-9 cm/an), sous l'effet des hormones sexuelles.

- Chez le garçon, la vitesse de croissance s'accélère en moyenne à l'âge de 12,5 ans, pour atteindre une taille adulte moyenne de 178 cm en France (gain total moyen de 27 cm).

- Chez la fille, la vitesse de croissance s'accélère en moyenne à l'âge de 10,5 ans au moment des premiers signes pubertaires (poussée mammaire), pour atteindre une taille adulte moyenne de 165 cm en France (gain total moyen de 24 cm).

- **La quatrième phase :** correspond à la période post-pubertaire et s'étend sur 3 ans. Elle est caractérisée par une stabilisation du poids et de la vitesse de croissance (environ 1 cm/an).

2) Mesure de la croissance somatique :

L'auxologie est la science métrique de la croissance. La fréquence des troubles de la croissance témoigne de l'importance de cette science. En effet l'étude de la croissance normale aide à mieux comprendre et évaluer la croissance pathologique.

a) Le poids: doit être mesuré avec beaucoup de précision chez un enfant nu.

b) La taille: doit être mesurée en position couchée sur le dos jusqu'à l'âge de 3 ans, puis en position debout. La position de l'enfant doit être rigoureuse: 4 points d'appui sur le plan de mesure (talons joints, fesses, épaules, occiput).

La mesure doit être faite sur un plan dur pour le nourrisson en s'aidant d'une toise en bois.

c) La vitesse de croissance en taille: c'est l'accroissement en cm observé entre 2 mesures successives de la taille, en choisissant des intervalles réguliers : le semestre ou l'année.

d) Segments supérieur et inférieur: (SS et SI)

On mesure le segment supérieur par évaluation de la taille assise (distance vertex-ischion). Chez l'enfant de moins de 3 ans, la mesure est faite en position couchée. Le segment inférieur est alors calculé par soustraction.

De nombreux rapports peuvent traduire les différences entre la croissance des membres et celle du tronc. La croissance des membres est plus rapide que celle du tronc jusqu'à la puberté ; puis lors du développement pubertaire la croissance du tronc est plus prolongée. La valeur moyenne du rapport SI/SS varie de 0,50 à la naissance à 0,90 à l'âge adulte.

e) Les périmètres:

Le périmètre crânien se mesure en appliquant un ruban métrique souple en passant sur les 3 pôles proéminents : la bosse occipitale en arrière et les 2 bosses frontales en avant.

Il suit le développement du cerveau et doit être mesuré lors de tout examen du nourrisson.

Le périmètre thoracique est mesuré en prenant comme repère les mamelons.

Le périmètre abdominal est mesuré au niveau de l'ombilic.

Périmètre brachial : mesuré du côté gauche, l'avant bras fléchi à angle droit reposant sur la cuisse. Il se mesure au milieu de la distance olécrâne-acromion, ou au niveau du plus grand périmètre du bras. Il permet de juger de l'état nutritionnel.

f) Les diamètres:

Le rapport diamètre bi acromial /diamètre bi- iliaque est un indicateur de maturation sexuelle en même temps qu'un indice de morphologie féminine ou masculine.

g) L'épaisseur des plis cutanés est un bon indice d'adiposité; il est mesuré, habituellement, au niveau de la face antérieure du bras: pli cutané bicipital. On peut mesurer aussi le pli sous scapulaire, le pli supra-iliaque et tricipital, à l'aide d'un compas spécial.

h) Quelques repères à connaître :

Le nourrisson double son poids de naissance vers l'âge de 4 mois et le triple vers l'âge de 1 an.

La taille moyenne est égale à 50 cm, à la naissance, 75 cm à l'âge de 1 an et 100 cm à l'âge de 4 ans. Puis on peut calculer la taille théorique par la formule suivante : $6 \times \text{âge (en années)} + 80$.

Le périmètre crânien est égal, en moyenne, à 34 cm à la naissance. Jusqu'à l'âge de 1 an il peut être estimé par la formule suivante : $\text{Taille (en cm)} / 2 + 10$. Il est égal à 47 cm à l'âge de 1 an et 55-57 cm à l'âge adulte.

3) Les courbes de croissance:

Toute valeur mesurée doit être comparée aux valeurs de référence. Les courbes utilisées actuellement sont les courbes Françaises de M. Sempé et G. Pedron qui ne correspondent pas en fait à la population tunisienne.

Ces courbes de référence intéressent le poids, la taille, le périmètre crânien en fonction du sexe (voir annexes).

La croissance d'un enfant est dite normale si les paramètres de taille, poids et PC évoluent de manière parallèle aux courbes de référence, dans un même couloir, entre $- 2$ DS (déviations standards) et $+ 2$ DS, ou entre le 3^{ème} et le 97^{ème} percentile.

Par définition, 95 % de la population se situe entre ces intervalles. Un enfant dont les paramètres se situent hors de ces courbes peut avoir une croissance normale (par définition statistique); mais le risque de pathologie entravant la croissance est plus élevé que dans le reste de la population.

Les mesures répétées vont permettre de tracer les **courbes de croissance**.

Au cours de sa croissance, un enfant reste habituellement dans le même couloir. Toute déviation franche dans un sens ou dans l'autre est suspecte et mérite investigation.

L'analyse de ces courbes doit être rigoureuse (régularité de la croissance et de la vitesse de croissance, concordance entre courbe pondérale et courbe staturale, concordance avec la taille cible génétique, survenue d'un infléchissement ou d'une cassure).

4) Mesure de la maturation osseuse:

L'âge osseux s'estime habituellement sur le squelette gauche:

- **De la naissance à 1 an** : pied + genou
- **De 6 mois à la puberté** : l'atlas de Greulich et Pyle (réalisé pour la main et le poignet gauche) est le plus utilisé des atlas de maturation osseuse, à partir de l'âge de 6 mois.

- **A la phase pubertaire** : crête iliaque

Ce qui permet de définir chez l'enfant 3 notions :

- **Age chronologique (AC)**: Age réel calculé à partir de la date de naissance.
- **Age statural (AS)**: Age estimé à partir de la taille.
- **Age osseux (AO)**: Age estimé à partir du niveau de maturation osseuse.

5) La maturation dentaire :

Elle est beaucoup moins précise que la maturation squelettique. La maturation dentaire commence dès la vie embryonnaire et se poursuit jusqu'à l'âge adulte.

On distingue :

- La dentition temporaire appelée aussi dentition de lait qui comprend 20 dents.
- La dentition permanente ou définitive qui comporte 32 dents.

La date d'apparition des premières dents varie d'un enfant à l'autre, tandis que l'ordre chronologique de sortie est relativement constant. L'éruption des dents temporaires se fait entre 6 mois et 30 mois.

Entre 30 mois et 6 ans: la denture est stable. La chute des premières dents débute vers 6 ans. Elles sont peu à peu remplacées par les dents définitives.

Entre 6 ans et 22 ans il y'a une intrication de la chute des dents de lait et de l'éruption des dents définitives : c'est la denture mixte. La dentition définitive débute avec les dents de 6 ans (premières molaires définitives) et se termine à l'âge adulte avec l'éruption des 4 dents de sagesse.

6) La maturation sexuelle:

La puberté est caractérisée par la maturation des gonades, avec apparition des caractères sexuels secondaires et acquisition de la fécondité.

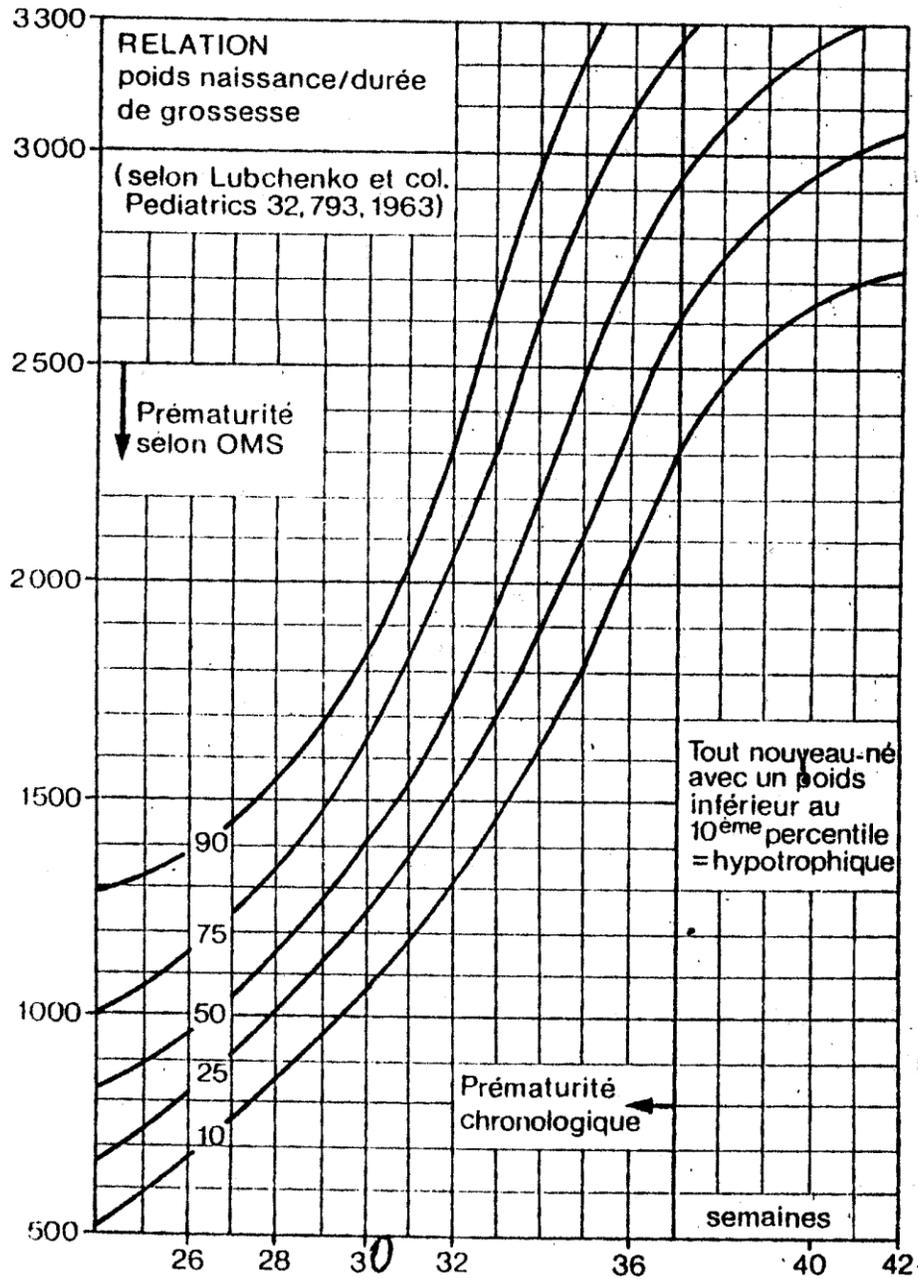
De nombreux facteurs influencent l'âge de début de la puberté : facteurs familiaux, facteurs nutritionnels et socio-économiques.

IV -CONCLUSION:

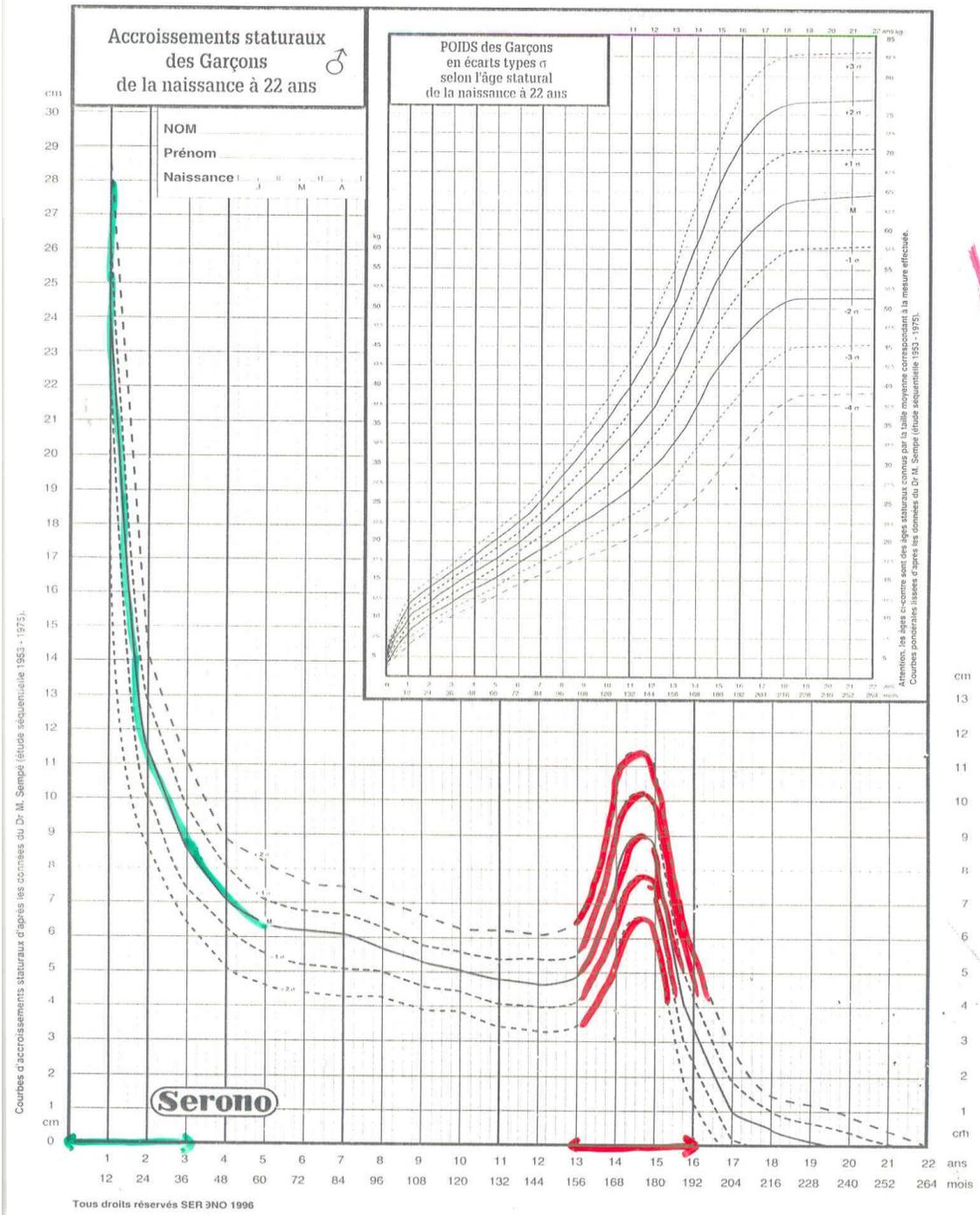
La surveillance de la croissance est un temps important de la consultation pédiatrique. L'interprétation de la courbe de croissance doit tenir compte de la taille des parents, de la vitesse de croissance et des conditions d'environnement. Une croissance et un développement normaux sont un des meilleurs indicateurs de la bonne santé de l'enfant. Parmi les pathologies qui peuvent être diagnostiquées par la surveillance de la croissance, on peut citer : l'hydrocéphalie, les cardiopathies congénitales, les uropathies malformatives, certaines pathologies endocriniennes...

Annexes:

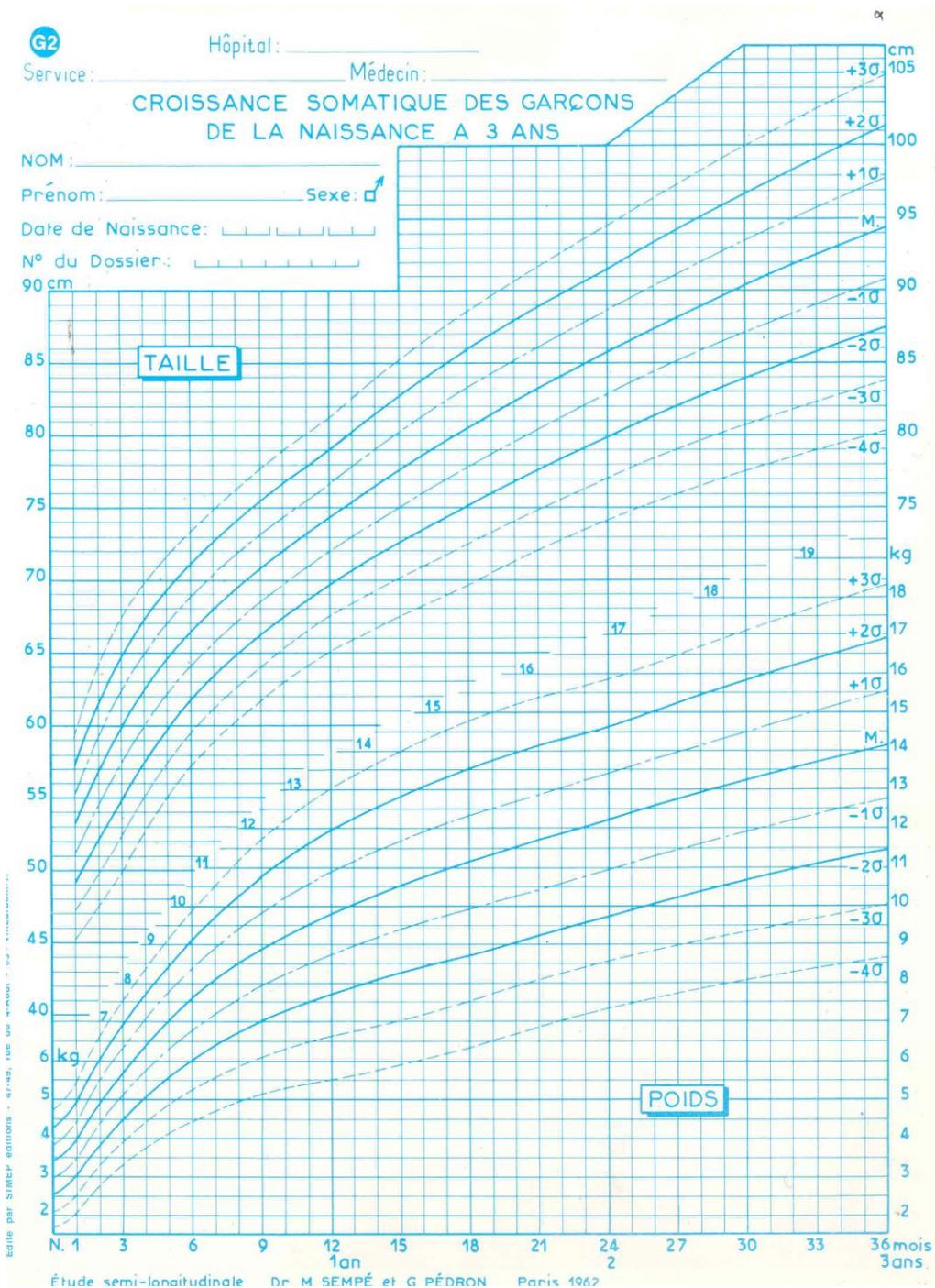
TABLE DE LUBCHENKO



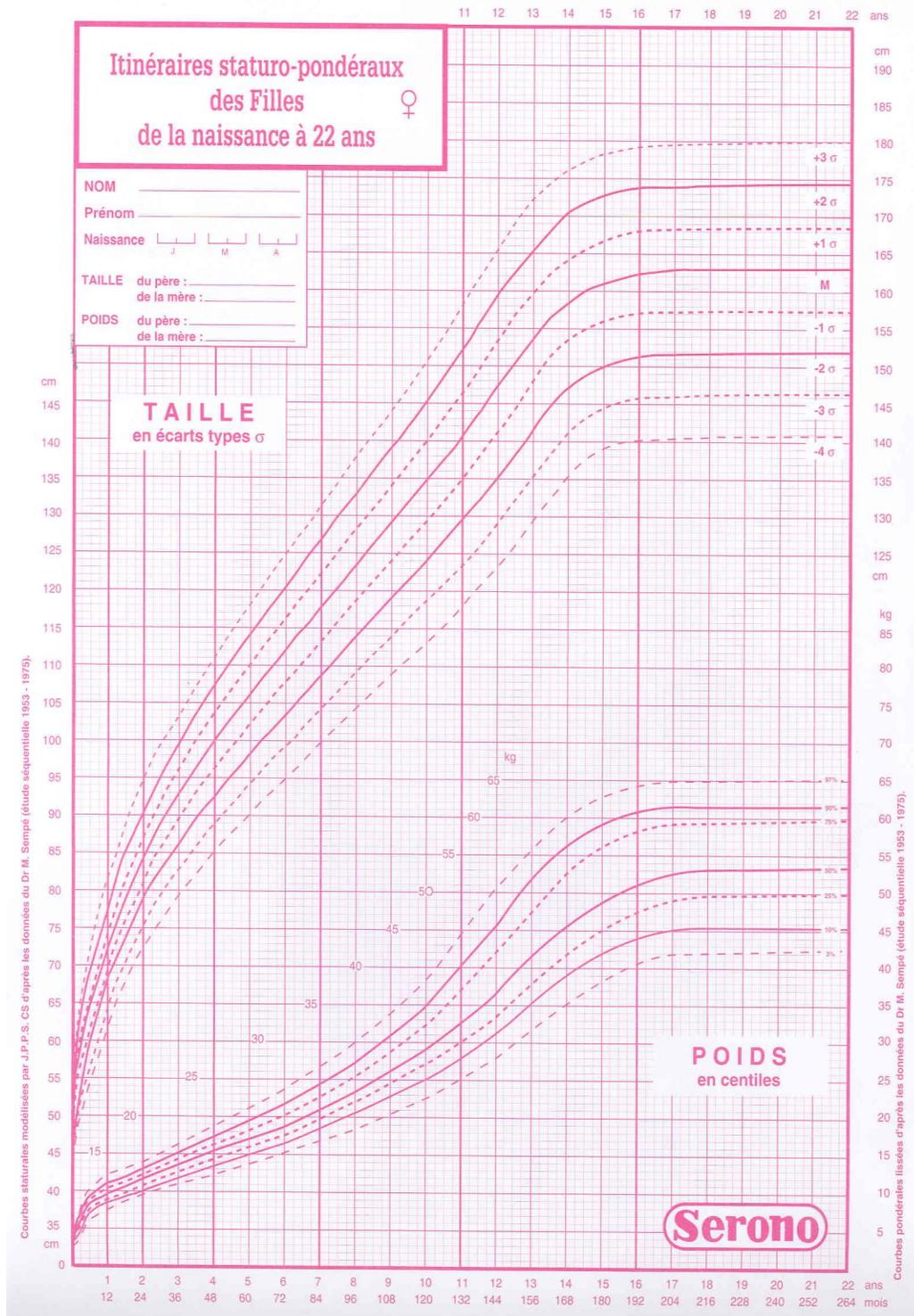
Courbe de Lubchenko



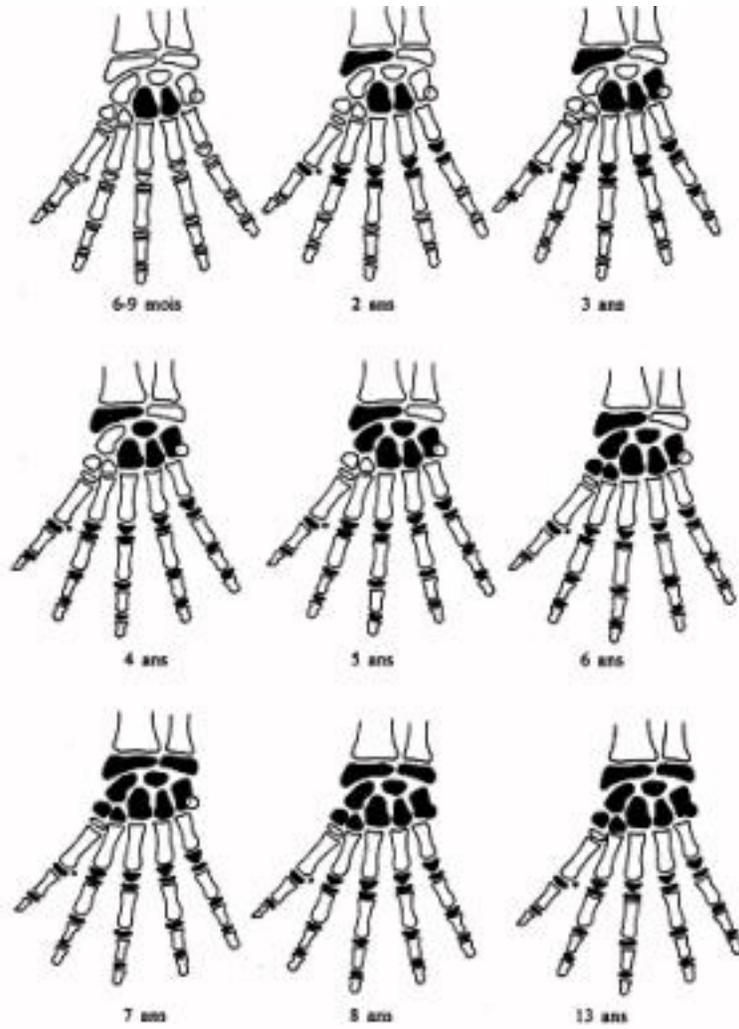
Accroissement statural



Courbe de croissance des garçons de la naissance à 3 ans



Courbe de croissance des filles de la naissance à 22 ans



Age osseux selon l'Atlas de Greulich et Pyle

LA PUBERTÉ NORMALE

DR KOLSI ROEYA

PLAN:

I. DEFINITION + GENERALITES

II. SIGNES CLINIQUES

A) Chez le garçon

1. Le syndrome sexuel
2. Pousée de croissance
3. Changements morphologiques

B) Chez la fille

1. Le syndrome sexuel
2. Pousée de croissance
3. Changements morphologique s

III. MODIFICATIONS ENDOCRINIENNES AU COURS DE LA PUBERTE

LA PUBERTÉ NORMALE

OBJECTIFS

1. Définir une puberté normale selon l'âge chronologique et l'âge osseux chez la fille et le garçon.
2. Reconnaître les stades pubertaires chez la fille
3. Reconnaître les stades pubertaires chez le garçon
4. Identifier les principales modifications hormonales observées au cours d'une puberté normale

I. DEFINITION + GENERALITES

La puberté est une période de transition entre l'enfance et l'âge adulte. Il s'agit d'un ensemble de phénomènes maturatifs complexes, qui amènent un individu à un stade de développement permettant la reproduction.

Au cours de cette période s'effectue la maturation sexuelle (croissance des gonades, développement des caractères sexuels secondaires, acquisition de la fonction de la reproduction), une accélération de la vitesse de croissance (VC) et des modifications affectives, psychologiques et comportementales.

Elle débute en moyenne à l'âge de 11 ans (extrêmes de 8 à 13 ans) chez la fille et de 12 ans (extrêmes de 9 à 14 ans) chez le garçon. Ces variations de l'âge de démarrage pubertaire sont en rapport avec des facteurs génétiques, métaboliques et environnementaux.

SIGNES CLINIQUES

L'évaluation du développement pubertaire fait partie intégrante du suivi du développement de l'enfant. À l'examen clinique, il est évalué par le syndrome sexuel (classification de Tanner (figures 1 et 2)), la poussée de croissance et le changement morphologique.

A. CHEZ LE GARÇON :

1) Le syndrome sexuel :

a. L'augmentation du volume des testicules (Tableau 2):

Le premier signe de la puberté est **l'augmentation de volume testiculaire**. Le volume testiculaire devient égal ou supérieur à **4 ml** ou si on mesure la plus grande longueur, celle-ci atteint ou dépasse **2,5 cm**. On peut apprécier le volume testiculaire grâce à l'orchidomètre de Prader. Cette augmentation est considérée comme physiologique si elle apparaît à un âge chronologique entre 9 et 14 ans. L'âge osseux du début de la puberté est de 13 ans (12 à 14 ans) chez le garçon, correspondant grossièrement à l'apparition du sésamoïde du pouce.

b. L'apparition de la pilosité pubienne (Tableau 1):

La pilosité pubienne apparaît en moyenne 6 mois après le début du développement testiculaire vers l'âge de 12 ans et demi et elle évolue sur 2 à 3 ans.

c. L'augmentation de la longueur du scrotum

d. L'augmentation du volume de la verge:

L'augmentation de la verge, au-delà de 5 - 6 cm, débute en moyenne un an après le début de la puberté. Cette augmentation va être contemporaine du début du pic pubertaire.

e. L'apparition de la pilosité axillaire :

La pilosité axillaire est plus tardive, 12 à 18 mois après l'augmentation du volume testiculaire.

2) La poussée de croissance :

- Il existe souvent un décalage de 1 an entre les premiers signes pubertaires et l'accélération de la croissance.
- La VC passe de 5 cm/an avant la puberté à 9 cm/an.
- Le gain pubertaire moyen est de **25 à 30 cm**.
- La taille adulte (moyenne 178 cm) est atteinte 5 ans après le début de la puberté.

3) Les changements morphologiques :

- Allongement des membres inférieurs, du tronc et du rachis.
- Développement des masses musculaires avec élargissement de la carrure.
- Modification de la voix.
- Apparition de la pilosité faciale et corporelle (inconstante et variable).
- Chez 30 à 65 % des garçons apparaît une discrète gynécomastie bilatérale qui régressera dans la quasi-totalité des cas.
- La puberté ne se termine souvent que vers l'âge de 18 – 19 ans.

B) CHEZ LA FILLE :

1) Le syndrome sexuel

a. Augmentation du volume des seins (Tableau 3) :

Le premier signe pubertaire chez la fille est l'**augmentation du volume des seins**, à partir de **11 ans** en moyenne, pour atteindre le stade adulte au bout de 4 ans. Cette augmentation est considérée comme physiologique si elle apparaît à un âge chronologique entre 8 et 13 ans. L'âge osseux du début de la puberté est de 11 ans (10 à 12 ans) chez la fille, correspondant grossièrement à l'apparition du sésamoïde du pouce

b. Apparition de la pilosité pubienne (Tableau 1):

La pilosité de la région pubienne débute le plus souvent six mois après l'augmentation du volume des seins. Elle peut parfois la précéder (un tiers des cas) ou en être synchrone. Au bout de deux à trois ans, la pilosité pubienne prend l'aspect d'adulte, en forme de triangle à base supérieure horizontale.

c. Apparition de la pilosité axillaire :

La pilosité axillaire apparaît en moyenne 12 à 18 mois plus tard. Elle est plus discrète et évolue sur deux à trois ans.

d. Modifications des organes génitaux externes :

- Rotation de 90° de la vulve qui passe de la position verticale, regardant en avant chez l'enfant impubère à la position horizontale, regardant en bas en fin de puberté.
- Hypertrophie des petites lèvres, accentuation des grandes lèvres et augmentation discrète du clitoris.
- La vulve devient secrétante et humide avec apparition de leucorrhées plus ou moins abondantes.

e. Les règles :

Elles apparaissent en moyenne à l'âge de 13 ans, 2 à 2 ans et demi après l'apparition des premiers signes pubertaires (maximum 4 ans). Leur date de survenue est considérée comme physiologique entre 10 et 15 ans. Chez certaines filles, les règles peuvent apparaître en début de puberté. Les hémorragies ne sont pas cycliques d'emblée. Elles le deviennent au bout de 18 à 24 mois, quand les cycles seront ovulatoires.

f. L'utérus :

Il augmente de volume et prend l'aspect en 'poire'.

2) La poussée de croissance :

- L'accélération de la VC est associée ou précède de quelques mois les premiers signes pubertaires.
- La VC passe de 5 cm/an avant la puberté à 8cm/an.
- Le gain pubertaire moyen est de **23 à 25 cm**.
- Après les premières règles, la fille grandit de 5 à 10 cm.
- La taille adulte (moyenne 165 cm) est atteinte 4 ans après le début de la puberté.

3) Les changements morphologiques :

Ils sont moins évidents que chez le garçon: les modifications des membres inférieurs, des membres supérieurs et du tronc sont moins marquées. Il apparaît une adiposité au niveau de la région pubienne.

C) CHEZ LES DEUX SEXES:

- Augmentation de la masse osseuse.
- Augmentation de l'indice de masse corporelle (IMC).
- Au début de la puberté, augmentation de la masse maigre (masse musculaire).
- A la fin de la puberté, augmentation de la masse grasse (surtout chez la fille).
- Modifications du comportement : exigence d'autonomie, maturation de l'intelligence et du raisonnement, troubles du sommeil, état d'hypersensibilité avec pleurs faciles et opposition systématique...

Tableau 1 : La pilosité pubienne (garçon et fille) selon Tanner

P1	Absence de pilosité
P2	Quelques poils longs pigmentés
P3	Poils noirs, bouclés, plus denses et épais
P4	Pilosité pubienne fournie
P5	La pilosité s'étend à la racine de la cuisse et s'allonge vers l'ombilic chez le garçon

Tableau 2 : Développement des organes génitaux externes du garçon selon Tanner

G1	Testicules et verge de taille infantile
G2	Augmentation du volume testiculaire de 4 à 6 ml
G3	Continuation de l'accroissement testiculaire de 6 à 12 ml Accroissement de la verge
G4	Accroissement testiculaire de 12 à 16 ml et de la verge
G5	Morphologie adulte

Tableau 3 : Le développement mammaire selon Tanner

S1	Absence de développement mammaire
S2	Petit bourgeon mammaire avec élargissement de l'aréole
S3	Élargissement et saillie du sein et de l'aréole (contours non distincts)
S4	Élargissement de l'aréole et du mamelon qui forment une saillie en avant, au dessus du plan du sein
S5	Aspect adulte. Disparition de la saillie de l'aréole

II. LES MODIFICATIONS ENDOCRINIENNES AU COURS DE LA PUBERTE

A) Chez le garçon :

L'élévation de la Testostérone se fait vers l'âge de 12-14 ans :

* Au début de la puberté : 10 ng/100 ml

* A la fin de puberté : 600 ng/100 ml

B) Chez la fille:

-L'œstradiol plasmatique augmente vers l'âge de 10-12 ans, il passe de 10 pg/ml à 100-200 pg/ml suivant la phase du cycle.

- La prolactine augmente vers l'âge de 14-15ans au moment d'une montée importante des œstrogènes plasmatiques.

C) Chez les deux sexes :

- Le mécanisme primaire de l'activation de l'axe hypothalamo-hypophysio-gonadique à la puberté est encore mal élucidé.

- Les taux des gonadotrophines hypophysaires : FSH (hormone folliculo-stimulante) et surtout la LH (hormone Luteinisante) s'élèvent.
- Le test au LHRH (Luteinizing hormone-releasing hormone) se positive à la puberté : Chez les enfants pré-pubertaires, on n'observe aucune réponse significative de la LH ou de la FSH à l'administration intraveineuse ou sous-cutanée de la LHRH. A la puberté, la réponse de la LH augmente progressivement dans les deux sexes. L'augmentation de la FSH est beaucoup moins marquée.
- Les surrénales interviennent dans le développement de la pilosité sexuelle en augmentant leur sécrétion du déhydroépiandrostérone (DHA) et son sulfate et de la delta 4 androsténédione. Ce phénomène, appelé '**adrénarchie**', débute avant la puberté gonadique (gonadarchie), vers l'âge de 8 ans chez la fille et de 10 ans chez le garçon.

ANNEXES:

Figure 1: Stades de Tanner chez le garçon

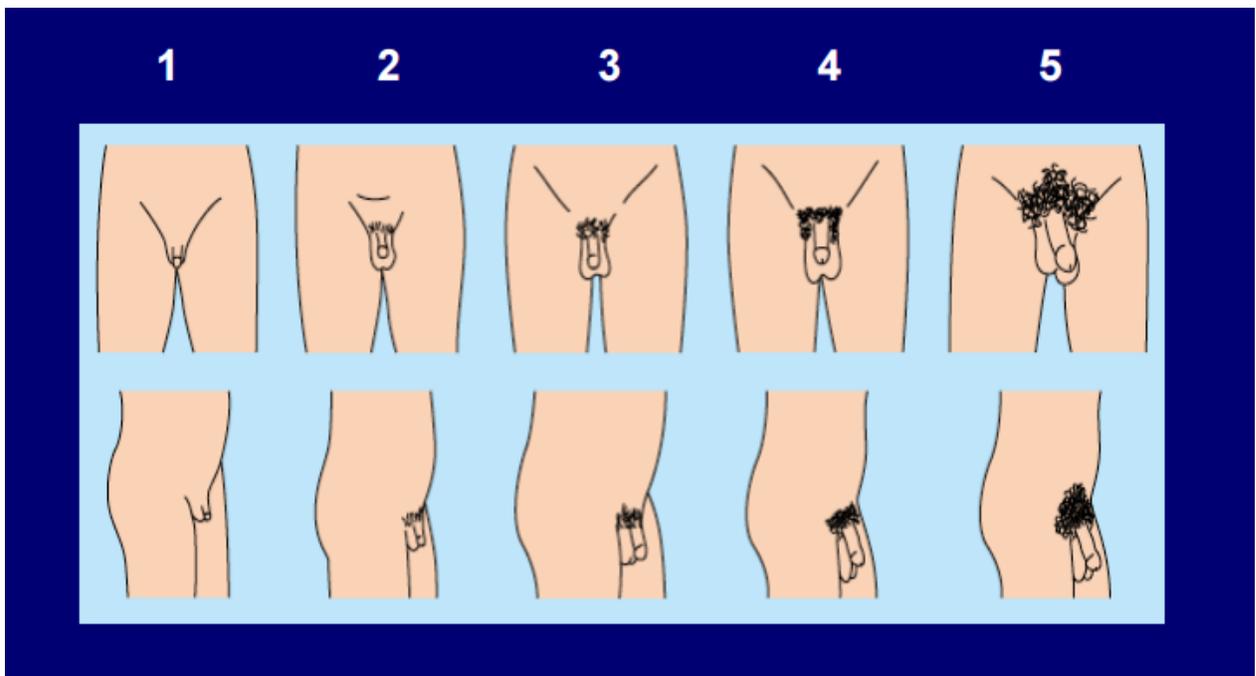


Figure 2: Stades de Tanner chez la fille

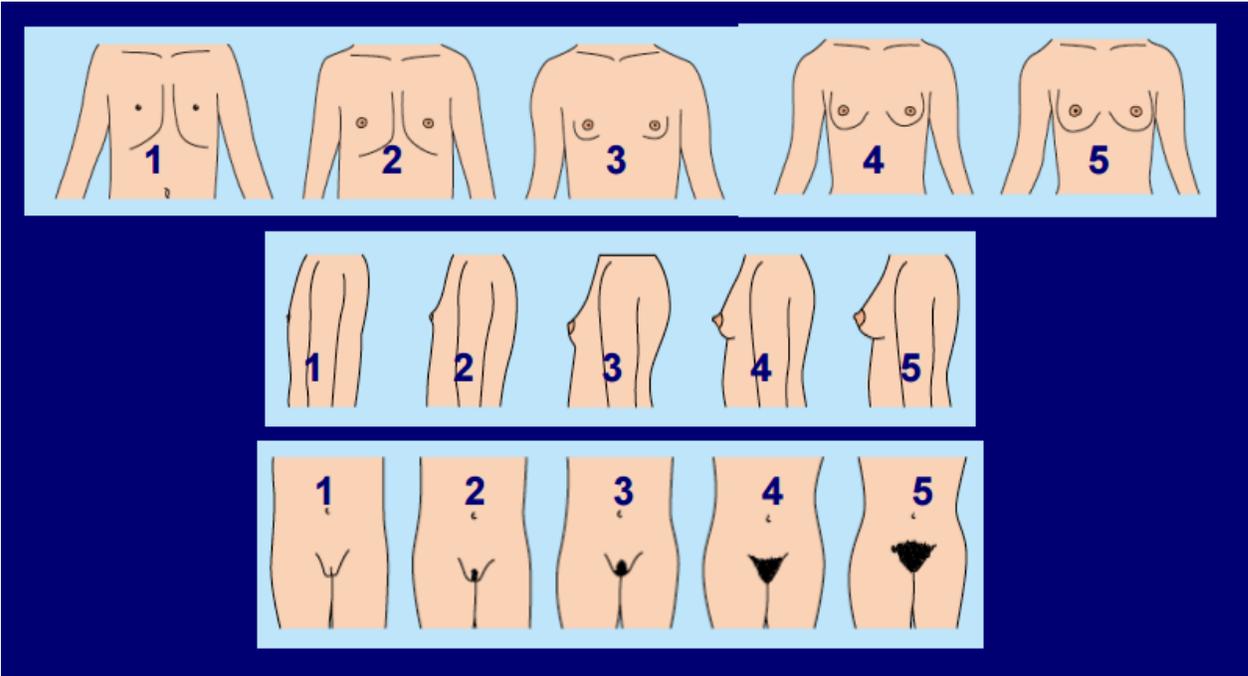
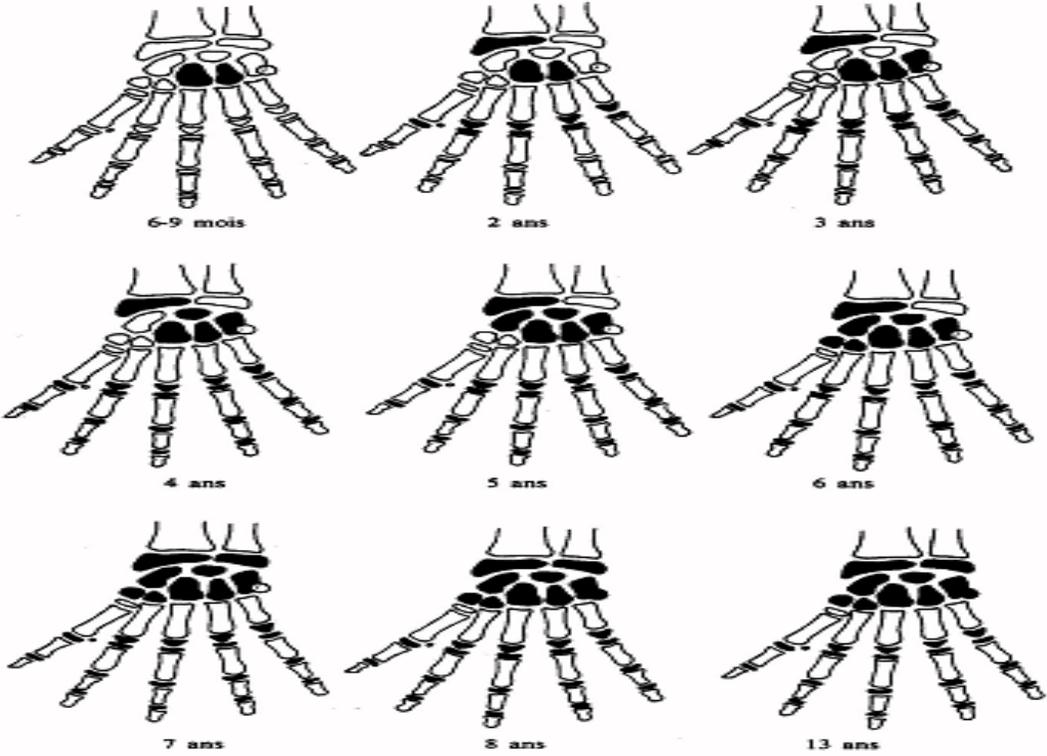


Figure 3 : Evaluation de la maturation osseuse selon la technique de Greulich et Pyle



LES VACCINATIONS

DR KOLSI ROEYA

PLAN

I. Introduction

II. Bases immunologiques de la vaccination

III. Nature des différents vaccins et associations vaccinales

- a. Les vaccins bactériens:
- b. Les vaccins viraux
- c. Associations vaccinales
 - i. La vaccination combinée
 - ii. La vaccination simultanée

IV. Intervalle entre les injections

V. Modes d'administration

VI. Conservation et chaîne du froid

VII. Contre-indications des vaccinations

VIII. Les vaccinations du programme national de vaccination (PNV)

- a. B.C.G.
- b. Vaccination antidiphtérique
- c. Vaccination antitétanique
- d. Vaccination anticoquelucheuse
- e. Vaccinations antipoliomyélitique

- f. Vaccination contre la rougeole
- g. Vaccination contre l'hépatite B(HBV)
- h. Vaccination contre la rubéole
- i. Vaccination contre l'Haemophilus influenzae b (Hib)
- j. Vaccination contre le pneumocoque
- k. Vaccination contre l'hépatite A

IX. Calendrier des vaccinations en Tunisie (2020)

X. Autres vaccins

- a. Vaccination contre les oreillons
- b. Vaccination contre la grippe
- c. Vaccination contre le rotavirus
- d. Vaccination contre le papillomavirus

XI. Conclusion

LES VACCINATIONS

OBJECTIFS

1. Définir la vaccination
2. Préciser les objectifs de la vaccination
3. Citer les principaux types des vaccins.
4. Connaître les différents types d'associations vaccinales
5. Connaître le mode d'administration des vaccins
6. Connaître les principales contre indications des vaccins
7. Connaître les principaux effets secondaires des vaccins
8. Connaître le calendrier vaccinal en Tunisie
9. Connaître les autres vaccins hors calendrier vaccinal en Tunisie

LES VACCINATIONS

I. INTRODUCTION

- La vaccination est l'acte par lequel on introduit dans l'organisme une préparation antigénique dérivée ou proche d'un agent infectieux déterminé, de manière à créer une réponse immunitaire capable de le protéger contre la survenue d'une maladie liée à cet agent infectieux, sans conséquence nuisible.
- Les programmes de vaccination ciblent principalement les enfants et ont le potentiel de réduire le recours aux soins, la morbidité et la mortalité. La vaccination confère une protection au sujet vacciné, dite individuelle et une protection collective ; Ceci en diminuant la circulation de l'agent pathogène dans un groupe d'individus dont la majorité est vaccinée, d'où la diminution du risque de l'infection même pour les sujets non vaccinés. L'OMS estime que la vaccination évite environ 3 millions de décès infantiles par an. Le résultat le plus remarquable fut l'éradication en 1980 de la variole dans le monde, ce qui promet à l'avenir d'éradiquer la poliomyélite, la rougeole...
- En Tunisie, la vaccination est gratuite et occupe une place importante dans le système de santé. Le programme national a été lancé depuis 1979. Il comporte, en plus du programme établi par l'OMS (couvrant la poliomyélite, la rougeole, la diphtérie, la coqueluche, le tétanos, la tuberculose et l'hépatite B), le vaccin contre l'hépatite A, contre l'*Haemophilus influenzae* de type B (Hib) et anti-pneumococcique.

II BASES IMMUNOLOGIQUES

Le principe de la vaccination contre un agent pathogène est d'induire une immunité protectrice (spécifique et durable) capable de protéger l'individu contre l'infection par cet agent.

L'introduction d'un antigène dans l'organisme déclenche une réponse immunitaire qui peut être humorale, cellulaire ou les deux à la fois.

Les principaux types de cellules intervenant dans la réponse immunitaire sont les cellules présentatrices de l'antigène (surtout les cellules dendritiques et les macrophages) et les lymphocytes. Les cellules présentatrices de l'antigène captent l'antigène pour le présenter aux différents lymphocytes T et B.

Les lymphocytes T sont responsables de l'immunité à médiation cellulaire qui est à l'origine des processus d'hypersensibilité retardée. On distingue les lymphocytes T de courte durée de vie (4 à 5 jours) et les lymphocytes T à longue durée de vie (lymphocytes – mémoires) qui jouent un rôle important dans les réponses anamnestiques lors des rappels.

Les lymphocytes B induisent la formation d'anticorps spécifiques responsables de l'immunité humorale. L'injection d'un vaccin pour la première fois entraîne la production d'anticorps de type IgM et IgG. Lors d'un contact ultérieur avec le même antigène, la réponse de type secondaire est particulièrement rapide et intense et les anticorps sécrétés sont d'emblée de type IgG. Il s'agit alors d'une réaction anamnestique due à la présence de cellules sensibilisées ayant gardé la mémoire antigénique qui persiste très longtemps et qui dépend de la qualité et la quantité de l'antigène administré et du rythme des injections.

III- NATURE DES DIFFÉRENTS VACCINS ET ASSOCIATIONS VACCINALES

Le constituant antigénique des vaccins peut correspondre à des bactéries ou des virus complets, un de leurs constituants (polysaccharides ou protéines) ou de leurs produits (toxines), dont on enlève par différents procédés la capacité de produire la maladie tout en conservant celle d'induire une réponse immunitaire ou immunogénicité.

On distingue classiquement :

1/ Les vaccins bactériens : peuvent être des bactéries entières, vivantes atténuées ou tuées ou des molécules dérivées d'une bactérie : vaccins en sous-unités. Il existe trois types utilisés de tels vaccins : les polysaccharides capsulaires extraits de la membrane externe de certaines bactéries encapsulées, les glycoprotéines de surface et les anatoxines (dérivés de toxines détoxifiés par le formol) (tableau n° I).

Tableau I : Nature des vaccins bactériens

Vaccins bactériens
- Vivants atténués : * BCG (seul vaccin bactérien vivant atténué)

- Vaccins tués

* Vaccin contre la coqueluche à cellules entières

- Vaccins polysaccharides :

* vaccin anti-pneumococcique 23 et 13

* vaccin anti-méningocoque A, C

* vaccin anti-Haemophilus influenzae b

* Vaccin anti-typhoïde

-Vaccins protéiques :

* Vaccin contre la coqueluche acellulaire

- Anatoxines :

* vaccin antitétanique

* vaccin antidiphthérique

2/ Les vaccins viraux : peuvent être vivants atténués ou tués ou synthétisés par génie génétique (tableau n° II).

Tableau II : Nature des vaccins viraux

<i>Vaccins viraux</i>
- Vaccins à virus vivants atténués :
* vaccin anti-poliomyélitique oral
* vaccin contre la rubéole
* vaccin contre les oreillons
*vaccin contre la rougeole
*vaccin contre la Rotavirus
*vaccin contre la varicelle
*vaccin contre la fièvre jaune
- Vaccins à virus tués ou inactivés
* vaccin antipoliomyélitique injectable
* vaccin anti-hépatite A
* vaccin contre la grippe
-Vaccins protéiques :
* vaccin anti-hépatite B

3/ Associations vaccinales :

Les associations sont indispensables compte tenu du grand nombre de vaccins à administrer à certains âges de la vie ou dans certaines circonstances.

Schématiquement on distingue deux types de vaccination:

La vaccination combinée : les vaccins sont mélangés dans la même seringue et sont inoculés en 1 seul point de l'organisme (exemple DTC : diphtérie, tétanos et coqueluche).

La vaccination simultanée : les vaccins sont administrés dans la même séance en des points différents de l'organisme ou par des voies différentes. Ainsi les vaccins DTC et hépatite B ne doivent pas être mélangés dans la même seringue.

Une association vaccinale est dite valable lorsqu' elle est efficace et inoffensive.

Les adjuvants vaccinaux:

Les préparations vaccinales contiennent le plus souvent un adjuvant (sauf le vaccin ROR et le vaccin saisonnier injectable contre la grippe). Les adjuvants les plus utilisés sont les sels d'aluminium. Les substances adjuvantes sont ajoutées aux préparations vaccinales afin d'améliorer la réponse immunitaire vis-à-vis des antigènes vaccinaux. Elles augmentent, améliorent et/ou prolongent l'immunité induite. Ceci est particulièrement dû à la rétention de l'antigène au niveau du site de l'injection avec une libération progressive et retardée de l'immunogène, ce qui engendre une stimulation prolongée et continue du système immunitaire et à l'augmentation de l'afflux des cellules présentatrices de l'antigène, de leur activation et de la sécrétion des cytokines.

IV. INTERVALLE ENTRE LES INJECTIONS

L'intervalle minimum de 28 j entre 2 injections et de 6 mois pour les rappels doit être respecté pour permettre une réponse immunitaire correcte.

Une deuxième stimulation antigénique trop rapprochée peut être inefficace à cause de l'élimination de l'antigène par les anticorps sériques encore présents à une forte concentration, d'où l'importance de respecter les intervalles minimaux entre les doses.

En revanche un retard n'implique pas de recommencer la vaccination mais de la reprendre là ou elle a été interrompue.

V. MODES D'ADMINISTRATION

La plupart des vaccins courants sont administrés par voie intramusculaire ou sous-cutanée (face antérolatérale de la cuisse avant 2 ans et région deltoïdienne après 2 ans). A l'exception du vaccin antipoliomyélitique oral, du vaccin contre le rotavirus (voie orale) et du BCG, qui est administré par voie intradermique (face externe du bras gauche, à l'union du 1/3 supérieur et du 1/3 moyen).

VI. CONSERVATION ET CHAÎNE DU FROID

Les vaccins sont des produits biologiques fragiles. Il faut prendre toutes les précautions possibles pour que la température entre + 2° C et + 8° C soit respectée tout au long du circuit de distribution du vaccin, depuis son lieu de production jusqu'au pharmacien dépositaire et au cours de son transport rapide au médecin vaccinateur. Un flacon ouvert doit être jeté en fin de la journée.

VII. CONTRE INDICATIONS DES VACCINATIONS

Afin d'augmenter la couverture vaccinale dans le cadre du programme élargi de vaccination (PEV), l'OMS a allégé les contre-indications vaccinales en recommandant l'immunisation des enfants atteints de maladie aigue mineure ou atteints de malnutrition.

En Tunisie dans le cadre des contre-indications temporaires et mineures, une seule contre indication à la vaccination est retenue : un état morbide nécessitant une hospitalisation. Ainsi :

- Tous les nouveau-nés, ayant un bon état général, peuvent recevoir le BCG à la naissance, même ayant un faible poids.
- Les infections respiratoires légères, la diarrhée, une fièvre modérée et une malnutrition modérée ne constituent pas des contre-indications à la vaccination.
- Les patients ayant une affection chronique (une néphropathie, une cardiopathie, une maladie respiratoire, une maladie dermatologique, y compris l'eczéma) peuvent recevoir leur vaccination, en dehors d'une poussée de leurs maladies.

Les enfants ayant présenté des réactions secondaires graves après vaccination par DTC telles qu'une **convulsion** ou ayant une maladie neurologique évolutive, doivent recevoir une vaccination par le **DT** au lieu du DTC.

Les enfants ayant présenté une réaction anaphylactique après la prise d'un vaccin ou ayant un antécédent d'allergie à un composant d'un vaccin, ne doivent plus recevoir ce vaccin.

Les patients qui souffrent d'un déficit immunitaire primitif ou acquis (sida) ou qui suivent un traitement immunosuppresseur au long cours, ainsi qu'aux patients atteints de cancer, ne doivent pas recevoir les vaccins vivants atténués.

Les femmes enceintes ne peuvent pas recevoir les vaccins vivants atténués.

VIII. LES VACCINATIONS DU PROGRAMME NATIONAL DE VACCINATION (PNV)

Le programme national de vaccination (PNV) inspiré du programme élargi de vaccination (PEV) vise à diminuer grâce à la vaccination la mortalité et la morbidité de **11 maladies** : la tuberculose, la diphtérie, le tétanos, la coqueluche, la poliomyélite, la rougeole, l'hépatite A, l'hépatite B, la rubéole et les infections par haemophilus influenzae de type b et le pneumocoque. Le calendrier vaccinal doit être considéré comme un modèle à suivre et à respecter dans la mesure du possible. En cas de retard ou d'interruption dans l'exécution des vaccinations il faut reprendre les vaccinations pour les remettre à jour.

1- B.C.G :

Le vaccin BCG est constitué par une **souche vivante atténuée** de mycobactérium bovis (bacille de Calmette et Guérin).

Voie d'administration : intradermique, au niveau de la face externe du bras gauche, à l'union du 1/3 supérieur et du 1/3 moyen.

Schéma vaccinal : Une seule dose (0,05 ml) est administrée à la naissance sans rappel. Pour les enfants n'ayant pas reçu le BCG à la naissance, la dose à administrer est de 0,05 ml avant l'âge de 1 an et de 0,1 ml au delà d'un an.

Contre-indications : les déficits immunitaires congénitaux ou acquis.

Effets secondaires: habituellement localisés, bénins et ne nécessitent pas de traitement (érythème, papule ou ulcération au point de ponction, adénite axillaire inflammatoire ou parfois suppurée ou cicatrices chéloïdes inesthétiques). La complication la plus grave du BCG est l'infection disséminée (BCGite disséminée), qui est observée habituellement chez les patients ayant un déficit immunitaire.

Efficacité : Le BCG protège surtout contre les formes graves de la maladie. Jusqu'à l'âge de 15 ans le taux de protection est d'environ 85 % contre la méningite tuberculeuse et 75 % contre la miliaire. Le taux de protection chez l'adulte descend à moins de 50%.

2- VACCINATION ANTIDIPHTÉRIQUE :

Le vaccin antidiphtérique est constitué par une **anatoxine** (produite en traitant une préparation de toxine par le formol).

La concentration d'anatoxine utilisée varie selon l'état vaccinal et l'âge: pour les enfants on utilise une concentration normale (DT) et pour le rappel dès l'âge de 7 ans, on utilise un vaccin faiblement titré (dT).

Voie d'administration : voie sous cutanée ou IM.

Schéma vaccinal: trois injections DTC (2 mois, 3 mois et 6 mois) et 4 rappels (un rappel DTC à l'âge de 18 mois et trois rappels dT à l'âge de 7 ans ,12 ans et 18 ans).

Contre indications : pas de contre indications spécifiques.

Effets secondaires : nuls.

Efficacité: remarquable avec disparition quasi-totale de la maladie dans les pays où la vaccination est généralisée.

3- VACCINATION ANTITÉTANIQUE

Le vaccin antitétanique est constitué par une **anatoxine** (produite en traitant une préparation de toxine par le formol).

Voie d'administration : voie sous cutanée ou IM.

Schéma vaccinal : même schéma que la vaccination antidiphtérique.

Dans le cadre de la lutte contre le **tétanos néonatal**, le P.N.V. inclut la vaccination des femmes enceintes non vaccinées aussitôt que leur grossesse est connue.

Contre indications : pas de contre indications spécifiques.

Effets secondaires : nuls.

Efficacité : La vaccination contre le tétanos est à 100 % efficace, mais le programme vaccinal doit être maintenu toute la vie. Un rappel à 25 ans, 45ans et 65 ans. Ensuite tous les 10 ans chez les sujets âgés.

En cas de plaie, une prise immédiate d'une dose du vaccin antitétanique est indiquée si la vaccination n'est pas à jour. Si la plaie est majeure, étendue, pénétrante, avec un corps étranger ou traitée tardivement, une dose d'immunoglobulines humaines (version moderne du sérum antitétanique) est indiquée, y compris chez l'enfant.

4- VACCINATION ANTICOQUELUCHEUSE

Le vaccin courant est une suspension de corps bactériens de Bordetella ou bacille de Bordet Gengou (B.B.G.) .Il est dit vaccin à corps bactériens entiers (**vaccin bactérien inactivé**) par opposition au vaccin acellulaire fabriqué à partir des antigènes immunogènes du B.B.G (**vaccin préparé par génie génétique : protéique**).

Voie d'administration : par voie sous cutanée ou IM.

Schéma vaccinal : en général administré combiné à 2 autres valences DT.

Contre indications

- Affections neurologiques évolutives
- Toute réaction sérieuse observée après une injection antérieure

Dans ce cas il faut continuer le P.N.V. sans la composante coquelucheuse.

Effets secondaires et complications :

- Incidents habituels :
 - Nodules au point d'injection
 - Hyperthermie modérée transitoire
- Accidents exceptionnels :
 - Hyperthermie importante > 40°C
 - Syndrome des cris persistants (crises de hurlement)
 - Crise d'hypotonie - syncope - état de choc
 - Convulsions – encéphalopathie

5- VACCINATIONS ANTIPOLIOMYÉLITIQUE

Deux types de vaccin antipoliomyélitique sont utilisés dans le P.N.V :

- Le **VPO : vaccin oral vivant atténué, bivalent**, préparé à partir de 2 types du virus (poliovirus type 1 et 3).

- **Le VPI : vaccin injectable inactivé** qui protègent contre les trois types du virus (poliovirus type 1, 2 et 3).

Voie d'administration et Schéma vaccinal:

- **VPI :** à l'âge de 2 mois et 3 mois
- **VPO :** à l'âge de 6 mois + 4 rappels (18 mois, 6 ans, 12 ans et 18 ans).

Contre indications : pas de contre indications spécifiques.

Effets secondaires

- **VPI :** réactions locales mineures (érythème, induration ou œdème).
- **VPO :** paralysies dues à la réversion du virus vaccinal, chez le sujet vacciné ou dans son entourage non vacciné (1 cas sur 7,8 millions de doses distribuées chez le vacciné et de 1 cas pour 5,5 millions de doses distribuées pour les contacts). Quarante pourcent de ces cas sont dus au poliovirus type 2, qui n'existe pas dans le VPO bivalent utilisé en Tunisie.

6- VACCINATION CONTRE LA ROUGEOLE

Il s'agit d'un **vaccin vivant atténué**, à base de virus hyper atténué, préparé sur culture primaire d'embryon de poulet.

Voie d'administration : par voie sous cutanée ou IM.

Schéma vaccinal : deux injections du vaccin combiné contre la rougeole et la rubéole (RR) à l'âge de 12 mois et 18 mois.

Contre indications :

- les déficits immunitaires congénitaux ou acquis.
- Allergie vraie à l'œuf.
- Injection récente d'immunoglobulines < 6 semaines.

Effets secondaires :

- Fièvre modérée et exanthème discret chez 15 % des sujets vaccinés, 6 à 12 jours après la vaccination.
- Convulsions hyperthermiques: rares.
- Panencéphalite sclérosante subaigue: dix fois moins observée qu'à la suite de la rougeole maladie.

Efficacité : 100% après la deuxième dose.

7- VACCINATION CONTRE L'HÉPATITE B (HBV)

Les vaccins actuels sont préparés par **génie génétique** (protéique) à partir de l'Ag Hbs par la technique de recombinaison de l'ADN.

Voie d'administration : par voie IM.

Schéma vaccinal : quatre doses (à la naissance, 2 mois, 3 mois et 6 mois).

***Sérovaccination des nouveau-nés des mères Hbs positives :** doit être entreprise dans les 12 premières heures après la naissance : une injection d'immunoglobulines anti Hbs = 30-100 UI/kg en IM et 1^{ère} injection de vaccin, dans deux endroits différents. Pour les nouveau-nés ayant un poids < 2 kg, une dose supplémentaire à l'âge de 1 mois, doit être indiquée. Pour les autres il faut suivre le schéma vaccinal habituel. Un contrôle sérologique doit être réalisé entre l'âge de 9 et 12 mois. Pour les nourrissons AgHBs négatifs, ils sont dit protégés si le taux d'Ac anti-HBs est supérieur à 10 mUI/ml. Dans le cas contraire (taux d'Ac anti-HBs inférieur à 10 mUI/ml) il faut prescrire une dose supplémentaire du vaccin avec un contrôle sérologique dans 1 à 2 mois.

Effets secondaires : réaction locale éphémère, fièvre modérée.

8- VACCINATION CONTRE LA RUBÉOLE

Il s'agit d'un **vaccin vivant atténué**. L'utilité de ce vaccin réside dans la nécessité d'éradication de cette maladie bénigne, mais dont la survenue au cours d'une grossesse peut provoquer une embryo-foetopathie grave.

Voie d'administration : par voie sous cutanée ou IM.

Schéma vaccinal : deux injections du vaccin combiné contre la rougeole et la rubéole (RR) à l'âge de 12 mois et 18 mois.

Il est contre indiqué chez la femme enceinte et il faut attendre au moins 1 mois après la vaccination pour envisager une grossesse.

9- VACCINATION CONTRE L'HAEMOPHILUS INFLUENZAE B (Hib)

Il s'agit d'un **vaccin polysaccharidique**, composés de polyosides sous unités extraits de la capsule de l'haemophilus influenzae type b, conjugués à une protéine, il prévient les méningites dues à ce germe. Ce vaccin a été introduit dans le calendrier national depuis Avril 2011.

Voie d'administration : par voie sous cutanée ou IM.

Schéma vaccinal : 3 doses (2mois, 3mois et 6 mois).

Contre indications : pas de contre indications spécifiques.

10- VACCINATION CONTRE LE PNEUMOCOQUE

Il existe un **vaccin polysaccharidique** qui associe 23 des 80 sérotypes pathogènes pour l'homme (Pneumo 23®) et deux **vaccins conjugués** (13 valents : Prevenar 13® et 10 valents : Synflorix®)

Voie d'administration : IM ou S/C pour le vaccin polysaccharidique et IM pour les vaccins conjugués.

Indications et schéma vaccinal :

Le vaccin pneumococciques conjugués 10 valents (Synflorix) a été introduit dans le calendrier vaccinal national en avril 2019 selon le schéma : une injection à 2 mois, 4 mois et 11 mois.

Le pneumo 23 doit être proposé ensuite (après l'âge de deux ans) aux enfants présentant une maladie chronique (cardiaque, pulmonaire à l'exception de l'asthme, hépatique, rénale et diabète sucré) ou une brèche dure mérienne, une drépanocytose, une asplénie, un déficit immunitaire (déficit immunitaire congénital, infection par le VIH, traitements immunosuppresseurs...) ou une maladie hématologique maligne, aux enfants porteurs d'implant cochléaire et aux enfants ayant bénéficié d'une transplantation d'organes ou de cellules hématopoïétiques. Un rappel tous les 5 ans doit être proposé.

Contre indications : pas de contre indications spécifiques.

Objectif : prévenir les infections invasives à pneumocoque notamment les méningites, les septicémies, les infections ORL et les pulmonaires causées par ce germe.

Effets secondaires : mineurs : rougeur locale ou rarement une fièvre.

11- VACCINATION CONTRE L'HÉPATITE A

Il s'agit d'un **Vaccin inactivé**. Il permet de protéger contre les formes ictériques, graves et fulminantes de l'hépatite A.

Le calendrier vaccinal comporte deux doses : à l'âge de 12 mois (introduit en 2020 au calendrier vaccinal tunisien) et à l'âge de 6 ans.

IX. CALENDRIER DES VACCINATIONS EN TUNISIE (2020)

REPUBLIQUE TUNISIENNE

Direction des Soins de Santé de Base

MINISTERE DE LA SANTE

Le calendrier national de vaccination- Novembre 2020

AGE		VACCINS	OBSERVATIONS
VACCINATION DES FEMMES EN AGE DE PROCREATION	Mise à jour de la vaccination antitétanique	dT1	Des le premier contact avec la structure de santé
		dT2	1 mois après dT1
		dT3	1 an après dT2
		dT4	5 ans après dT3
		dT5	Tous les 10 ans après dT4
	Mère en post- partum immédiat	Vaccin de la rubéole	Pour les femmes non immunisées contre la rubéole
VACCINATION DE L'ENFANT EN AGE PRESCOLAIRE	A la naissance	BCG	- Vaccin de la tuberculose : 1 seule dose le plus tôt possible après la naissance. Ne sont plus indiquées dans la suite de cette 1 ^{ère} injection ni la pratique de l'IDR à la tuberculine ni le rappel par le BCG
		VHB-0	- Vaccin de l'hépatite B : cette prise est à administrer durant les 24 heures qui suivent la naissance quel que soit le résultat de la sérologie de l'hépatite B chez la mère
	A 2 mois	Pentavalent-1 + VPI + VPC-1	- 1 ^{ère} injection du vaccin Pentavalent qui inclut les vaccins de l'hépatite B, du DTC (vaccins de la diphtérie, du tétanos, de la coqueluche) et le vaccin Hib (de l' haemophilus type b) - 1 ^{ère} prise du vaccin de la poliomyélite (injectable) - 1 ^{ère} prise du vaccin pneumococcique
	A 3 mois	Pentavalent-2 + VPI	- 2 ^{ème} prise du vaccin pentavalent - 2 ^{ème} prise du vaccin de la poliomyélite (injectable)
	A 4 mois	VPC-2	- 2 ^{ème} prise du vaccin pneumococcique
	A 6 mois	Pentavalent-3 + VPO	- 3 ^{ème} prise du vaccin pentavalent - 3 ^{ème} prise du vaccin de la poliomyélite (oral)
	A 11 mois	VPC-3	3 ^{ème} prise du vaccin pneumococcique
	A 12 mois	RR-1 + VHA	- 1 ^{ère} prise du vaccin de la rougeole - rubéole - Une prise du vaccin de l'hépatite virale A
A 18 mois	DTC-4 + VPO + RR-2	- Rappel par les vaccins DTC - Rappel par le vaccin de la poliomyélite (oral) - Rappel par le vaccin de la rougeole - rubéole	
VACCINATION DE L'ENFANT EN AGE SCOLAIRE	A 6 ans (élevés en 1 ^{ère} année de l'école de base)	VPO + VHA	- Rappel par le vaccin oral de la poliomyélite - Une prise du vaccin de l'hépatite virale A
	A 7 ans (élevés en 2 ^{ème} année de l'école de base)	dT	- Rappel par les vaccins de la diphtérie et du tétanos
	A 12 ans (élevés en 6 ^{ème} année de l'école de base)	dT + VPO	- Rappel par les vaccins de la diphtérie et du tétanos - Rappel par le vaccin oral de la poliomyélite
	A 18 ans (élevés en 3 ^{ème} année secondaire)	dT + VPO	- Rappel par les vaccins de la diphtérie et du tétanos - Rappel par le vaccin oral de la poliomyélite

Pentavalent: vaccin qui inclut le DTC, le vaccin de l'hépatite B et le vaccin Hib

BCG: vaccin contre la tuberculose. **DTC:** vaccin contre diphtérie, tétanos et coqueluche. **Hib:** vaccin contre l'haemophilus influenzae b. **HBV:** vaccin contre l'hépatite B. **VPO:** vaccin oral contre la poliomyélite. **VPI :** vaccin injectable contre la poliomyélite.

RR Vaccin contre la rougeole et rubéole.

X. AUTRES VACCINS :

1- VACCINATION CONTRE LES OREILLONS

Il s'agit d'un **vaccin vivant atténué** donnant une séro-conversion dans 95 % des cas dans les 15 jours qui suivent une administration unique. Le vaccin peut être administré dès l'âge de 12 mois. La généralisation de cette vaccination en association dans le ROR peut se justifier par le coût de santé que représentent les méningites ourliennes. Il partage avec les vaccins rougeole et rubéole les mêmes contre indications.

2- VACCINATION CONTRE LA GRIPPE

Il s'agit d'un vaccin vivant inactif, qui est indiqué pour les enfants présentant une pathologie chronique cardiaque ou pulmonaire.

Contre indications: allergie à l'œuf

Il peut être administré à partir de l'âge de 6 mois. L'injection doit être répétée annuellement avec un vaccin adapté aux souches en cours.

3- VACCINATION CONTRE LE ROTAVIRUS

Elle permet de prévenir les diarrhées aiguës à rotavirus qui sont fréquentes et parfois graves chez les nourrissons.

On dispose de Rotarix®: 2 doses orales séparées par un intervalle d'au moins de 4 semaines, entre l'âge de 6 semaines et 6 mois.

4- VACCINATION CONTRE LE PAPILLOMAVIRUS

Les verrues et les cancers génitaux féminins sont dus à des papillomavirus humains (HPV). Une quarantaine de virus sont en cause dans les lésions génitales féminines, notamment HPV 16 et 18, principaux agents des cancers du col et HPV 6 et 11 agents de condylomes.

La vaccination est recommandée essentiellement pour les jeunes filles de 11 à 14 ans et récemment pour les garçons aussi.

Le schéma recommandé est celui de deux injections à 6 mois d'intervalle.

Le rattrapage est possible entre l'âge de 15 et 19 ans, avec un schéma de 3 injections. Pratiquée avant le début de la vie sexuelle, l'efficacité est de 100% vis-à-vis des sérotypes contenus dans le vaccin. La tolérance est bonne.

Compte tenu du grand nombre des sérotypes du HPV qui peuvent être responsables du cancer du col utérin, le dépistage par frottis cervical, reste recommandé même pour les femmes vaccinées.

XI.CONCLUSION :

La vaccination constitue un des éléments majeurs de la santé publique. En Tunisie, le programme vaccinal national a permis de baisser la mortalité infantile et le handicap. Le calendrier vaccinal doit être adapté en permanence aux données épidémiologiques. De nombreux vaccins vont être mis au point dans les années à venir d'où la nécessité de nouvelles associations et combinaisons.

FACULTÉ DE MÉDECINE DE SFAX

Public cible :Etudiants du DCEM2

LES RETARDS DE CROISSANCE

PR. IMEN CHABCHOUB

**SERVICE DE PÉDIATRIE
CHU HEDI CHAKER SFAX**

PLAN

LES RETARDS DE CROISSANCE.....	3
LES OBJECTIFS :	3
I. INTRODUCTION – DEFINITION.....	4
II.RAPPEL PHYSIOLOGIQUE SUR LA CROISSANCE NORMALE.....	5
<i>II.1- Les phases de la croissance normale.....</i>	<i>5</i>
<i>II.2- Les facteurs de régulation de la croissance normale.....</i>	<i>6</i>
III. DEMARCHE DIAGNOSTIQUE.....	8
<i>III.1- Interrogatoire.....</i>	<i>8</i>
<i>III.2- Examen clinique.....</i>	<i>8</i>
<i>III.3- Examens complémentaires.....</i>	<i>9</i>
III.3.1- ÂGE OSSEUX.....	9
III.3.2- Les autres examens Complémentaires.....	10
IV. LES ETIOLOGIES.....	10
<i>IV.1- Les causes nutritionnelles.....</i>	<i>10</i>
<i>IV.2- Les causes viscérales.....</i>	<i>11</i>
<i>IV.3- Les causes endocriniennes.....</i>	<i>13</i>
<i>IV.4 – Les retards de croissance liés aux aberrations chromosomiques.....</i>	<i>16</i>
IV.4.1- Le syndrome de TURNER.....	16
IV.4.2- La Trisomie 21.....	17
<i>IV.5- Les RC liés à une maladie constitutionnelle du squelette.....</i>	<i>17</i>
IV.5.1 Maladies osseuses constitutionnelles.....	17
IV.5.2 Les mucopolysaccharidoses :.....	18
<i>IV.6- Le retard de croissance intra-utérin.....</i>	<i>18</i>
<i>IV.7- Le retard de croissance et puberté différée.....</i>	<i>18</i>
<i>IV.8- La petite taille constitutionnelle.....</i>	<i>19</i>
<i>IV.9- Nanisme psychoaffectif.....</i>	<i>20</i>
V.CONCLUSION	ERROR! BOOKMARK NOT DEFINED.

LES RETARDS DE CROISSANCE

LES OBJECTIFS :

- 1- Définir le retard de croissance.
- 2- Préciser les facteurs de régulation de la croissance et les phases de croissance post natale.
- 3- Reconnaître en se basant sur l'examen clinique et l'analyse de la courbe de croissance un retard de croissance chez l'enfant.
- 4- Réunir les arguments anamnestiques, cliniques et para cliniques permettant une orientation étiologique.
- 5- Reconnaître les différentes étiologies endocriniennes du RC en se basant sur les données cliniques et para cliniques.
- 6- Citer les différentes étiologies du RC.

I. INTRODUCTION – DÉFINITION

- Le retard de croissance est défini par :
 - Une taille $<(- 2 \text{ DS})$ par rapport à la moyenne des courbes de référence établies en fonction de l'âge et du sexe.

Et/ou

- Un ralentissement de la vitesse de croissance staturale même si la taille ne se situe pas au-dessous de $(- 2 \text{ DS})$.
- Le nanisme est défini par une taille $<(- 3 \text{ DS})$.
- En Tunisie, en l'absence de courbes staturo-pondérales propres à notre population, nous utilisons les courbes françaises de *Sempé et Pedron*.
- Le retard de croissance (RC) est un motif fréquent de consultation en pédiatrie.
- Sur le plan pratique, plusieurs questions peuvent être posées devant un enfant consultant pour un RC.
 - La croissance est-elle réellement pathologique ?
 - En cas d'anomalie, quelle est la cause du RC ?
 - Existe-t-il des possibilités thérapeutiques ?
 - Quelles seraient les répercussions sur la taille finale ?
- Le RC a un éventail étiologique large, le diagnostic étiologique repose sur les données de l'interrogatoire, de l'examen clinique et sur l'étude du degré de la maturation osseuse.
- Les causes endocriniennes bien qu'elles ne soient pas les plus fréquentes (10 %) ne doivent pas être méconnues car elles relèvent souvent d'un traitement étiologique approprié qui améliore le pic statural.
- Beaucoup de progrès ont été réalisés tant sur le plan génétique que moléculaire.

II. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE SUR LA CROISSANCE NORMALE

II. 1- LES PHASES DE LA CROISSANCE NORMALE

La croissance normale de l'enfant évolue en 4 phases ; caractérisée chacune par une vitesse de croissance et l'influence prépondérante d'un des facteurs de régulation de la croissance (génétiques, hormonaux, environnementaux et nutritionnels).

1- De la naissance à 2 – 3 ans : phase caractérisée par une VC accélérée

1^{ère} année de vie = 24 cm

2^{ème} année de vie = 11 cm

3^{ème} année de vie = 8 cm

La diminution de la VC au cours de la 2^{ème} et de la 3^{ème} année est le résultat de la diminution de l'influence des facteurs intra-utérins.

Toutefois, les facteurs nutritionnels ont une grande importance dans la régulation de la croissance à cet âge.

2- La phase pré pubertaire caractérisée par une VC stable de l'ordre de 5 à 6 cm/an. Cette VC sera d'autant plus ralentie que la puberté est tardive.

3- Phase pubertaire caractérisée par une accélération de la VC qui passe de 5 à 9 cm/an, elle est due à l'effet des hormones sexuelles sur le squelette mais également à une augmentation de la sécrétion de la GH.

4- Phase post pubertaire qui correspond à la fin de la croissance, ses indicateurs sont :

- Vitesse de croissance staturale < 2 cm/an
- AO > 15 ans (♀)-16 ans (♂)

II.2- LES FACTEURS DE RÉGULATION DE LA CROISSANCE NORMALE

La croissance résulte de l'interaction des facteurs génétiques, hormonaux et environnementaux. Elle est liée étroitement à l'état nutritionnel.

a- Les facteurs génétiques :

Ils interviennent sur le niveau de la taille finale et sur l'âge de démarrage de la puberté. La taille prédictive génétique encore appelée taille cible parentale est calculée selon la formule de Tanner :

$$\frac{\text{Taille père (cm)} + \text{Taille mère (cm)} + 13 (\text{♂}) / - 13 (\text{♀})}{2}$$

2

C'est la taille que devrait avoir l'enfant en dehors de toute influence environnementale ; elle dépend seulement des facteurs génétiques.

b- Les facteurs hormonaux :

- **L'hormone de croissance** ou « *somatotropin hormone* » ou « *growth hormone* ». Elle occupe une place centrale dans la régulation de la croissance ; elle est synthétisée et sécrétée par les cellules somatotropes de l'antéhypophyse. Sa sécrétion est pulsatile et nocturne, contrôlée par 2 facteurs hypothalamiques :

- *Growth releasing hormone* (GH RH)
- Somatostatine (*somatotropin releasing inhibitory factor SRIF*)

La GH se lie à un récepteur hépatique spécifique pour induire la synthèse de l'*Insuline Like Growth Factor* (Ig F1).

- **IgF1** : facteur essentiel de croissance post natale. Il a une action directe sur le cartilage de croissance. Il stimule au niveau des chondrocytes la synthèse des protéines de la matrice.
- **Les hormones thyroïdiennes** : T4 : thyroxine - T3 : triiodothyronine. Elles jouent un rôle prépondérant dans la maturation du cartilage de conjugaison et facilitent l'action de la GH sur la croissance staturale. Leur

sécrétion est régulée par la thyroïdostimuline hypophysaire elle-même contrôlée par la « *Thyroid Releasing Hormone* ».

- **Les stéroïdes sexuels** : la testostérone chez le garçon et l'œstradiol chez la fille accélèrent la croissance du cartilage de conjugaison et surtout sa maturation aboutissant à une ossification et finalement à un arrêt de la croissance. Les hormones sexuelles agissent essentiellement par l'intermédiaire de l'augmentation de la GH et l'élévation de l'IgF1 une action directe sur le cartilage est possible.
- **Les glucocorticoïdes** : à faible dose, ils stimulent l'expression du gène de la GH. Leur excès entraîne un arrêt de croissance et de la maturation par diminution de la sécrétion de la GH et du pool IgF1.
- **L'insuline** stimule la sécrétion de GH.

c- Les facteurs environnementaux :

L'équilibre nutritionnel et métabolique est nécessaire pour la réalisation du programme génétique de croissance, cela est particulièrement important pendant la période anténatale, et les premières années de la vie. Son effet est démontré par le rôle néfaste des carences nutritionnelles dans les pays en voie de développement et l'influence délétère de la pathologie gravidique sur le fœtus avec risques de RCIU ou de ralentissement de la vitesse de croissance.

A côté de la nutrition, les facteurs psychologiques jouent un rôle important dans le développement somatique et statural.

II.3 – La surveillance de la croissance

La croissance somatique de l'enfant doit être régulièrement surveillée par la mesure régulière au moins 2 fois par an du poids, de la taille par une personne entraînée et avec un matériel fiable. Les résultats des mesures doivent être consignés sur le carnet de surveillance de l'enfant. Ce qui permet de surveiller la croissance de l'enfant et de déceler à temps les anomalies.

La VC peut être calculée à partir de 2 mesures précises espacées d'au moins 6 mois. Un ralentissement de la croissance se traduit par une cassure de la courbe de croissance. On considère que la croissance de l'enfant est normale si la taille et le poids évoluent de manière parallèle aux courbes de références et dans les limites du 2ème écart type autour de la moyenne.

III. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

La démarche diagnostique devant un RC inclut un interrogatoire précis, un examen clinique soigneux et des examens complémentaires orientés par les données de l'anamnèse et de l'examen somatique.

III.1- INTERROGATOIRE

L'interrogatoire des parents recherche :

- La taille des parents et des collatéraux à la recherche d'une petite taille constitutionnelle.
- Les mensurations à la naissance rapportées à l'âge gestationnel.
- Les modalités de l'accouchement (césarienne – VB – Forceps).
- L'alimentation de l'enfant, l'environnement familial, social, et affectif.
- Des éventuelles pathologies connues ou méconnues (polyurie, diarrhée, céphalées, malaises inexplicables) peuvent orienter vers une anomalie rénale, digestive, respiratoire, cardiaque, endocrinienne, métabolique ou neurologique, corticothérapie au long court.
- Développement psychomoteur + niveau scolaire
- Date de constatation du retard de croissance.

III.2- EXAMEN CLINIQUE

- Mesure de la taille
 - En position debout chez le grand enfant

- En position couchée chez le nourrisson
- Mesure du segment inférieur (SI) et du segment supérieur (SS) :
 - SI : Pubis → Plantes)
 - SS : Taille - SI
- Inspection de l'enfant afin d'apprécier le caractère harmonieux ou dysharmonieux du RC.
- Recherche d'une dysmorphie.
- Recherche de malformation et déformations osseuses.
- La cotation de la puberté (pilosité pubienne, axillaire, développement des seins, développement de la verge et des testicules).
- Examen somatique complet à la recherche d'anomalies cardiaques, pulmonaires, digestives, rénales ou osseuses.
- Apprécier le développement mental et psychoaffectif de l'enfant.

Au terme de l'examen clinique, il est primordial de tracer la courbe de croissance de l'enfant en se référant aux mensurations sur le carnet de santé. Cette courbe permet d'authentifier le RC si la taille au moment de la consultation est $<(-2 DS)$ ou si la VC est ralentie à partir d'une taille normale.

L'aspect de la courbe et les données de l'interrogatoire et de l'examen peuvent fournir une orientation étiologique.

III.3- EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

III.3.1- ÂGE OSSEUX

L'évaluation de la maturation osseuse par le calcul de l'âge osseux est systématique en fin du bilan clinique. Chez les enfants âgés de moins de 2 ans, on aura recours au score de Lefevé. Chez les enfants âgés de plus de 2 ans, la méthode la plus utilisée est celle de GREULISH et PYLE : elle utilise la radiographie de la main et du poignet gauche de face, par convention.

L'apparition de l'os sisamoïde du pouce est contemporaine du démarrage de la puberté.

On peut recourir aussi à la méthode de *Sauvegrain*, radio de la main, du poignet gauche + coude.

L'âge osseux est aussi confronté à l'âge chronologique et à l'âge statural ce qui permettra de fournir une orientation étiologique.

$$\left. \begin{array}{l} AO = AS < AC \\ AO < AS < AC \end{array} \right\} \text{ pathologie endocrinienne}$$

$AS < AO = AC$: maladie osseuse constitutionnelle, RCIU.

III.3.2- LES AUTRES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Ils seront demandés selon l'orientation donnée par l'analyse des données de l'interrogatoire, de l'examen clinique, des courbes de croissance et de la maturation osseuse. Ils seront envisagés dans les principaux groupes étiologiques.

IV. LES ÉTIOLOGIES

IV.1- LES CAUSES NUTRITIONNELLES

La malnutrition protéino-calorique par carence d'apport ou secondaire à une maladie viscérale chronique notamment digestive est devenue rare de nos jours.

⇒ **La malnutrition protéino-énergétique (Marasme, Kwashiorkor)**

- La cassure de la courbe staturale survient en général lorsque la malnutrition est ancienne.
- Les caractéristiques communes sont :
 - Retard pondéral est plus important que le RS qu'il a précédé ;
 - Poids/poids moyen pour la taille < 90 %
 - IGF1↓↓ alors que la sécrétion de GH est normale.
 - Récupération staturale après correction du statut nutritionnel.

⇒ **Rachitisme carentiel**

IV.2- LES CAUSES VISCÉRALES

Toutes les maladies chroniques peuvent être responsables d'un retard de croissance. Ces maladies peuvent être déjà connues au moment du diagnostic du RC ou bien c'est le RC qui fait découvrir la maladie chronique jusque-là, non étiquetée.

A. **Les maladies digestives** à savoir :

a. ***La maladie cœliaque (MC)***

- Il s'agit d'une entéropathie auto-immune induite par le gluten chez des sujets génétiquement prédisposés (HLA-DQ2/HLA-DQ8).
- Classiquement, elle se révèle par une diarrhée chronique associée à un RSP, un ballonnement abdominal et des signes de malnutrition sévère.
- Actuellement, ce sont les formes pauci symptomatiques voire silencieuses qui sont les plus fréquentes. Il faut savoir que la MC peut se traduire par un RC isolé et c'est en creusant dans l'interrogatoire qu'on trouvera des signes d'orientation à savoir une diarrhée chronique, une anorexie, ...
- Si la biopsie duodénale a été le "***Gold Standard***" pour le diagnostic de certitude de la MC, elle n'est plus désormais nécessaire avec les avancées des explorations immunologiques. Ainsi, le diagnostic positif de la MC est dès lors posé sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et éventuellement anatomopathologiques, et il ne faut en aucun cas se baser sur la seule clinique ou les tests sérologiques, ou le typage HLA ou même l'anatomopathologie, car aucune méthode n'est spécifique de la maladie lorsqu'elle est considérée isolément.
- En pratique, le dosage des IgA anti-transglutaminases tissulaires (tTG) couplé au dosage des IgA sériques totales est considéré comme le test

à réaliser en première intention pour diagnostiquer la MC symptomatique et asymptomatique. Un test IgA anti-tTG négatif et une valeur d'IgA totales normale suffisent pour exclure la maladie chez les patients lorsque la suspicion de MC est faible. Chez les enfants, une concentration élevée d'anti-tTG (≥ 10 fois la limite supérieure à la normale) et un résultat positif pour le dosage des anti-endomysium (anti-EMA) sur un deuxième échantillon sanguin suffisent à confirmer la MC, sans qu'une biopsie ne soit nécessaire. Lorsque le taux des IgA anti-tTG est élevé, mais < 10 fois la limite supérieure de la normale, ou lorsque seuls les anticorps **Anticorps anti-peptide déamidé de la gliadine (anti-DGP)** sont présents, il convient de réaliser une biopsie intestinale afin de diminuer le risque de faux positif et d'erreur de diagnostic. A noter que le dosage des anti-DGP n'est pas recommandé pour confirmer la MC chez les enfants ayant des concentrations élevées d'anti-tTG.

- b. *Les maladies inflammatoires chroniques du TD* : le diagnostic étiologique est orienté par l'association au RC d'arthralgies ou arthrites, aphtose, signes digestifs, uvéite, syndrome inflammatoire biologique, fissure ou fistule anale... C'est l'examen histologique qui confirme le diagnostic.
- c. *Les entéropathies exsudatives* : diarrhée chronique + RC + œdème et hypo protidémie.
- d. *La mucoviscidose et les cholestases prolongées.*

B. Pathologies cardiovasculaires :

Malformations cardiaques congénitales, les cardiopathies cyanogènes ou à gros shunt gauche-droit.

C. Pathologie pulmonaire chronique :

Asthme mal équilibré, Mucoviscidose, Hémosidérose...

D. Pathologies hématologiques :

- Anémie hémolytique constitutionnelle (la β thalassémie majeure)
- Aplasie constitutionnelle / Fanconi

E. Pathologies rénales chroniques :

- Les tubulopathies chroniques : acidose tubulaire distale (ATD)
- IRC quel que soit son étiologie

F. Les déficits immunitaires surtout combinés sévères**G. Les maladies métaboliques/ mucopolysaccharidoses****H. Le rachitisme vitamino-résistant**

- I. **Les maladies rhumatismales chroniques** : AJI à cause de la maladie elle-même ou du traitement (corticoïdes + + +).

IV.3- LES CAUSES ENDOCRINIENNES

Elles sont rares mais sont importantes à connaître car elles peuvent bénéficier d'un traitement spécifique permettant d'améliorer le pronostic statural à l'âge adulte. Nous en citons :

A- L'hypothyroïdie :

En plus des formes classiques du myxœdème congénital où le RS s'intègre dans un tableau connu et souvent caricatural (nanisme pseudo athlétique, infiltration myxœdémateuse, macroglossie, RPM) qu'on ne devrait plus voir (dépistage et diagnostic précoce). C'est souvent dans les formes tardives que le RC paraît isolé ; Il faut alors rechercher certains signes d'orientation, tels que la constipation, frilosité, ralentissement idéal ou psychomoteur, diminutions des performances scolaires, hypertrophie musculaire, parfois goitre, hypoplasie du massif facial moyen avec hypertélorisme et ensellure nasale. L'AO < AS < AC. Les explorations radiologiques montrent une dysgénésie épiphysaire qui constitue un élément capital du diagnostic. Toutefois, seule l'exploration hormonale permet de confirmer le diagnostic : T4

basse, TSH élevée en cas d'hypothyroïdie primaire et normale ou basse en cas d'hypothyroïdie secondaire.

Les causes d'hypothyroïdie primaire à révélation tardive sont l'ectopie thyroïdienne, les troubles de l'hormonogénèse, et la thyroïdite auto-immune.

Quelle que soit la cause, l'hypothyroïdie est une urgence diagnostique et thérapeutique. Le traitement substitutif à vie par la L.thyroxine 5 à 7 $\delta/kg/j$ permet un rattrapage statural souvent lorsqu'il est débuté précocement.

B- Le déficit en GH

- Il s'agit d'une cause rare de RS ; sa prévalence exacte est méconnue dans les pays émergents comme le nôtre. En Europe et aux Etats Unis, elle est diversement estimée et varie entre 1/4000 et 1/10000. Il touche les 2 sexes avec une légère prédominance masculine.
- Le déficit en GH est exceptionnellement reconnu à la naissance puisque la taille et le poids sont souvent normaux. Cependant quelques signes peuvent orienter le diagnostic à savoir : les anomalies de la ligne médiane, le micropénis isolé ou associé à une cryptorchidie, l'ictère néonatal et l'hypoglycémie néonatale. Chez l'enfant plus grand, l'élément le plus important est le ralentissement de la VC (1 à 4 cm/an) avec un $AO = AS < AC$. Quelques signes cliniques d'orientation sont parfois retrouvés : Surcharge pondérale à prédominance tronculaire (excès d'adiposité) ; Faciès poupin (arrondi, petit menton) avec des traits fins, voix pointue ; Extrémités petites ; Front haut et bombé et ensellure nasale marquée ; Peau fine et colorée, cheveux fins. Dans la plupart des cas, ces signes ne sont pas reconnus car peu évidents et le RC est harmonieux.
- Le diagnostic positif de déficit en GH est retenu sur l'insuffisance ou l'absence d'augmentation des taux plasmatiques de GH en réponse aux

tests de stimulation. Les stimuli les plus utilisés sont : l'arginine, l'ornithine et l'hypoglycémie insulémique et le test au glucagon-propranolol). On parle de déficit en GH lorsque le Pic de GH sous stimulation est < 20 mU/l ou < 10 ng/ml. Il est total lorsque le taux de GH < 5 ng/ml et partiel lorsque le pic de GH $\in [5 - 10$ ng/ml]. Il est nécessaire de confirmer le diagnostic par 2 tests de stimulation utilisant 2 stimulants différents. Les taux plasmatiques du facteur de croissance IgF1 et sa protéine IGF1BP3 sont effondrés en cas de déficit idiopathique en GH et constitue un excellent marqueur du diagnostic.

- Après avoir confirmé le déficit en GH, il importe de rechercher un déficit antéhypophysaire associé :
 - Dosage FT4/TSH +/- test TRH
 - Test du LH – RH avec dosage FSH – LH
 - Dosage de l'ACTH – cortisol.

De plus, l'IRM cérébrale est obligatoire à la recherche d'une cause organique :

- Tumeur du 3ème ventricule
 - Crâniopharyngiome
 - Séquelles post inflammatoire ou post radiologique
 - Interruption de la tige pituitaire dont les composantes sont une post hypophyse ectopique (absence du signal normal post hypophysaire), une antéhypophyse petite (hauteur $<$ norme pour l'âge), une tige pituitaire interrompue. Cet aspect apporte une confirmation diagnostique de déficit permanent en GH.
- Le traitement repose sur la substitution par la GH synthétique à raison de 0,5 à 0,7 UI/kg/semaine en une injection sous cutanée le soir après 18 heures (7j/7) jusqu'à atteindre un âge osseux = 13 ans chez la fille

et 15 ans chez le garçon (T = 160 – 170 cm chez le garçon, et T = 150 – 157 chez la fille). L'efficacité du traitement est jugée sur la VC qui devrait passer de 3 – 4 cm/an à 7 – 10 cm/an. Il ne faut pas oublier la substitution des déficits associés.

C- Le syndrome de LARON :

Il donne un aspect clinique semblable à celui du déficit en GH. Il est dû à une résistance à la GH par anomalies des récepteurs hépatiques de la GH. Les taux plasmatiques de la GH sont élevés en revanche les IgF1 sont effondrées.

D- L'hypercorticisme :

- Il peut être iatrogène ou d'origine endogène.
- L'hypercorticisme endogène est caractérisé par une hyper sécrétion de cortisol. Il est rare chez l'enfant. Les principaux signes sont le ralentissement de la VC staturale, une prise pondérale excessive, douleur dorsale. Le diagnostic d'hypercorticisme est posé sur l'augmentation de la cortisolurie de 24H. Le taux d'ACTH est élevé dans les formes centrales ou maladie de Cushing et bas dans les formes périphériques (syndrome de Cushing).
- L'Hypercorticisme exogène est dû à l'administration prolongée de doses pharmacologiques de corticoïdes, qui ralentit la VC staturale. L'arrêt du traitement n'est pas toujours suivi d'un rattrapage.

E- Hyperplasie congénitale des surrénales / déficit en 21 OHase

IV.4 – LES RETARDS DE CROISSANCE LIÉS AUX ABERRATIONS CHROMOSOMIQUES

IV.4.1- LE SYNDROME DE TURNER

Il résulte d'une absence partielle ou totale du chromosome X (45 XO). Les signes majeurs chez une fille sont une petite taille et une dysgénésie

gonadique. Il est reconnu sur l'aspect dysmorphique associant un pteridium coli, un thorax bombé, un cubitus valgus. Cependant, la dysmorphie n'est pas toujours caractéristique et le syndrome de Turner doit être évoqué devant toute fille ayant un RC.

La taille adulte moyenne des filles ayant un syndrome de Turner varie de 142 à 147 cm. Le déficit en taille se constitue de la manière suivante :

- a. VC ralentie in utero aboutissant à une réduction de 1 DS dans le poids et la taille de naissance.
- b. VC normale de la naissance à 3 ans.
- c. Puis diminue progressivement entre 3 et 10 ans.

Au-delà de 10 ans et en l'absence de traitement, le pic de croissance pubertaire ne survient pas. La dysgénésie gonadique (ovaires réduits à des bandelettes fibreuses) est responsable de l'absence de développement spontané de la puberté (80 % des cas) et de la stérilité. Le diagnostic est suspecté sur la clinique (dysmorphie + RC) est confirmé par caryotype. Il peut s'agir d'une anomalie de nombre (un seul chromosome X ; 45 XO) ou d'une mosaïque : 45 XO/46 XX) ou d'une anomalie de structure du chromosome X. Le traitement repose sur les oestro-progestatifs au moment de la puberté et traitement par l'hormone de croissance synthétique.

IV.4.2- LA TRISOMIE 21

Le RS s'intègre dans le cadre d'un syndrome malformatif assez évocateur.

IV.5- LES RC LIÉS À UNE MALADIE CONSTITUTIONNELLE DU SQUELETTE

Il s'agit d'un RC dysharmonieux. $AS < AO = AC$

IV.5.1 MALADIES OSSEUSES CONSTITUTIONNELLES.

L'interrogatoire peut révéler des antécédents familiaux de très petite taille. Le diagnostic repose sur l'aspect morphologique et la radio du squelette. Il peut s'agir :

- Achondroplasie
- Hypochondroplasie
- Picnodysostose
- Dysplasie métaphysaire
- Dysplasie polysépiphysaire.

IV.5.2 LES MUCOPOLYSACCHARIDOSES :

Elles se traduisent par un nanisme dysharmonieux associé à une dysmorphie et souvent un RM. Le diagnostic repose sur la recherche de mucopolysaccharides dans les urines et la biologie moléculaire.

IV.6- LE RETARD DE CROISSANCE INTRA-UTÉRIN

- Le RCIU est habituellement défini par un PN <(-2DS) pour l'âge gestationnel ou < 10^{ème} percentile.
- Le RCIU est la cause de 10 % des petites tailles. Il est hétérogène et peut être secondaire à une anomalie chromosomique, un facteur d'environnement (infection – drogue – alcool, toxémie, malnutrition), faire partie d'un syndrome ou le plus souvent être idiopathique. Ces enfants présentent un RS dès la naissance et la taille reste dans le même couloir.
- L'évolution naturelle se fait vers le rattrapage au maximum les 2 premières années. 20 % des RCIU n'ont pas de rattrapage statural.
- Le traitement par la GH est proposé à ceux qui ne se rattrapent pas.

IV.7- LE RETARD DE CROISSANCE ET PUBERTÉ DIFFÉRÉE

Le RS s'intègre dans le cadre d'un retard global de la maturation de l'organisme. L'examen est normal, l'aspect général est harmonieux. Il existe un retard de l'âge osseux +/- important ($AO = AS < AC$). La VC est habituellement normale, le retard statural s'accroît durant la période pubertaire. Cependant, le pronostic est excellent, habituellement vers l'âge de 16 – 17 ans et d'une manière précise lorsque l'AO atteint 13 ans chez le garçon et 17 ans chez la fille la VC s'accroît. La taille définitive est donc habituellement normale du fait de la durée prolongée de la croissance.

IV.8- LA PETITE TAILLE CONSTITUTIONNELLE

- Elle est aussi appelée génétique, essentielle ou familiale. L'évolution de la croissance avec l'âge est habituellement la suivante :
 - A la naissance, la taille est le plus souvent normale ;
 - Durant les 2 - 3 premières années de vie, la VC est $<$ à la norme pour l'âge, ce qui conduit à un niveau de taille $\leq - 2$ DS à 3 ans.
 - De cet âge à la puberté, la VC est normale pour l'âge et le niveau de taille en DS ne change pas.
 - Lorsqu'un retard pubertaire s'associe à la petite taille constitutionnelle, cela aboutit à un nouveau changement de la couleur de croissance et accentue la différence avec les éléments du même âge.
- Les éléments en faveur du diagnostic de petite taille constitutionnelle sont un examen clinique normal et surtout l'existence de petite taille dans la famille.
- L'indication à demander des examens complémentaires dépend du contexte. Le plus souvent le diagnostic est facile car la VC est normale pour l'âge et le niveau de taille est concordant avec la taille cible calculée à partir de la taille des parents. Il suffit alors de doser les IgF1, si elles sont normales pour l'âge cela est contre une pathologie.

IV.9- NANISME PSYCHOAFFECTIF

Le nanisme psychoaffectif se présente de la manière suivante :

- Ralentissement de la VC staturale ;
- Réponse variable de laGH aux tests de stimulation ;
- Taux plasmatiques effondrés d'IgF1

Le critère diagnostic est l'accélération de la VC staturale lorsque le patient est totalement séparé de son milieu familial.

V. CONCLUSION

Le RC est une pathologie fréquente en pédiatrie. Les données de l'interrogatoire, de l'examen clinique et le calcul de la VC ainsi que le degré de maturation osseuse permettent en général avec le minimum d'examens complémentaires d'orienter le diagnostic étiologique.

Une cause endocrinienne doit être recherchée rigoureusement avec un traitement substitutif peut être proposé, améliorant ainsi le pronostic statural.

EVALUATION

Cas clinique-QROC

Ibrahim, consulte à l'âge de 11 ans pour une petite taille.

Antécédents :

- Né à terme par voie basse. PN = 1700g.
- Bon développement psychomoteur
- Vaccination complète sans incidents
- Pas d'antécédents de troubles digestifs chroniques ni d'infections récidivantes.
- Parents non consanguins, en bonne santé apparente.
- Taille cible parentale = 160cm.

Examen somatique :

- Poids = 19Kg (-3DS), Taille = 114cm (-5DS).
- Pas de dysmorphie faciale.
- Pas de malformations viscérales évidentes.
- Auscultation cardio-pulmonaire normale
- Pas d'hépatosplénomégalie.
- Micropénis (Pénis = 3.5cm), testicule D (0.5/1cm), Testicule G ectopique.

Questions.

1. Citer quatre causes probables à ce retard de croissance (3 points)
2. Quels sont les examens biologiques à demander en première intention chez cet enfant ?
3. Sachant que les examens suscités sont normaux, alors que l'âge osseux a été évalué à 4 ans selon Greulich et Pyle, quelle serait la cause la plus probable à ce retard de croissance.
4. Quels sont les deux examens biologiques qui vous permettent de confirmer votre hypothèse diagnostique.
5. Quel est l'examen radiologique que vous devez demander une fois votre hypothèse diagnostique est confirmée.

GRILLE D'ÉVALUATION

Questions à réponses ouvertes et courtes (QROCS)	
QROC 1 : quatre causes de petite taille 1. Maladie cœliaque 2. Maladie inflammatoire chronique du tube digestif 3. Retarde de croissance intra-utérin non rattrapé 4. Déficit en hormone de croissance	1 1 1 1
QROC 2 : biologie à demander en première intention 1. NFS-rétic 2. Fonction rénale 3. Vitesse de sédimentation 4. FT4- TSH 5. Dosage pondéral des immunoglobulines 6. Anticorps anti-transglutaminases tissulaires	0.5 0.5 0.5 0.5 0.5 0.5
QROC 3 : la cause la plus probable du RC 1. Déficit en hormone de croissance	1
QROC 4 : le test biologique qui permet de confirmer le diagnostic Dosage de GH sous stimulation hypoglycémique	1
QROC 5 : L'examen radiologique à demander = IRM Hypothalamo-hypophysaire	0.5

--	--

Le diabète sucré de l'enfant

Dr Sana KMIHA

OBJECTIFS :

1/ Identifier les éléments cliniques et paracliniques permettant de retenir le diagnostic de diabète sucré de l'enfant

2/ Etablir le diagnostic positif d'un diabète de type 1 de l'enfant en se basant sur des données anamnestiques, cliniques et paracliniques

3/ Expliquer les mécanismes étiopathogéniques du DT1 de l'enfant

4/ Planifier la prise en charge thérapeutique d'un enfant ayant un diabète de type 1 non compliqué

5/ Planifier les principes de l'éducation thérapeutique d'un enfant atteint de diabète de type 1 de l'enfant et de ses parents

Le diabète sucré de l'enfant

Dr Sana KMIHA

PLAN

I. DEFINITION

II. PHYSIOPATHOLOGIE DU DT1

III. DIAGNOSTIC POSITIF DU DT1

- 1) Les signes de découverte
- 2) Examen clinique
- 3) Signes biologiques

IV. LES FORMES CLINIQUES

- 1) Diabète néonatal
- 2) Diabète de type 1 du nourrisson
- 3) Autres formes

V. TRAITEMENT

- 1) L'insulinothérapie
- 2) Le régime alimentaire
- 3) L'activité physique
- 4) L'éducation

VI. CONCLUSION

Le diabète sucré de l'enfant

I. DEFINITION

Le diabète sucré est l'endocrinopathie la plus fréquente. Il s'observe chez l'enfant à tout âge (nouveau-né, nourrisson et grand-enfant). Selon l'American Diabetes Association (ADA 2018), le diabète sucré est défini par :

- symptômes cliniques (syndrome polyuro-polydypsique, un amaigrissement) avec une glycémie $\geq 2\text{g/l}$ ($11,1\text{mmol/l}$) quelque soit l'heure
- ou une glycémie à jeun $\geq 1,26\text{g/l}$ (7mmol/l) (jeûne de 8 heures au-moins)
- ou une glycémie au temps 120 mn de l'hyperglycémie provoquée par voie orale à 75 gr de glucose (HGPO 75) $\geq 2\text{g/l}$ ($11,1\text{mmol/l}$)
- ou une hémoglobine glycosylée (HbA1C) $\geq 6,5\%$

La forme la plus fréquente chez l'enfant est le diabète de type 1 (DT1), dont l'incidence est en nette augmentation partout dans le monde, particulièrement chez les enfants les plus jeunes. Il est secondaire à une destruction d'origine auto-immune des cellules bêta des îlots de Langerhans du pancréas, entraînant une diminution progressive de la sécrétion d'insuline jusqu'à un déficit complet en insuline responsable des manifestations cliniques à type de polyurie-polydipsie, un amaigrissement, déshydratation et parfois un coma.

Le diabète de type 2 est beaucoup plus rare chez l'enfant que chez l'adulte, et il est dû à une insulino-résistance.

II. PHYSIOPATHOLOGIE DU DT1

Le diabète de type 1 est provoqué par la destruction progressive des cellules bêta des îlots de Langerhans du pancréas qui secrètent l'insuline par notre propre système de défense. Il s'agit d'une maladie liée à un dysfonctionnement des lymphocytes T qui se mettent à identifier les cellules β du pancréas comme des cellules étrangères à l'organisme du patient, et à les éliminer. Il s'agit donc d'une maladie auto-immune, détectable par la

présence d'autoanticorps. Comme pour la plupart des maladies auto-immunes, la physiopathologie du DT1 associe des facteurs de prédisposition génétique, à des facteurs environnementaux avec, au premier plan, le rôle de facteurs liés à l'alimentation, ou liés aux agents pathogènes et au microbiote intestinal.

Sur le plan génétique, le groupage HLA a été l'un des premiers facteurs de prédisposition incriminé : la présence des haplotypes DR3 et DR4 augmente le risque de DT1 à l'état hétérozygote composite (DR3-DR4) d'un facteur 16 et à l'état homozygote (DR3-DR3 ou DR4-DR4) d'un facteur 6. Cependant, cette condition n'est pas suffisante, car moins de 10 % des individus à HLA prédisposant développeront un diabète auto-immun. L'importance de facteurs environnementaux de la genèse de la pathologie reste une question prépondérante.

L'élément fondamental dans le diabète de type 1 c'est la carence en insuline.

Le DT1 est conditionné par l'absence de sécrétion d'insuline. En effet celui-ci apparaît quand 85 à 90 % des îlots ont été détruits. Les symptômes apparaissent plusieurs mois, voire plusieurs années après le début des événements immunologiques, lorsque la plupart de ces cellules productrices d'insuline ont été détruites.

Cette carence en insuline va entraîner une diminution du transport du glucose au niveau des cellules responsable d'une carence énergétique intracellulaire d'où la mise en jeu du système de contre-régulation : augmentation de la glycogénolyse, augmentation de la néoglucogenèse hépatique.

D'une part, l'hyperglycémie va entraîner une glucosurie, qui va engendrer une polyurie avec perte d'eau et d'électrolytes (lorsque le seuil rénal de glucose est dépassé), qui peut être responsable d'une énurésie, quelquefois le premier signe remarqué, et la polydipsie.

D'autre part, l'augmentation de la lipolyse dans les tissus adipeux va entraîner une augmentation des acides gras libres circulants, qui vont se transformer en corps cétoniques (acétoacétate, D- β -hydroxybutyrate et acétone) qui sont des acides, avec augmentation de la cétonémie → cétonurie → acidose.

III. DIAGNOSTIC POSITIF DU DT1 :

Forme commune survenant entre l'âge de 1 et 15 ans

1) Circonstances de découverte :

Le début est le plus souvent progressif chez un enfant de poids et de taille normaux, il s'agit du syndrome cardinal du diabète :

- soif anormale : polydipsie, associée à une polyurie importante (l'enfant est obligé de se réveiller la nuit) ; c'est le syndrome polyuro-polydipsique
- une énurésie secondaire
- un amaigrissement constant ++
- anorexie parfois polyphagie
- diminution du rendement scolaire

Le début peut être brutal se manifestant par :

- coma acidocétosique mais l'interrogatoire retrouve la notion d'un syndrome polyuro-polydipsique plus ou moins important et négligé par les parents et la notion d'un facteur déclenchant (infection..)
- déshydratation aigue chez un nourrisson
- coma hyperosmolaire sans cétose (rare)

2) l'examen physique appréciera :

- développement statur pondéral de l'enfant
- signes de déshydratation, état hémodynamique (Fréquence cardiaque, TRC, TA)
- la fréquence respiratoire (rechercher une polypnée d'acidose)
- état de conscience (score de Glasgow) et examen neurologique
- examen somatique complet à la recherche d'un facteur déclenchant

3) signes biologiques :

Le diagnostic à ce stade clinique ne pose pas de problème :

- glycémie souvent augmentée > 2- 3 g/l
- glucosurie constante et importante qu'on peut déterminer à la bandelette urinaire

- parfois la glycémie à jeun peut être légèrement élevée, à ce moment-là on peut avoir recours à:

- une glycémie postprandiale (2 H après)
- une hyperglycémie provoquée par voie orale (HGPO 75 gr)
- dosage de l'Hb glycosylée (HbA1c)
- ou plus rarement un cycle glycémique spontané sur 24 H avec dosage couplé de la glycémie et de l'insulinémie pour montrer le degré d'insulinopénie

IV. LES FORMES CLINIQUES :

1) Diabète néonatal permanent ou transitoire : rare. Il se manifeste avant l'âge de 1 an, essentiellement par :

- une polyurie massive avec déshydratation parfois un collapsus \Rightarrow D'où la règle de doser la glycémie devant toute déshydratation en l'absence de troubles digestifs
- un coma: coma hyperosmolaire

La glycémie est très élevée 10- 15- 25 g/l ; la glucosurie ($\geq ++$), l'acétonurie (-)

2) Diabète de type 1 du nourrisson :

- Sa fréquence est en augmentation
- Tableau de déshydratation aigüe, et c'est la polyurie qui attire l'attention
- Glycémie élevée, glucosurie et acétonurie positives.

5) autres formes

- **Diabète de type 2** : Diabète avec insulino-résistance
- **Autres types de diabètes** : diabète mitochondrial, diabète MODY et autres diabètes monogéniques.

V. TRAITEMENT :

Ce traitement est conçu en fonction d'objectifs immédiats et d'objectifs à long terme :

- à court terme = éviter les complications aiguës
- à long terme = retarder au maximum les complications dégénératives
- en permanence éviter instabilité glycémique : hypoglycémie/ hyperglycémie.

Il comprend 4 volets :

1) Insulinothérapie

- La seule thérapeutique actuelle pour le DT1. Il existe plusieurs variétés d'insuline :
 - insuline humaine (fabriquée par génie génétique) :
 - * action rapide (Actrapid®)
 - * action semi-lente (Insulatard®)
 - * mélange (Mixtard®)
 - analogues d'insuline (sous formes de stylos pré-remplis) :
 - * action rapide (Apidra®, Novorapid®)
 - * action lente (Lantus®, Levemir®)
 - * mélange (Novomix®)
 - La **dose** : il n'existe pas de dose bien définie mais il est recommandé de commencer par :
 - 0,5 à 0,7 U/kg/jour chez les enfants de moins de 5 ans
 - 1 U/kg/jour chez les enfants de plus de 5 ans
 - en augmentant progressivement selon la surveillance clinique et biologique. Les doses peuvent atteindre 1,5 U I Kg/j voire 2U/kg/j, particulièrement à l'adolescence.
 - La **voie** : sous cutanée (seringues à insuline -stylos à insuline).
 - Le **nombre d'injections** = l'idéal est de se rapprocher le plus possible des conditions physiologiques.
- Les deux schémas les plus fréquemment utilisés sont le schéma conventionnel à 2 injections et le schéma basal-bolus à 4 ou 5 injections.
- **Lieu d'injection** : avant-bras 1 /3 moyen, cuisse 1/3 moyen, lombes, ventre.
 - L'adaptation des doses se fera sur des paramètres cliniques et biologiques :
 - cliniques : disparition du syndrome PP, absence de signes d'hypoglycémie
 - biologiques : autosurveillance des glycémies capillaires (carnet d'auto-surveillance) et examen des urines à la bandelette, HbA1C

2) Le régime alimentaire :

Doit être équilibré qualitativement et quantitativement pour l'âge pour plusieurs raisons :

- raisons énergétiques nécessaire à la croissance de l'enfant
- éviter les excursions glycémiques (hyper et hypoglcémies)

Ce régime sera fractionné en 3 repas et 3 collations. Il faut éviter les sucres à absorption rapide et privilégier les aliments à bas index glucidique.

3) L'activité physique :

Il faut conseiller une activité sportive car elle augmente la sensibilité à l'insuline et aide à un équilibre meilleur du diabète. Toutefois, l'éducation thérapeutique devrait être adaptée au type d'activité physique et à son volume horaire.

4) Education thérapeutique :

Elle constitue un pilier important dans la prise en charge du diabète de type 1 de l'enfant.

Durant l'hospitalisation de l'enfant, il faut entreprendre une éducation de l'enfant et de ses parents :

- informer les parents sur la maladie : maladie définitive nécessitant un traitement à vie et que jusqu'à l'heure actuelle l'unique traitement est l'insuline
- les faire apprendre les signes d'hyperglycémie et d'hypoglycémie
- apprendre et expliquer les éléments de surveillance :
 - technique de prélèvement de l'insuline
 - le matériel nécessaire pour l'injection (seringues à insuline coton alcool)
 - la conservation de l'insuline (réfrigérateur à + 4°C)
 - technique d'injection + lieux d'injection
 - recherche de glucosurie + acétonurie par les bandelettes (Kétodiastix)
 - transcrire ces résultats sur le carnet de surveillance du diabétique
- expliquer la nécessité des contrôles continus à la consultation externe en effectuant les bilans de contrôle réguliers afin de juger d'un bon équilibre
- les informer sur l'existence d'une association pour diabétique qui peut les aider en cas de difficultés.
- les informer que les vaccinations doivent se faire normalement.

VI. CONCLUSION :

Le DT1 reste l'endocrinopathie la plus fréquente en milieu pédiatrique. Si le diagnostic est souvent facile, la prise en charge reste difficile et nécessite la collaboration entre endocrino-pédiatre, diététicienne, psychologue et assistante sociale afin de maintenir un équilibre physique et psychologique aussi bien que possible.

Un diabétique bien équilibré aura une croissance et une puberté normales ainsi qu'une vie scolaire normale.

En l'absence d'un bon équilibre, des complications aiguës et à long terme (complications dégénératives) peuvent survenir.

Evaluation

QCM N° 1 : Le diabète sucré de l'enfant se définit par :

- A- une glycémie à jeun supérieure ou égale à 1,26 g/l
- B- une glycémie à jeun supérieure à 2 g/l
- C- une glucosurie
- D- une protéinurie > 3 g/l
- E- une glycémie inférieure à 1g/l

QCM N° 2 : Parmi les signes suivants, lesquels sont révélateurs du diabète sucré de l'enfant :

- A- un amaigrissement
- B- une acidocétose
- C- une énurésie secondaire
- D- des convulsions
- E- un syndrome polyuro-polydipsique

QCM N° 3 : La prise en charge thérapeutique du diabète sucré de l'enfant repose sur :

- A- les antibiotiques
- B- les vitamines
- C- l'insuline
- D- l'activité physique
- E- le régime

QCM N° 4 : La surveillance quotidienne du diabétique traité se base sur :

- A- la glucosurie par les bandelettes
- B- l'acétonurie par les bandelettes
- C- la glycémie capillaire
- D- la glucosurie de 24 H
- E- la protéinurie de 24 H

Réponses :

- 1- A
- 2- A -B -C -E
- 3- C-D-E
- 4- A -B -C

Les complications du diabète de type 1 de l'enfant

Dr Sana KMIHA

Objectifs :

- 1) Etablir le diagnostic positif d'une acidocétose diabétique chez un enfant en se basant sur des données anamnestiques, cliniques et paracliniques
- 2) Planifier les principes de prise en charge d'une acidocétose diabétique de l'enfant
- 3) Reconnaître une hypoglycémie chez un enfant diabétique de type 1 en se basant sur des éléments anamnestiques et cliniques
- 4) Planifier la prise en charge en urgence d'une hypoglycémie chez un enfant diabétique de type 1
- 5) Planifier le dépistage des complications à long terme du diabète de type 1 de l'enfant

Les complications du diabète insulino-dépendant de l'enfant

Dr Sana KMIHA

Plan :

I. Introduction

II. Les complications aiguës du diabète de type 1 :

II. 1 : Le coma acidocétosique

II. 2 : Les hypoglycémies

III. Les complications chroniques à long terme du diabète de type 1 :

III. 1 : Les troubles de la croissance

III. 2 : Les complications dégénératives

A) Les complications oculaires

B) Les complications rénales

C) La neuropathie diabétique

D) Les complications cardio-vasculaires

E) Les lipodystrophies

F) L'insulino-résistance

IV. Conclusion

Les complications du diabète insulino-dépendant de l'enfant

I. Introduction :

Le diabète de type 1 (DT1) se caractérise par la fréquence de ses complications aiguës, qui sont l'hypoglycémie et l'acidocétose.

La souffrance vasculaire au cours du DT1 concerne l'intégralité des vaisseaux de l'organisme, quels que soient leur taille et les tissus qu'ils irriguent. Cette souffrance a parfois une traduction clinique : on distingue classiquement les complications microangiopathiques (rein, œil, nerf) et les complications macroangiopathiques, qui consistent en une athérosclérose accélérée, avec certaines spécificités.

II. Les complications aiguës du diabète de type 1 :

Ce sont les complications les plus fréquentes et les plus graves chez le jeune diabétique.

Il s'agit d'une urgence médicale. Le pronostic vital peut être mis en jeu à cause des complications qui peuvent survenir, en particulier l'œdème cérébral et l'hypokaliémie.

II. 1 : Le coma acidocétosique :

a) Physiopathologie de l'acidocétose diabétique :

L'acidocétose diabétique (ACD) est liée fondamentalement à la carence en insuline. Il en résulte une activation de la néoglucogénèse à partir des lipides et des protéides, d'où une production accrue d'acides gras et des corps cétoniques dans le sang. L'augmentation de la glycémie induit une déshydratation avec perte de sodium, de potassium, de magnésium et de phosphore. L'augmentation de la cétonémie va induire une acidose, aggravée par la déshydratation.

L'hyperpnée induite par l'acidose aggrave aussi la déshydratation qui est intra et extra cellulaire, entraînant une souffrance cellulaire avec un coma, des troubles musculaires, des troubles rénaux et des altérations plasmatiques.

b) Circonstances de découverte :

Il peut marquer le début du diabète sucré, ou être un accident secondaire :

- d'une infection
- d'un traumatisme
- d'une agression psychique
- ou le plus souvent à une erreur thérapeutique: mauvaise adaptation des doses d'insuline, perte d'insuline au cours d'une injection, injection dans une zone de lipodystrophie, posologie erronée, oubli d'injections ou arrêt de l'insulinothérapie.

c) Signes cliniques :

- c'est un coma d'intensité variable avec une respiration profonde de Kussmaul

- on peut observer 3 degrés cliniques :

- 1^{er} degré : polyurie, amaigrissement, vomissements, asthénie
- 2^{ème} degré : troubles de la conscience, obnubilation
- 3^{ème} degré : polypnée avec odeur d'acétone, coma, déshydratation importante, jusqu'à un collapsus

Le tableau clinique associe :

- Les signes d'**hyperglycémie** :

- ✓ SPUPD
- ✓ Signes de déshydratation, perte de poids
- ✓ Asthénie
- ✓ Fièvre : origine infectieuse (cause déclenchante) ou déshydratation

- Les signes d'**acidocétose** :

- ✓ Polypnée de kussmaul +++
- ✓ Odeur acétonémique de l'haleine
- ✓ Nausées, vomissements et douleurs abdominales pouvant mimer un abdomen aigu chirurgical
- ✓ Troubles neurologiques : confusion, somnolence, perte de conscience

d) Biologie :

L'acidocétose a une définition biologique, il s'agit de l'association :

- Hyperglycémie (glycémie >11 mmol/l (~200 mg/dl))
- pH veineux <7,3 ou bicarbonate <15 mmol/l
- Cétonémie et Cétonurie (\geq ++)

Les examens complémentaires nécessaires en cas d'ACD sont les suivants :

- Glycémie veineuse
- GDS
- Ionogramme sanguin
- Réserves alcalines
- Urée, créatininémie
- Calcémie, magnésémie
- ECG +++ (rechercher des signes d'hypo ou d'hyperkaliémie)
- Prélèvements bactériologiques si signes d'infection

e) Traitement de l'acidocétose diabétique :

- Buts :
 - ✓ Correction de la déshydratation et des troubles ioniques
 - ✓ Correction de l'acidose
 - ✓ Restaurer une glycémie proche de la normale
 - ✓ Eviter les complications du traitement : hypoglycémie/hypokaliémie, œdème cérébral
- Indicateurs de sévérité : l'enfant doit être admis en unité de soins intensifs pédiatriques devant des critères de sévérité qui sont :
 - Age < 5ans
 - Déshydratation sévère
 - Troubles de conscience (Glasgow < 12)
 - Etat de choc
 - Hyperglycémie majeure

- PH < 7,1
- Urée > 11mmol/l
- PCO2 < 15mmHg

- Principes et moyens :

Le conditionnement de l'enfant est obligatoire :

- Monitoring cardio-respiratoire
- Liberté VAS
- Oxygénothérapie
- Sonde vésicale
- 2 voies veineuses solides

Le traitement de l'acidocétose repose sur les recommandations internationales de l'ISPAD (International Society for Pediatric and Adolescent Diabetes) :

- Remplissage initial par du sérum salé 0,9% (sérum physiologique) :

Si état de choc hypovolémique :

Remplissage rapide 20 ml/kg sur 30 mn à répéter si persistance du choc

En l'absence d'état de choc hypovolémique :

Remplissage lent 10 ml/kg sur 1 h

- Après le remplissage, démarrer une réhydratation intraveineuse par du sérum physiologique 0,9% initialement
- En l'absence de signes électriques d'hyperkaliémie, ajouter 40 meq (mmol) de KCl par litre de fluide
- Démarrer l'insuline en IV en perfusion après 1 à 2h du début de la réhydratation

NB : ne jamais administrer un bolus d'insuline (risque d'hypokaliémie++)

- Prévenir et traiter un œdème cérébral.
- Passage à l'insuline sous cutanée : dès la correction de l'ACD

f) Prévention de l'acidocétose diabétique :

- Primaire:
 - ✓ Diagnostic précoce du diabète de type 1

- ✓ Sensibiliser les médecins et les parents sur le dépistage précoce du diabète chez l'enfant (déshydratation sans troubles digestifs, énurésie secondaire, amaigrissement, polyurie, polydipsie)
- Secondaire : Education+++
 - ✓ Surveillance quotidienne de la GAD avec adaptation des doses
 - ✓ Recherche de glycosurie et acétonurie dans les situations suivantes : stress, infection intercurrente, glycémie $\geq 2,5$ g/l, troubles digestifs en particulier les vomissements
 - ✓ En présence d'acétonurie, il faut ajouter une dose supplémentaire d'insuline à action rapide, si échec il faut consulter immédiatement

II. 2 : Les hypoglycémies :

L'hypoglycémie chez l'enfant diabétique est définie par une glycémie $< 0,6$ g/l.

- a) Causes : Les principales causes de d'hypoglycémie sont les suivantes :
- Repas retardés ou supprimés (examiner les raisons de cette situation)
 - Activité physique (si possible la glycémie doit être vérifiée avant l'exercice, et des glucides supplémentaires devraient être consommés basés sur, d'une part la glycémie mesurée, d'autre part l'intensité et la durée attendues de l'exercice).
 - Absorption insuffisante d'hydrates de carbone (évaluer le moment, la quantité et l'effet glycémique maximal des aliments consommés)
 - Trop d'insuline injectée (évaluer le profil d'insuline, l'heure d'administration, le pic et l'intensité de l'action)
 - Injections en zones de lipodystrophie
 - Rémission du DT1 (phénomène de « lune de miel ») : surtout pendant les 6 premiers mois suivant la découverte du diabète.
 - Malabsorption (maladie cœliaque)
 - Autres maladies associées (hypothyroïdie, insuffisance surrénalienne)

b) Signes cliniques :

- ❖ Les symptômes cliniques de l'hypoglycémie sont : tremblements, augmentation de la fréquence cardiaque, palpitations, transpiration, pâleur, faim, nausée
- ❖ Les symptômes neurologiques de l'hypoglycémie sont : difficulté de concentration, vision trouble ou double, trouble de l'élocution, confusion / déficit de coordination, vertiges / instabilité, perte de conscience, convulsions
- ❖ **L'hypoglycémie est légère** lorsque le patient en reconnaît les signes et est capable de se traiter sans aide extérieure
- ❖ **L'hypoglycémie est sévère** lorsque le patient présente des signes neurologiques (perte de conscience, crise convulsive associée à une glycémie basse).

c) Traitement de l'hypoglycémie :

➤ Si l'enfant est **conscient** :

- ❖ Etape 1 : administrer immédiatement du glucose à action rapide à raison 0,3 g/kg. Par exemple, pour un enfant de 20 kg, donner 5 g de glucides, soit 1 morceau de sucre dilué dans de l'eau.

- ❖ Etape 2 : si l'hypoglycémie est due à un repas ou une collation manquée (mais que l'insuline a été injectée comme d'habitude), donner un repas ou une collation comprenant la quantité appropriée d'hydrates de carbone.

Lorsque la mesure de la glycémie est possible, la retester 10-15 minutes après le traitement, afin de confirmer que la glycémie est revenue dans les limites normales (≥ 1 g/l). Si la glycémie est restée basse et que les symptômes persistent, répéter l'étape 1.

➤ Si l'enfant est **inconscient ou convulse et est incapable d'avaler**, l'allonger en position latérale de sécurité, assurer la liberté des voies aériennes, c'est-à-dire appliquer les bases de la réanimation (voies aériennes, respiration, circulation) :

- ❖ Si le glucagon est disponible : une injection intramusculaire ou sous-cutanée de glucagon (0,5 mg si le poids de l'enfant est < 25 Kg, 1 mg si le poids de l'enfant est > 25 Kg), permet une inversion rapide et sûre de l'hypoglycémie.

- ❖ Si le glucagon n'est pas disponible : administrer un bolus de sérum glucosé à 10% à raison de 2 à 4 cc/Kg suivi d'une perfusion de sérum glucosé à 10% apportant 8 à 10 mg/Kg/min de glucose ; jusqu'à retour à un état de conscience normale permettant à l'enfant de prendre du sucre ou une collation par voie orale.

III. Les complications chroniques à long terme du diabète de type 1 :

III.1: Les troubles de la croissance :

Chez l'enfant bien traité, la croissance est normale ainsi que la puberté. En cas de mauvais équilibre du diabète, on peut observer :

- a) soit un retard simple de croissance avec un gros foie graisseux
- b) soit un syndrome de Mauriac : caractérisé par la petite taille, le gros foie glycogénique, un faciès poupin et une répartition tronculaire de la graisse. Ce syndrome disparaît si le traitement redevient correct.

III.2: Les complications dégénératives :

Elles apparaissent après 10 à 15 ans d'évolution du diabète. Ce sont essentiellement les lésions vasculaires à type de microangiopathies rétiniennes ou rénales. Ces complications conditionnent le pronostic à long terme du diabète.

A) Les complications oculaires :

Constituent les complications dégénératives les plus graves du fait de leur fréquence et de leur pronostic. Parmi ces complications, la plus fréquente est la rétinopathie diabétique liée à un dépôt le long des membranes basales des capillaires de glycoprotéines anormales, et aggravées par les troubles de la microcirculation et les anomalies fonctionnelles des plaquettes (augmentation de l'agrégabilité érythrocytaire).

Le dépistage de la rétinopathie diabétique par un examen du FO doit se faire de façon annuelle :

- à partir de l'âge de 11 ans si le diabète évolue déjà depuis 2 ans
- à partir de l'âge de 9 ans si le diabète évolue déjà depuis 5 ans

B) Les complications rénales :

Le dépistage de la néphropathie diabétique par le dosage de la micro-albuminurie de 24 heures doit se faire de façon annuelle :

- à partir de l'âge de 11 ans si le diabète évolue déjà depuis 2 ans
- à partir de l'âge de 9 ans si le diabète évolue déjà depuis 5 ans

C) La neuropathie diabétique

D) Les complications cardio-vasculaires

E) Les lipodystrophies :

Elles sont en rapport avec une fente localisée du tissu graisseux secondaire aux injections d'insuline pratiquées souvent au même endroit. Elles entraînent une absorption aléatoire de l'insuline injectée en sous-cutané pouvant entraîner soit des hypoglycémies ou au contraire des hyperglycémies.

F) L'insulino-résistance :

Elle est rare dans le DT1. La plupart des insulino-résistances relèvent d'un phénomène de Somogi: il s'agit le plus souvent d'adolescents qui voulant trop bien équilibrer leur diabète, prennent des doses trop importantes. Il s'en suit des hypoglycémies fréquentes qui stimulent le système de contre régulation, en particulier la sécrétion d'adrénaline et de STH. L'enfant grossit, les doses d'insuline dépassent 2 unités/Kg/j. La diminution brutale des doses d'insuline permet la correction de ces troubles.

IV. Conclusion :

La survenue de complications dégénératives incite à tenter d'améliorer considérablement l'équilibre diabétique en se basant sur une surveillance rigoureuse clinique et biologique à long terme ainsi que l'éducation continue de l'enfant et de la famille. Un meilleur équilibre est actuellement obtenu grâce aux nouveaux protocoles de traitement et de surveillance du diabète de type 1 de l'enfant.

EVALUATION

QCM N° 1 :

Parmi les signes suivants, quel(s) est (sont) les signes qui font suspecter une hypoglycémie chez un enfant diabétique :

- A- Soif
- B- Tremblement
- C- Sueurs
- D- Convulsion
- E- Polyurie

QCMN° 2 :

Parmi les signes suivants, quel(s) est (sont) les signes qui font suspecter une acidocétose chez un enfant diabétique :

- A- Polyurie
- B- Polypnée
- C- Amaigrissement
- D- Odeur acétonémique de l'haleine
- E- Soif intense

QCM N° 3

Le dépistage de la rétinopathie et de la néphropathie diabétique est indiqué :

- A- à partir de l'âge de 11 ans après 2 ans d'évolution
- B- à la révélation du diabète de type 1
- C- à partir de l'âge de 5 ans
- D- à partir de l'âge de 11 ans après 5 ans d'évolution
- E- à partir de l'âge de 9 ans après 5 ans d'évolution

Réponses :

- 1- B-C-D
- 2- B-D-E
- 3- A-E

MALNUTRITION PROTEINO-ENERGETIQUE CHEZ L'ENFANT

Pr.Ag. Faiza SAFI

P L A N

I. Introduction- Définition

II. Physiopathologie des malnutritions

II.1. Anomalies Métaboliques

II.2. Anomalies Immunitaires

II.3. Anomalies Digestives

III. Etude Clinique

III-1- Circonstances de survenue

III-1-1- Marasme

III-1-2- Kwashiorkor

III-2- Interrogatoire

III-3- Signes cliniques

III-3-1- Evaluation de l'état nutritionnel

III-3-2- Signes cliniques de Marasme

III-3-3- Signes cliniques de Kwashiorkor

III-4- signes biologiques

IV- formes cliniques :

IV-1-Formes mixtes

IV-2-Dénutrition modérée

V. Traitement de la MPE

VI- Evolution

VI-1- Eléments de surveillance

VI-2- Evolution favorable

VI-3- Complications de la MPE

VI-3-1. Complications infectieuses

VI-3-2- Les complications métaboliques et hydroélectrolytiques

VI-3-3- La défaillance cardiaque

VII- Pronostic

VIII- Prévention

IX- Conclusion

OBJECTIFS :

- 1- Définir une malnutrition protéino-énergétique (MPE)
- 2- Préciser en vous basant sur les mécanismes physiopathologiques les conséquences cliniques de la dénutrition
- 3- Evaluer l'état nutritionnel de l'enfant
- 4- Distinguer à l'aide des données anamnestiques, cliniques et biologiques un état de marasme, d'un état de Kwashiorkor.
- 5- Exposer les modalités de traitement diététique de la dénutrition selon la gravité.

- 6- Reconnaître les principales complications des MPE
- 7- Enumérer les actions de prévention d'une MPE

I. INTRODUCTION- DEFINITION

La malnutrition protéino-énergétique (MPE) se définit comme un ensemble de conditions pathologiques liées à un déficit d'apport en proportion variables en protéines et en énergie survenant le plus fréquemment chez le nourrisson et les jeunes enfants. On parle de MPE primaire quand celle-ci est directement liée à un déficit du régime alimentaire et de MPE secondaire quand elle résulte d'une anorexie prolongée induite par une maladie chronique.

La MNP reste un problème majeur de santé publique dans les pays en voie de développement. Selon l'organisation mondiale de la santé (OMS), 34% des enfants de moins de 5 ans présentent une MPE. Cette maladie occupe une place importante dans la mortalité infantile ; de plus, elle est susceptible d'altérer le développement psychomoteur. Des mesures préventives doivent être entreprises précocement afin de limiter l'ampleur de cette maladie.

II. PHYSIOPATHOLOGIE DES MALNUTRITIONS

II.1. Anomalies Métaboliques : Faute d'apports adaptés aux besoins, les réserves protéiques et énergétiques endogènes sont mobilisées et utilisées pour couvrir les dépenses énergétiques.

La mobilisation des réserves énergétiques se fait grâce à la lipolyse, la glycogénolyse, la néoglucogenèse et la protéolyse.

Cette réorientation métabolique permet en particulier le maintien d'une glycémie suffisante pour apporter le glucose aux organes dont il est le substrat prioritaire, tel le cerveau. L'adaptation à une situation de carence énergétique permet une réduction de la dépense énergétique, au prix d'un arrêt de la croissance.

Le déficit protéique est secondaire à une carence d'apports (globale ou sélectivement protidique), une fuite protéique digestive et/ou une pathologie inflammatoire entraînant la synthèse hépatique de protéines de l'inflammation. Les acides aminés issus de la protéolyse musculaire alimentent la synthèse protéique hépatique. Ainsi, chez l'enfant dénutri, la masse protéique musculaire peut être réduite de 50 %. Un déficit protéique

chronique entraîne une réduction de la synthèse protéique hépatique et une hypoprotidémie avec hypoalbuminémie se constitue. La baisse de la pression oncotique qui en résulte entraîne la diminution du volume intravasculaire, et favorise **l'inflation du secteur interstitiel et la constitution d'œdèmes.**

Eau, électrolytes et minéraux : La surcharge hydrique est une caractéristique de la composition corporelle du sujet dénutri. Le volume intravasculaire étant réduit (diminution de la pression oncotique, du volume plasmatique et du volume globulaire), cette surcharge concerne surtout le secteur interstitiel, encore accentuée par une augmentation de sécrétion de l'hormone antidiurétique, et par un hyperaldostéronisme qui provoque **une rétention sodée.**

La diminution du compartiment protéique et l'hyperaldostéronisme rendent compte d'une déplétion potassique qui peut aller jusqu'à 50 % des réserves en potassium.

La perte de masse musculaire participe aussi à la diminution des réserves en phosphore et en magnésium.

La mobilisation des réserves aboutit donc à une diminution du tissu adipeux (amaigrissement) et de la masse protéique en particulier musculaire (amyotrophie), avec en parallèle une augmentation de l'eau totale, en proportions variables.

II.2. Anomalies Immunitaires : Les systèmes de défense de l'organisme sont affaiblis : Le thymus s'atrophie très rapidement, les lymphocytes T diminuent en nombre alors que les lymphocytes B se maintiennent en quantité normale : dépression de l'immunité cellulaire avec un taux normal des immunoglobulines.

➡ Augmentation de la fréquence des infections

II.3. Anomalies Digestives : La MPE entraîne au niveau de la sphère digestive des anomalies morphologiques et fonctionnelles importantes :

-Une atrophie de la muqueuse gastrique

-Diminution importante de la production des enzymes du pancréas exocrine et de la bordure en brosse entérocytaire (activité lactasique).

III. ETUDE CLINIQUE

On oppose cliniquement 2 formes de MPE de l'enfant :

- Marasme : Le régime alimentaire de l'enfant marastique est pauvre en énergie, mal équilibré, carencé en protéines, en lipides et en glucides : il s'agit d'une insuffisance globale protéique et énergétique.

- Kwashiorkor : Le régime alimentaire est non seulement pauvre en protéines mais aussi en graisse : il s'agit d'une carence protéique prédominante associée à un apport glucidique excessif.

III-1-Circonstances de survenue

Le marasme peut se voir chez les enfants nourris au sein si les apports deviennent insuffisants, en cas de malnutrition extrême de la mère, ou d'allaitement au sein exclusif trop longtemps prolongé.

Le Kwashiorkor est généralement la conséquence d'une faute du sevrage par défaut brusque de l'apport protéinique. L'erreur consiste à remplacer le lait par une autre alimentation bien acceptée par l'enfant mais sans protides telle que les bouillies de céréales ou les préparations légumineuses.

III.1.2. Interrogatoire : doit préciser les antécédents personnels et familiaux de l'enfant, le poids et taille en période néonatale, le type d'allaitement, l'âge de la diversification du régime alimentaire, la notion d'infection à répétition et le niveau socio-économique. L'interrogatoire doit aussi aider à établir une enquête diététique qui permet de préciser l'apport calorique et les apports protéiques, glucidiques et lipidiques quotidiens de l'enfant.

III.3. Signes cliniques :

III.3-1-Evaluation de l'état nutritionnel chez l'enfant :

Toute dénutrition chez l'enfant s'accompagne d'une altération de la croissance, pondérale puis staturale. Les courbes de croissance sont donc des outils irremplaçables de surveillance du statut nutritionnel de l'enfant.

a / Poids : Un ralentissement du gain pondéral puis l'absence de prise de poids ou la perte de poids sont en général les signes cliniques les plus précoces de dénutrition chez l'enfant. Cependant, les œdèmes peuvent masquer totalement ou en partie le déficit pondéral. Un 3^{ème} secteur digestif (selles liquides en rétention dans les anses intestinales) ou péritonéal (ascite) peut également fausser l'interprétation du poids.

b/ Vitesse de croissance staturale : Le ralentissement de la croissance staturale est en général retardé de quelques semaines à quelques mois par rapport au ralentissement du gain pondéral.

c/ Le suivi régulier de la courbe staturo-pondérale

d/ Le calcul du rapport du poids mesuré sur le poids moyen que l'enfant devrait faire pour la taille qu'il mesure (RPT) se calcule avec la courbe de croissance de l'enfant :

Dans un premier temps, on note l'âge pour lequel la taille de l'enfant est à la moyenne (par exemple une taille de 1m correspond à quatre ans). On note ensuite le poids moyen qu'il devrait faire à cet âge (dans notre exemple 16 kg). Le RPT est le rapport entre son poids mesuré et ce poids moyen pour la taille exprimé en pourcentage (voir annexe).

La classification de Waterlow utilise le RPT et **classe la dénutrition en mineure ($80 \leq \text{RPT} < 90$), modérée ($70 \leq \text{RPT} < 80$) ou grave ($\text{RPT} < 70$).**

Tableau 1 : classification de Waterlow

RPT	Classification de la MN
$80 \leq \text{RPT} < 90$	MN mineure
$70 \leq \text{RPT} < 80$	MN modérée
$\text{RPT} < 70$	MN grave

e/ L'indice de masse corporelle (IMC) est le rapport entre le poids mesuré en kg et la taille exprimée en mètres et élevée au carré. L'IMC doit être reporté sur les courbes de corpulence en fonction du sexe et de l'âge de l'enfant. Tout IMC inférieur au troisième percentile est considéré insuffisant ;

f/ Le rapport périmètre brachial sur périmètre crânien (PB/PC) est indépendant de l'état d'hydratation et il est bien corrélé aux autres paramètres d'évaluation de l'état nutritionnel chez l'enfant de 3 mois à 4 ans.

Le PB est mesuré du côté gauche à mi-distance entre l'acromion et l'olécrane, le membre supérieur fléchi à 90° et relâché.

L'indice PB/PC permet de situer les enfants sur une échelle de gravité entre «dénutrition sévère» ($\text{PB/PC} < 0,25$), «dénutrition modérée» ($0,25 \leq \text{PB/PC} < 0,28$), «dénutrition légère» ($0,28 \leq \text{PB/PC} < 0,31$) et «état nutritionnel normal» ($\text{PB/PC} \geq 0,31$).

III-3-2- Signes cliniques de Marasme

L'enfant paraît **irritable et inquiet**. Son appétit reste longtemps conservé ainsi que son activité. **Le retard staturο-pondéral** est plus marqué pour le poids que pour la taille : le poids est inférieur à 60 % de la normale.

La croissance staturale peut être longtemps satisfaisante mais la pérennisation du déficit calorique entraîne secondairement un ralentissement de la vitesse de croissance staturale.

La cachexie est le signe majeur du marasme constitué avec la disparition des masses musculaires. La **disparition du pannicule adipeux** survient d'abord au niveau du thorax puis au niveau des membres. Les boules graisseuses du visage disparaissent en dernier, laissant alors un faciès ridé et vieillot.

III.3.3. Les signes cliniques de Kwashiorkor: Les œdèmes, d'intensité variable, commencent au niveau des mains et des pieds. Puis, ils s'étendent au visage, lui donnant un aspect arrondi. Les séreuses peuvent être atteintes aussi (hydrothorax, hydrocèle vaginale).

Les lésions de la peau et des phanères : la peau devient sèche, ridée et fragile avec parfois des troubles de la pigmentation (plaques claires); chéilite, dépigmentation des cheveux qui deviennent roux ou blonds.

Les signes digestifs : la diarrhée existe dans 80 % des cas. C'est une diarrhée chronique ou une succession de diarrhées aiguës. Elle peut être d'origine infectieuses (parasitaires ou bactériennes) ou d'origine nutritionnelles (les carences en protéides et en fer favorisant l'atrophie villositaire).

Une hépatomégalie modérée est fréquente mais non constante.

Le météorisme abdominal est constant à la période d'état.

Anorexie et troubles du comportement : l'anorexie est un symptôme fondamental.

L'enfant est grognon, hostile, et refuse toute nourriture.

Développement staturο-pondéral : la courbe de taille est relativement peu ralentie, dans les formes d'intensité moyenne, alors que la cassure de la courbe de poids est très nette dès le début. Le poids est faussé par les œdèmes et ce n'est qu'après leur disparition que l'on apprécie le retard pondéral par rapport à la taille, fréquemment à -3 ou 4 DS.

III-4- signes biologiques

III.4.1. Marasme: Les anomalies biologiques retrouvées lors de l'exploration des marasmes isolés sont minimales. La protidémie est normale, l'anémie n'est pas rare.

III.4.2. Kwashiorkor : Les modifications biologiques sont majeures et constantes :

- L'anémie est fréquente. Il peut s'agir d'une anémie hypochrome hyposidérémique par carence en fer ou d'une anémie macrocytaire ou mégaloblastique par carence en folates et ou en vitamine B12.
- L'hypoprotidémie est un signe constant associée à une hypoalbuminémie
- L'urée sanguine est abaissée.
- La natrémie est basse ainsi que la kaliémie.
- La glycémie peut être normale ou basse.
- La calcémie est normale avec une hypophosphorémie et une hypomagnésémie.

Tableau 2 : comparaison du marasme et du kwashiorkor

Caractéristiques	Marasme	Kwashiorkor
Age	6-8mois	1-4ans
Evolution	Lente	Rapide après le sevrage
Retard de croissance de la taille	+	+
Perte de poids/taille	+++	±
Pannicule adipeux sous cutané	disparition	normal
Muscle	Atrophie	atrophie
Œdème	0	+++
Peau+phanères	0	+++
Comportement	Normal ou vif	Triste ou apathique
Anémie	+	+
Protidémie et albuminémie	Normaux	↓↓

IV- FORMES CLINIQUES

IV-1-Formes mixtes ou kwashiorkor marastique : On observe souvent des tableaux associant les signes du marasme et ceux du Kwashiorkor liés à une carence protéique et calorique. Le plus souvent, un très jeune nourrisson atteint de marasme est soumis à un sevrage brutal, et apparaissent alors du fait de l'alimentation glucidique pure, les signes rapides du Kwashiorkor. Le pronostic de ces formes intermédiaires graves est sévère et la mortalité est plus élevée que dans le kwashiorkor pur.

IV-2- Dénutrition modérée : Le tableau clinique est plus discret, souvent qualifié d'hypotrophie : l'enfant a des masses musculaires faibles, en particulier au niveau des

fesses ; de la face interne des cuisses et des épaules, les membres sont grêles, l'abdomen est distendu.

V. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DE LA MPE

Il faut établir une stratégie nutritionnelle lorsqu'il s'agit d'une dénutrition secondaire, la stratégie nutritionnelle doit évidemment s'associer au traitement causal tel régime sans gluten dans la maladie cœliaque ou kinésithérapie et ATB dans la mucoviscidose

La stratégie nutritionnelle inclut :

- la quantité énergétique à administrer
- la qualité de l'apport nutritionnel
- la voie d'administration

1 / La quantité énergétique à administrer : L'objectif calorique à atteindre doit être fixé en tenant compte : des besoins de l'âge, du degré de dénutrition, de l'étiologie et des lésions liées à une éventuelle pathologie associée

En pratique : les apports énergétiques se calculent par rapport au poids attendu pour la taille. On peut utiliser la règle des 100/50/25.

Estimation des besoins énergétiques quotidiens (règle 100/50/25) :

Poids attendu pour la taille	Apport
0-10 Kg	100 Kcal/kg
10-20 Kg	1000 Kcal+ 50 Kcal/kg au dessus de 10 Kg
> 20 Kg	1500 Kcal+ 25 Kcal/kg au dessus de 20 Kg

Par exemple : pour un poids attendu pour la taille à 22 Kg

Quantité énergétique = 1500 Kcal + (2x25 Kcal/kg) = 1550 Kcal

Plus la dénutrition est profonde plus il faut atteindre l'apport énergétique progressivement. Les apports protéiques et énergétiques doivent être augmentés proportionnellement (rapport calorie en azote voisin de 200 Kcal/g d'azotes) et progressivement en portant d'autant plus bas que la dénutrition est chronique et grave. L'objectif calorique à atteindre doit être atteint par étapes, selon la tolérance, la progression pouvant se faire en 5, 10 ou 15 jours si nécessaire. À titre indicatif, chez un grand dénutri, on peut débiter la renutrition à j1 en apportant 10 % de l'apport considéré comme optimal, puis 20 % à j2, 30 % à j3, etc.

2 / La qualité de l'apport nutritionnel

L'aspect qualitatif de l'apport nutritionnel :

- Protéines :- Entières le plus souvent
 - Parfois hydrolysés (hydrolysant de protéine) en cas d'intestin lésé ou d'allergie aux protéines de lait de vache

Le niveau d'apport protéique doit être augmenté progressivement (initialement l'apport nutritionnel doit être hypoprotidique)

- Les acides gras : triglycérides à chaîne moyenne si intestin lésé (absorption facilitée)
- Les glucides : sans lactose si intestin lésé

3/ La voie d'administration : voie orale, entérale ou parentérale

La voie parentérale ne sera employée que s'il existe une insuffisance intestinale ou une altération digestive

Dans tous les autres cas, on assurera la nutrition par voie orale ou entérale

VI- EVOLUTION

VI-1- Eléments de surveillance : La surveillance clinique doit comporter la mesure quotidienne du poids et de la diurèse. La température doit être surveillée car la dénutrition grave expose à l'hypothermie. La surveillance biologique intègre un ionogramme urinaire et un ionogramme sanguin avec dosage d'urémie, créatininémie, glycémie, calcémie, phosphorémie, magnésémie, et réserve alcaline.

VI-2- Evolution favorable : Le gain pondéral ne débute qu'après plusieurs jours de stagnation pondérale (ou même de perte de poids, correspondant à la disparition des œdèmes). On observe alors, à la fin de la première semaine, un gain pondéral dit «de rattrapage», c'est-à-dire supérieur à celui d'un enfant bien portant de même âge statural. Le rattrapage statural est habituellement retardé de plusieurs semaines par rapport au rattrapage pondéral.

VI-3- Complications de la MPE : Elles font toutes la gravité de la MPE. Elles sont essentiellement d'ordres infectieux, hydroélectrolytiques et métaboliques.

VI.3.1. Les complications infectieuses : le meilleur indicateur d'une infection est la variation de la courbe de poids (absence de prise de poids ou chute brutale du poids alors qu'il était ascendant). L'anorexie est constante et la fièvre est souvent absente ou peu élevée. Il s'agit le plus souvent d'infections bactériennes ou virales touchant

essentiellement le tractus broncho-pulmonaires, le tractus urinaire, la sphère ORL, avec possibilités de surinfections cutanées ou muqueuses (muguet buccal).

VI.3.2. Les complications métaboliques et hydroélectrolytiques :

- Déshydratation, collapsus : La réhydratation intraveineuse chez le malnutri doit respecter certaines règles. Elle doit être prudente sous forme de glucose 5 % avec un volume total inférieur à 150 cc/kg/j. elle doit contenir moins de sodium et plus de potassium qu'une solution de réhydratation chez un nourrisson eutrophique

Electrolytes : $\text{Na}^+ = 1 \text{ à } 2 \text{ mEq /kg/j}$ - $\text{K}^+ = 3 \text{ mEq/kg/j}$

- Troubles ioniques : hyponatrémie, hypokaliémie
- Hypoglycémie, Hypophosphorémie, Hypomagnésémie
- Carences nutritionnelles spécifiques en particulier en acide folique, fer et cuivre, zinc et en vitamine A et D.

VI.3.3. La défaillance cardiaque : survient de préférence dans le Kwashiorkor. Elle prend l'allure d'une défaillance cardiaque globale et doit être suspectée surtout lors de la réhabilitation nutritionnelle en l'absence de chute du poids corporel, alors que les œdèmes ont disparu. Elle est responsable de nombreux décès.

VII- PREVENTION

- Dépistage des formes frustes par une surveillance régulière des nourrissons pendant les deux premières années de la vie.
- Education nutritionnelle des mères des règles de la diversification alimentaire.
- La lutte contre l'infection : le traitement adéquat des infections du nourrisson, la guérison rapide de la diarrhée, la lutte contre les parasites digestifs et les vaccinations sont également des points clefs de la prévention de la malnutrition.
- Amélioration de l'hygiène du milieu
- L'enseignement de l'hygiène alimentaire dans la préparation des repas
- Régulation du nombre des enfants. Il existe une relation entre la mortalité, la malnutrition et l'espacement des naissances ainsi que le nombre d'enfants.
- L'alphabétisation est capitale permettant un dialogue plus facile avec les mères.

VIII. PRONOSTIC

Le taux de mortalité de la MPE sévère reste élevé (20 %). La maladie diarrhéique en étant le principal facteur. Certains signes sont de pronostic sombre :

- la disparition de la boule graisseuse de Bichat dans le marasme.
- Les signes cutanéomuqueux avancés.
- L'hypothermie
- Des troubles de la conscience.
- Une HMG importante associée à des pétéchies et à un TP bas.
- Un déficit magnésique. Une hyponatrémie. L'hypoglycémie profonde

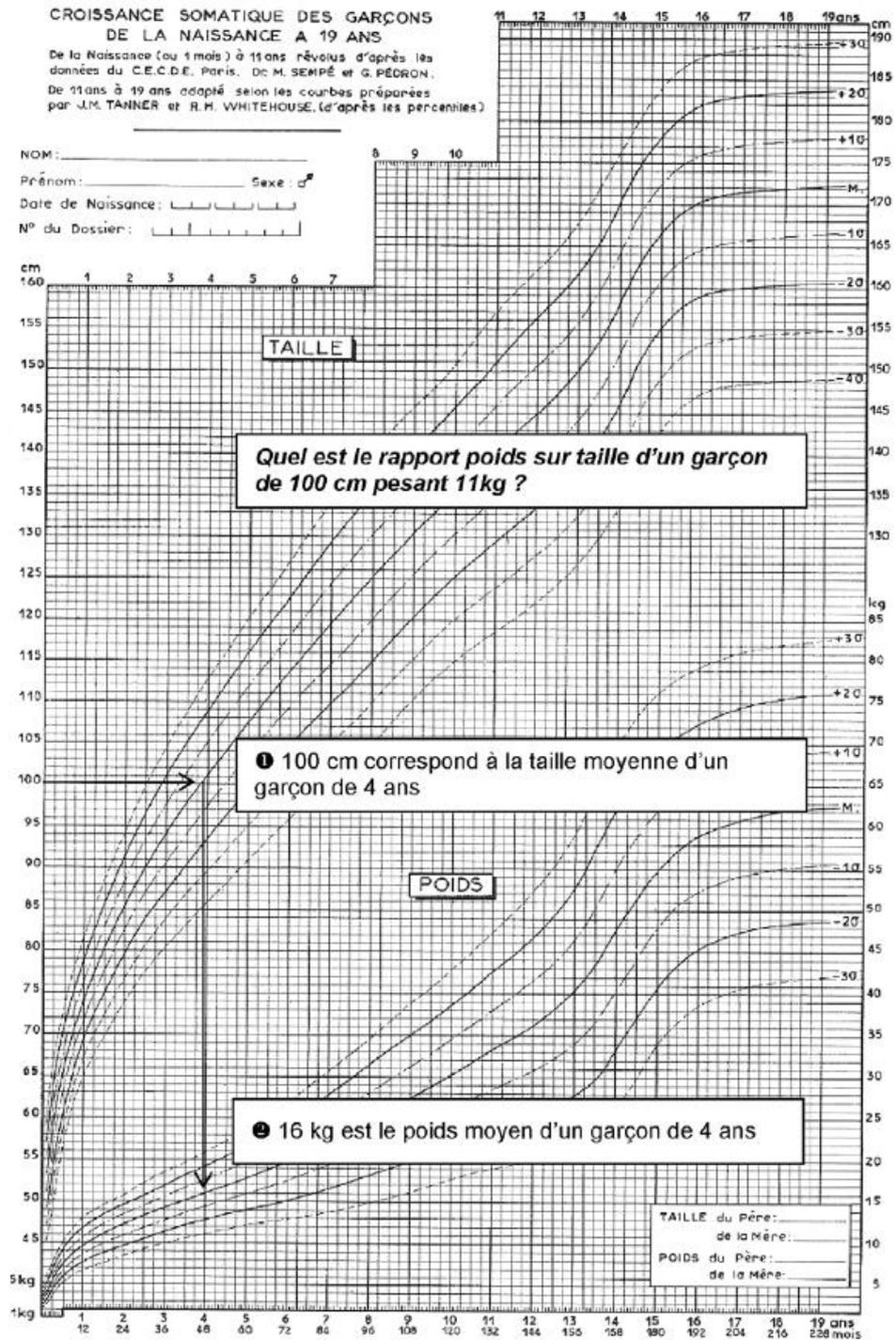
Le suivi à long terme de la croissance physique suggère que l'enfant tend à garder un retard de croissance et à développer un retard pubertaire. Le problème essentiel est représenté par le développement psycho-intellectuel. Les enfants ayant souffert d'une MPE ont plus fréquemment des troubles du comportement.

IX. CONCLUSION

La MPE représente un des problèmes de santé les plus préoccupants à travers le monde responsable d'un taux important de morbidité et mortalité dans les pays en développement. Toute dénutrition nécessite d'établir une stratégie de prise en charge nutritionnelle qui doit être intégrée dans la prise en charge globale de l'enfant afin de réduire les complications et d'améliorer le pronostic.

Le meilleur traitement est préventif, basé sur l'amélioration du niveau socio-économique des classes sociales défavorisées, l'éducation nutritionnelle et le dépistage des formes frustes de malnutrition.

ANNEXE: calcul du rapport poids sur la taille (P/T) en pratique



$11/16 = 69\%$: Dénutrition grave

TEST D'ÉVALUATION

- 1/ Citer les différents indices qu'on peut utiliser pour une évaluation clinique de la MPE.
- 2/ Citer 2 facteurs liés aux mauvaises coutumes alimentaires favorisant la MPE
- 3/ Citer 5 complications de la MPE
- 4/ placer en regard des diagnostics suivant (lettres), la ou les chiffres désignant les caractères de la peau dans :

A : le marasme

B : le kwashiorkor

- a. peau sèche
- b. desquamation
- c. peau dépigmenté par endroit
- d. peau indemne de lésions particulières

- 5/ Indiquer les règles à respecter lors d'une réhydratation intraveineuse chez un nourrisson malnutri

REPONSES :

- 1/ poids, taille, courbe staturo-pondérale, RPT, IMC, PB/PC

- 2/ Sevrage brutal

Alimentation lactée exclusive prolongée

- 3/ Infections, défaillance cardiaque, hyponatrémie, hypoglycémie, hypophosphorémie

- 4/ A : d.

B : a.b.c.

- 5/ La réhydratation chez le malnutri doit être prudente sous forme de glucose 5 % avec un volume total inférieur à 150 cc/kg/j. elle doit contenir moins de sodium et plus de potassium qu'une solution de réhydratation chez un nourrisson eutrophique

Electrolytes :

- $\text{Na}^+ = 1 \text{ à } 2 \text{ mEq/kg/j}$
- $\text{K}^+ = 3 \text{ mEq/kg/j}$

Rachitismes et autres carences vitaminiques chez l'enfant

Dr Sana KMIHA

OBJECTIFS :

1. Etablir le diagnostic positif d'un rachitisme carentiel chez un enfant en se basant sur des données anamnestiques, cliniques et paracliniques
2. Etablir le stade clinique d'un rachitisme carentiel selon la classification de Fraser en se basant sur des critères cliniques et paracliniques
3. Planifier la prise en charge thérapeutique d'un enfant ayant un rachitisme carentiel
4. Prescrire un traitement préventif du rachitisme carentiel
5. Reconnaître une carence en vitamine K et en vitamine C chez un enfant en se basant sur des données cliniques et paracliniques

Rachitismes et autres carences vitaminiques chez l'enfant

Dr Sana KMIHA

PLAN

I. Introduction

II. Carence en vitamine D : le rachitisme carentiel

1. Rappel physiologique
2. Causes de la carence
3. Diagnostic positif
4. Forme type de description : Rachitisme carentiel stade 3
5. Formes cliniques
6. Diagnostic différentiel
7. Traitement
8. Evolution

III. Carence en vitamine C ou Scorbut

IV. Carence en Vitamine K

V. Conclusion

Rachitismes et autres carences vitaminiques chez l'enfant

I. INTRODUCTION

Les vitamines sont des enzymes intervenant dans plusieurs réactions métaboliques de l'organisme.

La carence vitaminique peut affecter le fonctionnement normal de divers organes. Elle survient essentiellement dans un contexte de malnutrition protéino-énergétique mais parfois elle s'observe dans certains états pathologiques de malabsorption digestive. Les carences les plus fréquemment rencontrées intéressent l'acide folique, la vitamine A, la vitamine D et plus rarement la vitamine C.

II. CARENCE EN VITAMINE D : LE RACHITISME CARENTIEL

Le rachitisme est une maladie du squelette de l'enfant en croissance résultant d'un défaut de minéralisation du tissu osseux nouvellement formé (tissu ostéoïde) avec une altération de l'homéostasie phosphocalcique. Il résulte d'une carence en vitamine D, cette carence ayant pour résultat un défaut d'absorption digestive du Calcium.

Il s'observe avec un maximum de fréquence entre 6 et 18 mois et les raisons en sont, d'une part, les faibles sources naturelles de vitamine D de l'organisme et d'autre part, l'importance de la vélocité de la croissance osseuse à cet âge.

1. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE :

❖ Origine de la vitamine D :

La forme naturelle de vitamine D est le cholécalciférol ou vitamine D3. Sa biosynthèse s'effectue exclusivement dans la peau sous l'effet des ultraviolets. Le cholécalciférol est ensuite libéré progressivement dans la circulation sanguine.

❖ Métabolisme et activation :

Pour être active la vitamine D3 doit subir 2 hydroxylations : d'abord au niveau du foie sous l'action de 25-hydroxylase qui la transforme en 25 hydroxy-

cholécalférol (25(OH)D₃), puis au niveau du rein sous l'action d'une 1 α hydroxylase qui la transforme en 1,25 hydroxy-cholécalférol (1,25(OH)D₃) (Figure 1).

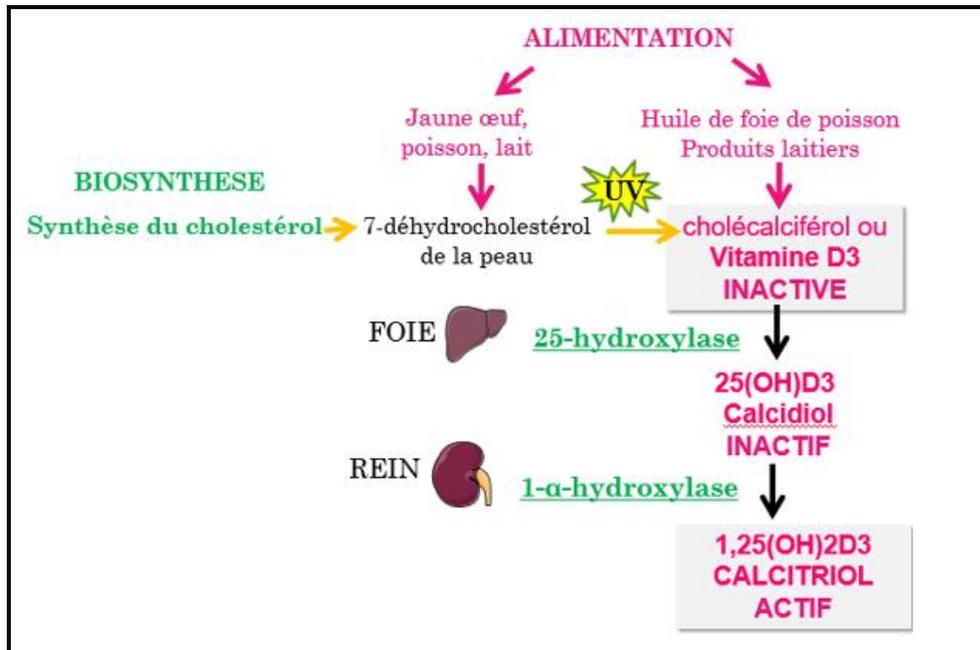


Figure 1 : métabolisme de la vitamine D

❖ Action de la vitamine D :

- Au-niveau de l'intestin: la vitamine D stimule l'absorption intestinale du calcium.
- Au-niveau de l'os: stimule la résorption osseuse.
- Au-niveau du rein : stimule la réabsorption tubulaire du calcium et du phosphore.

2. CAUSES DE LA CARENCE :

Les causes de cette carence sont doubles :

- Le manque d'exposition des enfants à la lumière solaire : la carence étant plus fréquente chez les enfants à peau pigmentée, et augmente en fin de l'hiver et au début du printemps
- L'insuffisance des apports alimentaires en vitamine D. Le lait maternel et le lait de vache n'en contiennent que des quantités minimales.
- La malabsorption digestive, la cholestase car elles entravent l'absorption des vitamines liposolubles, dont la vitamine D.

3. DIAGNOSTIC POSITIF :

Le diagnostic positif du rachitisme carentiel repose principalement sur les signes osseux diffus, associés à la notion d'absence d'apport de vitamine D, le dosage de calcémie, phosphorémie et de l'activité des phosphatases alcalines plasmatiques, l'amélioration rapide après administration de vitamine D apportant la confirmation définitive du diagnostic.

4. FORME TYPE DE DESCRIPTION : Rachitisme carentiel stade 3

Ce stade de rachitisme survient essentiellement au-cours de la 2^{ème} année de vie. C'est le stade correspondant à l'inefficacité de la réaction parathyroïdienne étant donné que les réserves en calcium sont épuisées.

3.1. Signes cliniques :

3.1.1. Signes osseux :

Le défaut de minéralisation est diffus mais les lésions osseuses prédominent dans les os du squelette où la croissance est la plus active.

- *Lésions des membres :*

- **Les tuméfactions ou nouures épiphysaires** : elles se présentent sous forme de **bourrelets** palpables situés aux extrémités des os longs (chevilles, poignets).
- **Déformations des membres** : elles touchent surtout les membres inférieurs, réalisant un genu varum ou genu valgum.

- *Lésions du crâne :*

- **Craniotabès** : traduit la mollesse du crâne à la palpation des régions occipitales et pariétales donnant la sensation de la pression exercée sur une balle de ping-pong.
- Persistance de la fontanelle antérieure largement ouverte après 15 mois.

- *Lésions du thorax, rachis et bassin :*

L'hypertrophie des tissus cartilagineux et ostéoïdes des jonctions chondrocostales forme le **chapelet costal** : succession de nodosités palpables, parfois visibles s'étendant de chaque côté du gril costal.

3.1.2. Altérations dentaires :

Retard d'apparition des dents, qui par ailleurs sont de mauvaise qualité, avec altération de l'émail dentaire et carie précoce.

3.1.3. Signes musculo-ligamentaires :

- Hypotonie
- Retard des acquisitions motrices
- Insuffisance fonctionnelle de la musculature axiale

3.2. Signes radiologiques :

Les radiographies des extrémités inférieures du radius et du cubitus prises de face en supination complète et la radiographie des genoux de face sont particulièrement utiles pour identifier les changements les plus précoces.

❖ Les anomalies les plus caractéristiques s'observent au niveau des épiphyses et des bases métaphysaires des os longs : (Figure 2 et 3)

Il existe un élargissement des zones radio transparentes situées entre les points d'ossifications épiphysaires et les bases métaphysaires : les bases métaphysaires sont élargies, ont perdu leur netteté et leur régularité et deviennent floues, dentelées, grignotées, effilochées, frangées. Elles perdent également leur aspect rectiligne ou convexe pour devenir concaves avec des prolongements latéraux qualifiés de becs métaphysaires, ceci réalise un aspect en cupule ou en « toit de pagode ».

❖ **Les modifications diaphysaires** : diminution diffuse de la densité osseuse avec amincissement des corticales qui peuvent présenter des lacunes ou disparaître totalement. Il existe souvent des images de fractures pathologiques avec parfois des cals.

❖ **Les points d'ossification épiphysaire** sont irréguliers et flous et leur apparition est parfois retardée.

❖ **La radiographie du thorax** montre un aspect dit « **en bouchon de champagne** » des jonctions chondro-osseuses correspondant au chapelet costal clinique.

	
<p>Figure 2 : Elargissement transversal des métaphyses qui sont déformées en cupule. Spicules latéraux. Aspect frangé et peigné de la ligne métaphysaire. Augmentation de la distance métaphyso-épiphysaire. Epiphyse inférieure du radius d'aspect irrégulier. Trame osseuse floue, irrégulière. Déminéralisation importante.</p>	<p>Figure 3 : déminéralisation osseuse importante. Déformation osseuse. Fracture du péroné droit.</p>

3.3. Signes biologiques :

- La calcémie est basse (VN : 2,20-2,70 mmol)
- Hypophosphorémie (VN : 1,3-1,6mmol)
- Elévation de l'activité des phosphatases alcalines plasmatiques (VN : 100-250UI/l)
- Calciurie effondrée
- PTH élevée
- 25(OH) D3 basse (VN > 10-12 ng/ml).

5. FORMES CLINIQUES :

3.3. Formes symptomatiques :

Selon Fraser, l'évolution clinique, radiologique et biologique peut être divisé en 3 stades de sévérité croissante (tableau 1).

Tableau 1 : Les stades évolutifs du RC selon Fraser et col.

- **Le stade 1** : rachitisme précoce avec signes cliniques et radiologiques discrets et hypocalcémie.
- **Le stade 2** : rachitisme floride : la calcémie est normale mais il existe des signes cliniques et radiologiques nets.
- **Le stade 3** : rachitisme sévère : il est caractérisé par une hypocalcémie avec déminéralisation importante.

- **Stade1 : stade précoce = tétanie hypocalcémique :**

Le rachitisme à un stade précoce survient chez le nourrisson au cours des 6 premiers mois de vie.

Sur le plan clinique : ce sont les manifestations de l'hypocalcémie avec les signes neuromusculaires qui sont au premier plan et les convulsions hypocalcémiques parfois précédées de phases de trémulations et d'hyperexcitabilité. Il existe parfois d'autres manifestations de l'hypocalcémie qui sont plus graves : laryngospasme, défaillance cardiaque, troubles de la conduction,.Les signes osseux sont discrets, voire absents.

Sur le plan biologique : La calcémie est basse, la phosphorémie normale ou basse, les phosphatases alcalines sont modérément élevées, la calciurie est abaissée, le taux de parathormone (PTH) est normal. Le dosage de la 25(OH)D3 est abaissé.

- **Stade 2 : rachitisme floride**

Les signes osseux sont nets cliniquement et radiologiquement mais il n'existe pas de déformations osseuses des membres inférieurs.

Sur le plan biologique, la calcémie est normale, la phosphorémie est basse, les phosphatases alcalines et la PTH sont élevées.

6.1. Formes selon l'âge :

- **Le rachitisme du prématuré :**

Ce rachitisme a pratiquement disparu avec l'usage d'une supplémentation précoce systématique en vitamine D chez les prématurés. Les complications respiratoires liées aux « poumons rachitiques » y étaient particulièrement graves.

– **Le rachitisme néonatal :**

Il est une manifestation très précoce de carence en vitamine D qui s'observe le plus souvent chez des nouveau-nés hypotrophiques. Il doit faire rechercher une carence maternelle en vitamine D.

– **Le rachitisme de l'enfant et l'adolescent :**

Il s'agit d'un RC de la seconde enfance survenant principalement chez les enfants à peau pigmentée, plus spécialement chez les filles en période pré pubertaire où la vélocité de la croissance est importante. La sémiologie se rapproche de l'ostéomalacie de l'adulte avec douleurs osseuses, faiblesse musculaire, fractures pathologiques mais également tétanie hypocalcémique, signes radiologiques évocateurs ; le taux de 25(OH)D3 étant bas.

6. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

6.1. Au stade précoce du rachitisme :

- Hypoparathyroïdie, cependant, il existe dans ce cadre une hyperphosphorémie et les phosphatases alcalines sont basses pour l'âge. La PTH est basse et la 25(OH) D3 est normale.
- L'hypomagnésémie congénitale

6.2. Au stade sévère du rachitisme :

- Hypophosphatémie familiale
- Rachitismes vitamino-résistants :
 - Rachitisme pseudo-carenciel héréditaire de type I par déficit en 1 alpha hydroxylase rénale. Le taux de la 25(OH)D3 est élevé et la 1,25(OH)D3 est basse.
 - Rachitisme pseudo-carenciel héréditaire de type II secondaire à une insensibilité des récepteurs de la 1,25(OH)D3, avec une caractéristique clinique qui est la présence d'une **alopécie**. Le taux de la 1,25(OH)D3 est élevé.
 - Rachitismes vitamino-résistants secondaires à une origine hépatique, intestinale ou rénale tel qu'un syndrome de malabsorption, une cholestase. Le taux de la 25(OH)D3 est effondré. En cas d'une insuffisance rénale chronique, le taux de 25(OH)D3 est normal et la 1, 25(OH)D3 est basse.

7. TRAITEMENT :

7.1. Traitement préventif :

C'est grâce au traitement préventif que le rachitisme carenciel a pratiquement disparu aujourd'hui. Il doit être systématique dès la naissance et jusqu'à l'âge de 18 à 24 mois. Deux schémas thérapeutiques sont possibles :

- **Stérogyl** à la dose de 1200 UI/j : 3 gouttes/j (1 goutte = 400UI) ou
- **Vitamine D3** : une dose de charge de 200 000 UI (5 mg) (1AP = 200 000UI) tous les 6 mois ou 100 00 UI (soit ½ AP) tous les 3 mois.

7.2. Traitement curatif :

7.2.1. L'apport de calcium :

- Si la calcémie est < 2 mmol/l :
 - Le calcium est administré par voie intraveineuse en perfusion continue à raison de 1gr/m²sc/24heures, sous forme de gluconate de calcium (1ampoule renferme 89 mg de calcium)
 - Le calcium est véhiculé par du sérum glucosé isotonique (G5% ou G10%)
 - Cette perfusion est maintenue jusqu'à une calcémie $> 2,2$ mmol/l
 - Le relais est pris ensuite par un apport de calcium par voie orale (1gr/m²sc/24h).
- Si la calcémie est > 2 mmol/l :
 - Supplémentation calcique par voie orale à la dose de 1gr/m²sc/24h
 - Traitement maintenu jusqu'à normalisation des phosphatases alcalines

7.2.2. L'apport de vitamine D :

- Elle doit être administrée par voie orale sous forme de vitamine D2 ou D3
- La vitamine D à dose curative doit être administrée 2 jours après une supplémentation calcique per os car des accidents d'hypocalcémie peuvent se produire au début à cause de la forte fixation de calcium sur l'os sous l'effet de la vitamine D.
- 2 schémas thérapeutiques sont possibles :
 - Stérogyl® (Ergocalciférol) (1 goutte = 400 UI): 10 gouttes /jour soit 4000 UI/jour pendant 1 mois
 - Vitamine D3: AP à 200000 UI: 1 AP per os, renouvelée après 3 mois

7.2.3. Dans tous les cas :

Il faut s'assurer que l'alimentation comporte un apport suffisant de calcium :

- 500 mg chez le nourrisson et l'enfant
- 1 g chez l'adolescent en période de croissance pubertaire.

8. EVOLUTION :

- En cas d'hypocalcémie, la calcémie se normalise généralement dans un délai de 5 jours
- La normalisation de la phosphorémie est obtenue en 7 à 15 jours
- La normalisation de la phosphorémie et des taux plasmatiques de PTH est obtenue en 1 à 3 mois
- L'activité des phosphatases alcalines plasmatiques demande 3 à 6 mois pour se normaliser ; leur normalisation signe la guérison et le rattrapage du défaut de minéralisation
- Les premiers signes radiologiques en réponse au traitement s'observent habituellement vers la fin de la 3^{ème} semaine de traitement. Les radiographies osseuses montrent l'apparition d'un liseré de calcification bordant les lignes métaphysaires. Les déformations osseuses des membres inférieures peuvent mettre plusieurs années à disparaître (2 à 3 ans).

III. CARENCE EN VITAMINE C : SCORBUT

Le scorbut infantile (maladie de Barlow) débute le plus souvent par des signes peu spécifiques : anorexie, stagnation pondérale, diarrhée, fébricule, irritabilité. Puis apparaissent deux signes plus évocateurs :

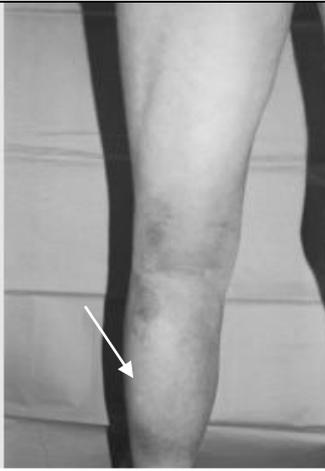
- Ostéoarticulaires :
 - des douleurs osseuses entraînant des pleurs et une attitude pseudo-paralytique, maximale au niveau des membres inférieurs
 - un gonflement peut survenir correspondant à des hémorragies musculaires et sous périostées, avec souvent des signes inflammatoires (Figure 4).

- l'examen radiologique du squelette est caractéristique : amincissement cortical ; aspect de l'os en « verre pile » ; aspect cerclé des noyaux épiphysaires (Figure 5).
- Une gingivite et des gingivorragies, s'associant à d'autres hémorragies cutanées ou des muqueuses.

Sur le plan biologique, une anémie hypochrome est constante.

La confirmation biologique est basée sur le dosage de la vitamine C plasmatique (VN : 5 à 15 mg/l) et surtout leucocytaire.

Le traitement est basé sur l'apport de la vitamine C par voie orale ou parentérale, à la dose de 0,1 à 0,5 g chez le nourrisson et 0,5 à 1 g chez l'enfant pendant 10 à 15 jours.

	
<p>Figure 4: Hématome spontané de la jambe.</p>	<p>Figure 5: Hématome calcifié fémorale avec déminéralisation osseuse</p>

IV. CARENCE EN VITAMINE K :

La carence en vitamine K s'observe essentiellement dans 2 circonstances :

- Insuffisance de la flore intestinale : nouveau-né, alimentation parentérale exclusive, alimentation par lait de femme, traitement antibiotique réduisant la flore digestive.
- Défaut d'absorption (cholestase, malabsorption digestive, résection intestinale).

Le tableau clinique dépend de l'importance de la carence : latence complète ou syndrome hémorragique diffus dans les déficits sévères.

Le diagnostic est confirmé par la baisse des facteurs de la coagulation vitamine K dépendants associée à un taux normal en proaccélélerine (facteur V). Le traitement

repose sur l'administration de vitamine K par voie intramusculaire ou intraveineuse dans les carences liées à une malabsorption. Chez le nouveau-né, le risque de carence est important et justifie la supplémentation systématique chez tout nouveau-né à la naissance, et qui sera renouvelée chez les nouveau-nés allaités exclusivement au sein.

V. CONCLUSION :

Les carences vitaminiques peuvent affecter le fonctionnement normal de divers organes et entraîner parfois des dégâts graves. Le meilleur traitement est préventif dans les situations à risque.

Evaluation

QCM 1 :

Au cours du rachitisme carentiel, peuvent se voir les signes suivants :

- A. un craniotabès
- B. une hydrocéphalie
- C. un retard de la fermeture de la fontanelle antérieure
- D. un chapelet costal
- E. une hypertonie

Réponse : ACD

QCM 2 :

Parmi les signes biologiques suivants, quels sont ceux qui s'observent au cours du rachitisme carentiel du nourrisson ?

- A. Normocalcémie
- B. Hypocalcémie
- C. Hypophosphorémie
- D. Augmentation des phosphatases alcalines
- E. Hypocalciurie

Réponse : ABCDE

QCM 3 :

La prophylaxie du rachitisme carentiel de l'enfant repose sur l'administration de:

- A. vitamine D3 à la dose de 200 000 UI tous les 6 mois
- B. Vitamine D3 à la dose de 100 000 UI tous les 6 mois
- C. stérogyl à la dose de 1200 UI/j
- D. stérogyl à la dose de 12000 UI/j
- E. stérogyl à la dose de 200 000 UI/j

Réponse : AC

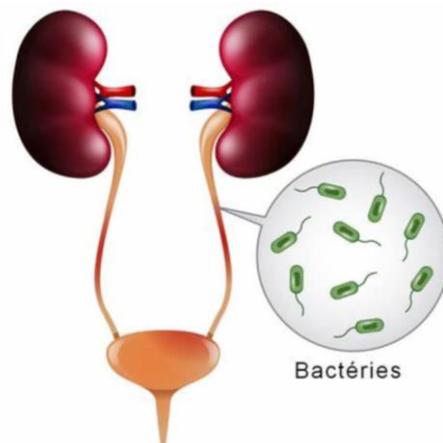
Année UNIVERSITAIRE 2022/2023

FACULTE DE MEDECINE DE SFAX

MINI-MODULE en PEDIATRIE

DCEM2

LES INFECTIONS URINAIRES DE L'ENFANT



Pr Ag. Faiza SAFI DAMMAK

OBJECTIFS EDUCATIONNELS :

- 1- Reconnaître sur les données anamnestiques et cliniques les signes évocateurs d'une infection urinaire chez le nouveau né, le nourrisson et l'enfant.
- 2- Décrire la technique de recueil et de transport des urines
- 3- Poser le diagnostic d'une I.U. à partir des données de l'ECBU.
- 4- Différencier une pyélonéphrite aigüe d'une IU basse par les données cliniques et biologiques.
- 5- Planifier et interpréter les explorations radiologiques nécessaires pour rechercher une cause favorisante.
- 6- Etablir un protocole de surveillance clinique et para clinique d'un enfant atteint d'une IU.
- 7- Prescrire un traitement antibiotique en fonction de la localisation et du caractère simple ou compliqué d'une IU.
- 8- Expliquer les conseils hygiéno-diététiques devant une infection urinaire.

I. INTRODUCTION

L'infection urinaire (IU) est définie par la présence d'une bactériurie significative $\geq 10^5$ germes/ml associée ou non à une leucocyturie.

Il faut distinguer la pyélonéphrite aiguë (PNA) qui est une infection bactérienne avec invasion tissulaire du bassinet et du parenchyme rénal de l'infection urinaire basse ou cystite qui ne touche que la vessie et ne menace pas le parenchyme rénal.

L'infection urinaire (IU) est une des infections bactériennes les plus fréquentes en pédiatrie. Elle est souvent associée à une anomalie fonctionnelle ou anatomique des voies urinaires dont la plus fréquente est le reflux vésico-urétéral.

La PNA réalise une urgence médicale : elle expose l'enfant dans l'immédiat aux complications d'une septicémie et ultérieurement à de séquelles du parenchyme rénales pouvant conduire à l'HTA et à la réduction néphrotique.

En présence d'un enfant suspect d'infection urinaire, la prise en charge passe par quatre étapes : le diagnostic positif, le diagnostic de localisation (s'agit-il d'une pyélonéphrite aiguë ou d'une infection urinaire basse), la recherche d'une étiologie et le traitement.

II. ETIOPATHOGENIE

II.1. Les facteurs favorisants sont représentés par des causes locales ou générales.

II.1.1. Les causes locales :

- Anomalies de la région périnéale, des OGE (ambiguïté sexuelle, phimosis)
- Anomalies de l'appareil urinaire (uropathie malformative, lithiase, immaturité vésicale responsable de mauvaise vidange vésicale favorisant la prolifération microbienne)
- Les infections ou mycoses vaginales, le phimosis, les infections du prépuce
- La constipation, l'oxyurose
- Les corps étrangers intravaginaux

II.1.2. Les causes générales : un déficit immunitaire. L'IU est particulièrement fréquente chez les enfants ayant une immunité générale ou locale diminuée comme les diabétiques, les enfants atteints de malnutrition ou de SN.

II.2. Nature du germe : 3 germes sont responsables de 90 à 95 % des IU :

- Escherichia coli surtout chez la fille \approx 80 %
- Proteus mirabilis surtout chez le garçon et en cas de lithiase.
- Klebsiella pneumoniae rencontré surtout en période néonatale.

D'autres germes peuvent être rarement en cause :

- Streptocoque de groupe D (entérocoque) surtout chez le nouveau-né
- Staphylocoque
- Pseudomonas

Tableau : Fréquence des germes responsables d'infections urinaires chez l'enfant :

Agent	Fréquence
Bacilles à Gram négatif (BGN)	
E.coli	82%
Proteus	11,6%
Klebsiella	2%
Pseudomonas	1%
Cocci à Gram positif (CG+)	
Entérocoques streptocoques du groupe D	2%

II.3. Voies de contamination

- La voie ascendante est le mode principal d'infection de l'arbre urinaire, à partir de la flore microbienne fécale et péri-urétrale.

Après une colonisation péri urétrale, le passage des germes de l'urètre vers la vessie est particulièrement facile chez la fille chez qui l'urètre est court et surmonté d'un sphincter plus large que chez le garçon.

- La voie hématogène intéresse surtout le nouveau-né. L'IU est secondaire à une septicémie ou une bactériémie.

III. DIAGNOSTIC POSITIF

III.1. Signes d'appel

La symptomatologie révélatrice de l'IU est extrêmement polymorphe et revêt des tableaux cliniques variables selon l'âge de l'enfant et la localisation haute ou basse de l'infection. Il est classique de distinguer des tableaux différents selon l'âge :

- **Chez le nouveau-né** : les signes sont peu spécifiques : l'IU s'intègre dans un tableau de septicémie :

- Fièvre ou hypothermie

- Perte de poids

- Signes digestifs : refus de tété, vomissement, diarrhée

- Trouble de comportement ;

- Ictère prolongé supérieur à 15 jours avec augmentation de la bilirubine directe.

→ *L'examen cyto bactériologique des urines (ECBU) doit être pratiqué de façon systématique au même titre que la PL et les hémocultures devant toute suspicion d'infection néonatale +++.*

→ *L'ECBU doit être pratiqué devant tout ictère prolongé sans cause évidente chez le nouveau-né +++.*

- **Chez le nourrisson** : les signes urinaires sont rares ou plutôt difficilement mentionnés par le nourrisson, les signes d'appel sont donc extra urinaires :

- Fièvre isolée persistante sans foyer infectieux patent

- Signes digestifs : vomissements, diarrhée ou déshydratation persistante, refus de téter et parfois cassure de la courbe pondérale. Ces signes témoignent du retentissement de l'IU sur l'état général : *c'est pour cela que l'IU du nourrisson (moins de 2 ans) doit toujours être traitée comme IU haute +++.*

- **Chez le grand enfant** : le diagnostic de l'IU est plus facile à évoquer puisque l'enfant peut décrire lui-même les symptômes et les localiser. On distingue habituellement 3 tableaux cliniques selon le mode de révélation :

→ IU haute ou PNA :

- Fièvre $\geq 39^{\circ}$ avec altération de l'état général

- Douleur abdomino-lombaire spontanée ou provoquée par la palpation ;

- Perception parfois d'un gros rein douloureux
- Signes urinaires souvent présents mais passent au second plan par rapport aux signes généraux.
- ➔ IU basse ou cystite aigüe : la symptomatologie se résume à des signes vésicaux : dysurie, pollakiurie, BM sans fièvre ni AEG.
- ➔ IU asymptomatique : fréquente surtout chez les filles d'âge scolaire

III.2. Interrogatoire :

L'anamnèse doit être rigoureuse et orientée, on recherchera :

- Le diagnostic anténatal d'une éventuelle uropathie malformative
- Des antécédents d'IU
- L'existence d'une uropathie dans la famille
- Le comportement mictionnel habituel : acquisition de la propreté, régularité et espacement des mictions.
- L'existence d'une incontinence ou d'une énurésie
- Des facteurs favorisants : vulvites récidivantes, oxyurose, constipation chronique.

III.3. Examen clinique : doit être complet mais centré sur la sphère urogénitale :

- palpation des loges rénales pour rechercher une douleur et apprécier le volume des reins
- rechercher un globe vésical
- examen des organes génitaux externes (OGE) qui recherche particulièrement : une vulvite, un phimosis, une malformation du clitoris, une anomalie du jet urinaire.
- Un examen général qui recherche :
 - un retentissement sur la courbe staturo-pondérale (uropathie malformative ou infections urinaires récidivantes mal traitées)
 - une HTA ou un syndrome polyuro-polydipsique (dysplasie rénale ou une uropathie malformative).

III.4. Examens complémentaires :

III.4.1. Bandelette urinaire (BU):

Elle permet le **dépistage** de l'infection urinaire (nitrite, leucocytes). Lorsqu'elle est négative, elle a une valeur prédictive négative > à 90%. Si positive, elle doit indiquer la pratique d'un ECBU. La BU ne doit pas être pratiquée en cas de :

-nouveau-né (< 1 mois)

-sepsis

-neutropénie

III.4.2. ECBU :

Quel que soit la symptomatologie clinique, le diagnostic positif de l'IU repose sur l'ECBU qui permet d'affirmer le diagnostic, de reconnaître le germe, d'étudier sa sensibilité aux ATB et de surveiller l'effet thérapeutique de l'ATB prescrit.

L'ECBU comporte 4 étapes : le prélèvement d'urine, le transport de l'ECBU, l'examen direct avec numération des leucocytes, la culture avec bactériurie quantitative et établissement de l'antibiogramme.

III.4.2.1. Technique de prélèvement :

Le recueil d'urines conditionne la fiabilité du résultat de l'ECBU et doit éviter la contamination par la flore périnéale, il doit être fait avant toute antibiothérapie et doit être précédé d'un bon nettoyage de la région péri urétrale (savon, dakin puis rinçage).

Le **recueil des urines** peut être obtenu par :

-ponction sus pubienne sous échographie : elle est recommandée car la plus fiable mais invasive, douloureuse et coûteuse, d'où très peu pratiquée.

-sondage urinaire minute est recommandé en l'absence de possibilité de ponction sus-pubienne.

-collecteur d'urines (poche) : simple et non invasif, **le plus pratiqué** mais contamination fréquente par la flore périnéale : doit être posé depuis moins de 30 min avant la miction.

-miction volontaire chez les enfants plus grands (urines en milieu de jet)

III.4.2.2. Transport des urines immédiat au laboratoire.

Dans l'idéal, les urines recueillies doivent êtreensemencées dans les 20 minutes.

Elles ne doivent jamais être conservées plus de 2 heures à température ambiante ou, à défaut, conservées à +4°C pour une durée maximale de 24 heures.

III.4.2.3. Examen direct des urines au microscope/

Il permet de déterminer la leucocyturie et la présence de germes après coloration de gram. Il permet donc le diagnostic en moins d'une heure, s'il existe une **leucocyturie $\geq 10^4$ /ml d'urine** ou la présence de germe qui est souvent un BGN (E.Coli, Proteius, Klebsiella).

III.4.2.4. Culture des urines :

Elle est systématique même en cas d'examen direct négatif. Elle permet de compter les germes, de les identifier (résultat en 24 heures) et ensuite de réaliser un antibiogramme (résultat en 48 heures). L'IU est définie par **une bactériurie monomorphe $\geq 10^5$ germes/ml d'urine**.

III.4.3. Syndrome inflammatoire :

III.4.3.1. PNA :

-le syndrome inflammatoire n'est pas constant et non spécifique (hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles et augmentation de la CRP et/ou de la procalcitonine (PCT)). La PCT est un marqueur pronostique de cicatrices rénales.

-une série d'hémocultures est systématique en cas de nourrisson de moins de 3 mois et en cas de syndrome septique marqué après l'âge de 3 mois.

III.4.3.2 Cystite : Le syndrome inflammatoire est absent.

IV. DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE

Après le diagnostic positif, la localisation de l'IU est la 2^{ème} étape indispensable. Elle permet de distinguer les IU basses ou cystites qui ne constituent pas une menace pour le parenchyme rénal en l'absence d'uropathie associée et les IU hautes ou PNA qui exposent au risque de séquelles parenchymateuses. Cette démarche conditionne donc le traitement et le pronostic.

On retient en faveur d'une IU haute :

- ***Les critères cliniques suivants :***

- fièvre $> 39^\circ$
- signes généraux : frisson, asthénie, sueurs
- douleur abdominale ou lombaire spontanée ou provoquée par la palpation

- plus rarement la palpation d'un gros rein douloureux.
- **Et certains arguments biologiques simples :**
- Hyperleucocytose avec polynucléose
- Augmentation de la CRP > 30 mg/l
- Augmentation de la procalcitonine > 0,5 ng/ml
- Protéinurie minime de type tubulaire (B2 microglobulinurie)

V. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Devant une IU, il est indispensable de rechercher une cause favorisante comme les uropathies malformatives et les lithiases :

V.1. Echographie rénale et vésicale : systématique dans les 48h après une PNA.

Elle est pratiquée de 1^{ère} intention du fait de son caractère non invasif. Elle permet de :

- mettre en évidence des stigmates de PNA qui confirment le diagnostic
- rechercher des complications
- rechercher une uropathie malformative favorisante

Il n'y a pas d'indication à l'échographie en cas de cystite aigüe sauf en cas de **cystites récidivantes** (au moins 3 /an).

V.2. Cystographie rétrograde = UCR : Elle est indiquée si l'échographie est anormale ou en cas de récurrence de l'IU. Elle doit être réalisée après la guérison de l'IU car l'infection elle-même peut induire un RVU transitoire. Elle permet essentiellement de diagnostiquer un RVU qui est la principale uropathie en cause puisqu'il est retrouvé dans 30 à 60 % des cas de pyélonéphrite et qui correspond à une anomalie de la jonction vésico-urétérale qui peut disparaître avec l'âge.

Chez le garçon : les clichés centrés sur l'urètre en cours de miction permettent le diagnostic de valves de l'urètre postérieur.

VI.3. Autres examens :- scintigraphie au DMSA ou au MAG 3.

- Epreuve urodynamique, UCR isotopique à la recherche de reflux intermittent.

VI. TRAITEMENT

Le traitement de l'IU est considéré comme une véritable urgence thérapeutique.

Le but du traitement est non seulement d'obtenir l'apyrexie et la stérilisation du parenchyme rénal mais également de prévenir les cicatrices rénales définitives.

VII.1. Traitement curatif

Le choix des ATB et la durée du traitement dépendent de la localisation de l'infection (haute ou basse) et de l'âge de l'enfant.

VII.1.1. Traitement de la PNA

L'antibiotique utilisé en première intention doit être rapidement **bactéricide** et **pénétrer facilement dans le rein**. Il est important que la stérilisation du parenchyme rénal se fasse rapidement pour diminuer le risque de lésions définitives.

En cas de PNA, les céphalosporines de 3e génération injectables (céfotaxime à la dose de 150 mg/kg/j en 3 injections ou ceftriaxone à la dose de 50 mg/kg/j en une injection) et les aminosides (Gentamycine (3 à 5 mg/kg/j) ou Amikacine = 30 mg/kg/j en IVL une seule fois/j) ont les critères d'efficacité les plus favorables.

L'association à un aminoside est indiquée en cas de PNA grave.

- Les critères qui définissent une PNA grave ou compliquée sont :
 - 1- Age < 3 mois
 - 2- Sepsis
 - 3- Une uropathie malformative connue

Une PNA grave est indication systématique d'hospitalisation.

- La PNA non compliquée est une PNA simple primitive sans facteur de risque.

C'est un traitement en ambulatoire IV ou IM de 3 j relayé par un traitement per os de 07 j (total de 10 j) en monothérapie qui est préconisé.

Le traitement oral de **relais** est **prescrit en fonction de l'antibiogramme**. On utilise le plus souvent le céfixime (8 mg/kg/j en 2 prises).

Le céfixime peut être utilisé comme traitement initial per os ssi on a l'association de:

- *Fièvre d'installation récente*
- *État général conservé*
- *Pas d'ATCD d'IU, d'uropathie ou d'ATBthérapie récente*

PNA grave ou Compliquée : hospitalisation systématique

C3G pendant 3 jours + aminoside pendant 2 jours en IV ou IM

Puis cefixime *per os* pendant 07 jours

PNA Simple

: C3G en IV ou IM ou (per os si conditions remplies) pendant 3 jours

Puis cefixime *per os* pendant 07 jours

VII.1.2. Traitement de la cystite:

- Il est recommandé d'utiliser le cotrimoxazole (30 mg/kg/j) *per os* en 2 prises quotidiennes ou le céfixime (8 mg/kg/j) *per os* en 2 prises quotidiennes (notamment en cas de résistance, d'intolérance ou de contre-indication au cotrimoxazole). L'association amoxicilline acide clavulanique peut être utilisée en cas de cystite à la dose de 80 mg/kg/j (3g/j) en 3 prises.
- Durée totale : 05 jours
- Adaptation en fonction de l'évolution et de l'ATBgramme

VII.2. Traitement prophylactique

Il comprend la prise en charge des causes favorisantes des infections urinaires, les mesures hygiéno-diététiques plus ou moins l'antibioprophylaxie.

Certaines mesures d'hygiène doivent être appliquées :

- boisson abondante et miction fréquentes et complètes
- toilette périnéale une fois par jour à l'eau et au savon.
- essuyage d'avant en arrière pour les filles
- port de sous vêtements en coton peu serrés afin de limiter la transpiration et la multiplication de certains germes.

L'antibioprophylaxie : Indiquée avant en cas d'uropathie malformative/RVU de haut grade \geq III en attendant l'intervention chirurgicale, elle devient de plus en plus discutée.

N.B. En cas de cystites récidivantes :

- Chercher une cause favorisante, instabilité vésicale, constipation, vulvite...
- Traitement préventif en utilisant des faibles doses d'antimicrobiens.

VIII. EVOLUTION ET PRONOSTIC

VIII.1. Les éléments de surveillance

- ➔ Clinique : courbe thermique, signes généraux.
- ➔ Biologique : la normalisation rapide de la CRP témoigne d'un bon contrôle de l'infection.

➔ Bactériologique : ECBU après 48 heures de traitement n'est indiqué qu'en cas d'évolution défavorable.

VIII.2. Les complications aiguës : la septicémie, l'abcès rénal.

VIII.3. Les rechutes et les récurrences

- La rechute correspond à l'identification sur l'ECBU pratiqué dans les 48 heures suivant l'arrêt du traitement d'une infection urinaire au même germe. Elle doit rechercher l'éventualité d'un traitement ATB inefficace ou insuffisamment prolongé.
- La récurrence : peut survenir plus tardivement et peut être à germe différent, elle doit d'avantage inciter à rechercher une uropathie malformative ou une lithiase.

VIII.4. Les complications à long terme : Elles sont dominées par les cicatrices rénales, l'HTA et l'IRC.

Les cicatrices rénales définitives correspondent à des lésions de fibrose cicatricielle et exposent au risque d'HTA de l'ordre de 10 à 20 % des cas. Le risque d'IRC concerne surtout les atteintes bilatérales.

Le risque de constitution de ces cicatrices définitives est de l'ordre de 15 à 40 % et il est d'autant plus élevé que le syndrome inflammatoire initial est important ou qu'il y a eu des récurrences de pyélonéphrite, un RVU ou un retard au traitement ➔ d'où l'importance d'une prise en charge précoce et adéquate de l'IU et de l'uropathie éventuellement associée.

IX. CONCLUSION

L'IU est une pathologie fréquente chez l'enfant. Elle expose, si elle n'est pas prise en charge correctement, à un risque de séquelles rénales définitives qui peuvent se compliquer d'HTA et/ou d'IRC.

Devant toute IU, il faut rechercher une diffusion au rein, rechercher une cause favorisante et traiter correctement.

EVALUATION

Un nourrisson âgé de 3 mois est hospitalisé pour fièvre à 39°5 évoluant depuis 3 jours avec anorexie et diarrhées.

L'examen clinique trouve un nourrisson grognant fébrile avec un état général et d'hydratation conservé un abdomen souple dépressible, auscultation cardio- pulmonaire normale et un examen ORL et neurologique normal.

Le bilan a montré : - NFS: GB = 16 000/ mm³, Hb = 12 g/dl - CRP= 45 mg/l -
ECBU : aspect trouble, L = 120 000/ml, à la culture = 10⁶ d'E. Coli

1/ Quel est votre diagnostic ?

2/ Quel traitement proposez-vous (nature des médicaments, posologie, voie d'administration, durée) ?

3/ Quel est l'examen complémentaire de 1^{ère} intention qu'il faut demander chez ce nourrisson ?

REPONSE

1/ Infection urinaire haute ou PNA à E.coli

2/ Traitement en milieu hospitalier

-Céfotaxime 150 mg/kg/j en 3 injections en IVD pendant 3j

-Amikacine 30 mg/kg/j en IVL pendant 3j

-Paracétamol 60 mg/kg/jour en IVL ou per os

-le traitement ATB IV sera relayé per os selon l'antibiogramme par exemple céfixime en 2 prises pendant 07 j

3/ Une échographie rénale

Bronchopneumopathies aiguës de l'enfant

DCEM2

Auteurs : Dr. Belhadj Rim, Dr. Ben Ameer Salma
Service : pédiatrie ; Hôpital Hédi Chaker Sfax

Les bronchopneumopathies aiguës de l'enfant

Plan

1. Objectifs éducationnels
2. Introduction-définition
3. Trachéite-bronchite aiguë
4. Bronchiolite aiguë
5. Pneumonie aiguë
6. Prévention
7. Conclusion
8. Evaluation

1 Objectifs éducationnels

- 1.1. Préciser les principaux agents responsables des bronchopneumopathie aiguë (BPA) de l'enfant
- 1.2. Poser le diagnostic d'une bronchiolite aiguë du nourrisson en se basant sur les données cliniques
- 1.3. Identifier par l'anamnèse et l'examen physique les critères de gravité d'une bronchiolite aiguë du nourrisson
- 1.4. Poser le diagnostic d'une pneumonie aiguë de l'enfant en se basant sur les données cliniques et paracliniques
- 1.5. Distinguer une pneumonie aiguë d'origine virale d'une pneumonie aiguë d'origine bactérienne en se basant sur les données cliniques et paracliniques
- 1.6. Préciser les critères d'hospitalisation d'une BPA de l'enfant
- 1.7. Assurer la prise en charge thérapeutique des BPA de l'enfant

2. INTRODUCTION-DEFINITION

Les bronchopneumopathies aiguës (BPA) désignent toute infection des voies aériennes inférieures à partir de la trachée. Elles regroupent les bronchites, les bronchiolites et les pneumonies. Le diagnostic repose sur une triade symptomatique : fièvre, toux, difficultés respiratoires d'intensité variable.

Elles constituent une cause majeure de mortalité chez l'enfant et représentent la première cause d'hospitalisation en pédiatrie. La morbidité est importante incluant la durée des symptômes, l'absentéisme scolaire, les durées d'hospitalisation, la charge thérapeutique, les complications et les délais du complet rétablissement.

Les facteurs de risque des BPA sont le jeune âge (nourrisson), la prématurité, la malnutrition, la promiscuité, le mode de garde en collectivité, le tabagisme passif et l'immunodépression acquise par la répétition des épisodes infectieux des voies respiratoires. Il existe un pic hivernal.

Les bronchites et les bronchiolites sont d'origine essentiellement virale. Les pneumonies sont l'expression d'une atteinte parenchymateuse pour laquelle une origine bactérienne est redoutée. La surinfection bactérienne d'une bronchopneumopathie virale est classique.

3. TRACHEITE ET BRONCHITE AIGUES :

Elles réalisent la forme la plus commune de l'infection respiratoire basse. La trachéobronchite est définie comme une inflammation aiguë de la trachée et des grosses bronches entraînant une toux résolutive en moins de 3 semaines. La clinique est généralement pauvre, se résumant à une toux sèche puis grasse. A l'auscultation, il existe des râles bronchiques ou ronflants.

Aucun examen complémentaire n'est nécessaire. La radiographie du thorax, si elle est faite, est normale ou montre un épaississement des parois bronchiques.

Elle est le plus souvent d'origine virale. Les principaux virus en cause sont les myxovirus influenzae et para influenzae, les adénovirus et les rhinovirus. Les surinfections bactériennes sont à *streptococcus pneumoniae*, *haemophilus influenzae*, *staphylocoque aureus*, *moraxella catarrhalis*. Les causes bactériennes primitives rares : germes atypiques et *Bordetella pertussis* (coqueluche).

La coqueluche est une infection bactérienne à *Bordetella pertussis*, endémique avec des poussées épidémiques. Elle peut être grave chez le jeune nourrisson non vacciné. Elle est caractérisée par une toux quinteuse paroxystique avec des accès violents et répétés et une reprise inspiratoire en fin de quinte en chant de coq.

Chez l'enfant sain, le traitement d'une bronchite aiguë est symptomatique sans antibiotique avec réévaluation systématique au bout de 3 à 5 jours. L'antibiothérapie n'est indiquée qu'en cas de suspicion de surinfection bactérienne : évolution trainante > à 7 jours, fièvre supérieure à 3 jours. Pas de prévention de la surinfection par une antibiothérapie systématique.

4. BRONCHIOLITE AIGUE :

4.1. Introduction-définition :

La bronchiolite est une infection virale des petites voies aériennes (bronchioles) qui touche le nourrisson de moins de 1 an. Le terme de bronchiolite aiguë est actuellement relié au seul premier épisode de dyspnée sifflante chez un nourrisson âgé de moins de 1 an. La bronchiolite constitue un problème majeur de santé publique à cause de sa morbidité (cause très fréquente d'hospitalisation et de soins) et de son pronostic (souvent favorable mais parfois le pronostic vital est mis en jeu).

4.2. Épidémiologie :

La bronchiolite aiguë est l'infection virale la plus fréquente chez le nourrisson. Elle constitue une principale cause de consultation aux urgences et d'hospitalisation chez les nourrissons de moins de 1 an en période hivernale. Elle affecte un nourrisson sur 3 et survient en période épidémique d'octobre à mars. La tranche d'âge la plus touchée est entre 2 et 8 mois. Certains facteurs augmentent le risque de bronchiolite : prématurité, faible poids de naissance, absence d'allaitement maternel, mise en collectivités précoce.... La bronchiolite est hautement contagieuse, la notion de contagion virale dans l'entourage est souvent trouvée. La transmission peut être : directe (sécrétions : toux, éternuements) ou indirecte (mains, objets). Le virus le plus incriminé est le virus respiratoire syncytial (VRS) (70-80% des cas). Les autres virus sont le virus de la grippe (A et B), les para-influenzae, les rhinovirus et les adénovirus.

4.3. Diagnostic positif :

Le diagnostic de la bronchiolite est clinique, il est basé exclusivement sur les données de l'interrogatoire et de l'examen physique :

- Age <12 mois
- Premier épisode
- Phase prodromique (2 – 5 jours) : Rhinorrhée, toux sèche, fièvre modérée
- Phase d'état : détresse respiratoire plus ou moins importante avec :
 - Une dyspnée obstructive : polypnée à prédominance expiratoire avec un freinage.
 - Signes de lutte (tirage, battement des ailes du nez...), distension thoracique

- Râles sibilants diffus souvent audibles à distance (wheezing).

Chez le très jeune enfant, les sibilants peuvent ne pas exister et on peut entendre des râles crépitants diffus évoquant l'atteinte alvéolaire.

Dans les formes sévères : apnée (forme apnéisante) cyanose, respiration irrégulière, signes de lutte marqués, somnolence ou agitation et troubles hémodynamiques.

4.4. Evaluation de la sévérité :

L'évaluation de la gravité est clinique et sera réalisée après désobstruction rhinopharyngée (DRP) au sérum physiologique (**tableau 1**). Les formes graves concernent surtout le jeune nourrisson de moins de 3 mois ou les nourrissons avec un terrain particulier (prématurité, antécédents de ventilation néonatale, dysplasie broncho-pulmonaire, cardiopathie congénitale, déficit immunitaire, pathologies neuromusculaires, polyhandicap...).

4.5. Critères d'hospitalisation :

- Terrain particulier :
 - Age < 6 semaines qui présente un ou plusieurs signes de lutte
 - Prématurité < 34 semaines (âge civil < 3 mois)
 - Antécédents : cardiopathie, pathologie pulmonaire chronique, déficit immunitaire
- L'intensité de la détresse respiratoire :
 - Signes de luttés, Apnée, cyanose
 - FR > 60/mn
 - Saturation en oxygène < 92% en air (au repos ou lors des tétées)
- Troubles digestifs compromettant l'alimentation
 - Difficulté de prendre le biberon (ne termine pas la moitié de son biberon)
 - Vomissements ou fausses routes.
 - Déshydratation avec perte de poids > 5%
- Difficultés psychosociales

TABLEAU n°1 : évaluation de la gravité d'une bronchiolite (HAS 2019 modifiée)			
Formes cliniques	Légère	Modérée	Grave
Etat général altéré	Non	Non	Oui
Fréquence respiratoire (FR)	<60C/mn	60-69C/mn	<30C/mn ou ≥70C/mn respiration superficielle
Apnée	Non	Non	Oui
Signes de luttés respiratoires	Absente ou légère	Modérée	Intense
Fréquence cardiaque (FC> 180batt/mn ou <80batt/mn)	Non	Non	Oui
SpO2% à l'éveil en air ambiant	>92%	90%< SpO2% ≤92%	SpO2≤90% ou cyanose
Alimentation (par rapport aux apports habituels)	>50%	<50%	Réduction importante ou refus alimentaire
Déshydratation	Non	Non	Oui
Interprétation	Forme Légère = présence de TOUS les critères	Forme modérée= présence d'au moins un des critères (non retrouvées dans les formes graves)	Forme grave= présence d'au moins un des critères graves

4.6. Diagnostics différentiels

- **Coqueluche** : une maladie contagieuse provoquée par une bactérie appelée *Bordetella pertussis*. Elle se manifeste par des accès de toux quinteuse émétisante, des difficultés à respirer avec une inspiration bruyante (chant du coq. Elle est potentiellement sévère chez les jeunes nourrissons avant 6 mois. L'urgence est liée aux signes de gravité : intensité des quintes, apnées, bradycardie et cyanose.
- **Insuffisance cardiaque aigue** : cardiopathie congénitale avec shunt gauche-droit les shunts gauche-droite ; myocardites infectieuses ; troubles du rythme)
- **Corps étranger** : Nourrisson >6 mois, dyspnée aigue, pas de prodromes, installation brutale de la dyspnée, syndrome de pénétration, asymétrie de l'auscultation et de la transparence entre les des deux champs pulmonaires.

4.7. Examens complémentaires :

Dans les formes légères à modérées, aucun examen complémentaire n'est nécessaire. En cas de forme sévère, certains examens peuvent être utiles :

- **Radiographie du thorax** : indiquée si forme sévère ou doute diagnostique. Les signes radiologiques possibles sont : une distension thoracique bilatérale (hyperclarté des deux champs pulmonaires, élargissement des espaces intercostaux, horizontalisation des côtes, abaissement des coupes diaphragmatiques, le cœur apparaît souvent comme de petit volume) + /- des foyers alvéolaires ou des foyers d'atélectasie.
- **Recherche virale par immunofluorescence dans les sécrétions nasales** (intérêt épidémiologique)
- **NFS, CRP** : En cas de suspicion de surinfection bactérienne
- **Gazométrie** : formes sévères
- **Ionogramme sanguin** : en cas de vomissements ou perte de poids > 5%.

4.8. Prise en charge thérapeutique :

- **Mesures générales**

- Couchage en position de proclive dorsal à 30 °.
- Fractionnement des repas avec une bonne hydratation. L'allaitement maternel doit être encouragé. Si les difficultés alimentaires sont importantes, l'alimentation peut être assurée par voie entérale par sonde naso-gastrique voire par voie parentérale.
- Désobstruction nasale au sérum physiologique : Le lavage des fosses nasales se fait avec du sérum physiologique. L'enfant doit être allongé sur le dos et sa tête penchée d'un côté puis de l'autre. On instille le sérum physiologique dans sa narine supérieure en une seule pression, sa bouche étant fermée par la main. Les mucosités sont alors expulsées par l'autre narine ou dégluties.
- Oxygénothérapie et monitoring cardiorespiratoire dans les formes sévères : l'oxygénothérapie par lunette à haut débit est proposée de première intention dans la bronchiolite aiguë sévère ou modérée non améliorée sous oxygénothérapie standard (lunette nasale simple, masque facial). L'objectif étant d'obtenir une saturation en O₂ supérieure à 94%.

- Kinésithérapie respiratoire : n'est pas systématique. Elle est indiquée en cas d'encombrement bronchique, d'atélectasie ou de pathologie neuromusculaire sous-jacente.
- Aération correcte avec une température de la chambre à 19-20°.
- **Médicaments**
 - Les nébulisations de béta2mimétiques, d'adrénaline, de corticoïdes, de bromure d'ipratropium, de sérum hypertonique et les corticoïdes par voie systémique n'ont aucune place dans le traitement d'un premier épisode de bronchiolite quel que soit sa gravité.
 - Pas de mucolytiques ni d'antitussifs.
 - L'antibiothérapie est discutée devant un ou plusieurs des signes suivants :
 - Fièvres $\geq 38,5^\circ$ pendant plus de 3 jours
 - Otite moyenne aigue purulente
 - Foyer pulmonaire radiologique, atélectasie
- **Surveillance**
 - Surveillance attentive de l'enfant hospitalisé : T°C, FR, sat (O2), FC, signes de lutte respiratoire, auscultation pulmonaire, hydratation, aptitude à la prise alimentaire.
 - Consignes de surveillance en cas de prise en charge ambulatoire : T°C, état général, comportement, fréquence respiratoire, aptitude à la prise alimentaire. Les nourrissons de moins de 3 mois non hospitalisés doivent être revus le lendemain dans une structure de soins adaptée pour réévaluer leurs états cliniques.
- **Mesures préventives :**
 - Mesures d'hygiène simples : lavage des mains, port de masque par le personnel et les parents, décontamination des objets et des surfaces dans les collectivités et les structures hospitalières.
 - Désinfection du matériel médical (table d'examen, stéthoscope, pèse-bébé...) après chaque patient.
 - Isolement des nourrissons malades et éviction des collectivités (crèches, jardins d'enfants).
 - Pas de bisous en période d'épidémie.
 - Encourager l'allaitement maternel et sa prolongation.
 - Proscrire le tabagisme passif.

4.9. Evolution :

- L'évolution habituelle d'une bronchiolite conduit le plus souvent vers la guérison entre 5 et 7 jours et la réparation ad intégrum en 3 semaines à 1 mois.
- Complications aiguës : apnée, insuffisance respiratoire aiguë, atélectasie, pneumothorax, surinfection bactérienne
- Mortalité est estimée à moins de 1%.
- complications à long terme : Asthme viro-induit (récurrence des épisodes) ; bronchiolite oblitérante.

5. PNEUMONIE COMMUNAUTAIRE :

5.1. Définition :

La pneumonie aiguë communautaire (PAC) est une inflammation aiguë du parenchyme des voies respiratoires inférieures, causée par un agent pathogène microbien, acquise en milieu extra-hospitalier ou survenant dans les 48 premières heures d'un séjour hospitalier.

5.2. Epidémiologique :

Les pneumonies constituent un problème mondial de santé publique et la principale cause de décès chez les enfants de moins de 5 ans.

Les PAC ont une épidémiologie variable selon l'âge de l'enfant :

- **Les virus** prédominent les **5 premières années** : VRS, Rhinovirus, Virus influenza, Adénovirus, Métapneumovirus
- **Pneumopathies bactériennes** (≈30%) :
 - Tout âge : *Streptococcus pneumoniae* reste le germe redouté (13-28%)
 - > 3 -5 ans : *Mycoplasma pneumoniae* (20 à 40%)
 - Quelque soit l'âge : *staphylococoque aureus*, *streptocoque du groupe A*, *l'haemophilus non typable*, *Moraxella catarrhalis*, et *chlamydiae pneumoniae* sont plus rares.
- **Coinfections (Virus+Bactéries)** : ≈ 30% des cas
- **Cause non identifiée** : dans 20 à 60% des cas.

Les facteurs de risque des PAC sont : l'âge < 5 ans (surtout <2 ans), la prématurité, le faible poids de naissance, l'absence d'allaitement maternel, les antécédents de pneumonie, d'asthme, de malnutrition, de drépanocytose ou de déficit immunitaire, les collectivités (crèches, jardins d'enfants...), la promiscuité, le bas niveau socioéconomique, la pollution intérieure et le tabagisme passif.

5.3. Tableau clinique :

➤ La symptomatologie clinique associée :

- Toux fébrile : critère le plus prédictif
- Polypnée : peut manquer (grand enfant, stade précoce)
- Signes de lutte : leur intensité témoigne de la sévérité
- Anomalies auscultatoires : diminution du MV, crépitations localisées inconstants
- Douleur thoracique

➤ **Parfois une présentation trompeuse** : signes digestifs, douleurs abdominales pseudo-appendiculaires, méningisme, fièvre isolée, voire sepsis.

5.4. Examens complémentaires :

• La radiographie thoracique de face en inspiration :

Elle a une valeur prédictive positive de 88% et une valeur prédictive négative de 97%. Elle permet d'apporter la preuve de pneumopathie en présence d'une opacité alvéolaire systématisée ou à limites floues avec éventuel bronchogramme aérien sans rétraction. Les pneumonies rondes sont particulières à l'enfant. Les clichés thoraciques peuvent rester normaux jusqu'à la 72^{ème} heure (décalage radio-clinique => faux négatif).

• **NFS, CRP et prélèvements microbiologiques** : demandées pour les PAC qui nécessitent l'hospitalisation et servent à orienter ou confirmer l'agent étiologique.

5.5. Formes compliquées :

• Pleuro-pneumopathie :

La survenue d'un épanchement pleural doit être suspectée en cas de persistance de la fièvre, d'apparition d'une douleur thoracique, d'altération de l'état général et d'aggravation des signes

respiratoires. Une matité et une abolition des murmures vésiculaires sont retrouvées à l'examen. La ponction pleurale permet de confirmer la nature purulente de l'épanchement et parfois d'identifier l'agent infectieux.

- **Pneumonie nécrosante :**

C'est une complication rare et sévère des PAC évoquée devant l'évolution clinique défavorable (fièvre prolongée, hémoptysie, altération de l'état général), un syndrome inflammatoire biologique important et des anomalies de la radiographie thoracique à type de clartés correspondant aux zones de nécrose dans des territoires pulmonaires consolidés. Le diagnostic est confirmé par le scanner thoracique. Les germes les plus incriminés sont le *Streptocoque pneumoniae* et le *Staphylococque aureus* surtout les sécréteurs de leucocidine Pantone Valentine (LPV).

- **Staphylococcie pleuropulmonaire**
- **Abcès pulmonaire**

5.6. Diagnostic étiologique :

Il n'existe aucun signe clinique, radiologique ou biologique spécifique de l'agent infectieux responsable. Des éléments d'orientation sont proposés dans ce tableau.

Pneumonie	Virale	Bactérie	
		Pneumocoque	M. pneumoniae
Épidémiologie	Épidémique	Sporadique	Épidémique
Age	Tout âge	Tout âge	>3-5 ans
Clinique	Début progressif	début brutal, fièvre élevée, AEG, signes en foyer	début progressif, fièvre modérée, toux tenace, râles sibilants
Signes associés	Éruption, diarrhée, myalgies	Douleur abdominal, méningisme	Asthénie
Radiothorax	infiltrat diffus bilatéral	Opacité alvéolaire systématisée	infiltrat diffus bilatéral
Hémogramme	Leucopénie Lymphocytose	GB > 15 000 PNN > 10 000	Leuconéutropénie ou Normal
CRP	Normale ou Peu élevée	> 60 mg/l	Normale ou Peu élevée
Procalcitonine	< 1 µg/l	> 2 µg/l	-

5.7. Critères d'hospitalisation :

- **Critères liés au terrain :**

- Âge < 6 mois
- Terrain sous-jacent (déficit immunitaire, drépanocytose, DDB, cardiopathie...)

- **Critères liés à la sévérité clinique et radiologique :**

- Intensité des signes infectieux : fièvre élevée, troubles hémodynamiques (tachycardie, augmentation du temps de recoloration cutané)
- Mauvaise tolérance respiratoire (tachypnée >60c/mn, signes de lutte intenses, satO₂<92%, sueurs)
- Difficultés à la prise des biberons, vomissements, déshydratation
- Contexte socio-familial défavorable
- Formes compliquées : abcès pulmonaire, pleurésie, forme étendue à 2 lobes

5.8. Prise en charge thérapeutique (ANNEXE 1)

- **Traitement symptomatique :**

- Le traitement de la fièvre et de la douleur : paracétamol, éviter les AINS car ils favorisent la survenue de complications comme la pleurésie
- Oxygénothérapie : adaptée à la saturation dans les formes sévères
- Réhydratation, fractionnement du régime

- **Traitement ATB des pneumonies en ambulatoire :**

➤ **Avant 5 ans**

- Amoxicilline 80-100 mg/kg/j (max 4g/j) per os en trois prises pendant 7 jours.
- Amoxicilline+Acide clavulanique 80 mg/kg/j per os en trois prises pendant 7 jours pour les enfants non vaccinés contre *l'haemophilus influenzae type b* ou atteints d'une otite moyenne aiguë, ou pathologie neuromusculaire

➤ **Après 5 ans :**

- Amoxicilline 80-100 mg/kg/j pendant 7 jours si orientation vers une infection à pneumocoque
- Macrolide si orientation vers une infection à mycoplasme : Clarithromycine : 15 mg/kg/j en deux prises (max 1g/j) pendant 10 jours

- **Traitement ATB des Pneumonies en milieu hospitalier**

- **Avant 3 mois :** C3G IV, discuter l'ajout de macrolide (*chlamydia trachomatis*, *bordetella pertussis*)
- **Entre 3 et 6 mois :** amoxicilline-acide clavulanique : 80-100 mg/Kg/j en IV
- **Après 6 mois :**
 - Ampicilline : 200 mg/kg/j en 4 prises
 - Ceftriaxone : 100 mg/kg/j ou cefotaxime : 150 à 200 mg/kg/j=>suspicion de pneumocoque résistant ou tableau sévère
- **Le passage à la voie orale :** envisagé dès que l'état clinique s'améliore avec une apyrexie et une disparition de la dyspnée pendant plus de 24 heures
- **Durée totale de l'ATB :** 7 à 10 jours

5.9. Surveillance

- Surveillance de la température, de l'état général, de la tolérance respiratoire, de l'aptitude à la prise alimentaire. L'évaluation clinique précoce au bout de 48 -72 heures est nécessaire.
- Une 2^{ème} radiographie précoce est indiquée si pas d'amélioration clinique ou aggravation clinique à la recherche de complications
- Le Contrôle radiologique 4 à 6 semaines après **est discuté** lors d'un premier épisode rapidement résolutif, il **est surtout indiqué** : Pneumonie ronde (pour éliminer un syndrome tumoral), Atélectasie lobaire, atteinte alvéolaire étendue, formes compliquées, pneumopathies sévères qui parfois évoluent vers des DDB (grippe, mycoplasme, adénovirus).
- **En cas d'évolution trainante**, il faut évoquer une affection sous-jacente : tuberculose, corps étranger, malformation pulmonaire, déficit immunitaire, mucoviscidose...

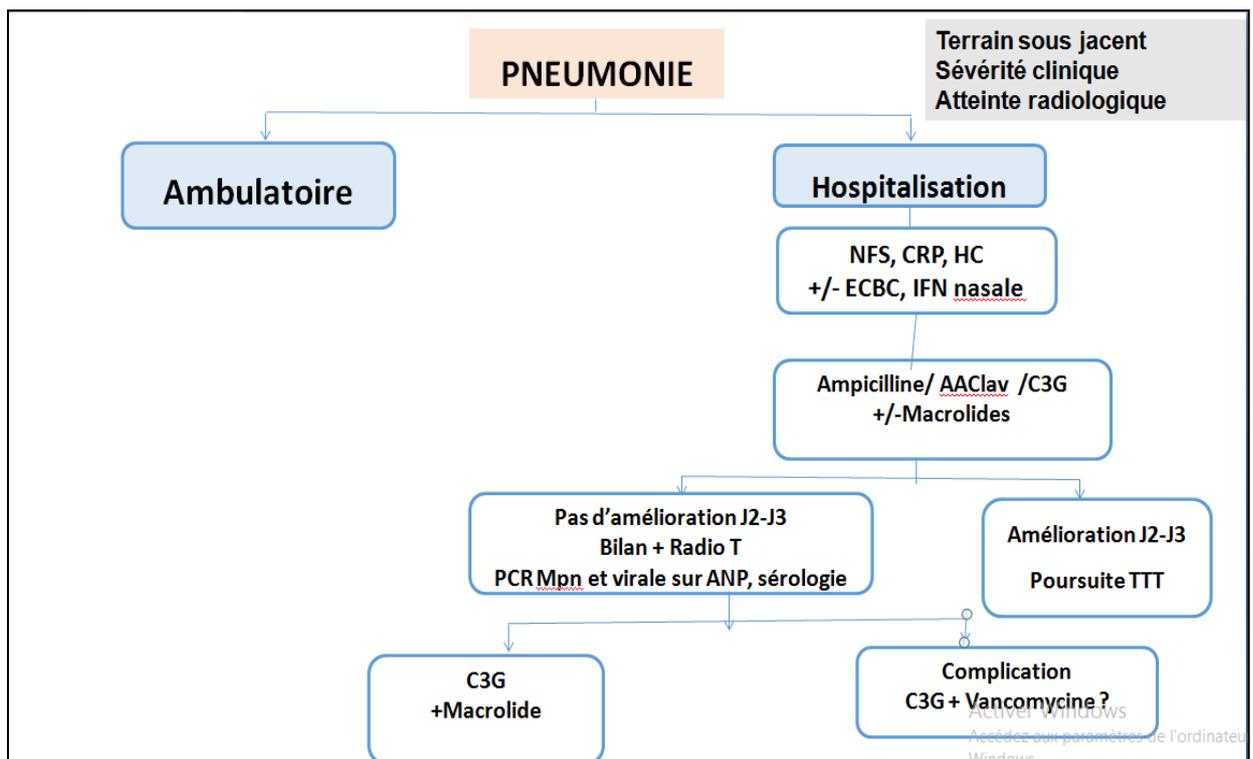
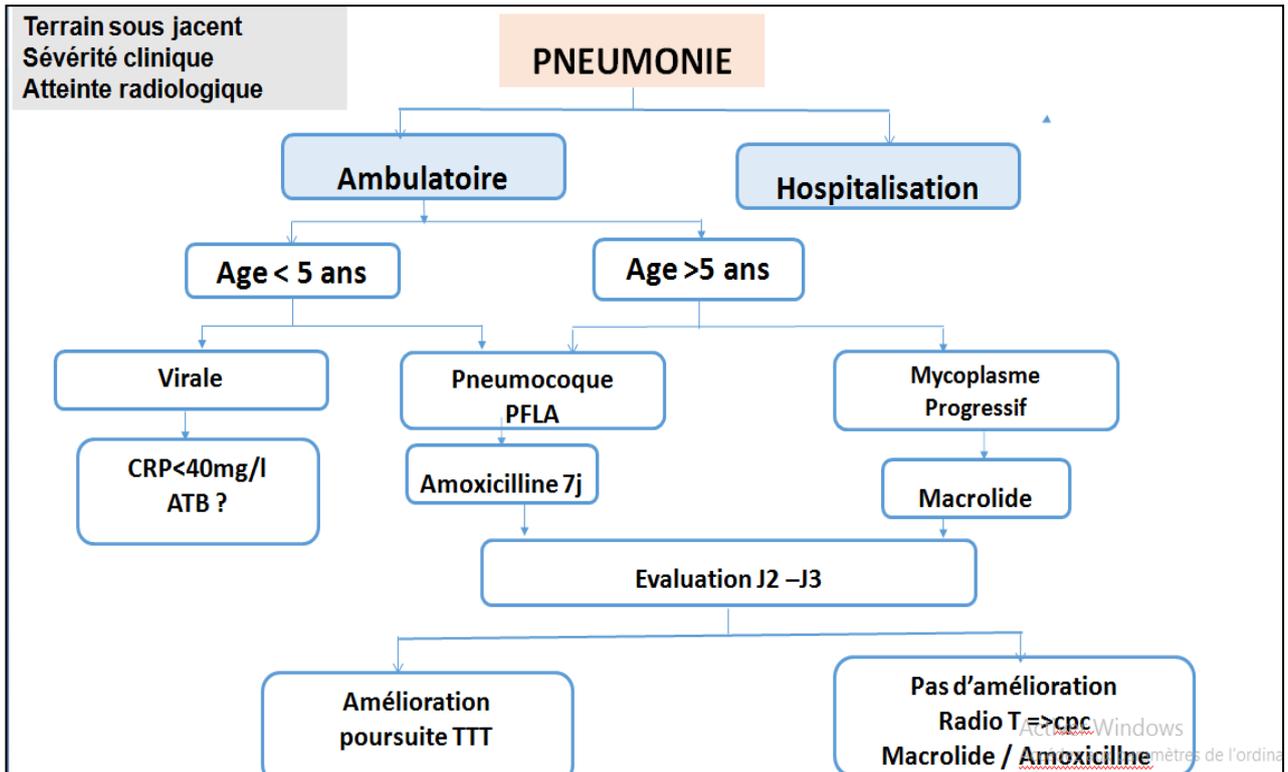
6. PREVENTION

Elle repose sur la vaccination contre *l'haemophilus influenzae type b* et contre le pneumocoque (Vaccin anti-pneumococcique conjugué : introduction calendrier vaccinal national : Mars 2019).

7. Conclusion

Les bronchopneumopathies de l'enfant sont essentiellement virales, leur prévalence est maximale avant l'âge de 5 ans. Un diagnostic précis du type de l'infection respiratoire est nécessaire afin d'adapter la prise en charge. L'identification de l'agent causal est souvent difficile. La décision de mettre une bronchopneumopathie sous antibiotique repose sur l'identification du type d'infection, sur des signes de gravité et sur d'éventuels facteurs de risque associés. Le traitement des pneumopathies communautaires de l'enfant reste probabiliste, guidé essentiellement par l'âge de l'enfant et les données épidémiologique

Annexe 1 : Prise en charge d'une pneumopathie infectieuse de l'enfant



8. EVALUATION

QCM n°1 : les principaux agents responsables des bronchopneumopathie aigue (BPA) de l'enfant sont :

- A. L'adénovirus est le virus le plus incriminé dans la bronchiolite aigue
- B. Le *staphylococque aureus* est le principal agent étiologique de la pneumonie aigue
- C. Le *Mycoplasma pneumoniae* est plus fréquent après 5 ans
- D. La coqueluche est une infection virale dûe à *Bordetella pertussis*
- E. Le *Streptococcus pneumoniae* peut se voir à tous les âges

QCM n°2 : Parmi les propositions suivantes, indiquez celle(s) qui constitue une indication d'hospitalisation en cas de bronchiolite aigue chez un nourrisson de 2 mois :

- A. Age inférieur à 3 mois
- B. Antécédent de prématurité (naissance à 30 semaines d'aménorrhée)
- C. Une saturation en oxygène égale à 90 % à l'air ambiant
- D. Une fréquence respiratoire à 50 c/min
- E. Des difficultés alimentaires (ne termine pas la moitié de ses biberons)

QCM n°3:

Parmi les propositions suivantes, indiquez celle(s) orientant vers un tableau de pneumonie aigue à *streptocoques pneumoniae* chez un enfant de 6 ans :

- A. L'âge >5ans
- B. Opacité lobaire bien limitée à la radiographie du thorax
- C. Une altération de l'état général
- D. Une fièvre à 40°C
- E. Un début progressif des symptômes

QCM n°4:

Parmi les propositions suivantes, indiquez celle(s) orientant vers un tableau de pneumonie aigue à *Mycoplasme pneumoniae* chez un enfant de 6 ans :

- A. Un début progressif des symptômes
- B. Une altération de l'état général
- C. Une fièvre à 40°C
- D. Opacité lobaire bien limitée à la radiographie du thorax
- E. L'âge >5ans

QCM n°5:

Parmi les propositions suivantes, indiquez celle(s) qui constitue une indication d'hospitalisation en cas de pneumonie aigüe chez un nourrisson de 9 mois :

- A. Age inférieur à 1 an
- B. Une fièvre à 39°C
- C. Une saturation en oxygène égale à 90% à l'air ambiant
- D. Foyer étendu à deux lobes à la radiographie du thorax
- E. Contexte socio-familial défavorable

Réponses : 1 : C-E ; 2 : B-C-E ; 3 : B-C-D ; 4 : A-E ; 5 : C-D-E

CAS CLINIQUE 1 :

Ali âgé de 3 mois, sans antécédents pathologiques, est amené à la salle d'urgences pédiatrique pour toux depuis 3 jours et difficultés alimentaires.

A l'examen clinique:

- Eutrophique, T°=38.5°C
- FC= 90/min
- FR= 47/min, SaO₂= 97% à l'air ambiant
- Léger tirage sous et inter costal
- Râles sibilants expiratoires et râles crépitants
- Obstruction nasale manifeste
- Il prend normalement son biberon après désobstruction nasale.

Questions :

- 1- Quel est votre diagnostic ?
- 2- Quels sont les examens complémentaires à demander ?
- 3- Quelle est votre prise en charge thérapeutique ?
- 4- Quels sont les éléments de surveillance ?

Réponse :

1. Bronchiolite aigüe légère
2. Aucun examen complémentaire car le diagnostic est clinique et il s'agit d'une bronchiolite aigüe légère

3. Prise en charge thérapeutique :

- Désobstruction nasale par sérum physiologique
- Paracétamol 60mg/kg/j en 4 prises si température > 38.50° par voie orale
- Fractionnement des repas avec une bonne hydratation

4. Eléments de surveillance : température, tolérance respiratoire (rythme, signes de lutte, coloration), aptitude à la prise alimentaire et comportement.

CAS CLINIQUE 2 :

Ahmed âgé de 4 ans sans antécédents particuliers est amené aux urgences par sa mère pour fièvre et toux évoluant depuis 2 jours

Examen clinique :

- Température : 40°, Poids= 15 Kg, taille= 100 cm
- Stable sur le plan hémodynamique
- Fréquence respiratoire = 50 c/min
- Saturation= 90% à l'air ambiant
- Auscultation pulmonaire : râles crépitants à droite
- Tirage sous et intercostal modéré
- Reste de l'examen clinique normal

Radiographie thoracique



Questions :

- 1- Interprétez la radiographie du thorax
- 2- Poser le diagnostic positif en précisant l'agent étiologique le plus probable
- 3- Détailler votre prise en charge thérapeutique initiale

Réponse :

1. Opacité de tonalité hydrique systématisée du lobe supérieur droit
2. Pneumonie aigue/pneumocoque
3. Prise en charge thérapeutique initiale :
 - Hospitalisation (mauvaise tolérance respiratoire : Sao2<92%)
 - Oxygénothérapie par lunettes nasales 2l/min
 - Antibiothérapie : Ampicilline 200 mg/kg/j en IVD en 4 prises
 - Paracétamol 60mg/kg/j en IVD en 4 prises si température>38.50°
 - Surveillance température, FR, Sao2, signes de lutte

ASTHME DE L'ENFANT

DOCTEUR BEN AMEUR SALMA : 2022-2023

PLAN

1 Introduction

2 Définitions

2.1 Définition de l'asthme :

2.2 Définition de l'asthme du nourrisson

2.3 L'exacerbation :

3 Physiopathologie

4 Etude Clinique : Exacerbation d'asthme du grand enfant

5 Diagnostic Positif

5.1.L'interrogatoire

5.2.L'examen physique :

5.3.Radiographie de thorax

5.4.Enquête allergologique :

5.5.Explorations fonctionnelles respiratoires (EFR)

6 Formes Cliniques

7 Diagnostic Différentiel

8 Prise en charge thérapeutique

8.1.Prise en charge d'une exacerbation :

8.2.Traitement de fond :

9 Pronostic à long terme

10 Conclusion

OBJECTIFS

1. Définir l'asthme de l'enfant et l'asthme du nourrisson
2. Expliquer les mécanismes physiopathologiques de l'obstruction bronchique dans l'asthme
3. Etablir le diagnostic positif de l'asthme chez l'enfant en se basant sur les arguments cliniques et paracliniques
4. Evaluer la sévérité d'une exacerbation d'asthme chez l'enfant en se basant sur les données cliniques
5. Planifier la prise en charge d'une exacerbation d'asthme chez l'enfant selon sa sévérité
6. Instaurer un traitement fond de l'asthme chez l'enfant selon le niveau de contrôle de l'asthme en respectant les recommandations internationale

ASTHME DE L'ENFANT

1. INTRODUCTION :

L'asthme est la maladie chronique la plus fréquente chez l'enfant. Sa prévalence est estimée de 8 à 10%. Il s'agit d'une maladie multifactorielle qui résulte d'une interaction complexe entre des facteurs génétiques et environnementaux.

2. DEFINITIONS :

2.1. Définition de l'asthme :

L'asthme est une maladie hétérogène caractérisée par une inflammation chronique des voies aériennes et des symptômes respiratoires récurrents de sifflements, essoufflement, oppression thoracique et toux. Ces symptômes varient dans le temps et en intensité et sont associés à une limitation variable des débits expiratoires

2.2. Définition de l'asthme du nourrisson :

La définition de l'asthme du nourrisson est clinique : « Tout épisode dyspnéique avec sibilants qui se reproduit au moins 3 fois et ceci quels que soient l'âge de début, l'existence ou non de stigmates d'atopie et le facteur déclenchant ». Les infections virales sont le principal facteur déclenchant des exacerbations.

2.3. L'exacerbation :

Modification de l'état habituel du patient, suffisante pour nécessiter une visite médicale et/ou un renforcement thérapeutique. Elle est caractérisée par une aggravation aiguë ou subaiguë des symptômes (toux, dyspnée, oppression thoracique, sifflements) et une détérioration de la fonction respiratoire

3. PHYSIOPATHOLOGIE :

L'asthme est une **maladie inflammatoire chronique** des voies aériennes associée à une **hyperréactivité bronchique (HRB)**. L'HRB est l'aptitude qu'ont les voies aériennes à se contracter de manière excessive et non spécifique, en réponse à différents stimuli. L'inflammation résulte de l'agression

des bronches qui est souvent de nature allergique. Les allergènes chez un sujet prédisposé polarisent la réponse immune vers un profil Th2 et entraînent une dégranulation des mastocytes bronchiques, en se liant aux IgE fixés en surface. Les médiateurs libérés vont provoquer un bronchospasme et initier une réponse inflammatoire. L'épithélium bronchique lésé ou activé produit des facteurs de croissance profibrinogéniques contribuant au maintien d'une fibrose sous épithéliale. De nombreux facteurs non allergiques jouent également un rôle : les infections, surtout virales, les polluants atmosphériques (tabagisme parental), l'exercice et favorisent une hyperréactivité bronchique.

4. ETUDE CLINIQUE :

Type de description : exacerbation d'asthme du grand enfant

Le déroulement est le plus souvent stéréotypé. Le début est rarement brutal avec **des Prodromes** à type de rhinite claire, de toux sèche, céphalées, douleur abdominal. Ces prodromes varient d'un enfant à l'autre mais sont souvent les mêmes pour un même enfant. Leur apparition doit conduire à prendre un traitement bronchodilatateur afin d'éviter le déroulement ultérieur de la crise.

La prise en charge d'une exacerbation d'asthme dépend de l'évaluation objective de sa gravité à l'arrivée aux urgences.

- **L'anamnèse** doit être brève et ne pas retarder l'initiation du traitement :
 - Revoir l'histoire de l'asthme et de l'épisode aigu,
 - Les facteurs de risque d'exacerbation sévère :
 1. Antécédents d'exacerbation ayant menacé le pronostic vital
 2. Pas de prise actuelle de CSI ou défaut d'observance
 3. Sevrage récent de corticoïdes par voie générale
 5. Consommation excessive de BDCA (1 flacon/mois)
 6. Absence de plan d'action antiasthmatique écrit
 7. Allergie alimentaire confirmée chez un patient asthmatique

- **Examen physique ciblé** =>évaluer la gravité en fonction de certains paramètres :
 - Signes d’obstruction des voies aériennes :
 - FR, signes de luttés
 - Auscultation (entrée d’air symétrique, expiration prolongé? sibilants? silence auscultatoire ?
 - Palpation du cou (emphysème sous-cutané)
 - Evaluation de l’activité, de la parole, niveau de vigilance
 - Mesures objectives des paramètres respiratoires(Sao2) et hémodynamiques(FC, TA)
 - Réponse aux B2 mimétiques
 - Mesure du DEP(pas en pratique, peu sensible)

Une exacerbation peut être qualifié en légère modéré ou sévère. **La présence d’un seul critère suffit au diagnostic d’exacerbation sévère**

Tableau 1 : Evaluation de la sévérité d’une exacerbation d’asthme chez l’enfant

Crise légère	Crise modérée	Crise sévère
Sibilants ± toux	Sibilants ± toux	Sibilants rares MV diminué ou absent
Pas de détresse respiratoire Pas de cyanose FR normale	Mise en jeu des muscles respiratoires accessoires FR augmentée	Détresse respiratoire franche + cyanose FR>30/min si age>5ans FR>40/min si 2-5ans
Activité normale	Marche difficile	Activité impossible
Parole normale	Chuchote 3 à 5 mots	Troubles de l’élocution
normale	normale	Chute TA systolique / diastolique
Réponse rapide aux β2	Réponse partielle aux β2	Faible réponse aux β2
DEP>75%	50%< DEP <75%	DEP = 50%
SaO2≥95%	90%<SaO2<95%	SatO2≤90% Normocapnie- hypercapnie

5. DIAGNOSTIC POSITIF.

Le diagnostic d'asthme est généralement évident lorsqu'on assiste à l'exacerbation qui répond aux béta2mimétiques. A distance, le diagnostic repose sur l'interrogatoire, l'examen physique, une radiographie du thorax, l'évaluation du terrain atopique et la réalisation d'explorations fonctionnelles respiratoires.

5.1. L'interrogatoire : élément capital du diagnostic, précise :

- La fréquence des exacerbations et leur périodicité dans l'année
- Les symptômes inter critiques : toux nocturne, toux et gêne à l'effort
- Les traitements reçus et leur efficacité : la réponse aux béta2mimétiques est un argument en faveur du diagnostic,
- Le terrain atopique : personnel ou familial (père, mère, fratrie). On cherchera une dermatite atopique, une allergie alimentaire, un asthme, une rhinoconjonctivite.
- Le facteur déclenchant : infection virale, contact allergénique, exercice physique, pollution (incluant la fumée de cigarette), changement climatique...
- L'environnement : tabagisme passif, humidité, animaux

5.2. L'examen physique :

- Il est habituellement normal en intercritique.
- Il recherchera tout de même les râles sibilants à l'auscultation dont la présence dénote de la sévérité de la maladie.
- Recherche de stigmates d'atopie : signes de dermatite atopique qui peuvent se résumer à une sécheresse cutanée, obstruction nasale, prurit nasal ou oculaire.
- Il apprécie le retentissement par l'étude de la croissance staturo-pondérale et la recherche de déformations thoraciques.

5.3. Radiographie de thorax

La radiographie de thorax de face en période intercritique est indispensable lors du bilan initial et doit être normale

Lors d'une exacerbation d'asthme, la radiothorax est indiquée : premier épisode, exacerbation sévère, et/ou lors d'une mauvaise réponse au traitement initial à la recherche de complications (pneumothorax, pneumomédiastin).

5.4. Enquête allergologique :

Les tests d'allergie doivent être systématiquement faits chez l'enfant de plus de 3 ans,

• Les tests cutanés allergologiques :prick-tests

Les prick-tests constituent la méthode de référence des tests cutanés. Ils permettent de mettre en évidence les IgE fixées sur les mastocytes cutanés. Chez l'enfant les allergènes le plus souvent en cause sont les acariens suivis par les phanères d'animaux (chat), les pollens puis les blattes et les moisissures. Les allergies alimentaires, rarement en cause, entraînent des crises sévères.

5.4.1. Les tests biologiques :

- Hyperéosinophilie sanguine ≥ 400 /mm³.
- Élévation des immunoglobulines E (sériques (valeur dépend de l'âge)
- Les IgE spécifiques sont utiles en cas de discordance entre clinique et tests cutanés ou lorsque les tests cutanés sont irréalisables ou ininterprétables (traitement antihistaminique en cours, dermographisme, dermatose étendue).

5.5. Explorations fonctionnelles respiratoires (EFR)

❖ Le choix du test dépend de l'âge :

- <6 ans : mesure des résistances spécifiques des voies aériennes
- >6-7 ans manoeuvres forcées, spirométrie et courbes débit-volume

❖ Les EFR réalisées en période intercritique montrent :

- **Un syndrome obstructif de base:**

- Obstruction proximale : VEMS, DEP et rapport de Tiffeneau (VEMS/CVF) < LIN
- Obstruction distale : débits distaux < LIN
- **Réversibilité au moins partielle après bronchodilatateurs** : amélioration d'au moins 12% du VEMS et de plus de 20% des débits distaux.

6. Formes cliniques : Équivalents d'asthme

- **Toux chronique et trachéite spasmodique** : la toux chronique

Equivalent d'asthme est classiquement sèche, à prédominance nocturne, notamment en dernière partie de nuit. Elle survient également aux rires, lors de contrariétés ou d'émotions, à l'arrêt d'un effort ou lors de changement de temps. Rapporter une toux chronique à un asthme repose sur plusieurs arguments : association à des râles sibilants, présence d'un terrain atopique personnel et/ ou familial, présence d'une hyper-réactivité bronchique, efficacité des anti-asthmatiques.

- **Bronchites répétées** : Ils sont à prédominance automno-hivernale, la symptomatologie est assez stéréotypée avec rhinorrhée, toux et encombrement respiratoire.

- **Foyers récidivants ou persistants** : le territoire le plus fréquemment touché est le lobe moyen avec un effacement du bord droit du cœur à la radio-thorax.

- **Asthme induit par l'exercice (AIE)** : il est caractérisé par une dyspnée, une toux, une oppression respiratoire et des sibilants qui surviennent habituellement 5 à 10 minutes après l'arrêt d'un exercice physique intense (course, endurance)

En cas de doute, une épreuve d'effort est demandée pour différencier l'AIE d'une dyspnée témoignant d'un déconditionnement physique.

7. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL :

De nombreuses pathologies peuvent simuler un asthme. Elles doivent être recherchés devant des manifestations atypiques, des anomalies radiologiques et en l'absence d'amélioration sous traitement de fond. Les principaux diagnostics différentiels de l'asthme de l'enfant et du nourrisson sont traités dans un cours intitulé les bronchopneumopathies récidivantes de l'enfant.

8. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

7.1. Prise en charge d'une exacerbation :

Le traitement doit être instauré le plus rapidement possible. La **figure 1 et 2** résume la prise en charge initiale selon la sévérité et après une heure. Les principaux médicaments utilisés durant la crise :

❖ **Bronchodilatateurs de courte action** (durée d'action 4- 6 heures):

Constituent le médicament de première intention de la crise d'asthme.

• Voie inhalée :

- Aérosol doseur avec chambre d'inhalation : salbutamol, 1 bouffée/2kg (4-10b)
- Nébulisation: sont administrées avec de l'oxygène avec un débit de 6 à 8 l/min. Terbutaline(bricanyl) 0,1 à 0,2 mg/kg soit $\approx 0,05$ à 0,1ml/kg (1 ampoule= 5 mg/2ml ; Maximum = 1 ampoule)

Les nébulisations sont répétées toutes les 20 minutes avec minimum trois nébulisations dans l'heure.

• Injectables :SalbutamolIV:0,5 à 3 μ g/kg/min

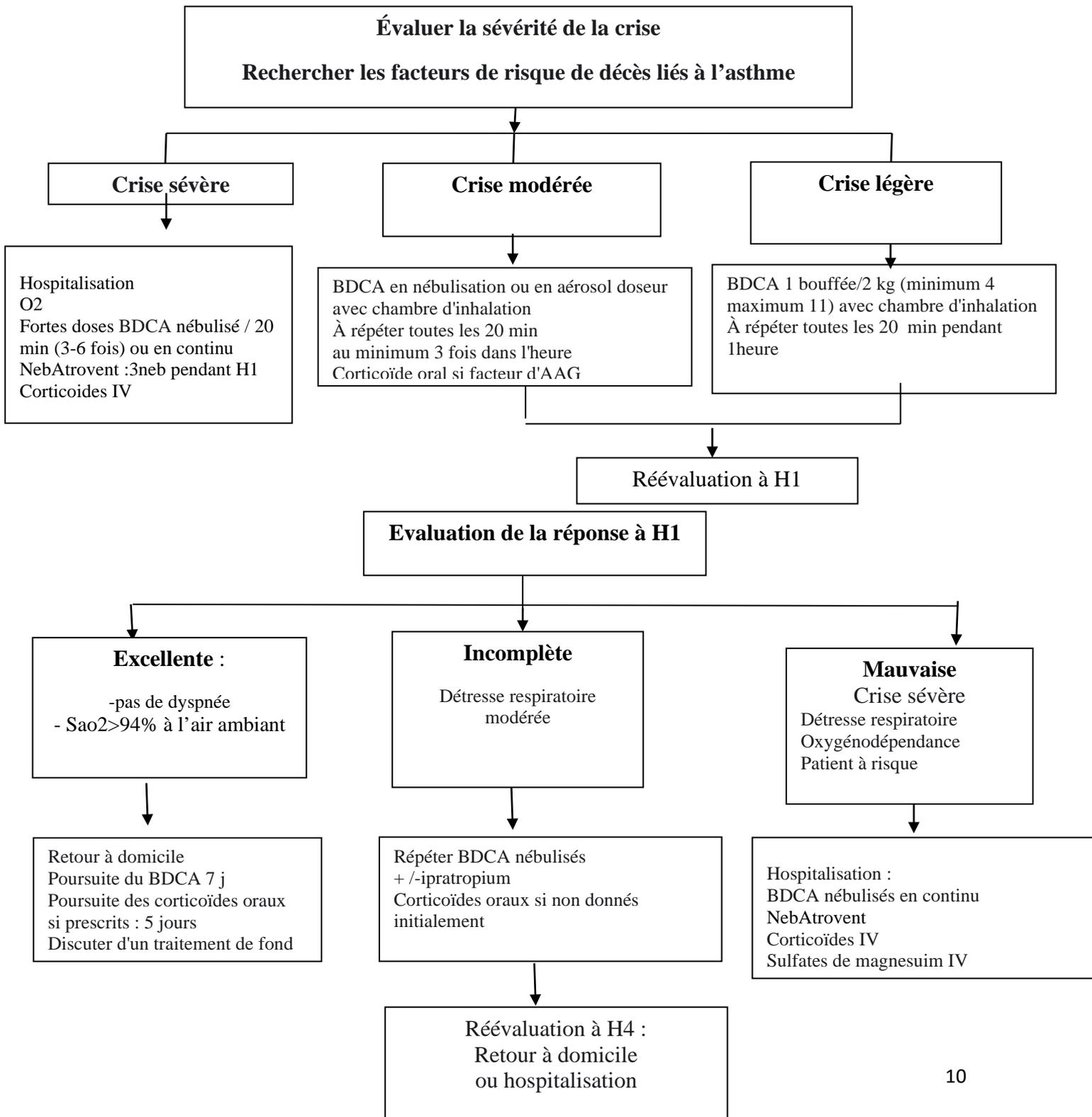
❖ **Corticothérapie systémique** :

- prednisolone 1 à 2 mg/kg ou betamétasone 0,15 à 0,3 mg/kg/j en une prise par jour durant 3 à 5 jours
- Methylprednisolone 2 mg à 6mg/kg/j .

L'établissement d'un plan d'action écrit et expliqué doit permettre aux parents de reconnaître et de traiter la crise dès les prodromes en fonction de la sévérité.

- ❖ **Nébulisation d'Atrovent (ipratropium)** : en cas d'exacerbation sévère
- ❖ **Sulfate de magnésium par voie intraveineuse** : 40mg/kg IVL sur 20 min (max 2g);

Figure 1et 2 : Conduite à tenir devant une exacerbation d'asthme



7.2. Traitement de fond :

Les recommandations internationales (GINA) insistent sur la notion de contrôle qui traduit la maîtrise de l'asthme et reflète donc l'activité et le caractère dynamique de la maladie sur quelques semaines. (Tableau n°3)

Les objectifs du traitement de fond sont :

1. Contrôle des symptômes et son risque d'exacerbation
2. Eviter les effets indésirables des médicaments.
3. Maintenir une fonction pulmonaire proche de la normale

Tableau n°3 : Evaluation du contrôle de l'asthme à partir de l'âge de 5 ans

A/Evaluation des symptômes	Niveau de contrôle de l'asthme		
	Bien Contrôlé	Partiellement contrôlé	Non contrôlé
Durant les 4 dernières semaines, l'enfant a-t-il eu			
Symptômes diurnes plus de 2 fois par semaine ?	Aucun	1-2 items	3-4 items
Un réveil ou une toux nocturne			
Besoin de bronchodilatateurs plus de 2 fois par semaine ?			
Une limitation d'activité à cause de son asthme ?			
B/Facteurs de risque d'évolution défavorable			

7.2.1. Traitement médicamenteux :

❖ Moyens

- Les corticoïdes inhalés (CI) représentent la base du traitement de fond de l'asthme quel que soit l'âge

Les posologies recommandées chez l'enfant (6-11 ans) sont résumés dans le tableau 4.

Tableau n°4 : doses journalières de corticoïdes inhalées (6-11 ans)

Corticostéroïde inhalé	Enfants de 6 à 11 ans		
	Doses faibles	Doses moyennes	Doses élevées
Dipropionate de Béclo­mé­ta­so­ne	100-200	>200-400	>400
Budésonide	100-200	>200-400	>400
Propionate de Fluticasone	50-100	>100-200	>200

- Les spécialités combinées:
 - fluticasone+salmétérol(AMM à partir de 4 ans)
 - budesonide+formotérol(AMM à partir de 6 ans)
- Les antileucotriènes : montelukast
 - Sachet à 4 mg/j de 6 mois à 5 ans
 - Comprimé à croquer : 5mg/j de 5 à 15 ans
- La biothérapie : exemple anticorps monoclonal Anti IGE : Xolair®
- **Immunothérapie spécifique** (asthme allergique contrôlé, Age > 5 ans, durée de 3 à 5 ans)

7.2.2. Autres mesures :

- Contrôle de l'environnement (Lutte contre le tabagisme passif, réduction de l'exposition aux pneumallergènes (acariens, chat, moisissure, blattes...))
- Éducation de l'enfant et de sa famille (mécanismes, traitement de la crise, technique d'inhalation, plan d'action)
- Prise en charge des facteurs aggravants (RGO, obésité, rhinite allergique..)
- Vaccination anti-grippale (à partir de six mois)

7.2.3. Indications thérapeutiques (figure 3 et tableau n°5):

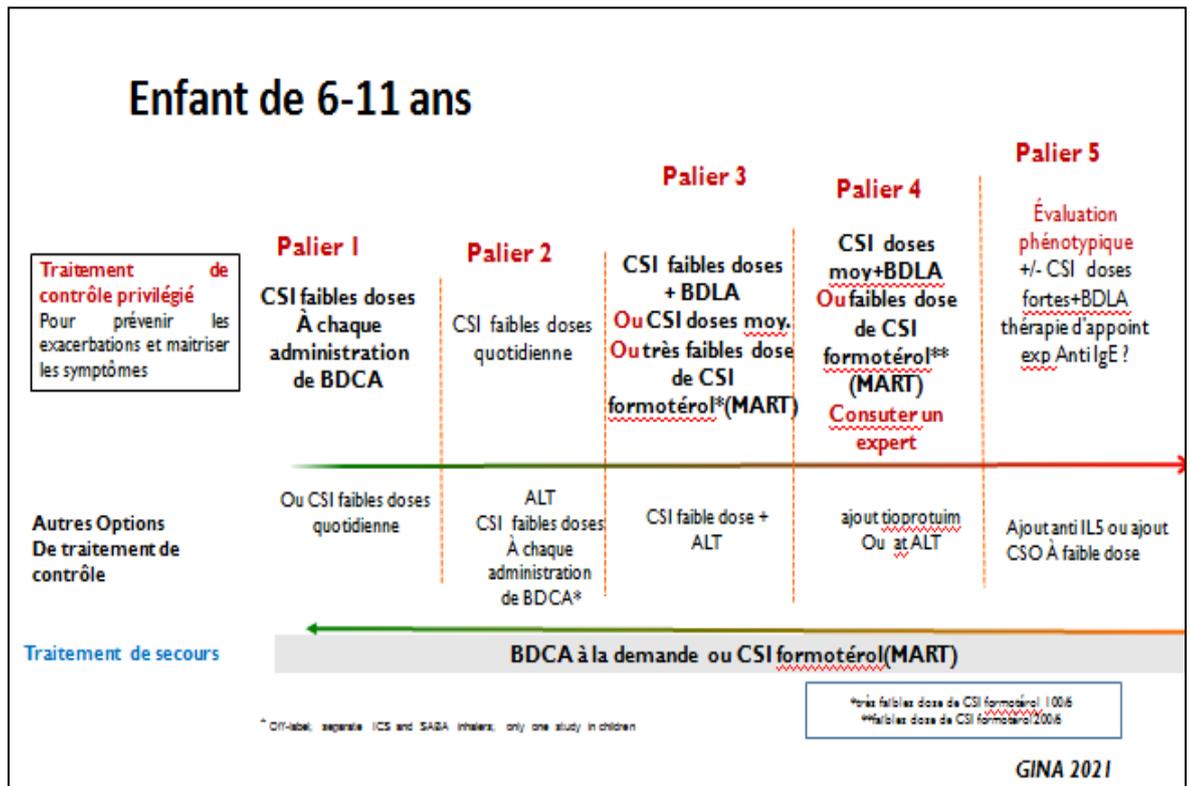


Figure n°3 : Approche thérapeutique par paliers GINA 2021

Tableau n°5 : Traitement de fond

Niveau de contrôle	Traitement de fond
Asthme contrôlé Symptômes <2fois/mois	Palier 1
Asthme partiellement contrôlé Symptômes ≥2fois/mois Ou FDR Exacerbation	Palier 2
Asthme non contrôlé Symptômes la plupart des jours Réveil nocturne ≥1fois/sem	Palier 3
Asthme non contrôlé Symptômes la plupart des jours Réveil nocturne ≥1fois/sem Et Fonction respiratoire basse	Palier 4

- **Consultations ultérieures :(figure n°3)**

Le patient sera ensuite revu régulièrement et le traitement est modifié selon la réponse au traitement :

Asthme contrôlé : le même traitement est maintenu, pendant au moins 3 mois. En cas de contrôle stable lors des consultations ultérieures, une dégression progressive devra être tentée.

Asthme non contrôlé : passer au palier supérieur après avoir vérifié l'observance du traitement, la maîtrise de la technique d'inhalation une mauvaise observance, une technique d'inhalation défectueuse, des facteurs aggravants ou un mauvais contrôle de l'environnement(en particulier le tabagisme qui aggrave l'asthme et entrave l'action des corticoïdes inhalés).

8. PRONOSTIC A LONG TERME

Les facteurs de persistance de l'asthme infantile à l'âge adulte sont :

- L'atopie familiale ou personnelle
- La sévérité clinique de l'asthme
- La persistance d'une hyperréactivité bronchique
- Le surpoids
- Le tabagisme passif puis actif
- Le sexe : l'asthme est plus fréquent chez le petit garçon. Après la puberté il devient plus fréquent chez les filles.

9. CONCLUSION

L'asthme est la maladie chronique la plus fréquente chez l'enfant. Son diagnostic est aisé sur la simple clinique. L'asthme est dans la majorité des cas d'origine allergique, l'enquête allergologique est basée sur les tests cutanés. Les EFR sont nécessaire pour évaluer la sévérité de la maladie et pour le suivi de l'enfant.

Les médicaments disponibles sont efficaces et doivent permettre à l'enfant asthmatique de mener une vie normale. L'éducation thérapeutique est un pilier important de la prise en charge de l'asthme de l'enfant.

EVALUATION

Moez âgé de 7 ans consulte aux urgences au mois de Décembre pour dyspnée

Antécédents personnels

- AVB à terme, hospitalisé à l'âge de 6 mois pour bronchiolite.
- Dyspnée sifflante à répétition à prédominance hivernale(1épisode/2mois) depuis l'âge de 5 ans, le dernier épisode remonte à 15 jours.
- toux sèche nocturne 3 fois par semaine, toux à l'arrêt de l'effort
- pas de diarrhée chronique, ni d'infection ORL à répétition

Antécédents familiaux

- mère rhinite allergique perannuelle
- notion de tabagisme passif(père)

HDM :début depuis 24 par une toux sèche, rhinite claire avec t° à 38° puis dyspnée

Examen

- apyrétique, eutrophique
 - saO₂ = 93% à l'air ambiant
 - FR: 35/min avec signes de luttés modérées
 - râles sibilants expiratoires bilatéraux.
 - pas de déformation thoracique, pas d'hippocratisme digital
1. Quel(s) diagnostic(s) évoquez-vous? argumentez.
 2. Classez la gravité de cet épisode
 3. Détaillez votre conduite thérapeutique immédiate.
 4. Quels sont les principes de la prise en charge ultérieure? (examens complémentaires et traitement)

Reponses :

1. asthme(antecedents familiaux d'atopie, symptomatologie clinique faite de dyspnée sifflante à répétition avec en période intercritique : toux nocturne et à l'effort)

2. exacerbation modérée
3. traitement de la crise modérée (polycopié)
4. -examens complémentaires : radiothorax, EFR, test cutanées
-prise en charge thérapeutique : contrôle de l'environnement + traitement de fond par CSI+BDLA et BDCA à la demande + éducation thérapeutique

Les bronchopneumopathies récidivantes de l'enfant

Docteur Ben Ameer Salma

ANNEE UNIVERSITAIRE 2022-2023

PLAN

1.INTRODUCTION-DEFINITION

2.PHYSIOPATHOLOGIE

2.1.RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

2.2.MÉCANISMES DES BPR

3.MANIFESTATIONS CLINIQUES

4.ENQUETE ÉTIOLOGIQUE

4.1.INTERROGATOIRE

4.2.EXAMEN CLINIQUE

4.3.EXAMENS COMPLEMENTAIRES

5.ETIOLOGIES

5.1.Asthme

5.2.Les Causes ORL

5.3.Broncho-Pneumopathies d'inhalation

5.4.Maladies génétiques autosomiques récessives :

5.5.Causes Malformatives

5.6.Dilatations des bronches (DDB)

5.7.Broncho-pneumopathies séquellaires :

5.8.Autres causes

6.PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

6.1.TRAITEMENT ÉTIOLOGIQUE

6.2.TRAITEMENT PREVENTIF

7.PRONOSTIC

8.CONCLUSION

OBJECTIFS

- 1-Définir les bronchopneumopathies récidivantes (BPR) de l'enfant
- 2-Expliquer les mécanismes physiopathologiques des BPR de l'enfant
- 3-Réunir les arguments anamnestiques et cliniques permettant une orientation étiologique devant des BPR de l'enfant
- 4-Proposer une stratégie d'explorations devant des BPR de l'enfant
- 5-Reconnaitre les principales étiologies des BPR de l'enfant
- 6-Préciser les principes de la prise en charge thérapeutique des BPR de l'enfant

BRONCHOPNEUMOPATHIES RECIDIVANTES

1.INTRODUCTION-DEFINITION

Les bronchopneumopathies récidivantes (BPR) sont définies par la survenue de plus de trois épisodes infectieux et/ou inflammatoires de l'appareil broncho-pulmonaire par an. Ces épisodes évoluent de façon permanente ou récidivante et ça retentit sur la qualité de vie de l'enfant et de sa famille.

Les étiologies des BPR sont nombreuses et souvent multifactorielles. Elles peuvent être acquises ou constitutionnelles, pulmonaires ou extra-pulmonaires. L'asthme est l'étiologie la plus fréquente.

La prise en charge est le plus souvent symptomatique. Le pronostic dépend de l'étiologie et de la précocité de la prise en charge.

2.PHYSIOPATHOLOGIE

2.1.RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

L'épuration et la stérilité de l'appareil respiratoire sont assurées par 2 systèmes de défense : défense mécanique et défense immunitaire.

2.1.1.Défense mécanique

- **Filtre aéro-dynamique** : les voies aériennes supérieures réchauffent l'air inhalé, le filtrent des grosses particules
- **Escalator muco-ciliaire** : il assure la fixation et l'élimination mécanique des particules inhalées et du matériel cellulaire desquamé.
- **Reflexe d'expulsion** : (Reflexe de toux)

2.1.2.Défense immunitaire

- **Défense immunitaire non spécifique** :
 - Le lysozyme, l'interféron, le complément et les antiprotéases, contenus dans les sécrétions bronchiques, interviennent dans la protection anti-infectieuse locale.
 - Les macrophages et les polynucléaires assurent la phagocytose des particules et des microorganismes.

- **Défense immunitaire spécifique**

- Le tissu lymphoïde associé aux voies respiratoires comporte les formations lymphoïdes du pharynx, le tissu lymphoïde sous muqueux des bronches (BALT) et les lymphocytes alvéolaires.
- Immunité humorale : les immunoglobulines G et les immunoglobulines A sécrétées interviennent dans la neutralisation des virus et des bactéries.
- Immunité cellulaire : les lymphocytes T cytotoxiques interviennent en cas d'infection par des microorganismes à multiplication intracellulaire.

2.2.MÉCANISMES DES BPR :

Toute altération des moyens de défense entraînent des BPR :

- Altération des défenses mécaniques : obstacle à l'écoulement de l'air dans les voies aériennes, trouble de la clairance muco-ciliaire, altération de la mécanique ventilatoire.
- Altération des défenses immunitaires spécifiques et non spécifiques.

3.MANIFESTATIONS CLINIQUES

Les manifestations respiratoires observées lors des BPR sont très variées.

- Toux chronique : c'est une toux persistante pendant plus de 4 semaines. Elle peut être sèche ou productive.
- Bronchites récidivantes avec une toux grasse, des expectorations purulentes et des râles bronchiques à l'auscultation.
- Bronchopathies obstructives récidivantes avec des épisodes de dyspnée sifflante avec un examen clinique normal en intercritique
- Bronchopathies obstructives chroniques avec encombrement bronchique permanent associé à des phases d'exacerbations.
- Pneumopathies récidivantes

4.ENQUETE ÉTIOLOGIQUE

4.1.INTERROGATOIRE

•Histoire de la maladie

- âge de début, mode de début des symptômes
- Type, fréquence et intensité des symptômes
- facteur déclenchant (infection, allergène, climatique), caractère saisonnier
- Période intercritique : encombrement, toux nocturne, toux à l'effort
- réponse aux différents traitements prescrits (β_2 mimétiques, antibiothérapie)

•Antécédents personnels

- Antécédents périnataux (prématurité, DRNN, dysplasie broncho-pulmonaire, iléus méconial...)
- Atopie personnelle: dermatite atopique, rhino-conjonctivite, allergie alimentaire
- Notion de syndrome de pénétration
- notion d'infection ORL, de ronflements nocturnes, de virose respiratoire sévère
- Signes de RGO (vomissements, régurgitations),
- troubles de la déglutition, fausses routes
- Diarrhée chronique
- Vaccination, prophylaxie à la vitamine D
- Régime et développement psychomoteur

•Antécédents familiaux

- Consanguinité parentale
- Atopie familiale: dermatite atopique, asthme, rhino-conjonctivite allergique
- cas similaires
- notion de stérilité masculine

•Environnement

- âge d'entrée en collectivité
- tabagisme passif
- humidité
- animaux dans l'entourage (à poils ou à plumes)

4.2.EXAMEN CLINIQUE

•Rechercher des signes d'orientation étiologique

- Examen ORL : obstruction nasale, facies adénoïdien, hypertrophie obstructive des amygdales, fente palatine, otite séromuqueuse
- Auscultation cardiaque : souffle
- Examen neurologique : hypotonie, myopathie
- Signes de rachitisme : bourrelet métaphysaire, chapelet costal...
- Signes de dermatite atopique

•Apprécier le retentissement des BPR

- Examen pleuro-pulmonaire : FR, signes de luttés, encombrement bronchique, cyanose, hippocratisme digital, déformation thoracique
- Retentissement sur le développement staturo-pondéral. La réalisation de la courbe

de croissance est systématique.

-Stade pubertaire

4.3.EXAMENS COMPLEMENTAIRES

4.3.1.Examen de 1^{er} intention :

•Radiographie de thorax :

Le seul examen obligatoire en première intention quelque soit la symptomatologie.

Elle peut montrer :

- Distension thoracique, troubles de la ventilation, asymétrie de la transparence
- Syndrome bronchique, images de DDB, opacités broncho-alvéolaires
- Déviation de la trachée, bouton aortique à droite, cardiomégalie, dextrocardie.

•NFS : anémie, leucopénie, hyperéosinophilie

4.3.2.Examens de deuxième intention

Ils sont demandés en fonction de l'orientation étiologique

- Tests cutanés allergologiques, IgE totales, IgE spécifiques
- Test de la sueur
- TDM thoracique: suspicion de bronchectasies ou causes malformatives
- Bilan immunitaire
- Phmétrie de 24h, TOGD
- Fibroscopie bronchique + /- Biopsie des cils
- IDR à la tuberculine et recherche de BK
- Échographie cardiaque
- Explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) à la recherche d'un syndrome obstructif ou d'une hyperréactivité bronchique.
- Électrophorèse des protides (pic $\alpha 1$) pour l'adolescent.

5.ETIOLOGIES :

Les étiologies de BPR sont nombreuses et souvent intriquées. Elles seront abordées en fonction de leur fréquence dans notre pays.

5.1.ASTHME

L'asthme est une cause très fréquente de BPR. Le diagnostic de l'asthme est le plus souvent facile devant des épisodes récurrents de dyspnée expiratoire avec sibilants réversibles spontanément ou sous l'effet des bronchodilatateurs. Des manifestations moins bruyantes que la crise peuvent représenter la symptomatologie prédominante. Il s'agit d'équivalents d'asthme comme une toux chronique surtout nocturne et à

l'effort, des bronchites répétées ou des foyers pulmonaires récidivants surtout au niveau du lobe moyen. La radiographie du thorax, l'enquête allergologique et les explorations fonctionnelles respiratoires constituent l'essentiel des examens complémentaires

5.2.LES CAUSES ORL

•Hypertrophie des végétations adénoïdes :

Elle constitue une cause fréquente de BPR chez le nourrisson. Le diagnostic est évoqué devant des rhinites purulentes, un ronflement nocturne avec parfois des apnées du sommeil, un faciès adénoïdien avec une bouche entrouverte et des otites récidivantes. Le traitement repose sur l'adénoïdectomie.

•Hypertrophie obstructive des amygdales : Elle se manifeste par des angines à répétition. L'examen de la gorge permet le diagnostic. Le traitement consiste en une amygdalectomie de préférence après l'âge de 5 ans.

•Sinusites : peuvent être responsables, chez l'enfant de plus de 3 ans, d'une toux chronique productive. Le diagnostic est évoqué devant des céphalées, une odeur fétide de l'haleine et jetage postérieur purulent. Le traitement comporte une antibiothérapie, des anti-inflammatoires et nécessite parfois un geste local.

5.3.BRONCHO-PNEUMOPATHIES D'INHALATION

•Reflux gastro-œsophagien(RGO) :

Le RGO peut se compliquer de manifestations respiratoires soit par inhalation, soit par mécanisme réflexe (stimulation du reflex vagal œso-Bronchique).

Le diagnostic est évoqué devant l'association de signes digestifs (régurgitations, vomissements chez le nourrisson, douleur épigastrique, pyrosis chez le grand enfant) avec les signes respiratoires. Il s'agit d'une toux chronique à prédominance nocturne, majorée par le décubitus, de laryngites, d'un asthme non contrôlé.

Le diagnostic repose sur la pH-métrie de 24 heures qui enregistre le nombre de reflux et le pourcentage de temps passé en pH acide inférieur à 4.

Le traitement comporte : règles hygiéno-diététiques (proclive, épaissement des repas), +/- antisécrétoires (4-8semaines). Le traitement chirurgical est indiqué en cas d'échec du traitement médical ou terrains particuliers.

•Corps étranger endo-bronchique méconnu :

C'est un accident fréquent surtout chez l'enfant âgé de 1 à 3 ans. L'interrogatoire retrouve le syndrome de pénétration : accès brutal de suffocation avec cyanose et

quintes de toux. Le syndrome de pénétration peut être méconnu. Dans ce cas, le diagnostic est évoqué devant la fixité du territoire atteint aux différents épisodes. La radiographie thoracique peut montrer un emphysème obstructif, une atélectasie ou une pneumopathie récidivante pouvant se compliquer de bronchectasies. Le corps étranger est le plus souvent de nature végétale et donc non visible à la radio thorax.

Le traitement consiste en l'extraction du corps étranger par bronchoscopie. Le meilleur traitement reste préventif, il faut interdire les jouets de petites tailles et les fruits secs chez les petits enfants.

•**Troubles de la déglutition**

Ils se manifestent par des fausses routes. Il peut s'agir de :

- Malformations des voies aériennes supérieures (atrésie des choanes, fente palatine...)
- Maladies neuro-musculaire (amyotrophie spinale antérieure, myopathies ...).
- Fistules œso-trachéales sans atrésie de l'œsophage

5.4.MALADIES GÉNÉTIQUES AUTOSOMIQUES RÉCÉSSIVES :

•**Mucoviscidose**

C'est une maladie héréditaire autosomique récessive due à la mutation du gène localisé sur le chromosome 7 qui code pour une protéine transmembranaire : la CFTR qui est un canal chlore.. La délétion F508 est la mutation la plus fréquente. L'absence ou la dysfonction de la protéine CFTR entraîne un défaut de transport de chlore et une augmentation de la réabsorption de sels et d'eau. Les différentes manifestations sont dues alors à des sécrétions visqueuses déshydratées. L'atteinte respiratoire est donc secondaire à la production de mucus épais responsable d'obstruction, d'inflammation et d'infections bronchiques.

L'atteinte respiratoire conditionne le pronostic. Elle est responsable de plus de 70% des décès. Il s'agit d'un encombrement chronique émaillé de poussées d'exacerbations. Les signes radiologiques associent une distension thoracique, des troubles de la ventilation, des bronchectasies surtout au niveau des sommets (lobe supérieur droit).

La colonisation bactérienne survient tôt dans l'histoire naturelle de la maladie. Les premiers germes en cause sont l'*haemophilus influenzae* et le staphylocoque aureus.

Ils précèdent de quelques mois à plusieurs années la colonisation à *Pseudomonas aeruginosa*.

Les manifestations extra respiratoires associées (diarrhée chronique, stagnation staturo-pondérale, ...) peuvent orienter le diagnostic.

Le diagnostic repose sur le test de la sueur à la pilocarpine. Un test positif (chlore sudoral > 60 mmol/l) à deux reprises confirme le diagnostic. La présence de deux mutations à l'étude génétique affirme le diagnostic, mais l'absence de mutation ne l'élimine pas.

La prise en charge repose sur :

- Règles d'hygiène et de prévention (pas de tabagisme passif, pas de garde collective, vaccination contre la grippe, l'*Haemophilus* et le pneumocoque)
- Drainage thoracique avec kinésithérapie quotidienne
- Antibiothérapie adaptée à chaque exacerbation
- Prise en charge digestive (extraits pancréatiques Créon[®], supplémentation vitaminique, régime hypercalorique...)
- Enquête familiale et conseil génétique.

•Dyskinésie ciliaire primitive (DCP)

La DCP est une maladie génétique due à une anomalie constitutionnelle des cils. L'anomalie structurale des cils, responsable de la dyskinésie ou de l'immobilité ciliaire entraîne un défaut de l'épuration mucociliaire avec stagnation et surinfection des sécrétions bronchiques.

Les infections des voies aériennes hautes et basses sont précoces avec :

- DRNN dans 50% des cas
- Bronchopneumopathies récidivantes associés souvent à des troubles de la ventilation et évoluant vers une dilatation des bronches
- Atteinte ORL : otites séromuqueuses, rhinosinusites récidivantes qui peuvent évoluer vers une polypose naso-sinusienne.

Dans 50% des cas, il existe une rotation inverse des viscères (situs inversus), réalisant le syndrome de Kartagener. Chez les individus de sexe masculin, il existe souvent une stérilité.

Le diagnostic repose sur un prélèvement des cellules respiratoires par brossage ou biopsie nasale ou bronchique, afin de réaliser leur étude en microscopie optique (battement ciliaire) et en microscopie électronique (anomalie structurale).

Le traitement est symptomatique. Une prise en charge précoce permet d'améliorer le pronostic et de retarder l'évolution vers la DDB et l'insuffisance respiratoire chronique.

5.5.CAUSES MALFORMATIVES

5.5.1.Cardiopathies congénitales :

Il s'agit des cardiopathies avec shunt gauche droit qui peuvent se compliquer d'hypertension artérielle pulmonaire.

5.5.2.Anomalies des arcs aortiques

Les anomalies des arcs vasculaires (double arc, arc aortique droit..) sont rares. Le TOGD peut montrer une empreinte au niveau de l'œsophage. Le diagnostic repose sur l'angio-scanner thoracique . Le traitement est chirurgical.

5.5.3.Malformations bronchopulmonaires :

Il peut s'agir d'un kyste bronchogénique, emphysème lobaire géant, séquestration pulmonaire malformation adénomatoïde kystique. Le diagnostic positif repose sur la TDM thoracique et le traitement est chirurgical

5.6.Dilatations des bronches (DDB)

Les DDB ou bronchectasies sont définies par l'augmentation permanente du calibre bronchique lié à une destruction de l'armature musculo-élastique et cartilagineuse de la bronche. Elles peuvent être localisées ou diffuses. Elles sont suspectées devant un encombrement bronchique chronique avec toux productive et bronchorrhée surtout matinale. La radiographie thoracique montre un épaississement bronchique, des images en rail, des images aréolaires. Le scanner thoracique confirme le diagnostic.

Les étiologies des DDB peuvent être congénitales (DCP, mucoviscidose, déficit immunitaires...). ou acquises (corps étranger, tuberculose, séquelle de virose...).

Le traitement est symptomatique. Un traitement chirurgical est indiqué en cas de DDB localisé.

5.7.Broncho-pneumopathies séquellaires :

•Dysplasie bronchopulmonaire (DBP)

La DBP représente une maladie récente et iatrogène. C'est une complication pulmonaire chronique de la détresse respiratoire du nouveau-né surtout prématuré et de sa prise en charge (oxygène, ventilation mécanique, infection, inflammation).

Elle est définie par une oxygénodépendance à 28 jours de vie avec une évaluation finale à 36 semaines d'âge corrigé pour distinguer les formes légères, modérées et sévères.

•**Bronchiolite oblitérante post-infectieuse (BO)**

La BO est un syndrome clinique par l'obstruction chronique des petites voies aériennes. Elle constitue une séquelle grave des pneumopathies dues à des virus (adénovirus, rougeole, VRS, grippe), des germes atypiques (mycoplasme pneumoniae) ou des bactéries (coqueluche, tuberculose).

5.8.AUTRES CAUSES

•**Déficit immunitaire congénital :**

Le diagnostic doit être évoqué devant des cas similaires dans la famille, une consanguinité parentale, l'association à d'autres localisations infectieuses (ORL, digestives, cutanées...).

•**Causes carencielles :**

- Anémie carencielle : fréquente chez le nourrisson et s'associe souvent à des BPR.
- Rachitisme carenciel : il peut être à l'origine du poumon rachitique par diminution de la rigidité thoracique, dyskinésie trachéale et hypotonie musculaire.
- Malnutrition protéino-calorique : elle entraîne un déficit immunitaire à l'origine de BPR.

❖**Dyskinésie trachéo-bronchiques :**

La trachéomalacie est définie par un rétrécissement expiratoire des parois trachéales de plus de 50%. Elles peuvent être primitives ou secondaires (intubation, compression extrinsèque, fistule oeso-trachéale...). Le diagnostic repose sur la fibroscopie bronchique. Le traitement est symptomatique. Dans la majorité des cas, les symptômes régressent en un à deux ans.

❖**Déficit en α 1 anti-trypsine** (adolescent),

❖**Pneumopathies infiltrantes diffuses**

6.PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

La prise en charge est à la fois étiologique et symptomatique

6.1.TRAITEMENT ÉTIOLOGIQUE

(abordé dans le chapitre des étiologies)

6.2.TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

-Kinésithérapie respiratoire de drainage surtout en cas de DDB

- Antibiothérapie pour les surinfections
- Prise en charge de l'insuffisance respiratoire chronique : oxygénothérapie à domicile, prise en charge nutritionnelle.

6.3.TRAITEMENT PREVENTIF :

- Programme vaccinale complet (pneumocoque, grippe)
- Contrôle de l'environnement : proscrire le tabagisme passif et actif, éviter le mode de garde en collectivité
- Conseil génétique pour les maladies héréditaires

7.PRONOSTIC

Le pronostic est conditionné par le risque d'évolution vers l'insuffisance respiratoire chronique (IRC). La dystrophie thoracique et l'hippocratisme digital sont des signes très évocateurs de l'IRC par contre les signes d'HTAP et de cœur pulmonaire chronique sont tardifs et de mauvais pronostic. Un bilan annuel est nécessaire afin d'apprécier le retentissement des BPR(GDS, EFR, Echographie cardiaque)

8.CONCLUSION

Les étiologies des BPR sont nombreuses et certaines sont graves nécessitant donc une enquête étiologique rigoureuse et un traitement précoce et adapté. La prise en charge de ces maladies chroniques doit impliquer l'enfant, sa famille, le médecin traitant et le kinésithérapeute. Le pronostic est conditionné par le risque d'évolution vers l'insuffisance respiratoire chronique

EVALUATION

QCM 1 : Quels sont les éléments en faveur de mucoviscidose devant un tableau de BPR

- A. Consanguinité parentale
- B. Croissance staturo-pondérale normale
- C. Association à une diarrhée chronique
- D. Association à un Situs inversus
- E. Colonisation à pseudomonas aeruginosa.

QCM2 : Quels sont les éléments en faveur d'un asthme devant un tableau de BPR

- A. Consanguinité parentale
- B. Examen clinique normal entre les exacerbations
- C. Toux nocturne et à l'effort
- D. Bronchorrhée matinale
- E. Croissance staturo-pondérale normale

1. Citer 2 causes congénitales et 2 causes acquises de DDB.

2. Serra, âgée de 8 ans est adressée pour bilan de BPR

-Elle est issue de parents cousins germains, tante suivie pour DDB

-Début des symptômes dès la période néonatale avec notion d'encombrement bronchique persistant, bronchorrhée matinale et rhinosinusites

-Examen clinique :

- o Croissance normale
- o Examen ORL : obstruction nasale avec jetage postérieur
- o encombrement bronchique avec râles ronflants + sibilants
- o Déviation des BDC à droite

-Interprétez la radiographie du thorax



-Quel diagnostic évoquer vous ?

-Quels sont les principes de prise en charge ?

Réponses :

1.A-C-E

2.B-C-E

3.causes héréditaires de DDB : mucoviscidose, dyskinésie ciliaire, déficit immunitaire congénital/

Causes acquises : corps étranger, séquelle de virose, tuberculose

4.-dextrocardie, Foyer à gauche, images en rail

- Dyskinésie ciliaire (syndrome de Kartagener)

- Traitement symptomatique (kinésithérapie de drainage thoracique

Antibiothérapie en cas de surinfection)

-Traitement préventif : programme vaccinal complet (grippe, pneumocoque et haemophilus influenzae), proscrire le tabagisme passif et actif.

DIARRHEES AIGUES

Pr. Gargouri Lamia

OBJECTIFS

- 1/ Définir une diarrhée aigue
- 2/ Distinguer en vous basant sur les mécanismes physiopathologiques les différents types de diarrhées aigues (osmotique, toxinique et entéro-invasive)
- 3/ Etablir le diagnostic étiologiques des diarrhées aigues en se basant sur les éléments anamnestiques et cliniques
- 4/ planifier la prise en charge thérapeutique d'une diarrhée aigue chez l'enfant

I. INTRODUCTION

La diarrhée aiguë de l'enfant est un problème de santé publique à l'échelle mondiale et est responsable d'une mortalité considérable dans les pays en voie de développement.

Par définition, la diarrhée aiguë consiste en **une modification de la consistance des selles (molles ou liquides) et/ou en une augmentation du nombre ($\geq 3/j$). La durée est généralement inférieure à 7 jours.**

Cette symptomatologie résulte principalement de l'interruption du cycle entérosystémique de l'eau et d'un dérèglement des processus d'absorption et/ou de sécrétion des électrolytes.

Le principal risque de la diarrhée aiguë est la survenue d'une déshydratation.

La prise en charge de la diarrhée aiguë repose principalement sur l'utilisation de solutions de réhydratation orale (SRO) et la réalimentation précoce simultanée au cours de l'épisode diarrhéique. La poursuite de l'allaitement maternel durant la diarrhée a réduit de manière significative la mortalité infantile liée à cette pathologie.

II. MECANISME DES DIARRHEES AIGUES

- **Diarrhée osmotique** : Les virus envahissent les cellules de la muqueuse duodénale et jéjunale. Les cellules infectées desquament et sont éliminées entraînant des lésions d'atrophie villositaire en plaque. D'où la survenue d'un trouble de l'absorption. Les lésions disparaissent en 1 à 2 semaines.

- **Diarrhée toxinique (Diarrhée par augmentation de la sécrétion)** : les germes responsables adhèrent à la muqueuse et produisent une entérotoxine qui va se fixer sur la paroi de l'entérocyte sans provoquer de lésions histologiques mais entraînent une hypersécrétion hydroélectrolytique. La diarrhée persiste tant que la toxine persiste dans l'entérocyte et même après élimination du germe, donc jusqu'à la desquamation des entérocytes contaminées dans la lumière intestinale (4 jours).

Les germes responsables : vibron cholérique, certaines salmonelles, shigelles, yersinia, clostridium et staphylocoques (intoxications alimentaires).

- **Diarrhée entéro-invasive** : les agents responsables adhèrent puis pénètrent dans l'entérocyte. Ils s'y multiplient entraînant une malformation et des lésions d'ulcération à l'origine des selles sanglantes, purulentes avec du mucus. Les lésions siègent surtout sur le grêle distal et sur le colon droit réalisant une entérocolite. Il y a un risque de septicémie.

Agents : salmonella; shigella, escherichia coli, yersinia entérocolitis, campylobacter jejuni, amibiase.

III. ETIOLOGIES

1-Les infections digestives : Les agents pathogènes courants des diarrhées aiguës chez le nourrisson et le jeune enfant peuvent être des virus, des bactéries ou des parasites.

- Les diarrhées virales : sont les plus fréquentes (80%) avec comme agent étiologique prédominant chez le nourrisson le Rotavirus. D'autres virus peuvent être en cause : Norovirus, Adénovirus, Astrovirus...

- Les diarrhées bactériennes : secondaires à salmonelle, Shigella, campylobacter jéjuni, Colibacille...
- Les diarrhées parasitaires : secondaires à la Giardia lamblia, Entamoeba Histolytica

2-Les infection extradiigestives : Certaines infections extradiigestives évoluent sous le masque d'une diarrhée traînante avec, parfois, fièvre et vomissement :

- infections ORL : angine, rhinopharyngite, otite
- pyélonéphrite aigue
- pneumonie
- méningite

3-Erreurs diététiques : Diversification très précoce et rapide du régime ; Suralimentation, hyperosmolarité, régime trop acide.

4-Autres causes

- Diarrhée post antibiotiques ou « diarrhée associée aux antibiotiques » définit par un nombre ≥ 3 selles très molles à liquides/24h pendant >24h, pendant un traitement antibiotique ou dans les jours suivant son arrêt.

Elle est secondaire à une perturbation du microbiote intestinal ou à un effet moteur de

certain types d'ATB (macrolides, amox-ac clav).

- Allergie alimentaire
- Certaines situations chirurgicales chez le nourrisson peuvent entraîner une diarrhée : invagination intestinale aigue, appendicite

IV. DIAGNOSTIC POSITIF

1. INTERROGATOIRE qui doit préciser :

1.1. Le type de diarrhée

- Date de début de la diarrhée aigue
- Circonstances de début de la diarrhée : modification diététique, notion de contag familial ou en collectivité, séjour à l'étranger...
- Fréquence, aspect et consistance des selles

1.2. Les signes associés éventuels

- vomissements : fréquence, types
- fièvre
- anorexie
- douleurs abdominales
- autres

2. EXAMEN PHYSIQUE

L'examen physique doit être complet en recherchant particulièrement les signes de déshydratation.

Certains points sont à relever :

- Ne pas oublier de **rechercher un foyer infectieux extra-digestif** (infection ORL, Méningite, pneumonie, PNA) évoluant sous le masque d'une gastroentérite.
- Une respiration rapide peut traduire une déshydratation ou une infection du système respiratoire. Si la respiration est rapide et profonde il s'agit probablement de déshydratation s'accompagnant d'acidose.
- La pesée remplit un double rôle :
 - * S'il s'agit d'un enfant régulièrement pesé, une perte de poids soudaine est un signe de déshydratation.
 - * Ensuite, la pesée périodique de l'enfant durant le traitement permet d'évaluer les progrès de la réhydratation.

3. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Ils doivent se limiter, en cas de déshydratation nécessitant l'hospitalisation, à évaluer cette dernière et à en surveiller l'évolution.

Les hémocultures seront pratiquées devant un tableau de bactériémie.

La coproculture est inutile dans la plupart des situations et elle est indiquée en cas de diarrhée invasive sanglante afin de déterminer l'agent pathogène en cause pour orienter le traitement.

V. DIAGNOSTIC DE GRAVITE

Plusieurs facteurs de gravité ont été identifiés :

- l'âge : inférieur à 3 mois
- le terrain : maladie cœliaque, mucoviscidose, résection intestinale, maladie de Hirschsprung, déficit immunitaire...
- La présence de signes cliniques orientant vers une déshydratation aiguë
- L'importance des signes septiques systémiques : frissons, pâleur, teint grisâtre, marbrures, troubles hémodynamiques
- La présence de signes cliniques orientant vers la dénutrition : fonte du panicule adipeux et des masses musculaires témoignant en fait d'une pathologie préexistante ou du caractère ancien des troubles digestifs

VI. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

Le traitement de la diarrhée aigue comprend :

- la réhydratation orale qui vise à prévenir la déshydratation, en compensant d'emblée les pertes hydroélectrolytiques
- la réalimentation précoce dont l'objectif est d'empêcher l'installation d'un état de dette nutritionnelle
- et le traitement médicamenteux

1. **La réhydratation orale :** La solution OMS (oralyte) doit être reconstituée à raison d'un sachet dilué dans un litre d'eau conservée au réfrigérateur et utilisée dans les 24 heures qui suivent leur reconstitution.

Composition de l'oralyte (1 sachet)

- * NaCl = 3,5 g
- * Citrate trisodique déshydraté = 2,9 g ou bicarbonate de Na = 2,5 g
- * Chlorure de potassium = 1,5 g
- * Glucose = 20 g

D'autres les sels de réhydratation orale (SRO) (en dehors de la solution OMS) se reconstituent à raison d'un sachet dilué dans 200 ml d'eau.

Dans la conduite de la réhydratation orale, il faut :

- Proposer initialement des prises fréquentes de SRO. Cette solution est administrée par petites quantités successives fréquentes, à la demande, de préférence rafraîchies, de manière à assurer un apport de 100 mL/kg les 6 premières heures

- proposer une quantité de SRO équivalente à 10ml/Kg après chaque selle liquide

La diarrhée cède spontanément en 2 à 4 jours le plus souvent.

2. La réalimentation

- Réalimentation de l'enfant au sein : il faut poursuivre l'allaitement en alternant les prises de SRO et les tétées ce qui entraîne une guérison plus rapide de la diarrhée avec amélioration de l'état nutritionnel.

- Il faut utiliser, pour réalimenter un nourrisson de plus de 4 mois, eutrophe sans antécédent pathologique, le lait qu'il recevait.

- L'utilisation des laits sans lactose est impérative en cas d'intolérance au lactose surtout en cas de terrain fragile sous-jacent (prématurité, RCIU, pathologie chronique). Le diagnostic d'intolérance au lactose est suspecté devant une diarrhée persistante supérieure à 5 à 7 jours ou devant la réapparition d'une diarrhée profuse dans les heures qui suivent la réintroduction du lait habituel ; il peut être affirmé par le pH acide et la présence de sucres réducteurs dans les selles.

Les laits sans lactose sont proposés pendant 2 semaines

- Chez le nourrisson de moins de 4 mois, la plupart des auteurs conseillent l'utilisation pendant 2 à 4 semaines d'un hydrolysat de protéine pour prévenir la survenue d'une allergie aux protéines du lait de vache.

- Le yaourt et les laits fermentés améliorent l'absorption de lactose en raison de la présence de lactase.

3. Traitement médicamenteux : ne peut être que complémentaire de la réhydratation orale.

a- Traitement antidiarrhéique

En adjonction au SRO, trois traitements peuvent être proposés pour diminuer l'intensité et la durée de la diarrhée :

- Racécadotril : possède des propriétés antisécrétoires par inhibition de l'enképhalinase intestinale. Il permet de diminuer le débit des selles.
- Smectites chez les enfants âgés de plus que 2 ans. Il permet de diminuer le débit des selles.
- Probiotiques : *Saccharomyces boulardii* (ultra-levures®)

Trois traitements sont à proscrire :

- Lopéramide® (Imodium)
- AINS qui sont contre-indiqués en cas de déshydratation
- Antiseptiques intestinaux : aucun effet et potentiellement toxiques

b- Le traitement antibiotique n'est indiqué que dans certaines diarrhées bactériennes invasives. Il est à noter que les antibiotiques peuvent favoriser le portage chronique de germes secondairement résistants.

-En cas d'infection à *Salmonella*, les indications du traitement antibiotique résident dans la présence d'une diarrhée glairosanglante, très fébrile avec signes systémiques ou hémoculture positive chez l'enfant de plus de 3 mois. Si le nourrisson est âgé de moins de 3 mois, l'antibiothérapie sera prescrite plus facilement en cas de diarrhée sanglante. Le traitement de choix des *Salmonella* reste la ceftriaxone (50 mg/Kg/j en une injection pendant 3 jours), qui permet de traiter les bactériémies sans pour autant raccourcir la durée de la diarrhée ni de l'excrétion des germes.

- en cas de coproculture positive à shigelles, à *Campylobacter* ou *E.Coli* :

Azithromycine per os pendant 3 jours

-Le métronidazole reste l'arme thérapeutique de choix des giardiases.

VII. CONCLUSION

La diarrhée aigue est une affection fréquente le plus souvent en rapport avec une infection virale à rotavirus. La prévention est essentielle par l'hygiène. Le traitement curatif a pour objectif d'éviter la DSH par l'utilisation précoce de SRO et d'éviter la malnutrition par la réalimentation précoce.

EVALUATION : CAS CLINIQUE

Enoncés :

Nourrisson âgé de 6 mois présente depuis 3 jours une diarrhée aigue fébrile.

Examen : état d'hydratation correcte.

Questions :

- 1/ Précisez le traitement de la diarrhée.
- 2/ Quels conseils donnez-vous à la mère ?

Réponses :

1/ a- SRO : Oralyte : 1 sachet à diluer dans 1 litre d'eau

- Proposer initialement des prises fréquentes de SRO. Cette solution est administrée par petites quantités successives fréquentes, à la demande, de préférence rafraîchies, de manière à assurer un apport de 100 ml/Kg les 6 premières heures

- proposer une quantité de SRO équivalente à 10ml/Kg après chaque selle liquide

b- Traitement antidiarrhéique : Racécadotril

c-Paracétamol si température >38,5°C

2/ -réalimentation précoce

-Surveillance de la température et de la consistance des selles

-Reconsultation en cas :

*d'apparition de sang dans les selles

*ou persistance de la diarrhée plus que 5 jours

*ou fièvre en plateau persistant malgré la prise du paracétamol

*ou fièvre mal tolérée

LA DESHYDRATATION AIGUE DU NOURRISSON

Pr. Gargouri Lamia

OBJECTIFS :

- 1/ Définir la déshydratation aigue de l'enfant
- 2/ Décrire les différents mécanismes de la déshydratation.
- 3/ Etablir le diagnostic positif d'une déshydratation en se basant sur les données de l'anamnèse et de l'examen physique.
- 4/ Evaluer le degré de sévérité d'une déshydratation aigue de l'enfant selon le score de l'OMS.
- 5/ Etablir la prise en charge d'une déshydratation aigue en fonction de sa sévérité.

I. DEFINITION

La déshydratation aigue (DSH) se définit par une perte non compensée d'eau et de sels minéraux d'importance variable avec troubles métaboliques. Elle constitue une urgence diagnostique et thérapeutique. Mal traitée, elle met en jeu le pronostic vital et plus tard le pronostic psychomoteur.

II. CAUSES

1/ Causes digestives :

- La gastro-entérite constitue la cause majeure de la déshydratation aigue chez le nourrisson, sa fréquence est élevée surtout l'été.
- Les vomissements sans diarrhée quelque soit leur étiologie.

2/ Causes rénales : insuffisance rénale, diabète sucré, polyurie insipide.

3/ Causes surrénales : insuffisance surrénale

4/ Pertes cutanées : - brûlure - coup de chaleur.

5/ Insuffisance d'apport en eau : Erreur de régime (biberon très concentré en poudre).

III. PHYSIOPATHOLOGIE

L'eau est l'élément vital du corps humain. Chez l'enfant son importance est encore plus grande pour plusieurs raisons :

- 1/ L'eau totale** en pourcentage du poids de l'individu s'abaisse en fonction de l'âge : -
78% à 80% chez le nouveau-né et le prématuré
- 60% chez l'enfant âgé de un an.
 - 52% chez l'adulte.

Le supplément en eau chez le nourrisson **est située surtout dans le secteur extracellulaire**, le secteur plasmatique ne change pas avec l'âge (5%) et le secteur intracellulaire varie peu. Or cette eau extracellulaire est vite disponible.

2/ Le volant hydrique ou quantité d'eau perdue dans une journée et que l'enfant doit retrouver dans les aliments et les boissons représente la moitié de son volume extracellulaire (contre 1/7 chez l'adulte) ce qui signifie que l'enfant et surtout le nourrisson et le nouveau-né sont très dépendants des apports en eau.

3/ D'autres facteurs favorisant la dsh

- Absence d'autonomie externe du nourrisson qui exprime ses besoins par les pleurs
- Limitation du pouvoir de concentration du rein qui ne devient normal qu'à l'âge de 3 mois.
- L'importance des pertes cutanées vu la grande surface cutanée chez le nourrisson.

<p>Les besoins de l'enfant en eau sont :</p> <p>150 cc/kg avant 3 mois</p> <p>120 cc/kg entre 3 et 6 mois</p> <p>100 cc/kg au-delà de 6 mois</p> <p>80 cc/kg au-delà de 1 an</p>

Cet équilibre précaire peut être rompu par :

3-1. des pertes excessives :

*** Digestives :**

- diarrhées, une diarrhée de 200 cc/24H fait perdre en plus de l'eau des électrolytes : Na⁺, Cl⁻, K⁺, ions bicarbonaté.
- les vomissements font perdre des ions H⁺, Cl⁻ et K⁺.

* **les sueurs** : une augmentation de la température de 1°C fait perdre 0,15 ml/kg/24H (en cas de fièvre, il faut un apport d'eau = 0,15 ml/kg/j pour une élévation de 1° au-delà de 38°).

* **l'hyperpnée** fait perdre de l'eau pure.

* **les pertes urinaires** (diabète insipide, diabète sucré, tubulopathie, insuffisance surrénale).

3-2. manque d'eau : * Défaut d'apport

***Consommation excessive** en cas de pyrexie, de sudation, d'hyperventilation et de polyurie insipide.

IV.SIGNES CLINIQUES

IV.1. Selon le type (tableau N° 1)

IV.1.1. La déshydratation extra-cellulaire se traduit par :

- un pli cutané pâteux ou persistant à rechercher au niveau de la paroi antérieure de l'abdomen. En cas de gros pannicule adipeux, le pli peut être masqué. Au contraire, il est exagéré chez l'enfant hypotrophique.
- Les yeux creux ou enfoncés
- La dépression de la fontanelle antérieure. Elle sera palpée chez le nourrisson,assis, en dehors des cris.
- L'oligurie objectivée par la mesure de la diurèse des 24 heures.
- L'état de choc avec tachycardie, extrémités froides, temps de recoloration allongé, marbrures généralisées, pouls filants mal perçus, hypotension artérielle.

IV.1.2. La déshydratation intra cellulaire se traduit par :

- Une fièvre (liée à la souffrance cérébrale)
- Une soif intense
- Une sècheresse des muqueuses appréciée au niveau de la face inférieure de la langue.
- Une hypotonie des globes oculaires
- Des troubles neurologiques à type de : irritabilité, agitation, convulsions, hypotonie,
- troubles de la conscience allant de la somnolence jusqu'au coma.

Tableau N° I : Signes de déshydratation intra et extra-cellulaires

DSH intracellulaire	DSH extracellulaire
<ul style="list-style-type: none"> - fièvre - soif - sécheresse des muqueuses - troubles neurologiques 	<ul style="list-style-type: none"> - pli cutané à rechercher au niveau de la paroi antérieure de l'abdomen. - Les yeux creux ou enfoncés - dépression de la fontanelle - oligurie - défaillance circulatoire <ul style="list-style-type: none"> • cyanose • pâleur et refroidissement des extrémités • tachycardie • hypotension • allongement du temps de recoloration

En pratique, la déshydratation est le plus souvent globale et c'est la prédominance des signes cliniques de déshydratation intra ou extracellulaire qui nous permet de s'orienter vers le mécanisme de la déshydratation.

IV.2. Selon la gravité de la DSH :

IV.2.1. L'appréciation de la gravité de la DSH peut se baser sur la perte de poids qui est le meilleur signe clinique de DSH.

Si on dispose d'un poids antérieur récent, le pourcentage de la perte pondérale peut se calculer en utilisant la formule suivante:

$$\% \text{Perte pondérale} = \frac{\text{poids antérieur} - \text{poids actuel}}{\text{poids antérieur}} \times 100$$

On distingue 3 degrés de sévérité d'une déshydratation aigue selon l'importance de la perte pondérale:

- légère (perte de poids < 5%).
- moyenne ou modérée (perte de poids entre 5 – 10 %).
- grave (perte de poids > 10%).

IV.2.2. L'appréciation de la gravité de la DSH doit être basée sur des critères essentiellement cliniques puisqu'un poids récent n'est que rarement disponible.

Les signes cliniques n'apparaissent que si la perte de poids dépasse 5%

a. déshydratation à 5 – 7 % ou déshydratation modérée se traduit par :

- une diminution de l'élasticité cutanée
- des muqueuses sèches, un cerne oculaire
- une soif.

b. déshydratation à 10% :

- pli cutané persistant
- muqueuses sèches
- dépression de la fontanelle
- une hypotonie des globes oculaires
- des urines rares et foncées

c. Déshydratation à 15%:

- un teint gris, et parfois des troubles de la conscience.
- un collapsus périphérique : extrémités froides, marbrées
- allongement du TRC > 3 secondes
- une mauvaise perception du pouls, une tachycardie, une hypotension

L'examen doit être complété par un examen général à la recherche :

- d'un ballonnement abdominal avec silence auscultatoire, hypotonie et diminution des ROT évoquant une hypokaliémie importante ;
- une respiration ample en rapport avec l'acidose (pertes digestives de bicarbonate, accumulation d'acides organiques) ;
- une hypertonie qui peut traduire une hyponatrémie ;
- une irritabilité, léthargie ou même coma ou convulsion
- un bombement de la fontanelle ou même une fontanelle normale qui, dans un contexte de déshydratation, doit évoquer la possibilité d'une méningite ou d'un hématome sous dural.

L'examen général doit aussi rechercher un foyer infectieux extra digestif (ORL, urinaire, pulmonaire, méningée).

Il faut apprécier l'état nutritionnel de l'enfant, ce qui constitue un élément important de pronostic.

Il faut rechercher une tare antérieure, diabète, insuffisance rénale, insuffisance surrénale, cardiopathie.

IV.2.3. L'appréciation de la gravité de la DSH peut être aussi évaluée grâce au score OMS établi en cotant les différents signes de DSH par 0,1 ou 2 selon leur importance.

Tableau N° II : Paramètres de déshydratation

Signes cotation	Muqueuse jugale	fontanelles	Globes oculaires	TRC	Etat neuro	respiration	Pli cutané
0	Humide	Normale	Normaux	3s	Normal	Calme<40	Absent
1	peu sèche	Légèrement déprimée	Légèrement enfoncés	3-5s	Plaintif	Rapide>40	Pâteux
2	sèche	Très déprimée	Très enfoncés	>5s	Apathique ou agité	Rapide et profonde	persistant

Rajouter 5 points si choc ou troubles neurologiques

Le degré de déshydratation est estimé selon le score comme suit :

Si le score est entre 0-3 : DSH légère ou stade I

Si le score est entre 4-8 : DSH modérée ou stade II

Si le score est entre 9-19 : DSH sévère ou stade III

V. CONDUITE A TENIR

Les objectifs thérapeutiques sont d'assurer rapidement la correction de la déplétion hydroélectrolytique et de maintenir un état nutritionnel correct en rétablissant rapidement des apports énergétiques normaux

V.1. DSH légère (stade I) (Plan de traitement I) :

Expliquer à la mère la possibilité de traiter la diarrhée et de prévenir la DSH à domicile en suivant les 3 règles.

- **Donner à boire à l'enfant** au moins un litre/jour des sels de réhydratation orale (SRO) fractionnée en plusieurs prises et surtout après chaque selle

- **Continuer à allaiter normalement l'enfant :**

- ne jamais arrêter l'allaitement maternel

- si l'enfant reçoit une alimentation diversifiée, il faut la poursuivre avec des aliments solides écrasés, facile à digérer.

- **Surveiller les signes cliniques suivants et ramener l'enfant au centre de santé dès leur apparition :** bouche sèche ou soif, yeux enfoncés et pli cutané persistant.

V.2. DSH moyenne ou modérée (stade II) (Plan de traitement II) :

- Réhydrater l'enfant pendant 4 heures en lui donnant 3 cuillères à soupe de SRO chaque 15 minutes.
- Montrer à la mère comment réhydrater l'enfant une première fois puis la laisser faire tout en l'observant.
- L'objectif étant de compenser les pertes : 50 à 100 ml/kg durant les 4 premières de réhydratation.
- Après 4 heures de réhydratation refaire le score :
 - si le degré de déshydratation s'améliore continuer le traitement à domicile en donnant 3 sachets de SRO à la mère pour préparer la solution et l'administrer à l'enfant à domicile et établir une réalimentation précoce (pas au delà de 4 heures)
 - si l'enfant ne s'améliore pas, l'orienter vers l'hôpital le plus proche :
il faut recourir à la réhydratation par sonde nasogastrique (150 à 200 cc/kg/24H) ou à la réhydratation intra-veineuse.

V.3. DSH sévère stade III (Plan de traitement III) :

La réhydratation intraveineuse sera indiquée en cas d'échec de la réhydratation par voie orale ou en cas de DSH grave. Elle se fera chez un enfant hospitalisé.

Dès l'admission de l'enfant :

- * installer une voie d'abord IV et prélever NFS, ionogramme sanguin, urée, créatininémie et un gaz du sang (s'il n'existe pas de collapsus).
- * mettre en place un **collecteur d'urine**

Si l'enfant présente un état de choc hypovolémique :

Commencer par un remplissage vasculaire par du sérum physiologique isotonique à 9‰ : 20 ml/kg sur 20 à 30 minutes.

La répétition des remplissages et la prise en charge de l'état de choc seront guidées par la réponse clinique (fréquence cardiaque, reprise d'une diurèse, temps de recoloration, conscience, pression artérielle).

Après la levée du choc ou d'emblée si l'enfant n'est pas en état de choc :

- ❖ Mettre en route une perfusion intraveineuse de sérum glucosé à 5% avec, par 500 ml :
 - 2 ampoules et ¼ de NaCL (soit 76mEq/l)
 - 1 ampoule de KCL après l'apparition d'une diurèse
 - 1 ampoule de gluconate de calcium.

- ❖ Les quantités de soluté à perfuser sur 24 h sont classiquement égales à la moitié de la perte de poids en 4 heures, plus l'autre moitié additionnée des besoins hydriques quotidiens les 20 h suivantes :

$\frac{1}{2}$ perte en 4h <u>puis</u> $\frac{1}{2}$ perte + besoins en 20h
--

En fait, les volumes doivent être adaptés à la manière dont est atteint l'objectif thérapeutique :

- reprise de la diurèse disparition de la diarrhée
- correction des signes de déshydratation

Pour un nourrisson eutrophique: ne pas dépasser un volume total de 200 ml/kg/24H.

En cas de malnutrition : ne pas dépasser un volume total de 150 ml/kg/24H.

❖ Adaptation après l'obtention de l'ionogramme sanguin et du GDS:

- **Si la natrémie est normale (la déshydratation est isotonique)** on gardera le même schéma.

- **Si la déshydratation est hypotonique** (natrémie < 130 mEq/l), on gardera la même perfusion.

En plus, on corrigera le déficit sodé si la natrémie est inférieure à 125 mEq/l par un apport de NaCL hypertonique (1 ampoule de NaCL= 10cc de NaCL = 17 mEq de NaCL).

Les apports de NaCL (mmol ou mEq/l) sont estimés par la formule suivante :

$125 - \text{natrémie mesurée} \times 0,6 \times \text{poids (Kg)}$

La vitesse de correction est variable selon que l'hyponatrémie est symptomatique ou non :

*Si l'hyponatrémie est asymptomatique, la vitesse de correction recommandée du déficit sodé est de 0.5 à 1mmol/l/h.

*Si le patient présente des signes neurologiques graves, la vitesse de correction doit être beaucoup plus rapide atteignant 4 à 5 mmol/l/h puis on diminuera à 1 à 2 mmol/l/h. On peut même donner un bolus de NaCL de 1 mmol/kg.

Il ne faut jamais dépasser une vitesse de correction de 10 à 12 mmol/l/h car **une correction trop rapide de l'hyponatrémie expose le patient au risque de myélinolyse cérébropontine.**

- **Si la déshydratation est hypertonique** (natrémie > 150 mEq/l) :

La réhydratation parentérale sera faite sur 48 heures en utilisant **le même soluté de perfusion** (sérum glucosé à 5% avec, par 500 ml : 2ampoules et ¼ de NaCL (soit 76 mEq/l), 1 ampoule de KCL, 1 ampoule de gluconate de calcium) c'est-à-dire selon le schéma suivant :

- ½ des pertes + besoins de maintenance sur 24 H
- ½ des pertes + besoins de maintenance sur 24 H

L'objectif de cette réhydratation lente étant une correction progressive de l'hypernatrémie avec une vitesse de sa diminution d'environ 0,5 à 1 mmol/l/h.

Une correction trop rapide de l'hypernatrémie s'accompagne d'un risque élevé d'œdème cérébral.

- En cas d'hypokaliémie < 3 mEq/l, il faut apporter **1 mEq/kg de Kcl** bien dilué en perfusion lente à la seringue électrique sur 3 heures.

(1 ampoule de Kcl=0,75g Kcl= 10cc de Kcl = 10 mEq de Kcl)

- **Si les gaz du sang montrent une acidose métabolique**, celle-ci ne constitue pas une indication à l'apport de bicarbonates. La correction de l'état d'hydratation s'accompagne, en effet, d'une correction de l'acidose.

- En cas d'acidose métabolique, on calculera la kaliémie corrigée selon la formule et on prendra en considération la valeur corrigée :

$$\text{Kaliémie corrigée} = \text{Kaliémie mesurée} - [(7.4 - \text{pH mesuré}) \times 6]$$

- En cas d'hyperglycémie, on calculera la natrémie corrigée et on prendra en considération la natrémie corrigée selon la formule :

$$\text{Natrémie corrigée} = \text{Natrémie mesurée} + [(\text{glycémie (mmol/L)} - 5.5) / 3]$$

VI. Surveillance :

La surveillance d'un enfant déshydraté est surtout clinique, on surveillera :

- Poids /6-8 heures,
- Diurèse/ 6 heures, bilan entrées/sorties
- Abondance des selles
- Score de déshydratation
- État neurologique et hémodynamique
- Si l'enfant est perfusé, on surveillera la perfusion: débit, infiltration

La surveillance biologique ne se justifie que lorsque les résultats initiaux sont anormaux :

- Au bout de 12 h, en cas de perturbations modérées.
- Au bout de 4 à 6h, en cas de perturbations graves pouvant mettre en jeu le pronostic vital (acidose majeure, hyperkaliémie)

VII.EVOLUTION

VII.1. Favorable : Dès la 6^{ème} heure, la perfusion peut être remplacée par une réhydratation par voie orale si l'état de l'enfant s'est amélioré.

VII.2. Déshydratation persistante :

Dans le cas où la déshydratation persiste, 3 hypothèses :

1. sous estimation de pertes ;
2. la perfusion n'a pas bien coulé ;
3. fuite rénale : déshydratation avec diurèse conservée
: diabète sucré ; insuffisance surrénale ; diabète insipide.

VII.3. Complications : Elles peuvent être immédiates ou tardives.

a. Complications immédiates

1. La principale complication d'une déshydratation aiguë est l'état de choc hypovolémique qui est une urgence vitale, car non corrigé, il entraîne rapidement une défaillance multiviscérale
2. La nécrose corticale liée au collapsus.
3. Thrombose des veines rénales en particulier chez le nouveau-né réalise un syndrome clinique et biologique associant une hématurie souvent macroscopique, l'augmentation franche de volume d'un ou plus rarement de 2 reins. Une insuffisance rénale aiguë et une thrombopénie inconstante.
4. La thrombose des veines intracrâniennes à redouter dans les déshydratations graves. Elles sont responsables d'un état de coma, avec œdème au fond d'œil, LCR hémorragiques.

5. Les hémorragies digestives (hématémèse, moelena) par ulcère de stress. Certaines complications sont inhérentes au traitement.
 6. Œdème cérébral avec convulsions dû à une hyperhydratation.
 7. Œdème pulmonaire par surcharge (quantités importantes ou rythme de perfusion trop rapide).
 8. Infiltrations cutanées ou du cuir chevelu.
 9. Convulsions d'origine anoxique, ou par hyperthermie, ou par troubles métaboliques.
 10. Infections hospitalières – septicémies sont responsables de grand nombre de décès.
- Ce genre de complications peut être évité par le recours de plus en plus large à la réhydratation orale.

b. Complications tardives et les séquelles

1. Dénutrition doit être prévue en évitant de maintenir l'enfant malade à la diète prolongée. L'apport calorique doit être suffisant.

2. L'hématome sous dural complique surtout les déshydratations hypernatrémiques chez des enfants hypotrophiques. Il sera redouté devant des paralysies localisées, des convulsions, une fièvre inexplicée et traînante avec vomissements, irritabilité et refus de boire, augmentation du périmètre crânien, disjonction des sutures et transillumination positive. Le PC peut montrer des hémorragies rétinienne dans 50% des cas. L'EEG une diminution localisée du voltage.

L'épanchement peut être visualisé par le scanner qui permet de noter en plus l'uni ou la bilatéralité des lésions et leur étendue.

L'évacuation est impérative, le risque de dégâts cérébraux n'est pas négligeable.

3. Les séquelles cérébrales sont la conséquence tardive et majeure des déshydratations mal traitées : liées à une hyperthermie trop longtemps prolongée, à un HSD négligé, à une hyper natrémie importante ou à un collapsus intense avec anoxie cérébrale. Leur traduction clinique est identique : constitution rapide d'un retard mental considérable et de déficits moteurs divers chez un enfant débile, hyper spastique, infirme moteur et aussi inéducable sur le plan intellectuel que sur le plan moteur, qui constituera une lourde charge pour sa famille et pour la société. C'est-à-dire tout l'intérêt d'un traitement précoce et bien conduit.

VIII. PREVENTION

1. Beaucoup de causes des gastro-entérites peuvent être évitées grâce à l'allaitement maternel.

- Allaitement exclusif au sein jusqu'à 4 – 6 mois ;
- Prolonger l'allaitement au sein le plus possible ;
- éviter le sevrage brutal.
- éviter le sevrage en été.

2. Lavage des mains à l'eau et au savon avant de préparer le repas de l'enfant.

3. Utilisation d'une eau propre et désinfectée. La désinfection se fera par ébullition pendant 15' ou par la mise de 2 à 3 gouttes d'eau de javel/l d'eau ; attendre 30' avant d'utiliser cette eau.

4. Eviter de donner à l'enfant tout aliment mal conservé.

5. Eviter le surdosage en cas d'allaitement artificiel.

6. Si allaitement artificiel :

- bouillir pendant 20' biberon et tétine ;
- lavage des mains ;
- préparation immédiate du biberon, jeter le reste ;
- respecter les doses.

7. Action sur le milieu :

- assurer une eau potable (contrôle de puits et citernes) ;
- évacuation des eaux usées (égouts, puits perdus) ;
- lutte contre les mouches ;
- ramassage des ordures ménagères.

8. Expliquer à la mère que dès que l'enfant présente des selles fréquentes, augmenter la quantité du liquide donné et amener l'enfant le plus tôt possible pour une consultation.

IX. CONCLUSION

Le traitement efficace de la déshydratation aigue est une mesure simple.

La réhydratation orale occupe dans cette action une place de choix.

Précocement et convenablement instituée, elle permet dans la plupart des cas d'éviter de recourir à la réhydratation IV.

Le pronostic est lié au degré de déshydratation, à la précocité de la réhydratation mais il est surtout lié à l'état nutritionnel : la mortalité est 4 à 5 fois plus importante chez le marastique. D'où l'intérêt d'une réalimentation précoce en cas de diarrhée aigue et tout cas pas au-delà de 4 heures.

EVALUATION : Cas clinique OROC

ENONCES :

Un nourrisson de 10 mois consulte aux urgences pour une diarrhée aigue sévère évoluant depuis 24h avec des selles liquides et nombreuses (2 selles/H) et des vomissements fréquents.

A l'examen : température 37,8°C, enfant plaintif, présentant des globes oculaires très enfoncés, une muqueuse jugale sèche, une fontanelle très déprimée, un pli cutané persistant, une respiration rapide et TRC : 3 secondes

- poids 10kg ce jour.
- poids à 11kg la semaine dernière

QUESTIONS

- 1/ calculer le score de déshydratation
- 2/ indiquer votre protocole thérapeutique.

REPONSES

1/ Score de déshydratation = 10 : DSH stade III

2/ -Hospitalisation et perfusion intraveineuse

-Mise en place d'un collecteur d'urine

- Le soluté utilisé

G 5 % + 4 g/l de NaCl + 1g/l de GCa

Il est classique d'attendre la première diurèse avant d'ajouter le potassium (1,5 g/l de Kcl)

- Calcul des débits:

$\frac{1}{2}$ perte en 4h puis $\frac{1}{2}$ perte + besoins en 20h

500 cc en 4h puis (500 cc+100 cc/Kg) en 20h

500 cc en 4h puis (500 cc+1000 cc=1500cc) en 20h

125 cc/h en 4h puis 75 cc/h en 20h

LES ANEMIES DE L'ENFANT

DR AMAL ELLEUCH / PROFESSEUR MAHFOUDH ABDELMAJID

PLAN

- I. DEFINITION
- II. ENQUETE DIAGNOSTIQUE
- III. CONDUITE DU RAISONNEMENT DEVANT UNE ANEMIE
- IV. ETUDE DES PRINCIPALES CAUSES D'ANEMIE
 1. Les anémies hypochromes
 - a) L'anémie hypochrome hyposidérémique du nourrisson par carence martiale
 - b) Les anémies hypochromes hyposidérémiques inflammatoires
 - c) Les anémies hypochromes hypersidérémiques
 2. Les anémies arégénératives
 - a) Les anémies mégaloblastiques
 - b) Les anémies par insuffisance médullaire
 3. Les anémies régénératives
 - a) Anémies hémorragiques aiguës
 - b) Anémies hémolytiques
- V. LES ANEMIES NEONATALES
 - a) Anémies hémorragiques
 - b) Anémies hémolytiques
 - c) Anémies hypoplasiques
- VI. TRAITEMENT
- VII. CONCLUSION

OBJECTIFS

- 1/ Définir une anémie
- 2/ Etablir l'enquête diagnostique devant une anémie
- 3/ Etablir la conduite du raisonnement devant une anémie
- 4/ Identifier les étiologies des anémies hypochromes
- 5/ Reconnaître les étiologies des anémies arégénératives
- 6/ Reconnaître les étiologies des anémies régénératives
- 7/ Préciser les causes des anémies néonatales
- 8/ Traiter une anémie

I. DEFINITION

- a) L'anémie se définit par la diminution taux de l'hémoglobine en dessous de 2 déviations standards par rapport à la moyenne pour l'âge (tableau 1).

tableau 1: Normes de l'hémoglobine en fonction de l'âge

	Nouveau-né	3-6mois	6mois-2 ans	2-6ans	6-12ans	12-18ans garçon	12-18ans fille
Hb moyenne (g/100ml)	16.5	11.5	12.5	12.5	13.5	14.5	14
-2DS	13.5	9.5	10.5	11.5	11.5	13.5	12

- b) Les constantes hématologiques normales :

1. **Chez le nouveau-né normal à terme**, il existe une polyglobulie. Le sang du cordon contient 4,6 à 5,2 millions de globules rouges par mm³ avec un chiffre d'hémoglobine de 16,8 g/100 ml. Ces chiffres augmentent brutalement au cours des 24 premières heures puis s'abaissent régulièrement pour atteindre un minimum à 3 mois. Cette anémie est expliquée par l'hypoplasie érythroblastique contemporaine de la disparition de l'érythropoïétine plasmatique dans les 2 premiers mois.
2. **Le nombre d'hématies augmente** ensuite régulièrement alors que le chiffre d'hémoglobine reste bas autour de 11,5 g/100 d'où une phase d'hypochromie physiologique jusqu'à la fin de la 2^{ème} année.
3. **A la naissance existe une franche** macrocytose qui régresse en quelques semaines, une microcytose s'installant vers le 4^{ème} – 5^{ème} mois.

II. ENQUETE DIAGNOSTIQUE

1/ Circonstances de découverte :

L'anémie se manifeste essentiellement par de la pâleur, plus évidente au niveau des muqueuses qu'au niveau des téguments.

Rarement, il existe un syndrome d'hypoxie avec polypnée et altération de la conscience, voire un tableau d'insuffisance cardiaque (tachycardie intense, galop, cardiomégalie). Le souffle systolique anémique est le plus souvent la seule manifestation cardiaque.

Des troubles digestifs, de la fièvre, des infections à répétition sont également des signes fréquents chez le nourrisson, de même qu'un infléchissement de la courbe pondérale.

2/ Enquête clinique :

a) *L'interrogatoire doit préciser les faits suivants :*

- date d'apparition de la pâleur ; début brutal ou progressif ;
- manifestations associées (hémorragies, jaunisse) ;
- effet éventuel des thérapeutiques déjà instituées.

Il est important de préciser les conditions de la grossesse, de l'accouchement, le poids de naissance, la notion d'un ictère en période néonatale, sa durée, son intensité, le mode d'alimentation, l'existence d'antécédents infectieux, viraux ou parasitaires périnataux.

L'origine ethnique, une éventuelle consanguinité, des désordres identiques chez les collatéraux représentent des éléments d'orientation.

b) *L'examen clinique* apprécie le développement staturo-pondéral, psychomoteur, détecte des anomalies neurologiques, cutanées ou endocriniennes associées. Il est fondamental de rechercher un ictère ou un subictère, une hépatomégalie, une splénomégalie, des adénopathies.

3/ Enquête biologique : Une étude soigneuse de l'hémogramme fournit des données précieuses pour l'orientation diagnostique. On tient compte :

- *du volume globulaire moyen (VGM)*
$$VGM = \frac{\text{hématocrite} \times 10}{\text{nombre de GR (en millions/mm}^3)}$$
- *de la concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine (CCMH)*
$$CCMH = \frac{\text{Hb (en g/100 ml)} \times 100}{\text{Hématocrite en \%}}$$

Le résultat s'exprime en pourcentage :

- normal = 32 à 38 %.
 - < 32 % : hypochromie.
 - L'hyperchromie vraie n'existe pas :
- *de la réticulocytose* en sachant que le taux normal des réticulocytes à partir de l'âge de 3 mois est compris entre 40 000 et 80 000.

Il faut compléter cette étude par l'examen morphologique des globules rouges (forme, taille, coloration), le décompte des globules blancs et des plaquettes, le dosage

du fer sérique de la ferritine et de la bilirubine indirecte, éventuellement le médullogramme.

III. CONDUITE DU RAISONNEMENT DEVANT UNE ANEMIE

Une fois l'anémie affirmée on apprécie la CCMH:

1^{er} cas : la CCMH est basse

Il s'agit d'une anémie hypochrome. Le dosage du fer sérique permet de différencier les anémies hypochromes, hyposidérémiques par carence ou saignement des anémies hypochromes hypersidérémiques. Une microcytose à la même signification qu'une hypochromie.

2^{ème} cas : la CCMH est normale

Il s'agit d'une anémie normochrome. Le comptage des réticulocytes conduit à 2 possibilités :

- a) *les réticulocytes sont bas* $< 40\ 000$: il s'agit d'une anémie arégénérative. Après s'être assuré qu'il n'existe pas d'insuffisance rénale ni de point d'appel endocrinien, il faut faire un médullogramme.

Il peut être pauvre (insuffisance médullaire), envahi (leucose, métastases), mégaloblastique ou normal.

- b) *Les réticulocytes sont élevés* $> 100\ 000$: il s'agit d'une anémie régénérative pour laquelle il faut rechercher un saignement ou une hémolyse. Si la bilirubine indirecte est élevée, il s'agit à priori d'une anémie hémolytique ; Une réaction de Coombs positive témoigne alors d'une anémie hémolytique immunologique. En cas de réaction négative, il faut rechercher un éventuel toxique et successivement étudier les hématies sur lames, la résistance globulaire, faire une électrophorèse de l'hémoglobine, doser les enzymes de la glycolyse. Cette conduite du raisonnement permet d'économiser les prélèvements, ce qui est primordial chez le nourrisson.

IV. ETUDE DES PRINCIPALES CAUSES D'ANEMIE

I. LES ANÉMIES HYPOCHROMES

Se définissent par une CCMH inférieure à 30 %. Ces anémies sont microcytaires avec un volume globulaire moyen inférieur à 80 microns cube. La constatation d'une hypochromie oriente d'emblée vers une perturbation du métabolisme du fer et un seul examen est réellement nécessaire : le dosage du fer sérique, inférieur à 60 micro gr 100ml (11 micro mol) dans les anémies hypochromes hyposidérémiques, dépassant 100 micro gr (19 micro mol) dans les rares anémies hypochromes hypersidérémiques. Le dosage de la sidérophiline sera associé.

A) L'ANÉMIE HYPOCHROME HYPOSIDÉRÉMIQUE DU NOURRISSON PAR CARENCE MARTIALE

C'est l'anémie la plus commune du nourrisson : liée à la carence martiale :

a) Physiologie du métabolisme du fer chez le nourrisson :

Un nouveau-né à terme, normal, dont l'accouchement s'est déroulé dans des conditions satisfaisantes, a une quantité totale de fer de 250 mg.

L'essentiel (55 mg/kg) est contenu dans l'hémoglobine. Le foie, la rate et le rein contiennent 13 mg kg, la moelle osseuse 5 mg kg et enfin 2 mg kg siègent dans la myoglobine et les systèmes enzymatiques.

Le nouveau-né a donc, par kilo de poids, 75 mg de fer dont la portion hémoglobinique est la plus importante et toute spoliation sanguine néonatale diminuera d'autant le stock martial.

Tout prématuré est candidat à l'anémie hypochrome car le fer fœtal augmente surtout au cours du dernier trimestre de la grossesse.

Les besoins en fer sont négligeables au cours des 2 premiers mois et ceci est heureux car la diététique essentiellement lactée de cette période est pauvre en fer.

Ils augmentent ensuite et atteignent 0,08 mg/kg/jour. Ils restent élevés jusqu'à l'âge de 2 ans (0,07 mg/kg/ 24h) puis vont diminuer progressivement.

b) Etiologie des anémies hypochromes :

b1) Réduction du capital ferrique à la naissance :

- le prématuré naît avec un capital ferrique insuffisant ;
- les jumeaux et plus particulièrement le jumeau transfuseur qui naît petit et anémique ;

- les hémorragies dans la circulation maternelle, sont fréquentes mais habituellement de faible abondance ;
- la ligature précoce du cordon ombilical ou le saignement du cordon ;
- la multiparité est un classique facteur d'hypochromie de la mère et des enfants.

b2) Exagération des besoins :

S'observe en cas de croissance anormalement rapide (prématurité, dysmaturité) et de cardiopathie cyanogène.

b3) Insuffisance des apports :

- régime lacté trop longtemps prolongé ;
- trouble de l'absorption intestinale du fer par diarrhée (épisodes entéritiques à répétition, entéropathies exsudatives, maladie coeliaque, mucoviscidose, intolérance aux disaccharides, aux protéines du lait de vache)
- saignement intestinal occulte ;
- parasitoses intestinales ;
- géophagie ou Pica.

b4) Spoliations sanguines post-natales :

- tout syndrome hémorragique du nouveau-né insuffisamment compensé
- prises de sang répétées ;
- hémorragies minimales et répétées au cours des malpositions cardio-tubérositaires.

c) Signes cliniques :

La pâleur d'intensité variable est volontiers méconnue par les parents en raison de son apparition très progressive.

Une splénomégalie de petit volume, est d'observation fréquente.

Le nourrisson garde un état général florissant ou au contraire il peut être anorexique, triste, sujet à des troubles dyspeptiques avec une courbe pondérale stagnante. Il existe parfois une fièvre.

A cet âge, il n'existe ni altération de la peau, des phanères, ni glossite, ni dysphagie. On n'omettra pas de rechercher une autre carence, rachitisme en particulier.

d) Signes hématologiques :

La sidérémie est très basse, la sidérophiline est augmentée. Il est important d'apprécier le taux de réticulocytes. Normal ou bas avant tout traitement, son élévation

signera l'efficacité de la thérapeutique. Le dosage de la ferritine sanguine reflète les réserves en fer.

e) Diagnostic :

Le diagnostic d'anémie hypochrome sidéropénique est en règle facile.

En réalité, le problème est de reconnaître l'étiologie : en l'absence de commémoratifs, il faut répéter les recherches de sang dans les selles, la constatation de résultats positifs à plusieurs reprises invite à l'exploration radiologique du tube digestif. Mais le déficit en fer peut fragiliser la muqueuse et entraîner un saignement microscopique. L'exploration radiologique ne sera donc proposée que devant une anémie qui rechute ou si l'hémorragie microscopique persiste malgré la correction de la sidéropénie.

f) Traitement :

f1) Le traitement préventif doit comporter :

- A la naissance, la ligature tardive du cordon ;
- A tout moment, la compensation exacte des hémorragies ;
- Lors de la croissance, l'élargissement rapide du régime où on introduira précocement légumes verts, viandes, jaune d'œufs ;
- L'administration systématique de fer au 3^{ème} mois chez tous les prématurés, jumeaux, dysmaturés.

f2) Le traitement curatif :

- Les transfusions qui représentent en théorie, un bon moyen thérapeutique en apportant du fer et des hématies, ne sont à réserver qu'à des cas exceptionnels (infections graves surajoutées ou taux très bas d'hémoglobine) car, indépendamment de la dépression médullaire qu'elles entraînent le risque d'hépatite n'est pas négligeable alors qu'une préparation martiale par voie orale suffit à obtenir la guérison.
- La thérapeutique martiale s'administre par voie orale.

Il faut utiliser des doses élevées, 8 à 10 mg de fer élémentaire par kilo de poids et par jour (33 % dans le fumarate) Fumafer.

Les doses doivent être poursuivies au moins 3 à 6 mois en 4 prises à donner en dehors des repas de façon à éviter la formation de complexes insolubles avec les phytates et les phosphates.

- Les échecs du traitement sont dus à la persistance des hémorragies qu'il importe alors de rechercher ou à un trouble de l'absorption intestinale.

B) LES ANÉMIES HYPOCHROMES HYPOSIDÉRÉMIQUES

INFLAMMATOIRES :

Une anémie hypochrome hyposidérémique peut survenir dans le cours de certaines maladies inflammatoires de l'enfant. Dans ce cas, la capacité totale de saturation de la sidérophiline est normale à 300 µg alors qu'elle est élevée au cours des carences et des saignements.

C) LES ANÉMIES HYPOCHROMES HYPERSIDÉRÉMIQUES

* Elles se définissent par une sidérémie supérieure à 140 µg/100 ml avec une sidéroblastose excessive et relèvent d'un trouble d'utilisation du fer.

* Dans ce type d'anémie il existe un défaut d'incorporation du fer dans la molécule hémoglobine avec pour conséquence, l'hypochromie et l'accumulation du métal dans le plasma, les réserves et les érythroblastes.

Il en résulte une augmentation du fer sérique, l'apparition progressive d'une hémosidérose et l'augmentation considérable du fer non hémoglobinique dans les érythroblastes (sidéroblastes) ou même les hématies (sidérocytes). Le fer se dépose en couronne autour du noyau.

* L'exploration isotopique permet d'objectiver le trouble en montrant la disparition rapide du fer plasmatique, la forte fixation prolongée au niveau des os mais une incorporation globulaire très faible et une accumulation progressive dans le foie et la rate témoin du mouvement vers les réserves.

a) Les anémies hypochromes hypersidérémiques constitutionnelles :

La thalassémie en est le type le mieux défini. Sous la forme hétérozygote, le tableau réalisé peut être celui d'une anémie hypochrome très banale, mais l'hypersidérémie, la survenue chez un méditerranéen, ou des données génétiques, imposent de pratiquer une électrophorèse de l'hémoglobine qui objectivera l'augmentation de l'hémoglobine A2.

Il existe beaucoup plus rarement des anémies dites sidéro-achrestiques mais où l'hémoglobine est qualitativement normale. Elles intéressent surtout les garçons et entraînent avec la répétition des transfusions une hémochromatose acquise.

b) Les anémies hypochromes hypersidérémiques acquises :

- Le saturnisme et l'intoxication par les fluorures ne se rencontrent pas chez le nourrisson.
- Très exceptionnellement, on peut observer des anémies dites « pyridoxino-sensibles » car améliorables par des doses très importantes de vitamine B6.

2. LES ANÉMIES ARÉGÉNÉRATIVES :

RÉTICULOCYTOSE DIMINUÉE

A) LES ANÉMIES MÉGALOBLASTIQUES :

Elles sont très rares en Tunisie. Le déficit responsable en acide folique, en vitamine B12, est secondaire à une carence d'apport, à un trouble de l'absorption ou à un défaut d'utilisation.

- L'anémie est normochrome mais surtout macrocytaire avec un volume globulaire moyen supérieur à 120 micron cubes.
- Le frottis sanguin montre des polynucléaires qui sont de taille inégale avec prépondérance de formes à noyau hyper segmenté.
- Le médullogramme découvre le mégalo-blaste caractéristique.
- Le dosage par méthode radio-immunologique des folates ou de la vitamine B12 est possible et précisera la vitamine déficiente.

Il existe :

a) Des anémies mégalo-blastiques par carence en acide folique et en vitamine B12 au cours des syndromes carenciels, des malabsorptions digestives, du végétarisme, après certains anticométabolites (6 mercaptopurine, cytosine arabinoside, 5 fluoro-uracile, pyriméthamine).

b) Des anémies mégalo-blastiques par avitaminose B12 pure et primitive. Elles relèvent de deux mécanismes :

- la maladie de Biermer congénitale est exceptionnelle. L'affection est parfois familiale. L'achlorhydrie est inconstante. Le trouble d'absorption de la vitamine B12 est corrigé par l'administration simultanée de facteur intrinsèque.

- la maladie d'Immerslund : le facteur intrinsèque est normalement présent et ne modifie pas le test de Schilling. Il s'agit d'une malabsorption spécifique de la vitamine B12 par anomalies des récepteurs iléaux. Une protéinurie associée mais inexplicée est habituelle.

Dans les 2 cas, l'anémie est aisément corrigée par la vitaminothérapie parentérale, mais la thérapeutique substitutive doit être indéfiniment poursuivie.

c) Des anémies mégalo-blastiques non carencielles constitutionnelles :

- déficit en transcobalamine II ;
- déficit de synthèse des pyrimidines (acidurie orotique héréditaire) ;
- déficit en Dihydrofolate réductase ;
- déficit en N5 méthyl-tétrahydrofolate transférase ;
- syndrome de Lesch-Nyhan ;
- anémie mégalo-blastique répondant à la thiamine ;
- déficit en formimino-transférase.

B) LES ANÉMIES PAR INSUFFISANCE MÉDULLAIRE

Ces anémies sont normochromes normo ou macrocytaires et arégénératives. L'anémie est soit isolée (insuffisance médullaire élective de la lignée érythroblastique), soit associée à l'atteinte des granuleux et des plaquettes (aplasie médullaire).

a) **La maladie de Blackfan-diamond** : C'est une anémie chronique normochrome, normocytaire, arégénérative sans atteinte des autres lignées.

Le début est précoce, dans les 6 premiers mois de la vie, marqué par une pâleur d'installation progressive.

L'hémogramme montre une anémie souvent très profonde au moment du diagnostic et une réticulocytose nulle. Il peut exister des malformations associées (20 % des cas) : pousse à trois phalanges, phénotype turnérien.

A l'examen du médullogramme, la lignée érythroblastique, la seule atteinte est soit absente, soit très pauvre soit bloquée aux formes les plus jeunes.

Dans la moitié des cas, l'anémie se corrige avec la corticothérapie après une crise réticulocytaire.

Une dose d'entretien parfois minime est ensuite nécessaire. En l'absence d'efficacité, la survie n'est possible que grâce à des transfusions répétées : on se contentera donc d'une correction imparfaite entre 2,5 et 3,5 millions pour retarder le risque d'hémochromatose.

L'évolution est marquée par la survenue possible à un âge variable entre 4 et 12ans, d'une rémission spontanée et habituellement définitive. Le problème est de maintenir l'enfant en vie jusqu'à cette rémission en évitant d'une part les risques liés à une anémie trop intense et d'autre part en limitant la surcharge ferrique post-transfusionnelle.

b) *Les anémies au cours des aplasies médullaires* :L'anémie s'associe à des manifestations hémorragiques, et à de la fièvre. Une insuffisance médullaire peut initialement prédominer sur la lignée érythrocytaire justifiant de pratiquer un médullogramme devant une anémie normocytaire normochrome arégénérative.

- Tantôt le médullogramme est pauvre et il faudra rechercher la cause de l'aplasie génétique, toxique ou idiopathique.

- Tantôt le médullogramme est riche mais envahi de cellules leucémiques (leucémie aigue lymphoblastique ou myéloblastique ou monoblastique) ou extrahématopoïétiques (métastases de sympatho-blastome).

3/LES ANÉMIES RÉGÉNÉRATIVES La réticulocytose est augmentée > 100 000. Elles relèvent d'une perte excessive de globules rouges (hémorragie) ou d'une destruction exagérée (hémolyse).

A) ANÉMIES HÉMORRAGIQUES AIGUES

Elles sont habituellement faciles à dépister mais le saignement peut être profond ou son extériorisation retardée. Parmi ces hémorragies penser aux diverticules de Meckel et à l'hémosidérose pulmonaire idiopathique. L'anémie est normochrome.

B) ANÉMIES HÉMOLYTIQUES

L'hémolyse se fait habituellement dans les cellules réticulaires et entraîne une hyperbilirubinémie indirecte et un subictère avec splénomégalie. L'hyper-réticulocytose témoigne de l'effort de compensation médullaire.

- Tantôt la moelle met en circulation des globules pathologiques en raison de l'altération d'un de ses constituants et l'hémolyse est dite corpusculaire.

- Tantôt les hématies primitivement saines sont victimes d'une agression par des agents extérieurs et l'anémie est dite extra-corporelle habituellement acquise.

a) Les anémies hémolytiques extracorporelles :

L'hématie est agressée par un toxique chimique (hydrogène arsénié, chlorate, nitrate), bactérien (septicémie), animal (morsure de serpent), parasitaire (paludisme) ou victime d'une agression mécanique (prothèse intracardiaque, hémangiome caverneux, syndrome hémolytique et urémique, circulation extracorporelle) ou par des anticorps.

Les deux étiologies les plus fréquentes sont :

a.1) Le syndrome hémolytique et urémique :

Il associe une insuffisance rénale à une hémolyse intravasculaire et une thrombopénie par microangiopathie thrombotique.

Sur le plan hématologique coexistent une anémie régénérative avec schizocytose et une thrombopénie secondaire à une coagulation intravasculaire localisée.

Ce tableau est souvent précédé de quelques jours à 3 semaines par un syndrome infectieux (rhinopharyngite) ou digestif (diarrhée). L'âge de survenue se situe surtout entre 1 mois et 12 mois, parfois plus tard dans les 2^{ème} et 3^{ème} années. Le traitement est essentiellement du ressort de la réanimation rénale. L'utilisation de l'héparine, des fibrinolytiques, des anti-agrégants plaquetaires se discute.

Le pronostic est lié au rein

a.2) L'anémie hémolytique auto-immune :

Exceptionnelle avant 6 semaines, elle survient dans un contexte infectieux viral (rhinopharyngite, grippe, pneumopathie atypique, varicelle, rougeole, rubéole, vaccinations) chez le nourrisson.

Le début est brutal.

L'anémie est intense (jusqu'à 600 000 hématies/mm³) avec anisopoikilocytose, sphérocytose, polychromatophilie. La réticulocytose et l'érythroblastose périphériques sont très importantes. Des phénomènes d'auto-agglutination des hématies sur lames sont fréquents.

Le test de Coombs direct est le plus souvent de type complément.

L'évolution :

- Peut être favorable en deux mois sous corticothérapie à une dose de 1 à 2 mg/kg/24 H.

- L'évolution se fait vers la chronicité dans 80 % des cas.

b) Les anémies hémolytiques corpusculaires :

Si le test de coombs est négatif, il faut penser à une hémolyse constitutionnelle.

Une double enquête est à mener :

- Clinique : étude de la famille, de l'éthnie, recherche de symptômes associés.

- Biologique :

- Etude de la morphologie d'hématies
- Résistance globulaire aux solutions hypotoniques
- Etude de l'autohémolyse sur 8 H in vitro
- Electrophorèse de l'hémoglobine
- Etude des divers enzymes de la glycolyse intra-érythrocytaire.

- La sphérocytose héréditaire : maladie de Minkowski Chauffard : elle se transmet selon le mode dominant. Elle se révèle à n'importe quel âge, parfois dès la naissance par un ictère néonatal ressemblant à l'incompatibilité ABO. Le diagnostic repose sur :

- La sphérocytose : l'hématie a un diamètre moyen de 5,8 à 6,4 contre 7,2 U à l'état normal. L'hématie est plus épaisse 2,5 à 3,3 U contre 2 à l'état normal.

* La résistance globulaire diminuée aux solutions hypotoniques, débute à 6 ou 7 % est totale à 4,5 ou 5 % (N = 4,8 – 3,2 %).

* L'autohémolyse à l'étude est très augmentée, en partie corrigée par le glucose, non corrigée par l'ATP.

* La splénomégalie, siège de la séquestration élective des globules rouges.

* L'évolution est chronique, parfois entre coupée de crises aiguës de déglobulisation secondaires à des érythroblastopénies transitoires. Des complications peuvent survenir, lithiase vésiculaire, retard staturo-pondéral.

* Le seul traitement est la splénectomie.

* La cholecystectomie associée est nécessaire en cas de lithiase vésiculaire.

* L'intervention chirurgicale n'est indiquée qu'à l'âge de 5 ans en raison du risque d'infection bactérienne gravissime que fait courir la splénectomie avant cet âge.

Les anomalies de l'hémoglobine : Soit l'hémoglobine elle-même est altérée dans sa qualité et l'exemple le plus caractéristique est représenté par la drépanocytose, soit une chaîne d'hémoglobine est synthétisée en quantité insuffisante (syndrome thalassémique).

▪ **La drépanocytose ou hémoglobine S**

La substitution du 6^{ème} acide aminé sur la chaîne bêta de l'hémoglobine (valine à la place d'un acide aminé sur la chaîne bêta de l'hémoglobine (valine à la place d'un acide glutamique) entraîne à l'état homozygote une maladie hémolytique chronique frappant les sujets noirs et mortelle dans la 3^{ème} décennie. Le diagnostic repose sur :

- L'aspect en faucille des hématies observées spontanément ou après préparation (test de falciformation).

- L'électrophorèse de l'hémoglobine, montre un taux d'HbS supérieur à 80 % avec absence d'hémoglobine A1, normale.

- L'anémie quoique profonde est assez bien tolérée, mais compliquée d'épisodes de surinfections à Salmonelles ou à pneumocoques et de thromboses répétées osseuses (à l'origine de douleur) mais aussi digestives, pulmonaires, cérébrales, spléniques (la rate initialement grosse diminue avec la répétition des infarctus : auto splénectomie). Les infarctus favorisent la surinfection et inversement.

- Le traitement comporte les transfusions en cas de crise drépanocytaire ou de douleurs rebelles, les antalgiques pour lutter contre les douleurs, et l'antibiothérapie précoce en cas de surinfection.

- Les parents hétérozygotes pour la tare ne sont pas anémiques, ont un taux intermédiaire d'hémoglobine S et peuvent développer des infarctus.

- Le diagnostic anténatal est possible par biologie moléculaire.

▪ **La thalassémie majeure ou maladie de Cooley,**

est dépistée dès l'âge de 3 mois devant une anémie apparue chez un méditerranéen ou un asiatique.

- La splénomégalie importante, le faciès mongoloïde, le retard staturo-pondéral sévère sont évocateurs.

- L'anémie est hypochrome microcytaire avec une grande anisopoikilocytose et de nombreuses cellules cibles.

- L'électrophorèse de l'hémoglobine découvre la diminution de l'hémoglobine A1, et l'augmentation très importante de l'hémoglobine fœtale.

- A l'hémolyse s'associe un trouble de l'hémoglobino-formation (anémie hypochrome) avec destruction dans la moelle osseuse des précurseurs érythroblastiques (avortement intramédullaire).

- Seules les transfusions sont possibles. La tendance actuelle est de transfuser pour assurer un chiffre d'hémoglobine > 10g %, ce qui réduit les conséquences de l'anémie chronique, ce régime dit « d'hypertransfusion » doit être complété par *un traitement chélateur* du fer particulièrement rigoureux (Desferal).

- Les parents hétérozygotes pour la tare n'ont aucun trouble. Inconstamment il existe une polyglobulie microcytaire ou anémie hypochrome. L'augmentation de l'hémoglobine A2 permet le dépistage des hétérozygotes.

- Les autres hémoglobinopathies, leur diagnostic précis repose sur l'électrophorèse de l'hémoglobine justifiée par la découverte d'une hémolyse chronique. La tolérance est variable. Certaines ne nécessitent aucun traitement, d'autres entraînent de grandes crises de déglobulisation parfois déclenchées par les médicaments (hémoglobines instables). Plusieurs tares peuvent s'associer. La thalasso-drépanocytose est grave. L'association de l'hémoglobine S à C ou E fait la gravité des hémoglobinopathies qui isolément sont peu pathogènes.

- Les enzymopathies : Le déficit en G6PD se présente sous 2 aspects :

*** Une forme intermittente** (du sujet noir dite sensibilité à la primaquine, des juifs sépharadites ou des méditerranéens) où la prise d'un agent oxydant ou de fèves déclenche une anémie hémolytique aigue.

*** Une forme chronique frappant les européens.**

La tare est récessive, liée au sexe. La présence de corps de Heinz intra-érythrocytaires spontanés ou avec l'adjonction de phénylhydrazine et surtout le dosage de la G6PD intra-érythrocytaire toujours franchement abaissée font le diagnostic. La splénectomie est inefficace, l'accident aigu est à compenser par transfusion mais surtout sa survenue est à éviter par la proscription des drogues susceptibles de le provoquer.

Parfois le diagnostic peut se révéler en période néonatale dans un tableau voisin de celui des incompatibilités en période fœto-maternelles par iso-immunisation et requiert la même thérapeutique.

Le déficit en pyruvate kinase entraîne une hémolyse chronique transmise selon le mode récessif et débutant tôt dans la vie. La splénectomie améliore imparfaitement l'hémolyse et autorise alors la réduction du nombre de transfusions nécessaires.

V. LES ANÉMIES NEONATALES

Une anémie présente à la naissance ou apparaissant au cours de la 1^{ère} semaine de vie est déterminée par une hémorragie, une hémolyse ou exceptionnellement par une insuffisance d'hématopoïèse.

A) ANÉMIES HÉMORRAGIQUES :

La spoliation sanguine peut survenir en période anté et perinatale, néonatale au moment de l'accouchement ou dans les 1ers jours de vie.

1/ Les hémorragies pré et perinatales :

* Elles sont la conséquence d'accidents obstétricaux (placenta praevia hématome rétroplacentaire traumatisme).

* Les hémorragies prénatales occultes sont dues essentiellement à une transfusion foeto-fœtale ou foeto-maternelle.

2/ Les hémorragies internes et externes post natales :

Peuvent être dues à un céphalthématome, un hématome sous capsulaire du foie, une hémorragie intracrânienne, une hémorragie par trouble de l'hémostase, une oesophagite peptique.

B) ANÉMIES HÉMOLYTIQUES

L'hémolyse est la cause la plus fréquente des anémies néonatales. L'incompatibilité foeto-maternelle en est la principale : 1/1200. Cette anémie est caractérisée par une réduction de la durée de vie des GR.

1/ Anémie hémolytique par une incompatibilité foeto-maternelle.

- a) Dans le système rhésus (D) : elle survient chez des enfants Rh positif de mère Rh négatif immunisés vis-à-vis de l'antigène Rh D.
- b) Dans le système ABO : elle survient chez un enfant A ou B de mère O.
- c) Autres systèmes : les Ag C et F Kell K.

2/ Anémie hémolytique par trouble du métabolisme des GR :

- a) Déficiences enzymatiques intra-érythrocytaires à révélation néonatale (Déficit en G6PD PK).
- b) Troubles morphologiques du GR : ces maladies s'expriment souvent à la période néonatale : (Minkowski Chauffard Elliptocytose, pycnocytose)
- c) Troubles de la synthèse de l'hémoglobine : (Hémoglobinoses S, thalassémie Alpha ou Béta).
- d) Autres causes d'anémie hémolytique : infectieuses (septicémie, embryofœtopathie) ou toxiques (sulfamides, colorants).

C) ANÉMIES HYPOPLASIQUES DU NOUVEAU-NÉ

- * Maladie de Blackfan – Diamond
- * Leucémie congénitale
- * Ostéopétrose néonatale majeure.

VI. TRAITEMENT

Une hémorragie doit être transfusée en sang total ou en culot globulaire et le rétablissement de la masse sanguine est à assurer sans retard.

Le sang frais ne se justifie que dans les cas où l'hémorragie survient chez un sujet atteint d'un trouble de l'hémostase. S'il existe des signes cliniques la perte sanguine est d'au moins 20%. Il faudra la combler rapidement en se rappelant que :

- La masse sanguine par kilo est égale à 75 ml
- L'hématocrite du sang conservé sur ACD est de 30%
- Le sang n'est qu'un traitement substitutif, il faut trouver la cause de l'hémorragie.

Toutes les anémies non hémorragiques sont à transfuser en sang déplasmatisé.

Pour augmenter le taux d'hémoglobine de 1 g, il faut transfuser de 3 ml de culot par kilo de poids (Ex : si l'on veut remonter de 6 g à 10 g l'hémoglobine d'un sujet de 25 kg il faut transfuser $4 (10 - 6) \times 25 \text{ kg} \times 3 \text{ ml (kg)} = 300 \text{ ml}$).

VII. CONCLUSION

L'anémie constitue un problème fréquent en pédiatrie. Ses conséquences sont très diverses. Les renseignements fournis par l'interrogatoire et l'examen clinique sont très

utiles pour l'orientation du diagnostic étiologique. Le diagnostic précis de la cause de l'anémie repose en définitive sur les données biologiques.

EVALUATION

CAS CLINIQUE (1)

Enfant âgé de 3 ans est admis pour exploration d'une anémie.

ATCD : notion de prise de fève.

Examen : pâleur cutanéomuqueuse marquée, Subictère, Pointe de rate.

NFS : GB = 6 500 Hb = 7 Hte 20 % GR = 2 200 000 CCMH = 32 %

Rétic = 10 % VGM = 90 m³

Questions : 1/ Quel est votre diagnostic ? Justifier votre réponse.

2/ Quel examen complémentaire demandez-vous pour le confirmer ?

3/ Schéma thérapeutique.

Grille d'évaluation

Réponse	Note /10
1/ Déficit en G6PD Anémie hémolytique Notion de prise de fève	4
2/ Dosage de G6PD 2 mois après l'épisode aigu	3
3/ Transfusion culot globulaire isogroupe isorhésus Liste des agents oxydants contre indiqués	3

CAS CLINIQUE (2)

Enoncés :

Nourrisson âgé de 8 mois hospitalisé pour exploration d'une anémie.

ATCDs : régime lactofarineux exclusif

Prématuré 7^{ème} mois (PN = 1,800 kg)

Examen : retard staturopondéral

Pâleur cutanéomuqueuse marquée

Souffle systolique 2/6

NFS : GB = 8 550 Hb = 7 g Hte = 30 %

GR = 2 000 000 Retic = 35 000

Fer sérique = µmol/l

Questions :

1/ Quel est votre diagnostic ? Justifiez votre réponse.

2/ Traitement curatif.

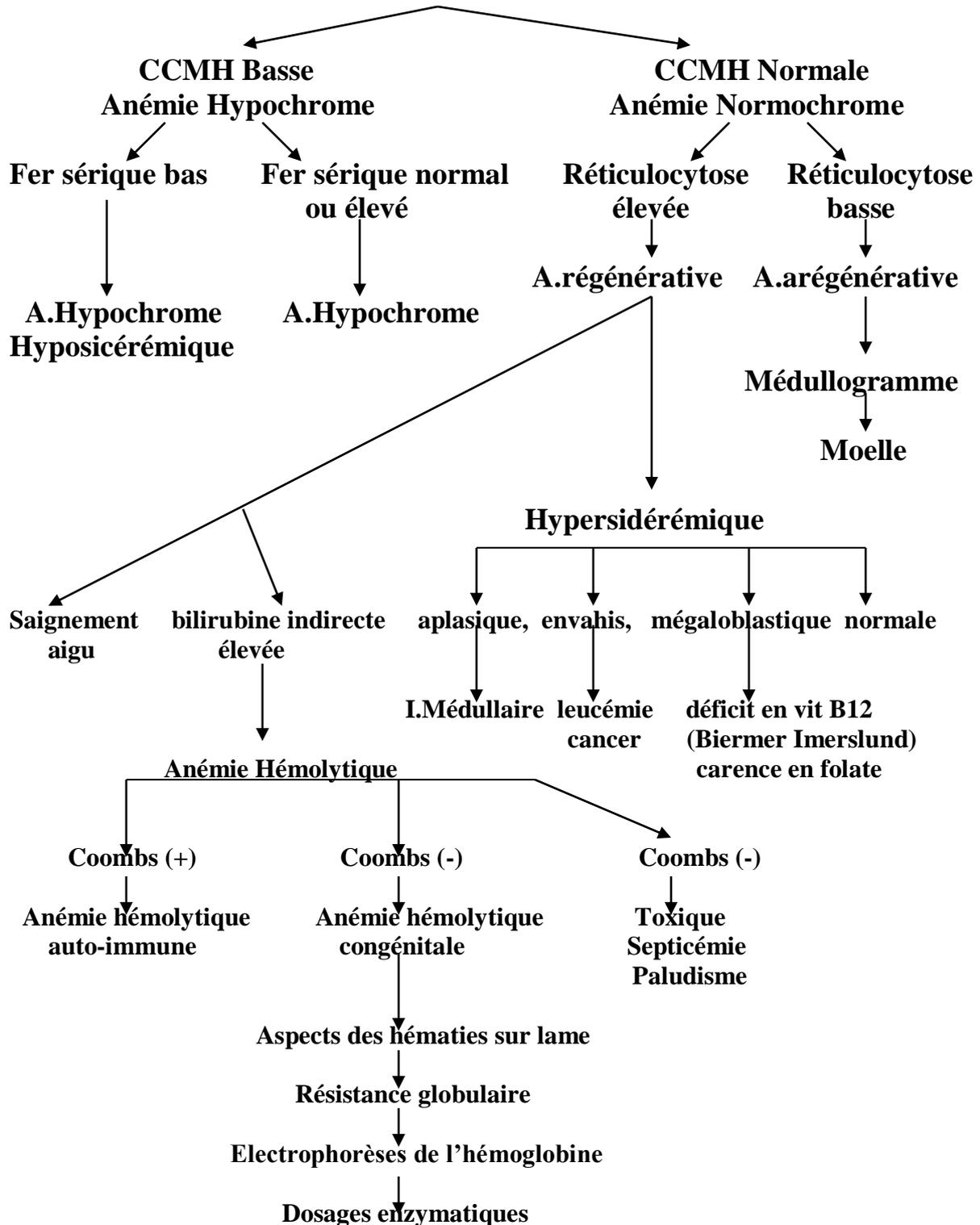
3/ Traitement préventif.

Grille d'évaluation

Réponse	Note /10
1/ Anémie ferriprive par carence martiale - régime lactofarineux exclusif - prématurité	4
2/ Fumafer 5 – 10 mg/kg/j de fer élément x 3 – 6 mois	3
3/ Diversification précoce du régime Ligature tardive du cordon Fer systématique dès le 3 ^{ème} mois chez les prématurés, dysmatures.	3

CONDUITE DU RAISONNEMENT DEVANT UNE ANÉMIE

Affirmer l'Anémie



FACULTÉ DE MÉDECINE DE SFAX

Public cible : Etudiants du DCEM2

LES DIARRHÉES CHRONIQUES

PR. IMEN CHABCHOUB

**SERVICE DE PÉDIATRIE
CHU HEDI CHAKER SFAX**

PLAN

OBJECTIFS	1
I. INTRODUCTION :.....	2
II. DEFINITION.....	2
III. ENQUETE ETIOLOGIQUE.....	3
<i>III.1- Interrogatoire</i> :.....	3
<i>III. 2- Examen clinique</i> :.....	4
<i>III.2.1 Une évaluation du retentissement somatique de la DC</i>	4
<i>III.2.2 La recherche de signes cliniques associés à la DC</i> :	5
<i>III.3- Les examens complémentaires</i>	5
IV. LES ETIOLOGIES.....	6
<i>IV.1- La colopathie fonctionnelle</i>	6
<i>IV.1.1- La diarrhée prandiale du nourrisson</i>	6
<i>IV.1.2- Le colon irritable</i>	6
<i>IV.2- Diarrhée chronique avec retentissement clinique</i> :.....	7
<i>IV.2.1- Les DC par mal absorption</i>	7
IV.2.1.1 La maladie cœliaque (MC).....	7
IV.2.1.2 L'allergie aux protéines du lait de vache (APLV).....	9
IV.2.1.3 La Lambliaze.....	10
IV.2.1.4 Les déficits immunitaires (DI).....	10
IV.2.1.5 La malnutrition protéino-calorique.....	10
IV.2.1.6 Les lymphangiectasies intestinales.....	11
IV.2.2- Les DC par mal digestion	11
IV.2.2.1 La mucoviscidose ou fibrose kystique du pancréas.....	11
IV.2.2.2 Les autres causes d'insuffisance pancréatique exocrine.....	12
<i>IV.2.3- Les DC de fermentation</i>	
<i>IV.2.4- Les DC des maladies inflammatoires chroniques du tube digestif</i>	13
<i>IV.2.4.1 La maladie de Crohn</i>	13
<i>IV.2.4.2 La recto-colite hémorragique</i>	14
<i>IV.2.5- Les diarrhées graves rebelles</i>	14
V. V. CONCLUSION.....	14
EVALUATION	16

Les diarrhées chroniques de l'enfant

PR. CHABCHOUB Imen

Objectifs

1. Définir la diarrhée chronique (DC).
2. Différencier sur les données anamnestiques et cliniques les diarrhées chroniques bénignes et les autres diarrhées chroniques.
3. Reconnaître sur les données cliniques et para cliniques une diarrhée par malabsorption, par mal digestion, par fermentation, d'origine colique et électrolytique.
4. Enumérer les principales étiologies organiques de la DC.
5. Préciser les examens complémentaires appréciant le retentissement d'une diarrhée chronique.
6. Poser le diagnostic d'une maladie cœliaque sur les données anamnestiques, cliniques et para cliniques et instaurer le traitement.
7. Reconnaître les autres étiologies de la diarrhée chronique sur les données anamnestiques, cliniques et para cliniques.

Pré requis

1. Anatomie et histologie du tube digestif
2. Physiologie de la digestion

I. Introduction :

- La diarrhée chronique (DC) est définie par l'évacuation de selles anormalement fréquentes et/ou abondantes et/ou de consistance anormale durant une période supérieure à 3 semaines.
- Il s'agit d'un motif fréquent de consultation en pédiatrie. Elle est plus souvent observée chez le nourrisson.
- Si la déshydratation aiguë représente la complication la plus redoutée de la diarrhée aiguë, en particulier chez le nourrisson, la DC expose le patient au risque de dénutrition et pose au praticien le problème de son étiologie.
- La démarche diagnostique devant une diarrhée chronique comporte 3 étapes :
 - Confirmer la réalité de la diarrhée chronique, tout en éliminant les fausses diarrhées (fausses diarrhée des constipés, incontinence anale).
 - Apprécier son retentissement
 - Rechercher son étiologie

II. Définition

La **diarrhée** est définie par un poids des selles supérieur à 2% du poids corporel de l'enfant, par 24 heures.

En pratique clinique, la diarrhée est généralement définie par des selles nombreuses (au-delà de 6 selles/j si l'enfant est sous allaitement maternel exclusif, et au-delà de 3-4 selles/j, si l'enfant est sous allaitement artificiel ou régime diversifié), trop abondantes et/ou liquidiennes.

La diarrhée est qualifiée de **chronique**, lorsqu'elle excède **trois semaines d'évolution**.

III. Enquête étiologique

Les étiologies des DC sont multiples. Ainsi, le diagnostic étiologique impose une démarche rigoureuse basée sur un interrogatoire précis, un examen clinique soigneux et un recours rationnel aux explorations biologiques et morphologiques.

III.1- Interrogatoire :

Il s'agit d'un temps essentiel qui permet de préciser :

- a. **Age de l'enfant.** En effet certaines étiologies ont un début néonatal, d'autres s'expriment chez le nourrisson et certaines se voient plus volontiers chez le grand enfant.
- b. **Caractéristiques de la diarrhée chronique :**
 - Age de début des troubles
 - Nombre et aspect des selles : liquidiennes, graisseuses, glaireuses, sanglantes, contenant des débris alimentaires non digérés.
 - Odeur des selles : aigre avec $\text{pH} < 5$ ou fade fétide avec $\text{pH} > 8$.
 - Le moment de survenue des diarrhées par rapport aux repas
 - La relation éventuelle avec une modification du régime.
- c. **Diététique :**
 - Durée de l'allaitement maternel.
 - La date d'introduction de : protéines du lait de vache, céréales, œuf, sucres.
- d. **Les signes associés à la diarrhée chronique :**
 - Digestifs : anorexie, vomissement, ballonnement...
 - Autres : broncho-pneumopathies, toux chronique, urticaire, eczéma...
- e. **L'existence ou non d'un retentissement sur la croissance** (ralentissement ou stagnation de la croissance).
- f. **Les traitements et les régimes déjà prescrits et leurs effets.**
- g. **Les antécédents familiaux :** consanguinité, pathologie familiale connue, maladies inflammatoires chroniques du tube digestif, Déficit immunitaire....

III. 2- Examen clinique :

Il doit être complet et soigneux. Il inclut :

3.2.1 Une évaluation du retentissement de la DC notamment sur l'état nutritionnel et d'hydratation qui peuvent nécessiter une prise en charge urgente.

A noter qu'une DC associée à un retentissement nutritionnel et/ou staturo-pondéral oriente vers une origine organique et traduit l'ancienneté du processus pathologique.

L'évaluation du retentissement de la DC repose sur :

a. L'évaluation de la croissance de l'enfant grâce à l'établissement des courbes de poids, taille, périmètre crânien (depuis la naissance jusqu'au jour de la consultation) afin de rechercher un ralentissement, une stagnation voire une cassure de la courbe de croissance.

b. L'évaluation du développement pubertaire à partir de l'âge de 11 ans chez la fille et de 13 ans chez le garçon.

c. L'évaluation de la masse maigre (musculaire) grâce au calcul du rapport périmètre brachial /périmètre crânien chez le nourrisson ($N > 0.3$).

d. L'évaluation de la masse grasse par la mesure du pannicule adipeux et du pli cutané tricipital.

e. La recherche de signes carenciels chroniques :

- Anomalies phanériennes (cheveux fins, secs, décolorés, peau sèche)
- Anémie (pâleur, tachycardie, souffle anorganique)
- Signes de rachitisme (thorax en jupe, chapelet costal, bourrelets épiphysaires)
- Syndrome œdémateux

f. L'évaluation du développement psychomoteur

La constatation d'hypotonie, apathie, ou de perte de l'activité ludique traduit la chronicité et vraisemblablement la sévérité du processus pathologique en cause.

3.2.2 La recherche de signes cliniques associés à la DC :

- Eczéma, urticaire, fièvre
- Exophtalmie, Goitre
- Signes respiratoires : encombrement bronchique, toux chronique...
- Ballonnement abdominal, fistule ou fissure anale

3.2.3 L'examen des selles :

- Les selles molles, en bouse de vache traduisent une malabsorption
- Les selles pâteuses, graisseuses, très fétides orientent vers la mal digestion.
- Les selles aqueuses, mousses, bruyantes à l'émission, irritant le siège, à odeur vinaigrée, et ayant un pH acide < 5 orientent vers une DC de fermentation.
- Les selles hétérogènes, glaireuses, fétides, striées de sang ou franchement sanglantes orientent vers une diarrhée colique.
- Les selles aqueuses orientent vers une diarrhée électrolytique.

III.3- Les examens complémentaires

La prescription des examens complémentaires n'est pas systématique, elle est orientée par l'anamnèse et l'examen clinique. Certains examens servent à rechercher le retentissement nutritionnel et hydro-électrolytiques de la DC et d'autres le sont pour confirmer l'étiologie.

Parmi les examens permettant l'évaluation du retentissement de la DC, nous citons :

- L'hémogramme à la recherche d'une anémie ferriprive ou macrocytaire.
- Une protidémie et éventuellement une électrophorèse des protéines à la recherche d'une hypoprotidémie, d'une hypoalbuminémie ou d'une hypogamma globulinémie.
- Calcémie, phosphorémie et PAL en cas de signes cliniques de rachitisme.
- Dosage des folates ou de la vitamine B12 en cas d'anémie macrocytaire.

IV. Les étiologies

Au terme de l'enquête anamnestique et clinique, on distingue deux situations :

IV.1- La colopathie fonctionnelle

Elle se traduit par une diarrhée chronique sans retentissement sur la croissance staturo-pondérale. On en distingue deux formes :

IV.1.1- La diarrhée prandiale du nourrisson : elle débute pendant le premier trimestre et est souvent associée à des coliques et à un érythème fessier d'irritation. Les selles sont molles, verdâtres, prandiales ou post-prandiales. Cet aspect est mal vécu par les parents, alors que la gêne du nourrisson est nulle.

IV.1.2 Le côlon irritable est la cause la plus fréquente des DC du nourrisson de plus de 3 mois et du jeune enfant de 1 à 4 ans. Il se traduit par une première selle matinale parfois normale puis les selles au cours de la journée deviennent plus liquidiennes avec parfois émission d'aliments non digérés. Il peut s'y associer une aérocolie douloureuse et des vomissements. L'enfant est **eutrophique** et hyperactif, contrastant avec l'anxiété familiale. L'enquête diététique révèle souvent des erreurs du régime avec introduction trop précoce de certains aliments ou régime hypo lipidique ou régime hypercalorique et hyperprotidique. Aucune exploration n'est indispensable. En évitant les aliments provocateurs et en rééquilibrant la part des différents nutriments **glucides, lipides, protides**, les enfants s'améliorent de façon considérable. Cependant, la surveillance de la croissance est souhaitable afin de s'assurer qu'une cause organique "débutante" n'a pas été négligée. Le diagnostic de colon irritable doit rester un diagnostic d'élimination.

IV.2- Diarrhée chronique avec retentissement clinique :

Elle incite à rechercher nécessairement une cause organique

IV.2.1- Les DC par mal absorption

IV.2.1.1 La maladie cœliaque (MC)

Il s'agit d'une entéropathie auto-immune, caractérisée par une atrophie villositaire et un **syndrome de malabsorption induit par le gluten** chez des sujets génétiquement prédisposés. Il s'agit d'une maladie fréquente de part le monde. Son incidence est estimée à 1/150. Elle touche plus fréquemment les femmes et s'associe de façon non négligeable au diabète de type 1, en raison d'un support génétique semblable : DR3-DQ2. Sur le plan physiopathologique, la MC se caractérise par une augmentation de la perméabilité de la muqueuse digestive vis-à-vis de la gliadine qui, au niveau du chorion, va solliciter une réaction inflammatoire faisant intervenir les macrophages, les lymphocytes TCD4+ producteurs de cytokines responsables de la destruction de la matrice, et les plasmocytes producteurs des anticorps anti-trans glutaminases tissulaires.

Le tableau clinique associe typiquement, *chez le nourrisson*, quelques semaines à quelques mois après l'introduction de gluten :

- Des selles volumineuses en bouse de vache, plus ou moins graisseuses, très fétides et très abondantes au cours de la journée.
- Dénutrition progressive +/- associée à une anémie et des signes de rachitisme.
- Troubles du comportement : Anorexie- tristesse - apathie – adynamisme.
- une cassure de la courbe de poids (élément majeur faisant à lui seul évoquer le diagnostic) suivie de la cassure de la courbe staturale.
- Un ballonnement abdominal contrastant avec des membres grêles.

Chez l'enfant plus grand, le diagnostic peut être suspecté devant un retard statural isolé, un retard pubertaire, une ostéopénie ou une anémie hypochrome qui ne répond pas au traitement martial bien conduit.

La maladie cœliaque peut être totalement asymptomatique et découverte lors d'une recherche systématique chez les sujets à risque : diabétiques ou ayant une autre maladie auto-immune, Trisomiques 21, apparentés du premier degré d'un cœliaque.

Sur le plan para clinique, la NFS peut mettre en évidence une anémie qui peut être soit microcytaire par carence en fer soit macrocytaire par carence en folates. L'EPP peut mettre en évidence une hypo protidémie, une hypo albuminémie. Le bilan phosphocalcique et une radiographie du poignet sont indiqués en cas signes cliniques évocateurs de rachitisme.

Si la biopsie duodénale a été le "**Gold Standard**" pour le diagnostic de certitude de la MC, elle n'est plus désormais nécessaire avec les avancées des explorations immunologiques. Ainsi, le diagnostic positif de la MC est dès lors posé sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et éventuellement anatomopathologiques, et il ne faut en aucun cas se baser sur la seule clinique ou les tests sérologiques, ou le typage HLA ou même l'anatomopathologie, car aucune méthode n'est spécifique de la maladie lorsqu'elle est considérée isolément.

En pratique, le dosage des IgA anti-transglutaminases tissulaires (tTG) (sensibilité = 95 à 100%, spécificité \approx 100%) et le dosage des IgA sériques totales, sont les tests à réaliser en première intention pour diagnostiquer la MC symptomatique et asymptomatique. Un test IgA anti-tTG négatif et une valeur d'IgA totales normale suffisent pour exclure la maladie chez les patients lorsque la suspicion de MC est faible. Chez les enfants, une concentration élevée d'anti-tTG (\geq 10 fois la limite supérieure à la normale) et un résultat positif pour le dosage des anti-endomysium (anti-EMA) (sensibilité = 85-100% et spécificité = 95-100%) sur un deuxième échantillon sanguin suffisent à confirmer la MC, sans qu'une biopsie ne soit nécessaire. Lorsque le taux des IgA anti-tGT est élevé, mais $<$ 10 fois la limite supérieure de la normale, ou lorsque seuls les anticorps *Anticorps anti-peptide déamidé*

de la gliadine (anti-DGP) sont présents, il convient de réaliser une biopsie intestinale afin de diminuer le risque de faux positif et d'erreur de diagnostic. A noter que le dosage des IgG anti-DGP est recommandé en cas de déficit en IgA partiel ou total, avec forte suspicion de maladie coeliaque.

La biopsie jéjunale, lorsqu'elle est indiquée, montre:

- Une augmentation des LIE (> 25%), qui constitue le stigmate précoce et le plus spécifique de l'effet du gluten sur la muqueuse intestinale. Une atrophie des villosités contrastant avec une hyperplasie des cryptes intestinales avec effondrement du rapport villosités/cryptes,
- Augmentation considérable de l'épaisseur de la couche des cryptes,
- Infiltration lympho-plasmocytaire du chorion.

Quant au traitement, il repose uniquement sur le **régime sans gluten**, excluant le blé, l'orge et le seigle. Ce régime permet un redémarrage rapide de la croissance pondérale, une régression de tous les signes cliniques avec parfois persistance d'une sensibilité clinique aux écarts de régime, une repousse villositaire en 6 à 12 mois et la disparition des Ac anti transglutaminases tissulaires en 6 à 12 mois.

Ce régime doit être maintenu à vie (car risque de dégénérescence intestinale en lymphome ou en adénocarcinome).

IV.2.1.2 L'allergie aux protéines du lait de vache (APLV)

C'est l'intolérance alimentaire la plus fréquente de l'enfant. Elle touche 5% de la population générale, plus fréquemment les enfants issus de familles atopiques.

Toutes les protéines du lait de vache sont allergisantes, mais la caséine (80% des PLV) est considérée comme la plus antigénique. Les mécanismes de l'intolérance correspondent aux mécanismes de l'allergie. La DC secondaire à l'APLV est le résultat de l'hypersensibilité retardée ou allergie de type IV qui correspond à une infiltration de la muqueuse intestinale par des lymphocytes T activés.

Le début des manifestations est souvent précoce, au décours du sevrage, mais parfois même en période néonatale sous forme de DC avec retentissement pondéral

rapide dû à une atrophie villositaire +/- sévère apparue dans les semaines suivant l'introduction des PLV qui passent même à travers le lait maternel. La symptomatologie débute parfois les 1^{ers} jours de la vie témoignant d'une sensibilité in utéro. Les signes digestifs peuvent inclure également des vomissements, des coliques abdominales ou une hémorragie digestive basse. Les manifestations extra-digestives de l'APLV sont à type d'urticaire, eczéma et asthme.

Le diagnostic positif de l'APLV repose essentiellement sur l'anamnèse et l'amélioration de la symptomatologie après l'exclusion des PLV. Le test de réintroduction à la recherche de la réapparition des symptômes n'est pas obligatoire : « Test d'exclusion-réintroduction ».

Le traitement curatif consiste à exclure les PLV en utilisant les aliments de substitution avec au mieux du lait de mère, sinon le plus souvent des hydrolysats de protéines de lait de vache ou de protéines de soja. Il est poursuivi jusqu'à 12 à 18 mois avec réintroduction très progressive en milieu hospitalier. Des suppléments calciques et en fer sont souvent nécessaires.

Le traitement préventif repose sur la promotion de l'allaitement maternel.

IV.2.1.3 La Lamblia

L'infection parasitaire par *Giardia-Lamblia* peut donner une DC par malabsorption avec véritable tableau "pseudo-coéliqua". Le diagnostic est porté par l'examen parasitologique des selles ou la recherche de *Lamblia* dans la muqueuse du grêle à la biopsie. L'infection est fréquente et peut être sévère en cas de déficit en IgA. Le traitement repose sur le métronidazole (Flagyl : 30mg/Kg/j) en 3 prises, éventuellement renouvelé par une seconde cure après 10 à 15 jours.

IV.2.1.4 Les déficits immunitaires (DI)

La DC traduit souvent, chez les enfants ayant un DI congénital ou acquis, une infection intercurrente persistante à germe opportuniste. Elle peut traduire aussi une réaction du greffon contre l'hôte.

IV.2.1.5 La malnutrition protéino-calorique

Elle est devenue rare en Tunisie. La DC est due à plusieurs mécanismes : atrophie villositaire, réduction de l'activité disaccharidase, la giardiose ou au DI secondaire à la malnutrition. Une réalimentation prudente et précoce corrige les troubles.

IV.2.1.6 Les lymphangiectasies intestinales :

Elles entraînent une DC et une entéropathie exsudative confirmée par une clairance élevée de l'alpha1 antitrypsine. La biopsie intestinale montre une dilatation des lymphatiques prédominant au chorion et une ectasie des chylifères au niveau de l'axe des villosités. Le traitement repose sur un régime riche en triglycérides à chaînes moyennes.

IV.2.2- Les DC par mal digestion

IV.2.2.1 La mucoviscidose ou fibrose kystique du pancréas

C'est la maladie héréditaire la plus fréquente de part le monde (1/3500). Elle est transmise selon le mode autosomique récessif. Le gène en cause, localisé au niveau du bras long du chromosome 7, code pour un canal chlore transmembranaire appelé CFTR (*Cystic Fibrosis Trans membrane conductance Regulator*). Plus que 1500 mutations sont jusque là décrites, dont la plus fréquente est la **delta F 508**.

Les mutations du gène CFTR sont responsables d'anomalies structurales et/ou fonctionnelles du canal chlore dont la conséquence est la production par les glandes exocrines de mucus visqueux qui est à l'origine de lésions obstructives menant à la destruction des glandes à mucus. L'atteinte de l'épithélium bronchique, pancréatique et biliaire est responsable des manifestations pulmonaires, pancréatiques et hépatobiliaires typiques de la maladie. C'est l'altération des fonctions exocrines du pancréas (insuffisance pancréatique externe secondaire à l'obstruction des canaux pancréatiques par un mucus anormalement épais) qui est responsable de l'apparition de **la diarrhée chronique par mal digestion**.

- *Le déficit en lipase entraîne une malnutrition et une malabsorption des graisses et des vitamines liposolubles*
- *L'insuffisance en trypsine et en chymotrypsine est responsable de perte protidique et de mal digestion partielle d'amidon.*

Sur le plan clinique, la symptomatologie débute la première année de vie.

Les manifestations les plus typiques sont digestives et respiratoires :

- Digestives : DC grasseuse et nauséabonde, douleur abdominale, ballonnement abdominal, prolapsus rectal et appétit vorace. Chez le nouveau-né elle peut se traduire par un iléus méconial ou un ictère cholestatique.
- Respiratoires : broncho-pneumopathies récidivantes, toux persistante.
- Extra digestives : retard de croissance et signes de malnutrition.

Sur le plan biologique, la NFS peut montrer une anémie hypochrome microcytaire. L'EPP peut montrer une hypo protidémie +/- hypo albuminémie.

NB : chez le nourrisson, l'association : anémie, œdème et hypo protidémie est assez évocatrice de la maladie.

Le diagnostic (+) est suspecté devant une consanguinité parentale, des ATCD de cas similaires, l'association de DC et broncho-pneumopathies récidivantes. Il est confirmé par deux tests de la sueur positifs (taux de chlore sudoral > 60 mmol/l). La biologie moléculaire confirme le diagnostic et offre la possibilité du diagnostic anténatal.

Le traitement repose sur :

- Un régime hyper calorique hyper protidique salé (140% des apports recommandés chez l'enfant sains), afin d'assurer une croissance normale.
- Des boissons abondantes,
- Extraits pancréatiques gastro-protégés à haute teneur enzymatique (1000 U/Kg/repas avant 4 ans, et 500/Kg/repas après 4 ans).
- Supplémentation en vitamines liposolubles et en oligo-éléments.
- La kinésithérapie respiratoire, la vaccination et l'antibioprophylaxie.

L'évolution se fait vers l'insuffisance respiratoire chronique et le diabète de type 1.

Le pronostic est sévère en dehors d'une greffe pulmonaire.

IV.2.2.2 Les autres causes d'insuffisance pancréatique exocrine

- Déficit congénital en élastase fécale
- Hémochromatose congénitale ou acquise

IV.2.3- Les DC de fermentation : L'intolérance aux hydrates de carbone

La diarrhée par intolérance aux sucres est due le plus souvent à un déficit en disaccharidase (congénital ou acquis) qui provoque un défaut d'hydrolyse des disaccharides (lactose, saccharose et maltose). Il en résulte une malabsorption des sucres qui provoque un appel d'eau par effet osmotique entraînant une dilution du bol

intestinal, responsable du caractère liquide de la diarrhée et une prolifération de la flore microbienne de fermentation qui conduit à une transformation partielle des sucres en acide organique (acide lactique), responsable du caractère acide de la diarrhée. Cette acidité entraîne également une irritation de la muqueuse intestinale avec augmentation de la sécrétion du mucus. Le diagnostic est clinique et repose sur :

- Un interrogatoire reliant l'ingestion d'un sucre à la survenue de la diarrhée
- Un pH des selles < 5
- Mesure de l'hydrogène expiré après ingestion de lactose ou de saccharose.
- Dosage des activités disaccharidasiques de la bordure en brosser entérocytaire.

Le traitement consiste en l'exclusion du glucide responsable de la DC

IV.2.4- Les DC des maladies inflammatoires chroniques du tube digestif

Les maladies inflammatoires chroniques du tube digestif (MICI) peuvent débuter en âge pédiatrique (20 % des cas). Elles se traduisent volontiers par une diarrhée glairo-sanglante subaiguë ou chronique associée à des douleurs abdominales, un retentissement sur l'état général avec asthénie et amaigrissement.

IV.2.4.1 La maladie de Crohn

Elle peut toucher tous les segments du tube digestif expliquant la diversité des signes cliniques. Le retard de diagnostic est malheureusement fréquent du fait du caractère insidieux de la symptomatologie. L'atteinte la plus habituelle est 'l'Iléite terminale', touchant les dernières anses grêles avec un tableau de douleur abdominale et de DC retentissant sur la croissance staturo-pondérale et le développement pubertaire. Il existe aussi de fréquentes localisations anales (fissures, fistules) ou coliques, plus rarement oeso-gastroduodénales.

La colonoscopie montre un aspect inflammatoire, des ulcérations aphtoides ou des fissures longitudinales, fistules, et abcès. L'anatomopathologie met en évidence le granulome giganto-cellulaire sans nécrose caséuse. L'évolution est caractérisée par des poussées entrecoupées de rémissions.

Le traitement repose sur la nutrition entérale à débit constant, les anti-inflammatoires voire sur l'alimentation parentérale. Le recours à la chirurgie est fréquent pour les formes compliquées notamment (sténoses, fistules, abcès, etc...).

IV.2.4.2 La recto-colite hémorragique

Elle est plus rare que la maladie de Crohn, elle touche exclusivement le colon et le rectum et se traduit par une diarrhée glairo-sanglante associée à des manifestations extra-digestives ; articulaires, cutanées, ophtalmologique, psychiatrique... Le début peut être précoce dès la première année de vie. Le diagnostic repose sur l'endoscopie qui montre une muqueuse œdématiée, rouge fragile saignant au contact sans intervalle de muqueuse saine. Le traitement est basé sur les anti-inflammatoires, associés à prise en charge nutritionnelle.

IV.2.5- Les diarrhées graves rebelles

Ce sont des DC qui débutent dès la période néonatale, qui résistent à tout traitement et malgré la mise au repos complet du TD nécessitant une nutrition parentérale prolongée ou à vie. Il peut s'agir de :

- a. Entéropathie auto-immune : diarrhée grave rebelle + syndrome dysimmunitaire.
- b. Diarrhée chlorée congénitale : diarrhée aqueuse rebelle associée à un hydramnios, une DSH, alcalose, hypokaliémie, hypo chlorémie majeure contrastant avec un taux élevé de chlore dans les selles (100 à 150mmol/l).
- c. Diarrhée sodée congénitale : diarrhée aqueuse rebelle associée à un hydramnios, une DSH, une hyponatrémie, acidose et taux élevé de sodium dans les selles.
- d. Atrophie microvillositaire.
- e. Dysplasie épithéliale

V. V. Conclusion

La DC est un symptôme fréquent en pathologie pédiatrique. L'enquête étiologique requiert une démarche rigoureuse dont le premier pilier est l'existence ou non de retentissement nutritionnel et/ou sur la croissance staturale. En l'absence de retentissement staturo-pondéral, la cause la plus fréquente est le colon irritable. En présence d'un retentissement c'est la maladie cœliaque qui est la plus fréquente. Les

autres maladies (APLV, mucoviscidose, DI...) sont à discuter en fonction des signes associés. Le pronostic dépend de la pathologie en cause et de la qualité de prise en charge. Un diagnostic prénatal est possible pour certaines maladies. Il permet une prise en charge précoce et meilleure de la maladie telle que la mucoviscidose.

EVALUATION

Choisir la ou les bonnes réponses

1. La maladie coeliaque

- a. Est responsable d'une diarrhée chronique par mal digestion
- b. Entraîne l'émission de selles acides
- c. Peut être asymptomatique
- d. S'associe rarement au diabète insulino-dépendant
- e. Guérit grâce à un régime pauvre en gluten

Réponse : c.

2. La mucoviscidose

- a. Est une maladie acquise
- b. Se révèle toujours après l'âge de 2 ans
- c. Entraîne une diarrhée chronique par mal digestion
- d. Se caractérise par une diarrhée chronique associée à des broncho-pneumopathies récidivantes.
- e. Est de bon pronostic

Réponses : c. et d.

3. En cas d'allergie aux protéines de lait de vache

- a. La diarrhée chronique retentit habituellement sur la courbe de croissance
- b. C'est la β -lactoglobuline qui est la protéine la plus allergisante
- c. C'est la malabsorption qui est responsable de la DC
- d. Les protéines du lait de vache peuvent être réintroduites après l'âge de 18 mois.
- e. Les dérivés lactés hypoallergéniques sont toujours efficaces

Réponses : a. c. d.

LES VOMISSEMENTS DE L'ENFANT

PUBLIC CIBLE :

Etudiant DCEM2

Auteur : DR. Ines MAALOUL

Service : Pédiatrie Générale – CHU Hédi Chaker de Sfax

Email : maaloul.ines2010@gmail.com

LES VOMISSEMENTS DE L'ENFANT

DR MAALOU INES

PLAN

- I. DÉFINITION**
- II. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL**
- III. ANALYSE SÉMIOLOGIQUE**
 - III.1- INTERROGATOIRE**
 - III.2- CLINIQUE**
 - III.3- LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES**
- IV. LES ÉTIOLOGIES**
 - IV.1- LES CAUSES DIGESTIVES**
 - IV.1.1- EN PÉRIODE NÉONATALE**
 - IV.1.2 – CHEZ LE NOURRISSON**
 - IV.2- LES CAUSES EXTRADIGESTIVES**
 - IV.2.1- LES INFECTIONS**
 - IV.2.2 AFFECTIONS NEURO-MÉNINGÉES**
 - IV.2.3 LES CAUSES ENDOCRINIENNES**
 - IV.2.4- LES MALADIES MÉTABOLIQUES**
 - IV.2.5- LE SYNDROME DES VOMISSEMENTS CYCLIQUES**
 - IV.2.6- LES VOMISSEMENTS PSYCHOGÈNES**
- V. CONCLUSION**

LES VOMISSEMENTS DE L'ENFANT

LES OBJECTIFS

1. Etablir une démarche de diagnostic étiologique devant des vomissements aigus de l'enfant en se basant sur les données anamnestiques et cliniques
2. Suspecter en se basant sur les données anamnestiques, cliniques et para cliniques les causes chirurgicales des vomissements aigus de l'enfant.
3. Demander les examens complémentaires appropriés en fonction de l'orientation anamnestique et clinique chez un enfant ayant des vomissements aigus
4. Citer les causes médicales des vomissements aigus de l'enfant

LES VOMISSEMENTS DE L'ENFANT

I. DÉFINITION

- Les vomissements sont des rejets par la bouche du contenu gastrique et/ou intestinal, volontaire ou non, provoqués par de brusques contractions de la paroi de l'estomac et des muscles abdominaux.
- Les vomissements représentent les symptômes les plus couramment rencontrés en pédiatrie. Il importe toutefois d'en faire une analyse sémiologique rigoureuse car leur banalité n'exclut pas qu'ils puissent avoir éventuellement une signification grave. En effet, les vomissements aigus exposent au risque de déshydratation aigue associée ou non à des troubles hydro-électrolytiques engageant parfois le pronostic vital, alors que les vomissements chroniques exposent au risque de dénutrition.

II. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- *Les régurgitations* sont de simples rejets alimentaires post prandiaux survenant sans effort.
- *Le mérycisme* est la remontée volontaire des aliments dans la bouche suivie de leur redéglutition et de nouveaux rejets (ruminations).

III. ANALYSE SÉMIOLOGIQUE

III.1 INTERROGATOIRE

Il doit préciser :

- *L'âge de l'enfant*, élément important. Les vomissements précoces sont en général témoins d'une occlusion néonatale par malformation du tube digestif.
- *Le type des rejets* : vomissements plus au moins massifs ou régurgitations simples ; leur aspect et leur odeur : débris alimentaires, lait caillé, sang (rouge, en filets ou en caillot, sang digéré), bilieux (vert) comportant des glaires, odeur aigre, vomissements fécaloïdes).
- *Leur horaire* : post prandiaux immédiats ou retardés, pendant l'alimentation, diurne ou nocturne.
- *Leurs modalités de provocation* : changement de position, contrariété, modification du régime, prise médicamenteuse, toux, agitation.
- *La date d'apparition et l'évolution* : vomissements récents ou anciens, continus ou épisodiques.
- *Les signes d'accompagnement* : anorexie, diarrhée, constipation, douleur abdominale
- *En période néonatale* : existe-il un hydramnios à l'échographie anténatale ?

III.2 CLINIQUE

La clinique est un élément déterminant pour la recherche étiologique ainsi que pour apprécier le retentissement des vomissements.

Elle doit apprécier :

* Le retentissement des vomissements :

- *La trophicité de l'enfant* : le poids, la taille, le pannicule adipeux
- *L'état d'hydratation*

* Elle doit rechercher des signes associés d'orientation :

- *Signes infectieux* : frisson, teint gris, fièvre, éruption cutanée, dysphagie, otalgie, écoulement nasal purulent, symptômes urinaires.
- *Odeur acétonémique de l'haleine.*
- *Signes respiratoires* aigus ou chroniques (pneumopathies d'inhalation).

- *Signes digestifs* : ballonnement abdominal, sensibilité abdominale localisée ou diffuse, saignement digestif spontané ou perçu au toucher rectal, hépatomégalie ou splénomégalie.
- *Signes neuro-méningés* : convulsion, fébrile, hypotonie axiale ou raideur méningée, purpura fébrile, ou encore signes plus progressifs (céphalée, troubles visuels, augmentation du périmètre crânien, troubles de la conscience...
- *Signes d'étranglement herniaire.*
- *Une ambiguïté sexuelle.*

Au terme de l'étude anamnestique et clinique, sont considérés comme graves, les vomissements ayant les caractéristiques suivantes :

- Vomissement permanent, bileux, sanglant, fécaloïde, intolérance alimentaire.
- Vomissements associés à une hyperthermie, amaigrissement, déshydratation.
- Vomissements associés à un teint gris, fontanelle antérieure bombée.
- Vomissements associés à un trouble de la conscience et du tonus.
- Vomissements associés à un abdomen météorisé, défense abdominale.

III.3 LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Ils seront prescrits à deux fins

a. Appréciation du retentissement des vomissements

- Ionogramme sanguin.
- NFS en cas d'hémorragie digestive associée.
- Fonction rénale à la recherche d'une insuffisance rénale fonctionnelle ou organique.
- Dosage des réserves alcalines à la recherche d'une acidose.
- Radiographie du thorax à la recherche d'une pneumopathie d'inhalation.

b. Rechercher une étiologie en se basant sur les données de l'anamnèse et de l'examen clinique qui orientent vers différents groupes étiologiques :

⇒ Orientation digestive

- La radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP) et/ou l'opacification digestive et/ou l'échographie abdominale doivent être demandés en première ligne en cas d'orientation digestive avec syndrome occlusif.
- NFS, CRP, ECBU, Hémoculture si une maladie infectieuse est suspectée.
- Bilan toxicologique dans le sang ou les urines en cas de suspicion d'intoxication.
- Fond d'œil et/ou TDM cérébrale et/ou EEG si suspicion de cause neurologique.

IV. LES ÉTIOLOGIES

IV.1- LES CAUSES DIGESTIVES

IV.1.1- EN PÉRIODE NÉONATALE

On distingue plusieurs situations :

- a. Vomissements peu abondants et souvent sans retentissement : erreurs de préparation et d'administration des biberons : lait concentré, tétine non adaptée à l'âge, éructation non facilitée, mobilisation excessive.
- b. Vomissements bilieux ou associés à des résidus gastriques trop importants et teintés de bile associés à :
 - Un ventre plat, surtout s'il existe un hydramnios maternel, suggèrent un obstacle digestif haut sous-vatérien, il peut s'agir de :
 - Une atrésie duodénale : image en double bulle sur l'ASP.



Atrésie duodénale : aspect en double bulle

- Pancréas annulaire (surtout chez un enfant ayant une Trisomie 21).

L'échographie ou mieux le scanner abdominal confirment le diagnostic.

- Un ventre ballonné, un obstacle digestif bas est vraisemblable, il peut s'agir de :
 - Atrésie du grêle plus au moins complète.
 - Diaphragmes isolés ou multiples.
 - Volvulus par défaut d'accolement.

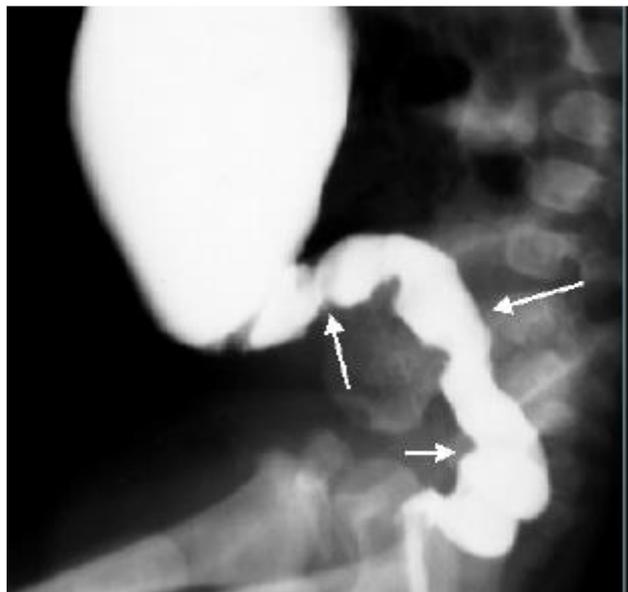
c. Des vomissements associés à du sang dans les selles et/ou de résidus trop abondants, des signes infectieux et/ou des troubles hémodynamiques suggèrent l'entérocolite ulcéro-nécrosante. L'ASP peut montrer des signes de pneumatose intestinale ou porte voire une perforation intestinale. Le

traitement repose sur le repos digestif et l'antibiothérapie et la restauration de l'état hémodynamique.

d. Des vomissements associés à une hématomèse suggèrent une oesogastroduodénite ou un ulcère de stress est évoqué devant un contexte de souffrance fœtale surtout sur un terrain de prématurité ou de RCIU. L'ASP peut montrer des signes indirects de perforation en cas d'ulcère perforé. La FOGD confirme le diagnostic. Le traitement repose sur les anti sécrétoires.

e. Des vomissements associés à une distension abdominale et absence d'émission de méconium pendant 24 à 36 heures après la naissance fait suspecter une imperforation anale haute. L'examen anal, le toucher rectal, le cliché de l'ASP tête basse peuvent la mettre en évidence.

f. Des vomissements associés à une distension abdominale très précoce et absence d'émission de méconium doit faire évoquer également une maladie de Hirschsprung. Le syndrome occlusif cède souvent à la montée d'une sonde. L'opacification basse du rectum et du colon montre une disparité des calibres.



Lavement baryté au cours de la maladie de Hirschsprung : disparité de calibre

La confirmation se fait grâce à la manométrie complétée par la biopsie rectale qui montre l'absence d'organisation des filets nerveux dans la sous muqueuse.

IV.1.2 – CHEZ LE NOURRISSON

⇒ **Les vomissements aigus :**

- La gastro-entérite aigue.
- La sténose caustique ou le corps étranger intra œsophagien. La FOGD permet de confirmer le diagnostic, apprécier la gravité des lésions d'œsophagite en cas de sténose caustique et d'extraire le corps étranger enclavé dans l'œsophage.
- Les gastrites hémorragiques et les ulcérations de stress ou induites par des médicaments gastro-toxiques surtout l'acide salicylique ou les anti-inflammatoires.
- ***L'invagination intestinale aigue*** traduite par des pleurs incessants associées à des rectorragies, parfois la palpation d'un boudin d'invagination chez un nourrisson de 3 à 8 mois. L'ASP met en évidence des niveaux hydroaériques souvent gréliques. L'échographie met en évidence le boudin d'invagination. La désinvagination peut être spontanée ou induite par un lavement à l'hydrosolubles soit grâce à la chirurgie à ciel ouvert.
- ***Volvulus du grêle ou du sigmoïde*** se traduit par des vomissements bilieux associés à une altération de l'état général et des signes pariétaux. L'ASP montre des niveaux hydroaériques grelique dans le premier cas, coliques dans le deuxième. La chirurgie à ciel ouvert est urgente après stabilisation de l'état hémodynamique.
- Plus rarement, il s'agit **d'appendicite**.
- Etranglement herniaire.

⇒ **Les vomissements récidivants :**

- **La sténose hypertrophique du pylore** se révèle habituellement par des vomissements alimentaires post prandiaux tardifs explosifs en jet qui commencent après un intervalle libre de quelques jours à 4 à 6 semaines. Il s'agit souvent d'un garçon. L'examen somatique trouve une stagnation voire une cassure de la courbe pondérale, parfois une déshydratation, un ventre plat et peut mettre en évidence l'olive pylorique. L'ASP montre une distension gastrique avec une raréfaction des gaz digestifs. La biologie peut montrer une alcalose hypo chlorémique. La confirmation se fait par l'échographie qui met en évidence une hypertrophie de l'olive bulbair ou parfois par l'opacification gastroduodénale. Le traitement est médicochirurgical, il consiste en une pylorotomie extra-muqueuse longitudinale après une correction hydro électrolytique.
- **Le reflux gastro-oesophagien (RGO)** est la cause médicale la plus fréquente des vomissements chroniques, il est évoqué devant des vomissements post prandiaux précoces, en général faciles, survenant aux changements de positions ou au coucher. Il est parfois associé à des signes respiratoires (toux quinteuse à recrudescence nocturne, des broncho alvéolites à répétition) ou des malaises parfois menaçants.
Le RGO résulte d'une altération du système anti-reflux (altération de la motricité œsophagienne, incompétence du sphincter inférieur de l'œsophage, altérations du tonus du SIO par des agents pharmacodynamiques, relâchement des moyens de contention du bas œsophage et de la grosse tubérosité, anomalie de la motricité gastrique, facteurs génétiques).
La confirmation diagnostique se fait grâce à **la pH métrie**. Cette dernière n'est pas systématique si le RGO se traduit par des signes

digestifs typiques. Elle est indiquée en cas de manifestations atypiques (neurologiques, ORL ou respiratoires, persistance des rejets alimentaires au-delà de l'âge de un an). Elle montre des épisodes de reflux à pH < 5 dont la durée dépasse 5% de la durée de l'enregistrement qui doit être de minimum de 18 heures.

Le transit oeso-gastro-duodéal (TOGD) recherche des troubles de la déglutition associés aux vomissements et cherche aussi des anomalies anatomiques telles que une hernie hiatale en cas de RGO résistant à un traitement médical bien conduit au-delà de l'âge de la marche.

La survenue d'une hématomèse, la constatation d'une anémie, l'existence d'une dysphagie oriente vers une œsophagite peptique qu'il faudra confirmer par une fibroscopie digestive haute (FOGD).

Impédance intraluminale multi canal : recherche des reflux alcalins, si RGO alcalin, apnée ou troubles respiratoires.

La manométrie œsophagienne est indiquée en cas de RGO échappant au traitement médical, en dehors d'une anomalie cardio-tubérositaire, à la recherche d'une anomalie de la motricité.

Le traitement du RGO repose sur la réassurance parentale, l'épaississement du lait par de la caroube ou par l'amidon, le positionnement en proclive (30° % à l'horizontal), les prokinétiques et les anti acides type alginate ou mieux les inhibiteurs de la pompe à protons surtout en cas d'oesophagite associée. Le traitement anti-reflux doit être maintenu jusqu'à l'âge de la marche. Le traitement chirurgical est indiqué en cas de RGO massif résistant au traitement médical bien conduit ou en cas de RGO associé à un retentissement important sur la croissance staturo-pondérale.

- ***L'allergie aux protéines du lait de vache*** dont le début peut remonter à la période néonatale chez les nouveaux-nés issus de parents atopiques, allaités par des dérivés lactés dès leur naissance. Les vomissements sont fréquents

plus au moins abondants associés surtout à une hypotrophie, des signes cutanés (urticaire, érythème péri-buccal), parfois même des signes d'anaphylaxie. Sur le plan pratique, la confirmation diagnostique repose souvent sur la disparition des signes cliniques sous régime excluant les protéines du lait de vache.

IV.1.3 CHEZ LE GRAND ENFANT

⇒ Les causes médicales :

a. *Une hépatite virale* est suggérée devant des vomissements associés à des douleurs abdominales, un ictère, des urines foncées et des selles décolorées. A la biologie les transaminases sont élevées atteignant 10 fois la normale. La confirmation diagnostique se fait grâce à la sérologie qui met en évidence des anticorps anti VHA ou anti VHB ou anti VHC de type IgM ou une augmentation des taux des anticorps de type IgG à 15 jours d'intervalle.

b. *Une gastrite à hélicobacter pylori* en cas de douleurs épigastriques récurrentes concomitantes aux vomissements. La FOGD associée à la biopsie gastrique permet de confirmer le diagnostic.

c. *Une pancréatite* surtout d'origine ourlienne, elle est évoquée devant des vomissements associés à des douleurs abdominales en bande chez un enfant ayant eu des oreillons. L'amylasémie et l'amylasurie sont élevées. L'évolution est souvent favorable sous repos digestif et anti spasmodiques.

d. *Une intoxication alimentaire* souvent en collectivité.

⇒ Les causes chirurgicales

a. *L'appendicite* est beaucoup plus fréquente à cet âge, elle est à évoquer devant des vomissements évoluant dans un contexte de fièvre associée à un syndrome sub-occlusif, une sensibilité abdominale surtout localisée au niveau de la fosse iliaque droite.

b. *Etranglement d'une hernie inguino-scrotale*

c. *Occlusion sur bride.*

IV.2- LES CAUSES EXTRADIGESTIVES

IV.2.1- LES INFECTIONS

Les vomissements sont associés à la fièvre dont la tolérance dépend de la durée d'évolution de l'infection et de la localisation de l'infection et de la virulence du germe en cause. Les infections les plus pourvoyeuses de vomissements sont :

- a. Les infections ORL : otite+++, angine, stomatite.
- b. Pulmonaire : coqueluche chez le nourrisson de moins de 2 mois (toux émétisante). La radiographie du thorax peut mettre en évidence un syndrome bronchique ou alvéolaire voire un foyer systématisé. L'hémogramme montre une lymphocytose souvent > 10 000/mm.
- c. Les infections urinaires. L'ECBU confirme le diagnostic.
- d. Les infections méningées: PL au moindre doute, associée à une hémoculture si signes de choc.

IV.2.2 AFFECTIONS NEURO-MÉNINGÉES

- a. Infectieuse : PL et/ou imagerie (IRM ou TDM cérébrale) permettent le diagnostic positif.
- b. Hémorragie méningée, thrombophlébite cérébrale, œdème cérébral. Les vomissements sont faciles en jet, soulageant les céphalées qui les accompagnent. Le fond d'œil met en évidence un œdème papillaire d'intensité variable. L'IRM ou la TDM confirment le diagnostic.
- c. Processif expansif intra crânien (tumeur cérébrale, hydrocéphalie)
- d. Hypertension intra crânienne aiguë (intoxication vitaminique A ou D, hématome).

IV.2.3 LES CAUSES ENDOCRINIENNES

a. Insuffisance surrénalienne

Doit être évoquée devant des vomissements associés à des douleurs abdominales, parfois une déshydratation avec hypo natrémie, une hyperkaliémie et une perte excessive des sels dans les urines. Le diagnostic est facile en présence d'une ambiguïté sexuelle secondaire à une hyperplasie congénitale des surrénales.

b. Acidocétose diabétique

Les vomissements sont associés à un syndrome polyuro-polydipsique, des douleurs abdominales, une haleine acétonémique voire une déshydratation.

IV.2.4- LES MALADIES MÉTABOLIQUES

IV.2.5- LE SYNDROME DES VOMISSEMENTS CYCLIQUES

IV.2.6- LES VOMISSEMENTS PSYCHOGÈNES

V. CONCLUSION

Les vomissements chez l'enfant ont un éventail étiologique très large. Les étiologies sont dominées par les urgences chirurgicales en période néonatale et le reflux gastro-oesophagien chez le nourrisson.

GLOMERULONEPHRITES AIGUËS POST- INFECTIEUSES DE L'ENFANT

OBJECTIFS

1. Etablir le diagnostic positif d'une GNA post-streptococcique à partir des données anamnestiques, cliniques et biologiques.
2. Expliquer les mécanismes physiopathologiques de la glomérulonéphrite aigue post-streptococcique de l'enfant.
3. Enumérer les indications de la ponction biopsie rénale au cours de la glomérulonéphrite aigue post-streptococcique de l'enfant.
4. Décrire les différentes lésions histologiques observées au cours de la glomérulonéphrite aigue post-streptococcique de l'enfant.
5. Planifier la prise en charge thérapeutique de la glomérulonéphrite aigue post-streptococcique de l'enfant.

GLOMERULONEPHRITES AIGUËS POST INFECTIEUSES DE L'ENFANT

PLAN

I. Introduction

II. Forme type : la glomérulonéphrite aigue post- streptococcique

II.1. Epidémiologie

II. 1. 1. Incidence et saison

II.1.2. Age

II.1.3. Sexe

II.1.3. Infection streptococcique initiale

II.2. Physiopathologie

II.2.1 Immunopathogénie de l'atteinte glomérulaire

II.2.2. Les conséquences physiopathologiques :

II.3. Etude clinique

II.4. Les examens complémentaires

II.5. Histologie

II.6. Evolution

III. Les formes cliniques

III.1. Les formes symptomatiques

III.2. Les formes étiologiques

IV. Le diagnostic différentiel

V. Traitement

VI. Conclusion

GLOMERULONEPHRITES AIGUËS POST- INFECTIEUSES DE L'ENFANT

Dr Bayene Mâalej Mnejja

I. Introduction

Les glomérulonéphrites aiguës (GNA) postinfectieuses sont définies par une inflammation aiguë non suppurative des glomérules.

Elles réalisent un syndrome néphritique aigu associant une hématurie macro ou microscopique, une protéinurie, une rétention hydrosodée responsable d'œdème et d'hypertension artérielle, avec fréquemment une insuffisance rénale aiguë.

Ce syndrome survient au décours d'un épisode infectieux le plus souvent post-streptococcique. Le diagnostic peut parfois être difficile. En effet de nombreuses glomérulonéphrites peuvent se révéler par un syndrome néphrétique aigu, ainsi le diagnostic de certitude est apporté par la biopsie rénale qui reste non systématique. Le traitement est essentiellement symptomatique. L'urgence est de traiter la rétention hydrosodée et ses complications. Son évolution est le plus souvent favorable.

II. Forme type : Glomérulonéphrite aiguë post- streptococcique

II.1. Épidémiologie :

II.1.1. Incidence et saison

L'incidence des GNA a nettement diminué dans les pays développés au cours des 40 dernières années. La GNA atteint 9 % des enfants de moins de 15 ans. Elles sont de survenue saisonnière : en hiver et au printemps pour les GNA secondaires aux infections rhinopharyngées et en été pour celles secondaires aux infections cutanées.

II.1.2. Âge

La GNA post-streptococcique survient volontiers entre 2 et 12 ans.

II.1.3. Sexe

Les deux sexes sont touchés.

II.1.4. Infection streptococcique initiale

Le rôle de certains types de streptocoques bêta hémolytique du groupe A est bien établi, en particulier le type 12, mais également beaucoup d'autres tels que 1, 3, 4, 6 et 25 pour les infections rhinopharyngées, 2, 49, 55, 57 et 60 pour les infections cutanées.

Une infection rhinopharyngée est le plus souvent en cause, mais une infection cutanée telle qu'un impétigo ou une gale surinfectée peut être observée. L'infection est plus rarement une otite, une sinusite, un abcès dentaire, une scarlatine ou une pyodermite.

II .2 Physiopathologie

II.2.1 Immunopathogénie de l'atteinte glomérulaire

La glomérulonéphrite post streptococcique est une maladie à complexes immuns. Les arguments en faveur sont :

- l'existence d'un intervalle libre entre l'infection et l'apparition des signes cliniques ; c'est le délai nécessaire pour la formation de complexes immuns ;
- une baisse du complément sérique, présence dans le sérum des patients de complexes immuns circulants (chez deux tiers des patients)
- l'existence de dépôts d'immunoglobulines (Ig) et de la fraction C3 du complément au niveau du rein en immunofluorescence témoignant d'une réponse auto-immune avec formation de complexes immuns antigène–anticorps endogènes.

II.2.2. Les conséquences physiopathologiques :

L'atteinte glomérulaire est responsable :

- L'augmentation de la perméabilité de la membrane basale glomérulaire (MBG) avec pour corolaire la présence d'une protéinurie qui est habituellement modérée au cours de la GNA.
- Une altération de la MBG d'où une hématurie quasi-constante.
- L'hyperplasie et l'hypertrophie des cellules endothéliales et l'afflux des PN dans les capillaires, responsable d'une insuffisance rénale souvent oligoanurique transitoire et d'une rétention hydrosodée responsable des œdèmes et d'HTA.

II.3. ETUDE CLINIQUE

Le début est brutal chez un enfant âgé souvent entre 2 et 12 ans et survient 1 à 3 semaines après un épisode infectieux le plus souvent une angine ou une infection ORL mais aussi une scarlatine ou une pyodermite (après un intervalle de 3 à 6 semaines).

La forme habituelle associe :

- **Une hématurie le plus souvent macroscopique** faite d'urines de couleur foncée dite « Coca-Cola® » ou bouillon sale presque toujours associée à une protéinurie d'importance variable, s'accompagnant dans quelques cas de syndrome néphrotique.
- **Les œdèmes** sont très fréquents et constituent souvent le motif de consultation. Ils siègent surtout au niveau de la face et aux membres inférieurs. Ils sont généralement modérés.
- **L'HTA** est présente chez la moitié des patients. Elle est systolo-diastolique. Elle peut être modérée ou sévère, et peut se compliquer alors d'encéphalopathie hypertensive nécessitant un traitement médicamenteux urgent.
- **Une insuffisance rénale aiguë** oligoanurique est fréquemment associée à une pâleur, une asthénie, et des troubles digestifs sont parfois observés à type de nausée, vomissement et douleur abdominale.

II.4. Les examens complémentaires

❖ Signes urinaires :

- La protéinurie non constante, et d'abondance variable mais peut entraîner un syndrome néphrotique.
- L'hématurie microscopique est constante (Hématies > 5000H/mn ou >10000/ml). L'étude du sédiment urinaire trouve des **cylindres hématiques** témoin de l'origine glomérulaire de l'hématurie.

❖ **Signes sanguins :**

- L'électrophorèse des protides peut montrer une protidémie normale ou abaissée, avec une hypoalbuminémie en cas de syndrome néphrotique qui est souvent transitoire
- On peut observer une insuffisance rénale modérée et transitoire avec une augmentation du taux de l'urée et de la créatininémie.
- Il existe également un syndrome inflammatoire discret, avec une anémie normochrome normocytaire et une hyperleucocytose à polynucléaires. La vitesse de sédimentation est augmentée, ainsi que la fibrinémie.
- L'abaissement du complément hémolytique total (CH50) et de la **fraction C3** du complément est d'une grande valeur diagnostique en particulier dans les formes à signes urinaires minimes.

❖ **Stigmates de l'atteinte streptococcique.**

- Les prélèvements de gorge ou cutanés montrent inconstamment un streptocoque du groupe A ; ne sont pas faits de pratique courante.
- Les antistreptolysines O (ASLO) s'élèvent dans le sérum au cours des deux premières semaines suivant l'infection (>200UI).
- Les ADNase B sont augmentés dans les GNA succédant à une infection cutanée.

❖ **Autres examens complémentaires**

- La radiographie du thorax, si elle est faite, peut montrer des signes de surcharge pulmonaire surtout en cas de HTA, rarement un épanchement pleural. Le cœur est de volume normal ;
- le fond d'œil peut montrer, en cas d'hypertension sévère, un flou papillaire mais sans signe de croisement, témoignant du caractère récent de cette hypertension.

II.5. Histologie

La biopsie rénale n'est pas indispensable au diagnostic. Elle n'est pas indiquée si le tableau clinique est typique et l'évolution est rapidement favorable. Elle sera indiquée :

- A la phase aigüe, si la présentation clinique est atypique :

- ✓ Une oligoanurie > 3-5 jours
- ✓ Une insuffisance rénale qui persiste plus d'une semaine
- ✓ Un syndrome néphrotique qui dure plus de 10 jours
- ✓ Le complément est normal
- Au cours de l'évolution, si
 - ✓ Le complément reste bas au-delà de 2 mois
 - ✓ Hématurie macroscopique ou protéinurie importante (> 1g/24 heures) > 1 mois
 - ✓ La protéinurie modérée persiste au-delà de 6 mois
 - ✓ L'hématurie microscopique persiste au-delà de 12 – 18 mois

La lésion histologique typique est **une glomérulonéphrite proliférative endocapillaire pure et exsudative associée à des dépôts éosinophiliques sur le versant épithélial de la membrane basale glomérulaire** : A la microscopie optique des glomérules paraissent augmentés de volume et sont le siège d'une prolifération cellulaire faite essentiellement de cellules mésangiales, mais aussi de cellules endothéliales, de monocytes, de lymphocytes T, de polynucléaires. L'existence d'un grand nombre de polynucléaires dans les lumières des capillaires confère le caractère exsudatif à cette glomérulonéphrite. On observe souvent des dépôts éosinophiles coniques, en « bosse » ou en « chapeau de gendarme » sur le versant épithélial des membranes basales, appelés humps.

L'étude en immunofluorescence montrent la présence de dépôts sont essentiellement faits de C3, avec ou sans IgG. Il n'y a pas de fixation du C1q.

II.6. Évolution

Elle est favorable dans presque la totalité des cas :

- L'hypertension artérielle, l'insuffisance rénale et le syndrome néphrotique disparaissent en moins de 15 jours
- L'hématurie macroscopique disparaît en moins de 1 mois
- Le complément sérique se normalise en 6 à 8 semaines

- Une protéinurie de faible abondance et une hématurie microscopique peuvent persister jusqu'à 18 mois.

III. FORMES CLINIQUES

III.1 Formes symptomatiques :

- ❖ **Forme asymptomatique ou à minima** : Elles sont très fréquentes. Tout se résume à de simples anomalies urinaires : protéinurie et hématurie microscopique.
- ❖ **Formes sévères** : La glomérulonéphrite maligne ou rapidement progressive. Elle se caractérise par l'association à la prolifération endocapillaire d'une prolifération extracapillaire sous forme de croissants focaux ou diffus.

Leur fréquence est faible. Le tableau est dominé par une oligoanurie persistante et une insuffisance rénale sévère, et rapidement progressive, alors que l'HTA est moins fréquente.

Néanmoins, toutes n'évoluent pas vers l'insuffisance rénale chronique terminale et leur pronostic est considéré comme étant meilleur que celui des glomérulonéphrites prolifératives extracapillaires idiopathiques.

A long terme, l'évolution est menacée par le risque de HTA et d'insuffisance rénale terminale surtout lorsque plus de 50% de glomérules sont atteints.

III.2. Formes étiologiques :

Plusieurs autres infections peuvent être à l'origine des GNA. Il peut s'agir d'infections :

- Bactériennes : endocardite bactérienne, abcès viscéraux, pneumonie, syphilis, brucellose, leptospirose, salmonelloses mycobactérie
- Virales : varicelle, oreillons, rougeole, virus de la grippe, CMV, EBV, virus B et C de l'hépatite et VIH
- Parasitaires : schistosomiase, paludisme, leishmaniose, hydatidose.

IV. Diagnostic différentiel :

IV.1. Les formes avec un syndrome néphrotique :

La présence d'une protéinurie importante et a fortiori d'un syndrome néphrotique peut faire discuter l'éventualité d'une néphrose lipoïdique mais la baisse du complément sérique redresse le diagnostic.

IV.2. Les néphropathies glomérulaires à début aigu avec un complément bas :

- La glomérulonéphrite membrano-proliférative
- La néphropathie lupique

V. Traitement

❖ Traitement de la phase aiguë

- Régime désodé strict : NaCl 0.5 mmol/kg/24 heures
- Restriction hydrique 400-600 ml/m²/jour
- En cas de surcharge cardiovasculaire :
 - Furosémide IV : 2 mg/kg à répéter éventuellement jusqu'à 8 à 10 mg/kg/j.
 - Les inhibiteurs des canaux calciques permettant généralement de contrôler l'HTA persistante après les mesures précédentes.
- En cas d'HTA sévère : inhibiteurs des canaux calciques par voie intraveineuses.
- En cas d'anurie sévère, persistante et d'HTA résistante au traitement médicamenteux, une dialyse soustractive le plus souvent une dialyse péritonéale est indiquée.

Dans les formes à croissants diffus, un traitement par des corticoïdes associés ou non aux immunosuppresseurs peut s'avérer nécessaire.

Quant au traitement antibiotique, il est surtout prescrit chaque fois qu'un foyer infectieux est détecté ou un germe identifié.

❖ Traitement à distance

Le régime est progressivement élargi sous contrôle médical. L'activité scolaire peut être reprise au bout de quelques semaines après le début de la maladie.

La prévention par les mesures d'hygiène, la détection et le traitement efficace de toute infection susceptible d'être en cause d'une glomérulonéphrite aiguë reste importante.

VI. Conclusion

La GNA est une affection fréquente chez l'enfant, La forme principale est la GNA post-streptococcique. Son tableau clinique réalise le plus souvent un syndrome néphritique

aigu. Le traitement étant essentiellement symptomatique. L'évolution est le plus souvent favorable.

Cas clinique

Un garçon âgé de 8 ans est amené aux urgences pédiatriques pour hématurie macroscopique, notion d'angine mal traitée il y a 21 jours.

A l'examen :

Poids= 28 kg

TA 9/5

Oedèmes au niveau des deux paupières

1/ Quel est le diagnostic le plus probable ?

2/ Quels sont les examens complémentaires que vous devez demander pour renforcer votre diagnostic ?

3/ Quelle est votre prise en charge initiale ?

Réponses

1/ **GNA post-streptococcique**

2/ HLM , Protéinurie de 24h, ASLO , Complément C3 , créatinémie

3/ régime sans sel, repos au lit, restriction des boissons, diurétiques selon les œdèmes.

L'HEMATURIE DE L'ENFANT

OBJECTIFS

1. Définir une hématurie en se basant sur les données du compte d'Addis (HLM) et de l'examen cyto bactériologique des urines.
2. Etablir le diagnostic différentiel entre l'origine glomérulaire et urologique de l'hématurie.
3. Enumérer les indications de la ponction biopsie rénale en cas d'hématurie.
4. Déterminer le diagnostic étiologique d'une hématurie d'origine glomérulaire à partir des données anamnestiques, cliniques et paracliniques.
5. Déterminer le diagnostic étiologique d'une hématurie d'origine urologique à partir des données anamnestiques, cliniques et paracliniques.

L'HEMATURIE DE L'ENFANT

PLAN

I / INTRODUCTION

II / DIAGNOSTIC POSTIF

III/ DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

IV/ DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE

V / ENQUETE ETIOLOGIQUE

VI/ LES PRINCIPALES ETIOLOGIES

A / Les causes néphrologiques :

- 1/ Les Glomérulonéphrites
- 2/ Les néphropathies interstitielles
- 3/ Les néphropathies vasculaires

B / Les causes urologiques

- 1 / La lithiase urinaire
- 2/ L'infection urinaire
- 3/ Les uropathies malformatives
- 4/ Les tumeurs

C/ Les causes rares

D/ Cas particulier du nouveau né

VII / CONCLUSION

L'HEMATURIE DE L'ENFANT

Dr Bayene Mâalej Mnejja

I / INTRODUCTION

L'hématurie est un motif de consultation fréquent en pédiatrie.

L'hématurie macroscopique est responsable de la couleur bouillon sale ou franchement rouge des urines.

C'est un symptôme dont la constatation doit faire déclencher une enquête anamnestique, clinique, paraclinique afin de préciser sa cause.

Les étiologies sont nombreuses et sont dominées par les causes glomérulaires et urologiques.

II / DIAGNOSTIC POSITIF

L'hématurie est définie par la présence en quantité excessive d'hématies dans les urines :

> 10 000 hématies/ml à l'examen cytologique ou > 5000 hématies/mn au compte d'addis ou HLM (Hématies leucocytes minute).

L'hématurie dépistée par les bandelettes urinaires doit être confirmée et quantifiée par l'examen cytologique ou le compte d'addis des urines (HLM), puisqu'il existe de faux positifs avec les bandelettes réactives ex : Hémoglobinurie, méthémoglobinurie.

III/ DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Les autres causes de coloration rouge des urines sont :

- L'ingestion de betteraves, de bonbons colorés, choux rouges
- Hémoglobinurie par hémolyse ; myoglobinurie par rhabdomyolyse ; urobilinurie, porphyrie.
- Des cristaux d'urate à forte concentration surtout chez le nouveau-né
- Médicaments : Rifampicine, vitamine B12
- Saignement d'origine génitale (vulvo-vaginite, abus sexuel, corps étranger intra-vaginal... 1ères règles) ou anale (fissure anale)

IV / DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE

	Causes glomérulaires	Causes urologiques
Couleur des urines	Marron	Rouge
Type de l'hématurie	Totale	Totale, initiale ou terminale
Durée minimale	24-48 heures	1 miction
Douleurs abdominales	-	+
Troubles mictionnels	-	+
Caillots	-	+
Protéinurie	+	-
Cylindres hématiques	+	-

IV / ENQUETE ETIOLOGIQUE

1 / L'interrogatoire doit préciser :

- ❖ Les caractères de l'hématurie : terminale (lésion vésicale), initiale (lésion urétrale), totale (rénale ou basse et toute hématurie abondante).
- ❖ La couleur des urines : aspect bouillon sale, rouge vif
- ❖ Présence ou non de caillots
- ❖ Rechercher un facteur déclenchant : traumatisme, syndrome infectieux, prise de médicaments
- ❖ Rechercher des signes associés : crise de colique néphrétique (lithiase), pollakiurie, brûlure mictionnelle (cystite), signes cutanés : œdèmes, purpura prédominant au niveau des membres inférieurs (purpura rhumatoïde), éruption érythémateuse du visage en aile de papillon (LED)
- ❖ Préciser les antécédents personnels : maladie hémorragique, drépanocytose, tuberculose primaire non traitée, séjour dans une région d'endémie bilharzienne
- ❖ Préciser les antécédents familiaux : néphropathie, surdité, IRC

2 / L'examen clinique :

Un examen clinique complet, on insiste sur :

- ❖ La prise de la température et du poids et de la taille

- ❖ La mesure de la tension artérielle et de la fréquence cardiaque
- ❖ La palpation de l'abdomen et des fosses lombaires à la recherche d'une masse donnant le contact lombaire
- ❖ L'examen de l'orifice méatique (ulcération), et des organes génitaux externes
- ❖ L'examen du jet urinaire (trouble de l'évacuation vésicale)
- ❖ La recherche des signes associés : œdème, purpura, éruption en ailes de papillon.
- ❖ La réalisation d'une bandelette urinaire à la recherche de protéinurie, leucocyturie, et de nitrite.
- ❖ L'épreuve des trois verres est rarement pratiquée en raison de l'absence de précision.

3 / Examens complémentaires

a/ Examens de première intention :

- ❖ L'examen cyto bactériologique confirme et quantifie l'hématurie, recherche une leucocyturie, et peut mettre en évidence une infection. L'analyse de la morphologie des hématies au microscope peut aider à localiser l'hématurie. La présence de cylindres hématiques est spécifique de l'origine glomérulaire. La cylindrurie est définie par la présence de plus de 80 % d'hématies déformées ou cassées. A l'inverse quand plus de 80 % des hématies sont de morphologie normale, l'hématurie est d'origine urologique.
- ❖ Rechercher une protéinurie
- ❖ Evaluation de la fonction rénale (Urée, créatinémie, ionogramme)
- ❖ Abdomen sans préparation et échographie rénale

b/ Examens de 2^{ème} intention :

➔ Si l'interrogatoire, l'examen clinique et les premiers examens complémentaires orientent vers une glomérulopathie ; on peut demander selon le contexte clinique :

- ❖ Protéinurie de 24 H
- ❖ Electrophorèse des protéines
- ❖ ASLO
- ❖ Dosage du complément sérique
- ❖ Recherche d'anticorps antinucléaires
- ❖ Recherche de l'antigène HBS
- ❖ Audiogramme
- ❖ Ponction biopsie rénale (PBR)

Les indications de la PBR sont :

- L'association d'une hématurie avec :
 - Protéinurie
 - HTA, IR, Complément bas persistant
 - Pathologie inflammatoire évolutive
- Notion familiale de néphrite hématurique
- Hématurie microscopique durant plus de 12 mois
- Des épisodes d'hématurie macroscopique répétés 2 ou 3 fois en 6 à 12 mois.

➔ Par contre, si l'interrogatoire, l'examen clinique et les premiers examens complémentaires orientent vers une cause urologique, on peut compléter selon le contexte clinique par :

- ❖ Une cystographie rétrograde en cas de suspicion d'uropathie malformative
- ❖ Le rapport calcium/créatinine urinaire à la recherche d'une hypercalciurie
- ❖ Une cystoscopie en cas de saignement important pour rechercher l'origine ou le côté de saignement
- ❖ Un scanner et / ou une IRM en cas de suspicion de tumeur
- ❖ Une écho-doppler et un angioscanner en cas de suspicion d'anomalie vasculaire

VI/LES PRINCIPALES ETIOLOGIES :

Deux grands groupes d'affections peuvent se manifester par une hématurie : ce sont les néphropathies glomérulaires avec comme chef de file la classique glomérulonéphrite aigue post streptococcique, et les affections urologiques avec comme chef de file la lithiase urinaire.

A / Les causes néphrologiques :

On peut schématiquement les subdiviser en 3 chapitres :

1. Les néphropathies glomérulaires :

- ❖ **La glomérulonéphrite aigue post infectieuse**
- ❖ **La glomérulonéphrite membrano-proliférative**
- ❖ **Les glomérulonéphrites des maladies systémiques**

Le diagnostic est le plus souvent déjà connu, l'hématurie est souvent associée à une protéinurie :

- ***Néphropathie du purpura rhumatoïde***

Le purpura rhumatoïde est une vascularite systémique dysimmunitaire atteignant les vaisseaux de petit calibre. Il se caractérise cliniquement par :

- Un purpura vasculaire prédominant dans les régions déclives,
- Des arthralgies ou de véritables arthrites des grosses articulations,
- Des douleurs abdominales

La fréquence de la néphropathie est estimée à 30 à 50% des cas.

- ***Néphropathie du lupus érythémateux systémique***

C'est une maladie inflammatoire systémique auto-immune d'étiologie inconnue

❖ **Quand l'hématurie récidivante est le symptôme principal**

Devant une hématurie récidivante, isolée ou associée à une protéinurie modérée, on doit systématiquement évoquer 2 principales causes :

a/ le syndrome d'Alport : Il associe une néphropathie hématurique, évoluant progressivement vers l'insuffisance rénale, et une atteinte sensorielle.

✓ Signes rénaux :

- L'hématurie est le symptôme principal. Elle est souvent en apparence isolée. Elle se manifeste à un âge variable en règle avant l'âge de 10 ans et parfois à l'âge néonatal par des poussées d'hématurie macroscopique entre lesquelles persiste une hématurie microscopique quasi permanente.
- La protéinurie est le plus souvent minime et intermittente chez la fille mais elle est plus sévère chez le garçon. La protéinurie augmente progressivement et l'insuffisance rénale terminale souvent accompagnée d'HTA survient entre 15 et 30 ans

✓ L'atteinte de l'audition :

La surdité neurogène touche surtout les garçons. Elle est en règle dépistée vers l'âge de 5- 10 ans et elle atteint les fréquences élevées aux zones conversationnelles.

✓ Autres atteintes :

- Les atteintes oculaires ne sont pas rares : anomalies du cristallin, maculopathie avec présence d'un fin granité blanc périmaculaire
- La thrombocytopénie à plaquettes géantes est exceptionnelle

✓ L'étude histologique : La PBR est nécessaire pour le diagnostic

- En microscopie optique et en immunofluorescence : Pas d'anomalies
- En microscopie électronique : des anomalies de la membrane basale glomérulaire qui est épaissie feuilletée alternant avec des zones amincies.
- ✓ L'étude génétique : La transmission génétique est le plus souvent liée au chromosome X. Les formes autosomiques dominantes et autosomiques récessives sont exceptionnelles. La biologie moléculaire a permis de localiser le gène dans la région Xq22.
- ✓ Le traitement est symptomatique : traitement antiprotéinurique et appareillage auditif.
 - b/ glomérulonéphrite à dépôts mésangiaux d'IgA : Maladie de Berger
- ✓ Etude clinique :
 - Le maître symptôme est l'hématurie macroscopique récidivante parfois déclenchée par une infection des voies aériennes supérieures
 - La protéinurie est variable le plus souvent modérée inférieure à 1 g/24 H
 - Absence habituelle d'œdème, d'HTA, d'insuffisance rénale
 - Etude histologique : En microscopie optique les lésions sont hétérogènes avec des dépôts mésangiaux d'IgA.
- ✓ Evolution est souvent bénigne avec une régression rapide de l'hématurie macroscopique et de la protéinurie, persistance variable d'une hématurie microscopique, récurrences irrégulières fréquentes en règle sans altération des fonctions rénales.

Cependant, 10 à 30% des malades évoluent vers une insuffisance rénale chronique d'où la nécessité d'une surveillance prolongée.
- ✓ Le traitement est symptomatique : traitement antiprotéinurique

2. Les néphropathies interstitielles

Elle le plus souvent immuno-allergique d'origine médicamenteuse, elle peut être associée à d'autres signes allergiques (rash cutané, cytolysé hépatique...). Elle se voit après une prise médicamenteuse (sulfamides, pénicillines...), comme elle peut être infectieuse, ou immunologique. L'hématurie est souvent associée à une protéinurie modérée et un leucocyturie.

3. Les néphropathies vasculaires

Dans ce cadre, on peut citer :

- La nécrose papillaire secondaire à la drépanocytose
- La thrombose des veines rénales

- Le syndrome hémolytique et urémique qui associe une anémie hémolytique avec des schizocytes, une thrombopénie et une insuffisance rénale. La lésion histologique sous-jacente est une microangiopathie thrombotique (MAT) avec des altérations endothéliales et des thrombi plaquettaires touchant la microvascularisation principalement rénale.

B/ Les causes urologiques :

1/ la lithiase urinaire est la cause la plus fréquente. Elle doit être évoquée devant une hématurie de couleur rouge vif accompagnée de douleur abdominale. De toute façon l'examen radiologique (ASP et échographie) doit être systématique en l'absence d'un tableau évident de glomérulonéphrite

2 / L'infection urinaire : L'infection urinaire associée à une hématurie ne dispense pas de rechercher une autre étiologie en particulier une lithiase urinaire ou une uropathie malformative.

La tuberculose rénale est évoquée devant des antécédents de tuberculose primaire non traitée. Le diagnostic sera confirmé par l'examen des urines

3 / les uropathies malformatives mais surtout les malformations obstructives peuvent saigner : sténose de la jonction pyélo-urétérale ou urétéro-vésicale, valves de l'urètre, urétérocèle.

4 / Les tumeurs : Des tumeurs rénales (néphroblastome) et vésicales bien que rares doivent toujours être d'emblée éliminées

C / Causes rares :

- ❖ Traumatisme rénal, habituellement évident à l'interrogatoire
- ❖ Corps étrangers urétraux ou vésicaux
- ❖ La bilharziose : notion de séjour dans une zone d'endémie
- ❖ L'hypercalciurie idiopathique (intérêt de l'étude du rapport calciurie-créatinurie)
- ❖ Les maladies hémorragiques hémophilie, thrombopénie sont rarement en cause, se méfier d'une association à une autre cause (lithiase, glomérulopathie, tumeur)
- ❖ L'hypertension artérielle : même phénomène que l'épistaxis
- ❖ La polykystose rénale de type adulte peut se révéler chez le grand enfant par une hématurie.

- ❖ Certains médicaments par des mécanismes divers : Sulfamides (précipitation cristalline intra-tubulaire), cyclophosphamide (cystite toxique) Pénicillines et dérivés (néphropathie tubulo-interstitielle)

D/ Cas particulier du nouveau né :

- Thrombose de la veine rénale peut compliquer une souffrance anté, per ou post-natale, une déshydratation ou être secondaire à une anomalie héréditaire de la coagulation

A l'examen, on trouve un gros rein avec une hématurie. A la biologie, on peut observer une thrombopénie, et une insuffisance rénale en cas de thrombose rénale bilatérale.

Le diagnostic est confirmé par une échographie doppler et le traitement repose sur la thrombolyse et l'héparinothérapie.

- Thrombose de l'artère rénale
- Les uropathies : valve de l'urètre postérieur, syndrome de la jonction pyélo-urétérale.
- Autres : Syndrome d'Alport, Lithiase, Polykystose rénale, Tumeur de Wilms.

IV/ CONCLUSION

L'hématurie est un symptôme fréquent. Ses causes sont multiples, souvent de diagnostic étiologique facile, cependant et malgré les progrès réalisés en pathologie glomérulaire, il persiste un pourcentage d'hématurie (10 % environ) qui reste inexplicé.

Evaluation

Quel est le premier diagnostic à évoquer devant chacune des situations cliniques suivantes ?

1- Une fille âgée de 12 ans sans antécédents pathologiques qui consulte pour hématurie. L'examen trouve une patiente fébrile, ayant des œdèmes des membres inférieurs blancs mous gardant le godet et une éruption au visage en ailes de papillon. La bandelette urinaire montre protéinurie +++ et hématurie +++.

.....

2- Une fille âgée de 5 ans sans antécédents pathologiques qui consulte pour hématurie terminale associée à une dysurie. L'examen est sans anomalies. La bandelette urinaire montre hématurie ++, leucocyturie ++, nitrite ++.

.....

3- Un enfant âgé de 4 ans sans antécédents qui consulte pour une éruption cutanée qui ne s'efface pas à la vitropression au niveau des membres inférieurs associée à une douleur abdominale. L'examen montre un état hémodynamique stable, une auscultation cardiopulmonaire normale et une arthrite de la cheville droite. La bandelette urinaire montre une protéinurie ++ et une hématurie à +++.

.....

4- Un enfant âgé de 8 ans aux antécédents familiaux d'un grand père ayant une insuffisance rénale au stade terminal, et aux antécédents personnels de plusieurs épisodes d'hématurie pour lesquelles il n'a pas consulté et d'une surdité, consulte pour une hématurie. L'examen clinique est sans anomalies. La bandelette urinaire montre protéinurie ++, hématurie ++.

.....

Réponses :

1- LES

2- Cystite

3- Purpura rhumatoïde

4- Syndrome d'Alport

LES SYNDROMES NEPHROTIQUES DE L'ENFANT

OBJECTIFS

1. Etablir le diagnostic positif d'un syndrome néphrotique pur et primitif à partir des données anamnestiques, cliniques et biologiques
2. Expliquer les mécanismes physiopathologiques du syndrome néphrotique pur et primitif de l'enfant et de ses éventuelles complications
3. Enumérer les indications de la ponction biopsie rénale au cours du syndrome néphrotique de l'enfant
4. Décrire les différentes lésions histologiques observées dans la néphrose idiopathique
5. Planifier la prise en charge thérapeutique de la première poussée d'un syndrome néphrotique pur et primitif de l'enfant
6. Préciser les différentes modalités évolutives du syndrome néphrotique pur et primitif de l'enfant

LES SYNDROMES NEPHROTIQUES DE L'ENFANT

PLAN

I. Introduction

II. Classification

III. Syndrome néphrotique idiopathique

1. Définition
2. Epidémiologie
3. Pathogénie
4. Physiopathologie
5. Signes cliniques
6. Signes biologiques
7. Etude anatomopathologique
8. Complications
9. Traitement
10. Evolution

V. Conclusion

LES SYNDROMES NEPHROTIQUES DE L'ENFANT

Dr Bayene Mâalej Mnejja

I. Introduction - Définition

- Le syndrome néphrotique est défini par l'association :
 - d'une protéinurie abondante avec un rapport protéinurie/créatininurie supérieur à 0,2 g/mmol (ou > à 200 mg/mmol, ou 2 g/g) ou une protéinurie sur le recueil de 24 heures supérieure à 50 mg/kg/j ;
 - et d'une hypoalbuminémie inférieure à 30 g/L ;
 - il s'y associe habituellement des œdèmes.
- Chez l'enfant, le syndrome néphrotique est en rapport avec un syndrome néphrotique idiopathique dans 90 % des cas, au moins entre les âges de 2 et 10 ans.
- Le SN est dit pur lorsqu'il ne s'accompagne ni de HTA, ni d'hématurie ni d'IR organique. S'il s'associe à un ou plusieurs de ces éléments, il est dit impur.
- Il est le plus souvent primitif, on parle alors de la néphrose idiopathique (90 % des cas) et rarement secondaire à une maladie connue (10 % des cas).
- L'évolution sous traitement corticoïde permet de distinguer 2 types de SN : SN corticosensible le plus fréquent, de bon pronostic rénal et SN corticorésistant rare mais de pronostic réservé vu le risque d'évolution vers l'insuffisance rénale terminale.

II. Classification :

- Syndrome néphrotique idiopathique : La néphrose lipoïdique
- Syndrome néphrotique primitif : GNEM, GNMP

- Syndrome néphrotique secondaire : GN post-infectieuse, vascularite, purpura rhumatoïde, Lupus, affection maligne : Hodgkin
- Syndrome néphrotique congénitale et infantile

III. Syndrome néphrotique idiopathique

1. Définition

La néphrose idiopathique est une entité anatomo-clinique définie d'une part par l'existence d'une protéinurie massive entraînant un syndrome néphrotique clinique et biologique avec des anomalies histologiques particulières des glomérules qui peuvent être de trois types : LGM (lésion glomérulaire minime), HSF (hyalinose segmentaire et focale), PMD (prolifération mésangiale diffuse).

2. Epidémiologie

La néphrose peut survenir à tout âge mais elle est surtout fréquente chez l'enfant, elle représente environ 90 % des SN survenant avant l'âge de 15 ans.

Elle atteint deux fois plus souvent les garçons que les filles.

Le SN apparaît presque toujours (60 % des cas) sans facteur déclanchant apparent. Il peut aussi débuter après une infection rhinopharyngée banale (30 % des cas), un épisode allergique ou au décours d'une vaccination. Exceptionnellement la maladie peut être familiale, atteignant plusieurs membres d'une même fratrie (moins de 3 % des cas) avec une fréquence particulière dans ces cas de l'Ag HLA DR7.

3. Pathogénie

Dans le SN, la protéinurie résulte de l'augmentation de la perméabilité de la membrane basale glomérulaire (MBG) aux protéines en raison de la perte de ses charges anioniques. L'hypothèse que les lymphokines seraient incriminées dans cette perte des charges négatives est actuellement soutenue par l'efficacité des agents immunomodulateurs et immunosuppresseurs dans le traitement de la néphrose.

4. Physiopathologie

L'élément initial dans le SN idiopathique (de même que dans les autres types) est une fuite importante de protéines au niveau du rein responsable d'une protéinurie massive. Cette dernière va entraîner une hypoprotidémie et surtout une hypo albuminémie avec diminution de la pression oncotique. De ce fait il va y avoir un passage du liquide du secteur vasculaire vers le secteur interstitiel ce qui explique les œdèmes et l'hypovolémie. L'hyperaldostéronisme secondaire à l'hypovolémie est responsable d'une rétention de l'eau et du sodium.

D'autre part, l'hypo albuminémie va entraîner une stimulation de la synthèse hépatique des lipides (hyperlipidémie) et surtout des facteurs de coagulation (facteurs II, V, VIII et X) ce qui explique l'état d'hypercoagulabilité (figure n° 1).

5. Signes cliniques

➔ La maladie est presque toujours (80 % des cas) révélée par des oedèmes.

- Les œdèmes sont de type rénal, c'est-à-dire blancs, mous, indolores prenant le godet et gardant la marque des plis. Ils peuvent être modérés, localisés aux paupières (matin) et aux chevilles (surtout le soir) ou généralisé avec parfois un tableau d'anasarque atteignant les séreuses pleurales, péritonéales et péricardiques.
- La tension artérielle est généralement dans les limites de la normale mais une HTA est possible au cours de la poussée œdémateuse.
- Une oligurie avec des urines concentrées peut se voir au cours des poussées.
- Des troubles digestifs à type de douleur abdominale peuvent se voir et peuvent témoigner de la constitution de l'ascite, d'une péritonite, d'une pancréatite ou rarement d'une complication thromboembolique.

➔ Parfois la maladie est découverte par des complications (infectieuses, thromboemboliques ou hypovolémie).

→ Dans les autres cas, c'est une protéinurie découverte fortuitement à l'occasion d'un examen des urines qui attire l'attention avant l'apparition du SN complet.

6. Signes biologiques

❖ Urinaires :

- La protéinurie est généralement massive dépassant 50 mg/kg/24 heures. Elle est presque toujours sélective faite surtout de petites molécules essentiellement l'albumine.
- L'hématurie est généralement absente, parfois on peut voir une hématurie microscopique et transitoire.

❖ Sanguins :

- L'électrophorèse des protéides trouve :
 - Hypo protéidémie inférieure à 60 g/l
 - Hypo albuminémie souvent inférieure à 30 g/l
 - Les gammaglobulines sont basses
 - Les α_2 globulines sont toujours augmentées
- L'ionogramme sanguin :
 - Natrémie normale ou basse (dilution)
 - Kaliémie normale ou augmentée
- La calcémie est normale ou abaissée par diminution de la fraction liée à l'albumine.
- Le bilan lipidique est perturbé : augmentation des lipides totaux avec augmentation du cholestérol et des triglycérides.
- L'hémogramme peut être normal ou peut révéler une anémie de type inflammatoire, une hyperleucocytose et une thrombocytose.
- L'augmentation du fibrinogène et des facteurs V et VIII favorisant ainsi la survenue des thromboses.

7. Etude anatomopathologique

La survenue brutale d'un SN chez un enfant de 1 à 12 ans fait évoquer immédiatement le diagnostic de néphrose idiopathique et fait entreprendre un traitement corticoïde sans recours à la ponction biopsie rénale.

La PBR est par contre indiquée dans certaines situations :

- Age < 1 an ou > 12 ans
- SN impur
- SN corticorésistant.

La PBR permet de retrouver trois types de lésions glomérulaires :

- LGM : lésion glomérulaire minime : la plus fréquente
 - MO = normale
 - ME : anomalies ultra structurales avec fusion des pédicelles des cellules épithéliales ou podocytes.
- HSF : hyalinose segmentaire et focale : dépôts hyalins touchant quelques segments de certains glomérules.
- PMD : prolifération mésangiale diffuse.

L'étude en IF est négative pour la LGM et la PMD, elle peut montrer une fixation non spécifique (IgM – C') dans l'HSF.

Ces différentes lésions glomérulaires ont une certaine signification pronostique :

La LGM est habituellement corticosensible.

La HSF et la PMD peuvent être corticorésistantes.

8. Complications

Les complications extra rénales constituent un risque majeur et font toute la gravité des néphroses corticosensibles qui n'évoluent pas vers l'insuffisance rénale.

- ❖ **Infections** : favorisées par la dénutrition et la fuite de certains facteurs de l'immunité humorale et du complément. Il s'agit surtout d'infection à pneumocoque : péritonite, pneumonie, méningite ou cellulite.

❖ *L'hypovolémie avec collapsus*

❖ *L'insuffisance rénale* : La fonction rénale est habituellement normale, mais une réduction de la filtration glomérulaire peut être observée en raison d'une hypovolémie, d'un accident septique ou thromboembolique. D'autre part, la fusion des pédicelles peut entraîner une réduction transitoire de la surface de filtration et/ou de la perméabilité à l'eau et aux petites molécules.

❖ *Complications thromboemboliques* : les plus graves : favorisées par l'immobilisation, l'usage de diurétiques, l'hypovolémie, l'hémoconcentration et surtout les anomalies de l'hémostase. Il peut s'agir de thromboses rénales, cérébrales ou mésentériques.

❖ Le risque de thrombose est majeur : si

- Albumine <20 g/l
- Fibrinogène (I) >6g/l
- Antithrombine III < 70%
- D Dimères : > 1000 ng/ml

❖ *Un retard de croissance staturale* est souvent observé chez les enfants présentant un syndrome néphrotique prolongé. Ce trouble de croissance est en partie secondaire à la fuite urinaire de certaines hormones telle que les hormones thyroïdiennes.

❖ *Les complications dues à la corticothérapie* :

Pendant la corticothérapie continue initiale, on peut observer une HTA, une Glucosurie, une prise de poids (appétit), et des complications digestives.

Si la corticothérapie continue est prolongée (> 6 semaines), on peut observer des signes d'imprégnation stéroïdienne sévères : ostéonécrose, tassements vertébraux, diabète, troubles psychiques, cassure de la courbe staturo-pondérale.

Le passage en une corticothérapie discontinue permet d'éviter les complications graves et de maintenir une croissance correcte.

9. Traitement

a- Traitement symptomatique

- Le maintien au lit qui augmente le risque de thrombose doit être évité.
- L'alimentation doit apporter une ration protidique de 1 à 2 g/kg/j.
- Un apport suffisant en calcium et vitamine D doit être assuré.
- Elle doit être restreint en sel à la phase aiguë et surtout à pleine dose de corticothérapie.
- Une restriction hydrique n'est indiquée qu'en cas d'hyponatrémie inférieure à 125 mmol/l.
- Les indications des perfusions d'albumine sont exceptionnelles et sont essentiellement constituées par :
 - une hypovolémie symptomatique (d'autant plus si tachycardie et hypotension artérielle). Des signes tels que céphalées, douleurs abdominales et/ou des signes biologiques tels qu'hyponatrémie < 120 mEq/L, hyperurémie, augmentation de l'hématocrite sont évocateurs d'hypovolémie ;
 - la présence d'œdèmes ou d'épanchement ayant un retentissement sur les fonctions vitales.

Il ya un risque d'HTA et de réaction allergique.

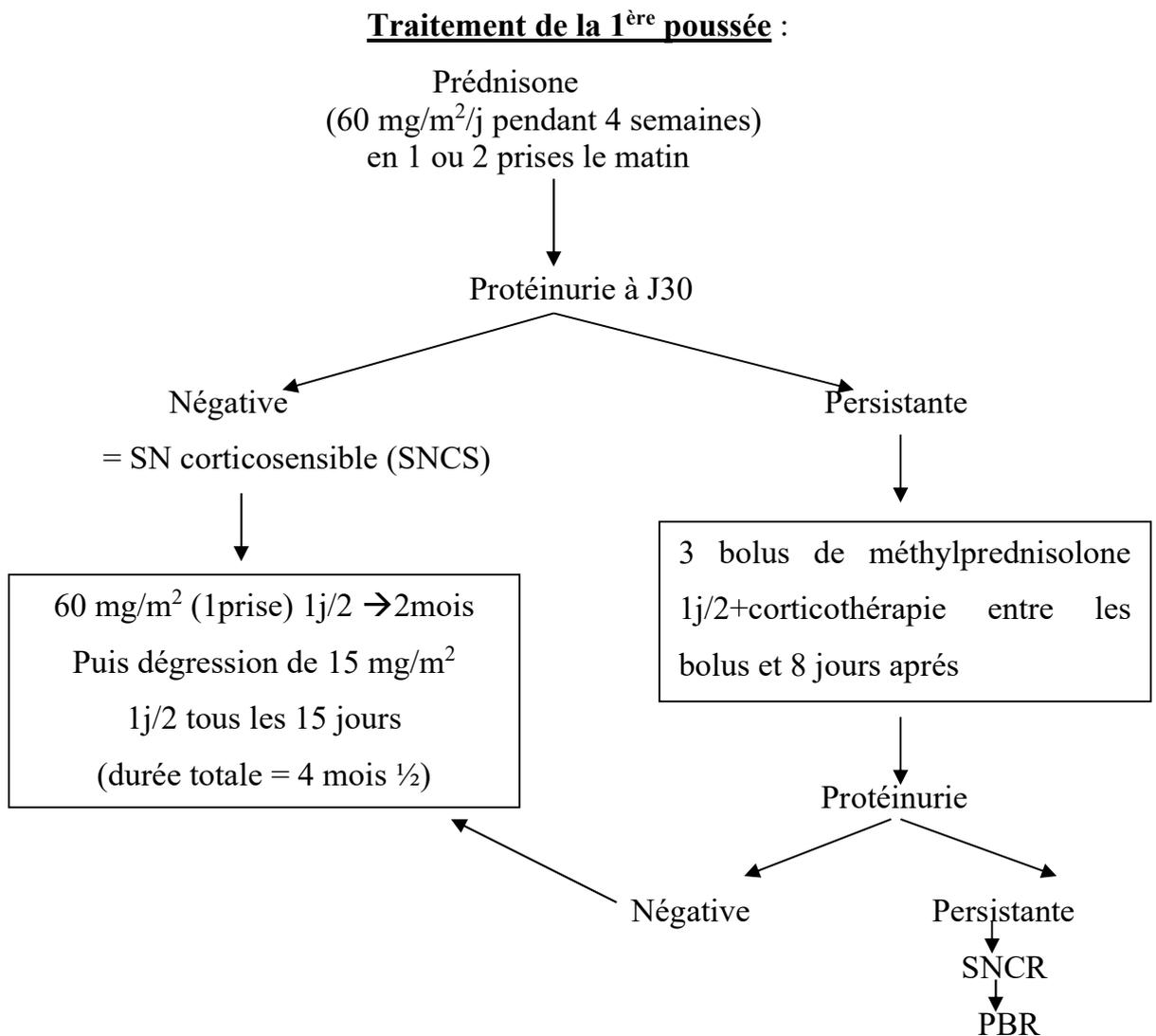
En cas d'hypovolémie avec choc hypovolémique, un remplissage à l'albumine à la dose de 1 g/kg d'albumine à 20 % est indiqué. Dans les autres cas, la perfusion, doit être lente (3-4 h) sous contrôle de la pression artérielle. En cas d'inflation hydrique menaçante (mais pas en cas d'hypovolémie), la perfusion d'albumine peut être suivie de l'administration de diurétiques au milieu et/ou à la fin de la perfusion d'albumine.

- Les diurétiques ne doivent être prescrits que si le syndrome œdémateux est important et mal toléré, et après correction d'une éventuelle hypovolémie par de l'albumine : Le furosémide : 1 à 2 mg/kg, la

spironolactone : 2 à 10 mg/kg, ou l'amiloride : 0,2 à 0,5 mg/kg peuvent être utilisés.

- Il n'existe à ce jour aucun consensus concernant la prescription d'anticoagulant. La présence d'une au moins des anomalies sus citées représente un facteur de risque majeur de complications thrombotiques justifiant un traitement anticoagulant : On peut proposer un traitement antiagrégant par aspirine à la dose de 3-5mg/Kg/j.

b- Le traitement de fond



c- Eléments de surveillance

- * Clinique : poids – TA – hydratation – diurèse
- * Biologique : Iono sanguin + urée et créatinémie, Protéinurie de 24 h
- * Toxicité médicamenteuse (corticothérapie)
 - Poids – taille – vitesse de croissance
 - Faciès cushingoïde
 - Examen ophtalmologique (cataracte) 1 fois/an

10. Evolution :

L'évolution sous traitement corticoïde permet de distinguer deux grandes formes évolutives :

➔ La corticosensibilité (90 % des cas) : Elle est définie par la disparition de la protéinurie en moins de 4 semaines de corticothérapie à pleine dose ou 8 jours après les boli de méthylprednisolone. Dans ce cas, trois modalités évolutives peuvent être observées :

- Guérison = 30% des cas : définie par une rémission complète de 2 ans après l'arrêt du traitement.
- Rechutes espacées : 10% des cas, survenant 3 mois après l'arrêt du traitement. Elles restent corticosensibles et le pronostic lointain est favorable.
- Rechutes fréquentes ou corticodépendance : 60 % des cas, elles surviennent dès que le traitement est diminué au dessous d'une dose « seuil » ou dans les 3 mois suivant l'arrêt du traitement.

La succession des rechutes pose des problèmes thérapeutiques ; elles peuvent nécessiter soit une corticothérapie discontinue prolongée seule (12 à 18 mois) ou associée à un traitement immunosuppresseurs : cyclophosphamide (Endoxan), le mycophenolate Mefotil (MMF), ou un inhibiteur de la calcineurine (la ciclosporine ou le Tacrolimus).

La durée d'évolution est imprévisible, le plus souvent de l'ordre de 10 ans. Le pronostic à long terme est favorable avec obtention d'une guérison.

→ La corticorésistance = 10 % des cas.

Elle est définie par la persistance d'un SN, huit jours après les perfusions de méthylprednisolone (Solumédrol) faisant suite aux 4 semaines de corticothérapie per os.

La PBR est indiquée dans les cas de néphrose corticorésistante.

Le traitement repose sur les immunosuppresseurs (Ciclosporine) associées à la Prédnisone.

L'évolution se fait soit vers la guérison (en cas de bonne réponse à la ciclosporine) soit vers l'insuffisance rénale chronique. Au stade d'insuffisance rénale terminale chronique, une greffe rénale doit être proposée mais le risque de récurrence sur le greffon est de 30 %.

V. CONCLUSION

La néphrose idiopathique est la cause la plus fréquente des SN de l'enfant entre 2 – 10 ans. Elle est souvent corticosensible et de bon pronostic rénal.

La corticorésistance est rare et de pronostic réservé.

L'information des parents est obligatoire puisqu'il s'agit d'une maladie chronique qui peut rechuter et qui nécessite un traitement adapté et une surveillance prolongée.

Cas Clinique

Un garçon âgé de 8 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, est hospitalisé pour un œdème évoluant depuis 2 jours.

Examen :

- Poids = 20 kg
- T.A. = 11/5
- Auscultation cardiorespiratoire est normale
- Œdème des paupières et des membres inférieurs, blanc, mou, prenant le godet d'intensité modérée.
- Abdomen souple dépressible

Bilan :

- urée = 5 mmol/l
- Protidémie = 20 g/l
- Albuminémie = 10 g/l
- Protéinurie = 3 g/j
- HLM : H = 1500 H/mn L = 2000L/mn

QUESTIONS :

- 1/ Quel est votre diagnostic ? Justifiez la réponse.
- 2/ Détaillez la conduite thérapeutique ?
- 3/ Citez les éléments de surveillance clinique et biologique.
- 4/ Quelles sont les différentes modalités évolutives de cette affection

Réponses

1/ Syndrome néphrotique

- hypoprotidémie = 20 g/l
- hypoalbuminémie = 10 g/l
- protéinurie = 150 mg/kg/j

SN pur

- pas de HTA
- pas d'hématurie
- pas d'Insuffisance rénale

2/ Conduite thérapeutique

- Cortancyl = 60 mg/m²/j pendant 1 mois si protéinurie (-)

→ SN corticosensible

60 mg/m² 1j/2 → 2 mois

45 mg/m² 1j/2 → 15 jours

30 mg/m² 1j/2 → 15 jours

15 mg/m² 1j/2 → 15 jours

puis arrêt

- Traitement adjuvant : Régime sans sels, vitamine D et calcium

3/ Eléments de surveillance :

Poids –TA– diurèse–protéinurie de 24H tous les 15 jours

4/ - S.N. Corticosensible qui peut évoluer :

- Guérison (rémission d'au moins de 2 ans)
- Rechutes fréquentes : à la dégression de la corticothérapie ou dans les 3 mois suivant son arrêt.
- Rechutes espacées > 3 mois après l'arrêt du traitement

- **S.N. Corticorésistant** : Protéinurie qui persiste après 4 semaines de traitement corticoïde à pleine dose et après 3 boli de Méthylprednisolone = 1g/ 1,73 m² 1jour/2 associés à une corticothérapie orale entre les boli et 8 jours après.

LA FIÈVRE AIGUE CHEZ L'ENFANT

PR. HAJER ALOULOU

PLAN

- I- INTRODUCTION**
- II- PHYSIOPATHOLOGIE**
- III- ETUDE CLINIQUE**
 - 1- IDENTIFIER LA FIÈVRE**
 - 2- APPRÉCIER SA TOLÉRANCE**
 - 3- ÉVALUER LES COMPLICATIONS DE LA FIÈVRE**
- IV- DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE**
 - 1- L'INTERROGATOIRE**
 - 2- L'EXAMEN CLINIQUE**
 - 3- CONDUITE DE RAISONNEMENT**
- V- TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE DE LA FIEVRE**
 - 1- LES OBJECTIFS DU TRAITEMENT**
 - 2- LES MODALITÉS DU TRAITEMENT**
 - A- LES MOYENS PHYSIQUES**
 - B- LE TRAITEMENT MÉDICAMENTEUX**
 - C- LA CONDUITE DU TRAITEMENT**
 - D- LES CONSEILS À DONNER AUX PARENTS D'UN NOURRISSON FÉBRILE**

CONCLUSION

Objectifs pédagogiques

- 1- IDENTIFIER LA FIÈVRE CHEZ L'ENFANT**
- 2- APPRÉCIER LA TOLÉRANCE DE LA FIÈVRE**
- 3- RECHERCHER L'ÉTIOLOGIE DE LA FIÈVRE EN SE BASANT SUR LES DONNÉES ANAMNESTIQUES, CLINIQUES ET PARACLINIQUES.**
- 4- RECONNAÎTRE LES COMPLICATIONS DE LA FIÈVRE CHEZ L'ENFANT**
- 5- CONDUIRE UN TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE DE LA FIÈVRE CHEZ L'ENFANT.**

LA FIÈVRE AIGUE CHEZ L'ENFANT

I- INTRODUCTION :

La fièvre est définie par une élévation de la température centrale au-dessus de 38°C, en l'absence d'activité physique, chez un enfant normalement couvert, avec une température ambiante tempérée.

Elle constitue une source d'inquiétude fréquente des parents et un motif de consultation fréquent aux urgences++.

La fièvre constitue un signe objectif facilement contrôlable et qui a une grande valeur d'orientation diagnostique mais aussi de surveillance clinique.

Ce n'est qu'à partir de 38.5°C qu'il est utile d'entreprendre un traitement antipyrétique.

II- PHYSIOPATHOLOGIE :

L'homéothermie résulte d'un équilibre entre thermogénèse et thermolyse régulé par un centre thermorégulateur.

- La thermogénèse provient d'une part des réactions métaboliques intenses au niveau de la graisse brune et des muscles et d'autre part de l'activité physique.
- La thermolyse s'effectue au niveau cutané et des voies respiratoires selon quatre mécanismes :
 - a- Conduction : diminuée ainsi par un mauvais état hémodynamique.
 - b- Convection : réduite par une température extérieure élevée.
 - c- Radiation : entravée par les vêtements.
 - d- et surtout évaporation cutanée et pulmonaire (pertes insensibles quotidiennes : 400ml/m² de surface corporelle, majoré de 80 ml/m² par degré au dessus de 37°C).

Le centre thermorégulateur est situé au niveau de l'hypothalamus antérieur et se comporte comme un thermostat réglé aux environ 37°C.

Il faut distinguer entre fièvre et l'hyperthermie :

- L'hyperthermie est secondaire à une augmentation de la thermogénèse ou à une insuffisance de la thermolyse.

- La fièvre est provoquée par un déplacement vers le haut du point d'équilibre thermique. Cette élévation est secondaire à des substances pyrogènes. Il y a 2 types de substances pyrogènes : les pyrogènes exogènes (bactéries et virus, champignon, complexes immuns) et les pyrogènes endogènes (prostaglandine et les cytokines).

La fièvre est un véritable moyen de défense de l'organisme. Elle inhibe la croissance des bactéries, atténue leur virulence et inhibe la multiplication des virus.

III - ETUDE CLINIQUE :

1- Identifier la fièvre :

Toute démarche diagnostique devant une fièvre suppose une mesure de la T° fiable, précise et reproductible.

La fièvre est suspectée par la palpation du front de l'enfant qui paraît anormalement chaud. Elle doit être chiffrée par la prise de la température rectale.

Les conditions de prise de la température sont importantes :

La mesure de la T° rectale par le thermomètre à mercure est restée longtemps, la méthode de référence, mais: Risque d'infection nosocomiale, de péritonite, d'ulcération rectale et de pollution mercurielle.

En cas de trouble de l'hémostase ou chez certains malades fragiles, la température doit être prise par voie axillaire, sur une durée d'au moins 3 mn, en rajoutant 0.5°C pour obtenir la température centrale.

La température tympanique est une mesure simple, pratique et bien corrélée à la température centrale, l'inconvénient de cette méthode est le coût de l'appareil et la difficulté d'introduire l'extrémité dans le conduit auditif externe du petit nourrisson

2- Apprécier la tolérance de la fièvre :

Le niveau de la fièvre ne témoigne pas à lui seul de la gravité de l'affection ou de la tolérance de la fièvre

La tolérance de la fièvre s'apprécie sur l'aspect général de l'enfant, le cri, l'état de conscience et l'état hémodynamique (tableau N°1).

Tableau n°1 : critères de tolérance de la fièvre

Critères	Bonne tolérance	Mauvaise tolérance
Faciès	Vultueux	Pâle, gris, cyanose
Cris	Vigoureux	Plaintif, geignard
Conscience	Normale	somnolence
TRC	Immédiat	Marbrure, extrémités froides, TRC > 3''

Une fièvre mal tolérée impose l'hospitalisation de l'enfant +++.

3- évaluer les complications de la fièvre :

a- Les convulsions fébriles

b-Le syndrome d'hyperthermie majeure : c'est un syndrome rare, il concerne essentiellement les nourrissons.

- la température est toujours supérieure à 40.5°C voir à 41°C
- Il associe un collapsus et une atteinte pluriviscérale notamment cérébrale

- il a une évolution sévère conduisant le plus souvent au décès ou à de lourdes séquelles neurologiques.

L'enquête étiologique est le plus souvent négative

La physiopathologie de ce syndrome fait intervenir la conjonction de 2 mécanismes :

- la fièvre liée à une maladie intercurrente
- et une hyperthermie liée à un défaut de la thermolyse (enfant surcouvert par exemple).

c- déshydratation aiguë : elle concerne les jeunes nourrissons ayant une fièvre élevée et prolongée dans un environnement entravant également la thermolyse.

Elle a une prédominance intracellulaire (langue sèche, soif) reflétant la perte d'eau prédominante.

IV - DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :

1- Interrogatoire : il doit préciser :

- L'âge de l'enfant
- La date d'apparition de la fièvre
- les caractéristiques de la fièvre : en plateau, ondulante...
- les signes associés : vomissements, diarrhée, toux, dyspnée, écoulement nasal, douleur abdominal, signes urinaires.

2- Examen clinique :

Doit se faire sur un enfant entièrement déshabillé, examen appareil par appareil :

- rechercher une éruption cutanée, un purpura
- examen de la gorge et des tympans
- apprécier la fréquence respiratoire, rechercher des râles à l'auscultation
- examen neurologique : bombement de la fontanelle, anomalie du tonus, raideur de la nuque, signes de Kernig et de Brudzinski chez le grand enfant.

Au terme de cet examen on est devant les situations suivantes :

a- La fièvre est bien tolérée et l'étiologie est évidente : il s'agit souvent d'une origine ORL, pulmonaire, virale. Aucun examen complémentaire n'est indispensable, il faut traiter la fièvre uniquement.

b- La fièvre est mal tolérée témoignant d'une infection grave ou potentiellement grave :

- L'hospitalisation s'impose
 - des examens complémentaires orientés doivent être pratiqués : NFS, CRP, Ponction Lombar, hémoculture, ECBU, radiographie du thorax)

Les principales causes:

*Méningite purulente

*Infections bactériennes sévères avec ou sans bactériémie

*Hyperthermie majeure virale

c- La fièvre paraît isolée : lorsque le médecin ne décèle aucun foyer infectieux la question essentielle est de savoir s'il s'agit d'une infection virale aiguë, d'une bactériémie occulte ou d'une infection bactérienne sévère.

C1- chez l'enfant de moins de 3mois : La fièvre ne doit jamais être considérée comme un symptôme banal du fait d'un plus grand nombre d'infection invasive. Les difficultés diagnostiques tiennent du caractère non spécifique et souvent pauci symptomatique de l'expression de l'infection à cet âge. Les examens complémentaires s'imposent : NFS, CRP, PL, ECBU, radio thorax.

L'hospitalisation s'impose si le nourrisson est âgé de moins de 1 mois, même en l'absence d'anomalie des examens complémentaires.

C2- chez l'enfant entre 3mois et 3 ans : Les infections virales dominent les étiologies. Les infections bactériennes représentent 1 à 10% des fièvres isolées.

V- TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE DE LA FIEVRE :

1- Les objectifs du traitement :

La fièvre n'est qu'un symptôme et elle n'entraîne que rarement des complications

L'objectif principal est donc de Soulager l'inconfort de l'enfant(diminution de l'activité, de l'appétit, changement de l'humeur).

Le traitement de la fièvre ne prévient pas les convulsions fébriles.

2- les modalités du traitement :

Le traitement repose sur :

- des moyens physiques
- la supplémentation en eau
- traitements médicamenteux

a- Les moyens physiques :

Elles reproduisent les échanges que l'organisme met naturellement en jeu pour assurer sa régulation thermique :

- Par radiation : dévêtir l'enfant sans le déshabiller complètement
- Par conduction: donner un bain tiède (2°C en dessous de la température rectale, ce bain sera maintenu pendant une dizaine de minute en mouillant bien les cheveux et le crâne de l'enfant).
- Par évaporation: mouillage
- Maintenir le nourrisson fébrile dans une position de décubitus dorsale pour faciliter la thermolyse
- Essayer de maintenir la température de la pièce aux environ de 20°C maximum.
- Apporter des suppléments hydriques notamment nocturnes : 1 à 2 biberons supplémentaires la nuit.

b- Traitement médicamenteux :

b1- le paracétamol :

C'est le médicament antipyrétique qui doit être utilisé de première intention+++

Il a un effet antipyrétique et antalgique.

- La Posologie: est de 15mg/kg toute les 6 heures (60mg/kg/j).

-Les présentations : Il existe différentes formes galéniques et différentes présentations : Efferalgan®, Cetamol®, Doliprane®, Perfalgan®.

- La Voie d'administration : peut-être orale, rectale ou injectable (IV).

- Les Effets secondaires :

***Toxicité hépatique:** une cytolysé hépatique survient si:

-Dose quotidienne supra-thérapeutique en prises répétées

-Administration de plusieurs médicaments contenant du paracétamol (plus de 140 spécialités contenant du paracétamol)

-En cas de prise massive en une seule fois: la dose toxique est de 150mg/kg chez l'enfant.

***Allergie**

***Thrombopénie**

- les contre-indications du paracétamol : sont représentés par l'hypersensibilité au paracétamol et l'insuffisance hépatocellulaire.

b 2- l'acide acétyl salicylique :

Il a un effet antipyrétique, antalgique et anti-inflammatoire.

- Posologie: 10 – 15mg/Kg toutes les 6 heures

-Formes: Sachet: Aspégic100, 250, 500, 1g, Ampoule: 0.5 et 1gr

- Voies d'administration: orale+++, il faut absolument éviter les injections intramusculaires chez le jeune enfant. La voie intraveineuse est indiquée uniquement en cas d'hyperthermie majeure.

L'acide acétylsalicylique ne doit pas être utilisé en cas d'infection virale en particulier varicelle et épisode d'allure grippale car il y a le risque de syndrome de Reye (encéphalopathie aigue avec atteinte hépatique)

b3- les anti-inflammatoires non stéroïdiens :

Ils ont un effet antipyrétique, anti-inflammatoire et antalgique

- la Posologie: 20 à 30mg/kg/j en 3 prises

- les présentations : Ibuprofène: enfant > 3mois (Advyl®, Ibuphil®).

c- Conduite du traitement antipyrétique :

- il faut ne prescrire qu'un seul traitement antipyrétique : paracétamol

- choisir le médicament en fonction des contre-indications et des effets secondaires

- Vérifier que l'enfant n'a pas pris le même antipyrétique sous une forme ou une autre

- Recourir de façon privilégiée à la voie orale.

- La prescription alternée de l'Acide acétylsalicylique (ou ibuprofène) et du paracétamol est parfois nécessaire; Elle permet d'étaler sur le nycthémère une prescription efficace d'antipyrétique.

- Entamer le traitement étiologique de la fièvre.

d- conseils à donner aux parents d'un nourrisson fébrile

- chiffrer correctement la température de l'enfant mesurée par voie rectale

- en cas de fièvre : découvrir l'enfant et chiffrer la température 4 heure plus tard

- déshabiller l'enfant

- aérer la pièce.

- donner des bains tièdes (facultatif)

- suivre l'ordonnance du médecin

- surveiller l'enfant en vérifiant la température 3 fois dans la journée et au moins une fois dans la nuit ;

CONCLUSION :

La fièvre n'est qu'un symptôme, elle n'entraîne que très rarement des complications.

Il n'y a donc pas lieu de la craindre spécifiquement.

Face à une fièvre, il faut systématiquement rechercher l'étiologie et entamer le traitement étiologique.

La recherche de l'apyrexie ne constitue pas un objectif en soi et ne doit pas conduire à des traitements systématiques.

En revanche, la fièvre peut s'accompagner d'un inconfort et dont le soulagement est justifié.

Autoévaluation

Questions :

Question 1 : Nouveau-né âgé de 20 jours est amené par ses parents aux urgences pour fièvre à 38.5. L'examen trouve un Poids: 4500gr. Le reste de l'examen est sans particularité. Votre conduite à tenir comportera :

- A- Un traitement antipyrétique par Aspégic et Paracétamol
- B- Une hospitalisation systématique
- C- Un bilan infectieux systématique
- D- L'enfant peut être surveillé à domicile avec un traitement par paracétamol
- E- Un traitement antibiotique systématique

Réponse : B, C

Question 2 :

Un nourrisson âgé de 9 mois qui consulte pour fièvre aigue constatée le jour de la consultation associée à une rhinite et une toux sèche, l'examen trouve une T° à 39°C et une pharyngite. La prise en charge de ce nourrisson comporte :

- A- Une hospitalisation systématique
- B- Un traitement par Paracétamol à la dose de 60 mg/kg/j
- C- Une injection d'Aspégic en IM
- D- La réalisation des examens complémentaires orientés
- E- Des boissons abondantes

Réponse : B, E

Question 3 :

Répondre par vrai ou faux :

- 1- Le meilleur traitement antipyrétique chez un enfant ayant la varicelle est le paracétamol
- 2- L'Aspégic est le premier antipyrétique à administrer chez un enfant âgé de 6 mois ayant une fièvre en rapport avec une pharyngite

- 3- Un nouveau-né âgé de 10 jours qui consulte pour fièvre ne doit être hospitalisé que s'il y a des signes de mal tolérance
- 4- Le paracétamol est contre-indiqué en cas de déshydratation aigue par gastroentérite
- 1- Vrai
- 2- Faux
- 3- Faux
- 4- faux

Question 4 :

Parmi les signes de mal tolérance de la fièvre on retient :

- A- Une température supérieure à 40°C
- B- Une altération de l'état de conscience
- C- Une agitation
- D- Un cri vigoureux
- E- Des marbrures au niveau du tronc

Réponse :B, C, E

LES MENINGITES PURULENTES DE L'ENFANT

Public cible :

Etudiant DCEM2

Auteur : Dr. Manel Hsairi

**Service : Service de pédiatrie urgence et réanimation
pédiatrique ; Hôpital Hédi Chaker de Sfax**

Email : hsairi_manel@medecinesfax.org

Plan

1	INTRODUCTION	6
2	EPIDEMIOLOGIE ET ETIOLOGIES.....	6
3	PHYSIOPATHOLOGIE.....	7
4	PRESENTATION CLINIQUE : FOMRE DE DESCRIPTION : méningite à méningocoque du grand	8
4.1	Phase de début :.....	8
4.2	Phase d'état :.....	8
4.2.1	Syndrome méningé :	8
4.2.2	Syndrome infectieux :.....	9
5	EXAMENS COMPLEMENTAIRES.....	10
5.1	Ponction lombaire :.....	10
5.2	Autres examens biologiques	12
5.3	Imagerie cérébrale	12
6	FORMES CLINIQUES.....	12
6.1	Formes selon l'âge :.....	12
6.1.1	Méningite du nourrisson :.....	12
6.1.2	Méningite du nouveau-né :.....	13
6.2	Formes selon le germe :.....	15
6.2.1	Les méningites à pneumocoque :.....	15
6.2.2	Les méningites à Haemophilus influenzae :.....	15
6.2.3	Les méningites à autres germes :.....	16
6.2.4	Les méningites sans germes :.....	16
6.3	Formes évolutives	16
7	DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	19
8	TRAITEMENT.....	19
8.1	Traitement curatif	19
8.1.1	Antibiothérapie	19
8.1.2	Thérapeutiques adjuvantes :.....	22
8.1.3	Traitement du purpura fulminans :.....	22
8.2	Traitement préventif :.....	23
9	CONCLUSION	24

Pré-test

Question 1 :

Citer les trois bactéries responsables de la méningite néonatale

Question 2 :

Indiquer les signes cliniques faisant suspecter une méningite purulente chez le nourrisson

Question 3 :

Indiquer la ou les réponses justes

1. Quels sont les indications de réalisation d'un scanner cérébral avant la ponction lombaire ?

- A. Des signes de localisation neurologique
- B. Des troubles de la vigilance avec un score de Glasgow < 11
- C. Des céphalées avec des vomissements en jet
- D. Une crise convulsive focale
- E. Une crise convulsive généralisée quel que soit son âge

2. Le traitement d'une méningite purulente chez l'enfant secondaire au pneumocoque de sensibilité diminué à la pénicilline

- A. Céfotaxime 300mg/kg/jour + vancomycine 60mg /kg/jour
- B. Céfotaxime 200mg/kg/jour
- C. Céfotaxime 200mg/kg/jour+ amoxicilline 200mg/kg/jour+ gentamycine 3à5mg/kg/jour
- D. Imipénème 60 mg/kg/jour+ amikacine 15mg/kg/jour
- E. Céfotaxime 100mg/kg/jour+ amikacine 30mg/kg/jour

OBJECTIFS

1. Préciser les germes responsables des méningites purulentes chez l'enfant selon l'âge, le statut vaccinal et le terrain
2. Expliquer la physiopathologie des méningites purulentes de l'enfant
3. Etablir le diagnostic positif d'une méningite purulente de l'enfant
4. Déterminer les complications des méningites purulentes de l'enfant
5. Préciser la prise en charge thérapeutique d'une méningite purulente de l'enfant
6. Déterminer le traitement préventif et les indications selon le germe en cause

1 INTRODUCTION

Les méningites purulentes constituent une urgence diagnostique et thérapeutique. Elles peuvent toucher l'enfant de tout âge. Elles relèvent de germes divers.

Leur pronostic dépend de la précocité du diagnostic, du germe en cause et de la rapidité de la mise sous traitement adapté et efficace. Cette maladie impose un suivi régulier à court et à long terme afin de prévenir et traiter les complications à temps.

2 EPIDEMIOLOGIE ET ETIOLOGIES

L'épidémiologie des méningites purulentes diffère selon l'âge de l'enfant et le terrain.

a. Selon l'âge :

- Chez le nourrisson d'âge supérieur à 3 mois et l'enfant :

Trois bactéries sont responsables de la majorité des méningites purulentes des enfants âgés de plus de trois mois.

* *Haemophilus influenzae* : il s'agit d'un bacille Gram négatif. Ce germe était avant la généralisation de la vaccination (Hib) fréquemment en cause chez le jeune nourrisson : 80 à 90 % des méningites liées à ce germe sont observées avant 2 ans avec un pic de fréquence maximal entre 6 et 12 mois. Il s'agit exclusivement des *Haemophilus influenzae* de sérotype b et de biotype 1. Actuellement, ce germe est rarement responsable des méningites purulentes de l'enfant grâce à la vaccination.

* Le méningocoque est un diplocoque Gram négatif responsable de cas sporadiques et de petites épidémies de collectivités. Il est le principal agent bactérien responsable des méningites purulentes du grand enfant. Tous les méningocoques sont sensibles à la pénicilline G et à l'ampicilline.

* Le pneumocoque est un cocci gram positif. Il s'agit d'un germe redoutable. Il était responsable de beaucoup de cas de méningites purulentes surtout chez le nourrisson avant la généralisation de la vaccination contre ce germe en Avril 2019.

- Chez le nouveau-né :

Il s'agit des germes responsables des infections materno-foetales : Streptocoque B, Listeria monocytogènes et Escherichia coli , sachant que la listeria est exceptionnelle en Tunisie.

- Chez le nourrisson âgé entre 1 mois et 3 mois

Entre les âges de 1 et 3 mois l'épidémiologie est mixte avec des germes communs aux méningites purulentes du nouveau-né et du nourrisson. Les méningites « tardives » à streptocoque B peuvent s'observer jusqu'à l'âge de 3 mois.

b. Selon le terrain :

Dans des circonstances particulières, d'autres germes peuvent être en cause :

- Salmonelles chez les nourrissons malnutris ou drépanocytaires
- Staphylocoques ou bacilles Gram négatif en milieu neurochirurgical ou ORL
- Germes opportunistes chez les sujets immunodéprimés

3 PHYSIOPATHOLOGIE

Le point de départ de l'infection méningée peut être secondaire :

- A un rapport direct du germe avec les méninges : soit par traumatisme ou par l'existence d'une malformation des enveloppes méningées.
- A une infection de voisinage : infections rhinopharyngées : otite, mastoïdite, sinusite, thrombophlébite cérébrale....
- A une septicémie avec une porte d'entrée variable pulmonaire, urinaire, osseuse...

4 PRESENTATION CLINIQUE : FOMRE DE DESCRIPTION : méningite à méningocoque du grand enfant

4.1 Phase de début :

A ce stade : les signes généraux et fonctionnels sont au premier plan : fièvre pouvant atteindre 40°, frissons, céphalées violentes et vomissements faciles, répétés en jet « vomissements cérébraux ».

Dès ce stade, l'examen physique peut montrer des signes méningés nets ou frustes imposant l'hospitalisation de l'enfant et la réalisation de la ponction lombaire.

Si le diagnostic est fait à ce stade, la guérison se fait sans séquelles.

4.2 Phase d'état :

Le tableau associe alors un syndrome méningé et un syndrome infectieux, rendant évident le diagnostic de méningite.

4.2.1 Syndrome méningé :

Le malade est anxieux algique, couché en chien de fusil, le dos tourné à la lumière, la nuque en hyperextension.

Les céphalées sont intenses, diffuses ou localisées exagérées par le bruit, et la lumière.

Les vomissements sont faciles, pouvant être associés à une diarrhée ou une constipation.

Les myalgies avec les rachialgies prédominent dans la région cervicale.

Examen physique :

Il doit être complet à la recherche de signes du syndrome méningé mais aussi de signes orientant vers des complications.

- La contracture est intense, permanente, douloureuse, facilement identifiée par la raideur de la nuque, dont la flexion est à la fois limitée et douloureuse
- Les signes de Kernig et de Brudzinski sont nets.
- L'hyperesthésie cutanée est marquée, le malade se plaint dès qu'on le touche
- Les signes vaso-moteurs sont inconstants.
- La raie méningitique est lente à apparaître et à disparaître.
- Le reste de l'examen neurologique ne retrouve pas d'autres anomalies en dehors des complications. Il n'y a pas de signes de déficit moteur. Les réflexes ostéotendineux sont variables. L'étude des paries crâniennes est normale, sauf parfois une parésie de la VIème paire. Il n'y a pas de signes d'atteinte basilaire.
- Le pouls et le rythme respiratoire sont réguliers, la tension artérielle est normale.

4.2.2 Syndrome infectieux :

- Température à 39° -40°C

- L'altération de l'état général est variable
- Un certain nombre d'éléments orientent vers la dissémination bactérienne méningococcique
 - Herpès péribuccal
 - Erythème éphémères, morbiliforme ou scarlatiniforme
 - Tâches purpuriques qu'il faut rechercher avec soin, patient totalement dévêtu.
 - Des arthralgies fugaces, ou même de véritables arthrites, des myalgies et une splénomégalie discrète

Devant ce tableau clinique, l'enfant doit être hospitalisé en urgence pour confirmer rapidement le diagnostic et débiter le traitement.

5 EXAMENS COMPLEMENTAIRES

5.1 Ponction lombaire :

Devant toute suspicion de méningite purulente, la ponction lombaire doit être réalisée en urgence, le LCR doit être acheminé au laboratoire rapidement et le résultat doit être récupéré rapidement dans l'heure qui suit sa réalisation.

Néanmoins, il faut vérifier toujours l'existence de contre-indication à la réalisation de la ponction lombaire qui sont :

- Un malade instable sur le plan respiratoire ou hémodynamique
- Une thrombopénie avec un taux < 50000
- Un trouble de l'hémostase
- Une infection au site de ponction

Une imagerie cérébrale doit être réalisée en urgence avant la ponction lombaire en cas de:

- Signes de localisation neurologiques
- Troubles de vigilance (Glasgow ≤ 11)
- Signes d'engagement cérébral
- Crises épileptiques récentes :
 - Focales avant 5 ans
 - Focales ou généralisées après 5 ans

La ponction lombaire ramène un liquide hypertendu, louche, « eau de riz » rarement purulent (diagnostic très tardif). Ce seul aspect macroscopique du LCR impose le traitement immédiat. Le LCR doit être envoyé au laboratoire pour une étude cyto-chimique et bactériologique. Une glycémie concomittante doit être réalisée.

L'analyse du LCR révèle :

- Une hypercytose importante, faite essentiellement de polynucléaires neutrophiles altérés >10 éléments/ mm^3
- Une élévation nette de l'albuminorachie $>0.4\text{g/l}$
- Une glycorachie abaissée < 2.2 mmol/l et le rapport glycorachie/glycémie < 0.4 et des chlorures subnormaux

L'examen bactériologique direct après coloration Gram découvre la présence de méningocoques : diplocoques en grains de café, non encapsules, gram (-), peu nombreux extra et intra cellulaires. La recherche d'antigène soluble permet de mettre en évidence de façon rapide les antigènes bactéricides au méningocoque.

Comme le méningocoque est très fragile, l'ensemencement doit être immédiat, sur des milieux enrichis à l'ascite ou au sang. L'antibiogramme doit être réalisé de façon systématique.

5.2 Autres examens biologiques

Le syndrome inflammatoire biologique est souvent présent

- La numération formule sanguine : hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles
- CRP >20 mg/l

Les Hémocultures doivent être réalisées de façon systématique

D'autres examens sont à réaliser à la recherche d'une complication (ionogrammes sanguin et urinaire à la recherche d'une sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique (hyponatrémie hémodilution, natriurèse conservée).

La détermination du Groupe sanguin Rhésus et la recherche de signes de CIVD sont systématiques dans les formes graves en urgence surtout si suspicion de purpura fulminans

5.3 Imagerie cérébrale

Cette imagerie est non systématique : les indications du scanner cérébral en urgence sont les même que celles citées avant la réalisation de la ponction lombaire. Cet examen est aussi indiqué en urgence devant toute suspicion de complication : altération de l'état neurologique, survenue de convulsion, de déficit, persistance de la fièvre après 48 heures de traitement bien conduit.

6 FORMES CLINIQUES

Elles sont classées selon : le terrain, le germe en cause et le mode d'évolution.

6.1 Formes selon l'âge :

6.1.1 Méningite du nourrisson :

Le tableau est réduit à :

- un syndrome infectieux : fièvre, parfois minime, souvent même hypothermie
- un changement du comportement : le nourrisson se montre grognon, plaintif, criant d'une manière insolite, ne sourit plus, ou paraît anormalement calme
- des signes digestifs : refus de boire, diarrhées avec déshydratation, vomissements
- des signes neurologiques qui attirent le plus d'attention :
 - fixité et plafonnement du regard
 - somnolence pouvant aller jusqu'au coma
 - convulsions : signe fréquent et important
 - bombement de la fontanelle antérieure
- La raideur méningée est très inconstante (raideur de la nuque difficile à mettre en évidence) = parfois nuque molle, Kernig et Brudzinski manquent souvent.
- La ponction lombaire est la clé du diagnostic. Elle montre les mêmes anomalies que dans la forme type décrite ci-dessus.

6.1.2 Méningite du nouveau-né :

Par définition, les méningites purulentes néonatales surviennent au cours des 28 premiers jours de la vie.

Ce sont des méningites très graves, lourdes de séquelles et de mortalité.

a. Facteurs favorisants :

- Une grossesse pathologique est souvent rencontrée
- Les anomalies de l'accouchement sont retrouvées une fois sur deux :
 - Rupture prématurée de la poche des eaux

- Travail long et pénible avec signes de souffrance fœtale
- L'application d'un forceps pouvant créer des excoriations cutanées, porte d'entrée possible de l'infection, l'existence d'un liquide amniotique teinté témoin de souffrance fœtale
- L'infection maternelle qu'il faut systématiquement rechercher tout aussi bien au cours des derniers mois de la grossesse, qu'au cours ou au décours de l'accouchement
- Les prématurés et les dysmatures sont particulièrement exposés

b. Symptomatologie :

- Le début est généralement précoce
- Les symptômes ne sont nullement spécifiques
 - Les anomalies de la courbe thermique : soit hyperthermie, soit hypothermie ou courbe thermique irrégulière
 - Les troubles digestifs : le refus alimentaire est un signe très évocateur ; les vomissements sont fréquents : soit isolés, soit accompagnés de diarrhées
 - Les signes respiratoires : irrégularité respiratoire, dyspnée avec pâleur et cyanose parfois apnée plus ou moins prolongée
 - Les signes neurologiques : leur absence n'élimine pas le diagnostic
 - Les signes d'irritation méningée sont rarement rencontrés
 - Il s'agit souvent de manifestations mineures en particulier :
 - Modification du comportement
 - Gémissement
 - Gesticulation diminuée (ou excessive)
 - Modification du cri
 - Plus évocatrices est l'existence d'un bombement de la fontanelle

- Des troubles du tonus à type d'hypertonie, ou plus souvent d'hypotonie
- Modification des réflexes archaïques
- Parfois signes de septicémie (hépto-splénomégalie, purpura, ictère)

La ponction lombaire demeure l'élément essentiel du diagnostic. Elle montre une pléiocytose $> 30/mm^3$ chez le nouveau-né à terme et $> 50/mm^3$ chez le prématuré, une hyperprotéinorachie > 1.3 g/l et une baisse du rapport glycorachie/ glycémie au-dessous de 0.5.

6.2 Formes selon le germe :

En dehors des méningites à méningocoque, forme la plus fréquemment rencontrée on peut rencontrer

6.2.1 Les méningites à pneumocoque :

Elle est plus fréquente de 1 à 30 mois, fréquence en diminution depuis la généralisation de la vaccination contre le pneumocoque.

Le pronostic demeure grave surtout chez le nourrisson. Cette gravité vient de la faculté qu'à le pneumocoque de provoquer la formation d'abondants exsudats fibrineux, constituant un obstacle à la diffusion des antibiotiques, et à la circulation du LCR.

6.2.2 Les méningites à *Haemophilus influenzae* :

Leur fréquence vient en troisième position derrière le méningocoque et le pneumocoque, très rare depuis l'avènement de la vaccination.

- Elles intéressent surtout les enfants de moins de 2 ans, elles sont rares avant 3 mois et après 3 ans

- Elles ont rarement un caractère épidémique
- L'étude clinique doit retenir l'attention par le caractère insidieux des manifestations initiales : fièvre, troubles digestifs, troubles respiratoires

6.2.3 Les méningites à autres germes :

Elles sont rencontrées avec une fréquence notable chez le nouveau-né. La nature du germe responsable est variée

- Les germes gram (-) : *Eschérichia Coli*, protéus, pyocyanique, salmonelles
- Les germes gram (+) demeurent fréquents avec le streptocoque de type B de pronostic favorable, le staphylocoque.
- Une place particulière doit être faite à listéria monocytogènes, bacilles gram (+) ayant entraîné chez la mère une infection fébrile peu spécifique dans les jours ou les semaines précédant la naissance ; méningite isolée ou élément de septicémie

6.2.4 Les méningites sans germes :

La recherche des antigènes solubles permet de faire un diagnostic précoce et de confirmer la nature bactérienne d'une méningite.

6.3 Formes évolutives

L'évolution de la méningite sera suivie par la clinique : la tension artérielle, le périmètre crânien, l'état d'hydratation, la température, l'appétit, l'état de la fontanelle, l'état de conscience.

Sur le plan biologique, il convient de surveiller la numération formule sanguine, la C-reactive protéine et l'ionogramme sanguin.

Une ponction lombaire de contrôle est indiquée en cas de persistance de la fièvre au-delà de 48 heures, en cas de méningite néonatale, en cas de germe inhabituel ou résistant et en cas d'isolement de pneumocoque de sensibilité diminuée à la pénicilline. Le LCR prélevé lors de la ponction lombaire de contrôle doit être stérile.

Au cours de la méningite purulente l'évolution peut être favorable avec disparition au bout de 48 heures des signes cliniques et diminution progressive du syndrome inflammatoire biologique. Mais dans certains cas, des complications peuvent survenir on distingue alors :

- **Les formes suraiguës.** Il s'agit du purpura fulminans : Tous les germes peuvent être incriminés (méningocoque, *Haemophilus influenzae*, pneumocoque)

Le purpura fulminans est un tableau gravissime qui associe par définition :

- * un état septicémique
- * un état de choc d'apparition brutale
- * un purpura extensif et nécrotique

L'atteinte méningée est au second plan, et peut même manquer. Cette maladie est plus fréquente chez le nourrisson

- **Les formes compliquées**

S'observent surtout chez le nourrisson et le jeune enfant. Elles sont liées le plus souvent à un traitement tardif, ou insuffisant dans sa dose ou sa durée

- a. cloisonnement** : il peut-être soit rachidien soit basilaire. Il se traduit par un syndrome d'hypertension intracrânienne avec ou sans une paralysie des nerfs crâniens. Cette complication est à suspecter devant la

persistance ou la réapparition des signes infectieux et des signes méningés malgré le traitement

A la ponction lombaire, le LCR s'écoule difficilement et peut être xanthochromique : pauvre en éléments mais riche en albumine.

Dans les cas favorables, la guérison est obtenue mais des séquelles sont fréquentes à type d'hydrocéphalie ou de cécité.

b. Hématome sous dural : c'est l'apanage du nourrisson. Il est rare dans les méningites du nouveau-né et exceptionnel au-delà de 2 ans.

Cet épanchement est soupçonné devant : la persistance de la fièvre au-delà du 3^{ème} jour, l'apparition de vomissements, de refus de boire, de convulsions, la fontanelle qui reste ou redevient bombante et l'augmentation du périmètre crânien.

c. Empyème et abcès cérébral : ces complications se voient surtout chez les très jeunes nourrissons. Ils sont à l'origine de coma, de fièvre prolongée, de signes neurologiques en foyer. Le scanner cérébral et l'échographie trans-fontanellaire confirment le diagnostic. Le traitement est généralement chirurgical.

d. Déficits sensoriels :

- Névrite optique conduisant à la cécité
- Atteinte de l'appareil auditif secondaire à une névrite du VIII

e. Troubles psychiques : fréquents

f. Comitialité

7 DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Ne se pose pratiquement qu'avant la ponction lombaire

- a/ Méningisme des maladies infectieuses : pneumonie, fièvre typhoïde
- b/ Abscesses du cerveau et thrombophlébite peuvent donner => des signes méningés (signes en foyer, HIC, EEG, FO, scanner)
- c/ Chez le nourrisson : tétanie ou tétanos, ou convulsions d'autres étiologies
- d/ Quant aux méningites à liquide clair elles seront reconnues par la PL

Après la Ponction lombaire : La ponction lombaire permet d'éliminer les méningites à liquide clair (oreillons, tuberculose) tout en sachant qu'une méningite lymphocytaire au tout début peut s'accompagner d'une forte proportion de polynucléaires et qu'il existe des méningites qui sont décapitées.

8 TRAITEMENT

Urgent en milieu hospitalier.

8.1 Traitement curatif

8.1.1 Antibiothérapie

Elle doit être prescrite de façon urgente et guidée par l'âge de l'enfant, son statut vaccinal mais surtout le résultat de l'examen direct du LCR puis la culture et l'antibiogramme .

a/ Chez le nourrisson et le grand enfant :

- Contre indication à la réalisation de la ponction lombaire en urgence
ou Examen direct : germe non identifié
 - Enfant correctement vacciné contre le pneumocoque :
céfotaxime à la dose de 200mg/kg/jour en 4 prises en intra
veineuse directe
 - Vaccination contre le pneumocoque absente ou incomplète :
Céfotaxime à la dose de 300mg/kg/jour en 4 prises en intra-
veineuse directe + vancomycine à la dose de 60 mg/kg/jour
en 4 prises en intra veineuse lente sur 1 heure
- Examen direct : cocci gram positif : pneumocoque

Céfotaxime à la dose de 300mg/kg/jour en 4 prises en intra-
veineuse directe + vancomycine à la dose de 60 mg/kg/jour
en 4 prises en intra veineuse lente sur 1 heure

En attendant antibiogramme avec étude du CMI céfotaxime
 - Si $CMI < 0.5$: Céfotaxime à la dose de 200mg/kg/jour
en 4 prises en intra-veineuse directe + arrêt
vancomycine
 - Si $CMI >$ ou $=$ à 0.5 : continuer traitement par
Céfotaxime à la dose de 300mg/kg/jour en 4 prises en
intra-veineuse directe + vancomycine à la dose de 60
mg/kg/jour en 4 prises en intra veineuse lente sur 1
heure

- Examen direct : cocci gram négatif : méningocoque
 - céfotaxime à la dose de 200mg/kg/jour en 4 prises en intra veineuse directe
- Examen direct : bacille gram négatif : *Haemophilus influenzae*
 - céfotaxime à la dose de 200mg/kg/jour en 4 prises en intra veineuse directe

La durée de l'ATB des méningites non compliquées varie selon les formes :

- Méningocoque : 5 à 7 jours
- Haemophilus : 7 jours
- Pneumocoque : 15 jours

b/ Méningites néonatales : l'antibiothérapie parentérale initiale est celle des infections néonatales systémiques : elle associe l'amoxicilline, une céphalosporine de 3^{ème} génération, type céfotaxime, et un amnioside. La posologie des béta lactamines doit être 200mg/kg/jour en 4 prise par voie intra-veineuse. L'antibiothérapie est adaptée une fois le germe identifié et sa sensibilité connue.

Afin d'éviter la formation des abcès cérébraux lors des méningites néonatales secondaire à l'*Escherichia coli*, l'adjonction de fluoroquinolone a été recommandée pendant une durée de 4 jours. L'aminoside administré uniquement par voie parentérale est poursuivi pendant 10 jours. La béta lactamine est maintenue pendant 21 jours, car des traitements plus courts se sont soldés par des récurrences. En cas d'abcès ou de ventriculite, le traitement est prolongé 2 mois. L'efficacité du traitement est appréciée par la stérilisation du LCR 48 heures après le début du traitement antibiotique parentéral. Un contrôle du LCR 48 heures après l'arrêt du traitement reste nécessaire chez le nouveau-né, sauf en cas de méningite à streptocoque B si l'évolution est d'emblée favorable.

8.1.2 Thérapeutiques adjuvantes :

Elles comportent :

- L'installation d'un abord veineux fiable
- Le remplissage par des macromolécules en cas de troubles hémodynamiques
- La restriction hydrique : elle n'est plus systématique dans les formes habituelles, elle est réservée aux syndromes de sécrétion inapproprié d'ADH prouvés et aux formes d'emblée suspectes d'hypertension intracrânienne (troubles de la conscience, plus ou moins convulsions). Elle sera alors effectuée avec un apport total de 50 ml/kg/jour ultérieurement élargi en fonction de l'évolution clinique et biologique :
- Le traitement médicamenteux antipyrétique ou à visée antalgique : paracétamol
- Un traitement anticonvulsivant éventuel selon les situations : ***Le traitement curatif*** des convulsions : Valium (0,5 mg/kg) par voie intra-rectale.
- L'utilisation de la **dexaméthasone** par voie intraveineuse à la dose de 0,15 mg/kg toutes les 6 heures pendant 4 jours a été proposée afin de réduire la fréquence des **séquelles auditives** dans les méningites à *Haemophilus influenzae* et à pneumocoque.

8.1.3 Traitement du purpura fulminans :

Il s'agit d'une urgence absolue. La prise en charge doit débuter dès la suspicion diagnostique par l'injection dans les plus brefs délais d'antibiothérapie : céfotaxime ou céfaxone, et complétée en réanimation pédiatrique par

- Deux voies veineuses périphériques solides
- Oxygénothérapie voire intubation et ventilation de préférence avant l'installation du SDRA

- Une expansion volémique par du sérum physiologique: 20cc/Kg à répéter au besoin
- Noradrénaline 0,5 à 5 µg/Kg/min IV
- Dobutrex 5 à 15 µg/Kg/min IV
- ATB: céfotaxime 200mg/Kg/j en quatre prises.
- HSHC : 100mg/m²/j en quatre prise
- La surveillance rapprochée

8.2 Traitement préventif :

- **Méningites à méningocoques** : la déclaration est obligatoire.

Les sujets-contact doivent bénéficier d'une prophylaxie par des antibiotiques anti-méningococciques : rifampicine pendant 2 jours : 600 mg x 2/jour chez l'adulte ; 10 mg/ kg x 2/jour chez l'enfant.

En cas de contre-indication à la rifampicine on utilise la spiramycine ;

- 3 millions d'unités, 2 fois par jour pendant 5 jours chez l'adulte ;
- 75 000 unités/kg (50 mg/kg) 2 fois par jour chez l'enfant pendant 5 jours.

On doit faire cette prophylaxie dans l'entourage immédiat : frères et sœurs, parents vivant au foyer, camarades proches ; La prophylaxie d'une école entière et la désinfection des locaux est inutile.

- **Méningites à Haemophilus** : Cette prophylaxie est recommandée pour les sujets contact de moins de 4 ans : rifampicine, 20 mg/kg/j pendant 4 jours en une prise.

Prophylaxie générale : le vaccin conjugué contre l'Haemophilus influenzae de type b

- **Méningites à pneumocoques:** Il n'y a pas de prophylaxie des sujets contact.

Chez les enfants à risque (splénectomisés ou atteints d'une drépanocytose homozygote), particulièrement exposés aux infections pneumococciques, un vaccin antipneumococcique est prescrit ainsi qu'une pénicillinothérapie préventive quotidienne au moins jusqu'à l'âge de 3 ans.

9 CONCLUSION

Les méningites purulentes de l'enfant constituent une urgence diagnostique et thérapeutique. Leur pronostic reste corrélé à un diagnostic rapide et à une prise en charge adaptée. La prévention est primordiale basée principalement par la vaccination.

Post-test

CAS CLINIQUE QROC

Nourrisson de 8 mois présente depuis 24 H une fièvre non chiffrée avec convulsion.

Examen :

-T° = 39.5° , P = 8 Kg, T = 69 cm

- fontanelle bombée

- PL = LCR trouble, 800 éléments blancs, 80 % PNN altérés

Alb = 1,5 g/l

Glucorrachie = 1 mmol/l

Chlorure = 120 mmol/l

Examen direct = cocci gram +

1 / Quel est votre diagnostic ? Justifier votre réponse.

2 / Planifier le traitement (nature des médicaments, voie d'administration, dose, durée)

3/ Préciser les éléments de surveillance

4/ Citer particulièrement deux complications à craindre.

REPONSE

1 / Méningite à pneumocoque

2/ CLAFORAN 300 mg/kg/24 H IVD en 4 prises en intra veineux

VANCOMYCINE : 60 mg/kg/24 H en 4 prises en intra veineux

Claforan + vancomycine : durée 15 jours

DEXAMETHASONE = 0,15 mg/kg/6 heures en intraveineux pendant 4 jours

PARACETAMOL pour T° > 38,5

3/ T° C, fontanelle, Périmètre crânien, état de conscience

PL à 48 heures si CMI >= 0.5, CRP à 48 heures

4/ Surdit , Cloisonnement

MENINGITES A LIQUIDE CLAIR

Dr Manel Weli

PLAN

I. INTRODUCTION

II. FORME TYPIQUE : MENINGITE TUBERCULEUSE

III. FORMES CLINIQUES

A. Formes symptomatiques

1/ Formes aiguës

2/ formes frustes

3/ Formes complexes

B. Formes étiologiques

1/ la méningite tuberculeuse (forme type de description)

2/ les méningites aiguës virales

a) symptomatologie

b) Diagnostic positif

c) Evolution

d) Les causes virales

3/ méningites diverses

IV. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

V. TRAITEMENT

A. TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

B. TRAITEMENT ETIOLOGIQUE

1/ Méningites virales

2/ Méningites tuberculeuses

C. LE TRAITEMENT PREVENTIF

VI. CONCLUSION

Objectifs :

1/ Définir une méningite à liquide clair

2/ Etablir le diagnostic d'une méningite tuberculeuse

3/ Etablir le diagnostic d'une méningite virale

4/ Citer les autres étiologies des méningites à liquide clair

5/ Enumérer les principaux diagnostics différentiels des méningites à liquide clair

6/ Traiter une méningite tuberculeuse

-INTRODUCTION

Les méningites à liquide clair sont des méningites pour lesquelles, le liquide céphalorachidien(LCR) est translucide ou opalescent, contrairement aux méningites purulentes où le LCR est trouble.

Elles se définissent par l'existence d'une réaction cellulaire du LCR « modérée » (< 1500 éléments/mm³), à majorité ou exclusivité lymphocytaire.

Elles s'observent surtout entre 6 et 10 ans mais peuvent se voir chez le nouveau-né et le nourrisson.

Elles relèvent d'étiologies diverses. L'étiologie virale représente la cause principale (40% des cas) et est en règle générale d'un excellent pronostic.

Cependant, les méningites lymphocytaires peuvent être parfois en rapport avec des affections plus sérieuses nécessitant un diagnostic et un traitement rapides : c'est le cas en particulier de la méningite tuberculeuse.

II-FORME TYPE : MENINGITE TUBERCULEUSE SUBAIGUE

La méningite tuberculeuse est la complication la plus sévère de la tuberculose, constamment fatale si elle n'est pas traitée précocement. Il est important de bien connaître les signes précoces de la maladie.

A. Epidémiologie :

La méningite tuberculeuse représente un problème de santé publique. Elle peut apparaître à n'importe quel âge avec un pic d'incidence durant les cinq premières années. Elle est rare avant 6 mois.

B. Pathogénie

La méningite tuberculeuse est habituellement une complication de l'infection à partir du foyer primaire avec formation de lésions méningées et parenchymateuses. La diffusion de l'atteinte méningée se fait à partir des foyers caséux méningés qui déchargent les bacilles tuberculeux dans l'espace arachnoïdien. Les lésions comportent un exsudat méningé prédominant au niveau de la base du crâne, ces lésions s'étendent au parenchyme cérébral soit directement soit par une atteinte vasculaire constante dans les méningites tuberculeuses. La localisation et la nature des lésions expliquent les signes

d'hypertension intracrânienne cérébrale associés parfois à un déficit moteur local qui sont fréquents dans le tableau clinique de la méningite tuberculeuse.

C. Etude clinique

1/ Phase prodromique :

Deux à trois semaines avant l'extériorisation franche de la maladie l'attention peut être attirée par des troubles du caractère, une altération de l'état général, un état subfébrile ou une crise convulsive isolée.

Ces troubles sont transitoires et cette phase passe souvent inaperçue. Mais elle doit attirer l'attention si on a la notion d'un virage récent des réactions tuberculiques et imposer ainsi la pratique de la PL bien qu'elle puisse être négative à ce stade.

2/ début :

Le début est habituellement net, précis comportant :

- une fièvre : constante à 38° C pouvant évoluer en deux ondes successives séparées par une brève apyrexie ;
- une anorexie – constipation – asthénie ;
- des céphalées : fréquentes résistantes aux antalgiques ;
- des vomissements : transitoires ;
- des troubles du caractère et de la conscience manquent souvent au début mais l'agitation nocturne, l'insomnie et la somnolence diurne sont précoces, l'amaigrissement est rare au début ;
- parfois une manifestation neurologique bruyante est inaugurale :
 - paralysie oculomotrice ;
 - convulsion ;
 - coma
- dans certains cas, apparition de symptômes trompeurs risquant de retarder le diagnostic :
 - une fièvre isolée peu élevée pouvant être mise sur le compte d'une rhinopharyngite ;
 - une température oscillante avec splénomégalie évoquant une fièvre typhoïde ;
 - des vomissements fébriles avec douleur abdominale peuvent conduire à une appendicectomie ou à un diagnostic d'infection urinaire.

Ces symptômes isolés ne font pas évoquer le diagnostic de méningite tuberculeuse mais leur persistance et leur groupement doivent donner l'éveil.

3 / Examen clinique :

L'examen clinique du malade à ce stade est souvent pauvre : on attachera la plus grande importance à une ébauche de raideur de la nuque (tout en sachant que l'absence de raideur méningée n'élimine pas le diagnostic), à l'existence d'un strabisme, d'une paralysie faciale discrète.

Ces signes doivent attirer l'attention surtout lorsqu'à l'interrogatoire, il y a la notion de contag tuberculeux et ou de virage de réactions cutanées à la tuberculine qui doit imposer la pratique d'un bilan de tuberculose complet.

D. Diagnostic positif

- **PL** : permet le diagnostic en montrant un L.C.R. clair riche en éléments parfois peu nombreux, 30 à 100 éléments (lymphocytes) ; on peut avoir à un stade très précoce une prédominance de PN mais fait important il s'agit de PN non altérés. L'albuminorachie est élevée (0,40 – 1,5 g) /l. Le taux de glucose est très abaissé (0,20 g/l) ainsi que celui des chlorures. La recherche de BK doit être faite avec soin et patience à l'examen direct, en culture sur milieu de Lowenstein et par PCR (Polymerase Chain Reaction) et une étude de la sensibilité du bacille aux médicaments antituberculeux. La recherche du BK se fait également dans le liquide gastrique et dans les urines.
- **Une radiographie du thorax** qui peut être normale ou montrer une hypertrophie ganglionnaire isolée ou associée à une lésion parenchymateuse ou une miliaire.
- **Le FO** trouve des tubercules choroïdiens de Bouchut surtout en cas de miliaire (40 %).
- **Le scanner et surtout l'IRM cérébrale** peuvent montrer une dilatation ventriculaire, des lésions ischémiques, ou une méningite basilaire. L'IRM peut montrer un tuberculome associé à la méningite.
- **L'E.E.G.** a surtout une valeur pronostique : Dans les cas favorables : il reste normal ou presque ou au maximum il existe des bouffées d'ondes très synchrones avec conservation du rythme de base. Dans les cas défavorables : disparition du rythme de base.

E/ Evolution :

a) En l'absence de traitement : on observe le tableau classique de la méningite tuberculeuse avec coma, convulsions, paralysie oculaire, hémiparésie, signes basilaires : irrégularité du pouls et de la respiration. La raideur est souvent évidente avec des crises d'hypertonie (cette phase ne doit plus se voir actuellement).

b) Sous traitement : l'évolution dépend de la précocité du traitement.

- Dans les formes traitées précocement :

L'évolution clinique est rapidement favorable avec :

- disparition des signes fonctionnels en 1 semaine environ ;
- la T° se normalise en 3 - 4 semaines ;
- les modifications du LCR sont plus lentes à se normaliser.

Souvent l'albuminorachie et la lymphocytose augmentent les premières semaines puis s'abaissent franchement pour se normaliser vers le 4^{ème} – 5^{ème} mois. La glucorachie redevient normale en 2 à 3 semaines. Une hypoglucorachie importante ferait réserver le pronostic et réviser le traitement.

- Dans les formes traitées tardivement avec des signes neurologiques, dans la plupart des cas le traitement arrête l'évolution en quelques jours au prix de séquelles variables allant des séquelles psychiques à un état de décérébration totale.

- Par ailleurs on peut observer une rechute :

- Soit sous traitement faisant suspecter une résistance ;
- Soit à la suite d'un traitement trop court.

II. FORMES CLINIQUES

A. Formes symptomatiques

1/Formes aiguës :

Elles se traduisent par un syndrome méningé fébrile isolé. L'examen met en évidence un syndrome méningé franc, sans autre signe neurologique. La fièvre est d'intensité variable, souvent modérée. Inconstamment peuvent s'observer des myalgies, des troubles digestifs, des signes cutanéomuqueux (avec parfois un purpura pétéchial très fin). Fait essentiel, l'état général est le plus souvent parfaitement conservé : c'est là le meilleur argument pour évoquer une méningite virale.

2/ formes frustes :

Elles sont très fréquentes. L'association de céphalées, de nausées, et d'une légère raideur nucale avec signe de Brudzinski, est souvent le seul élément qui, dans un contexte fébrile, traduit l'existence d'une méningite à liquide clair. Chez le nourrisson fébrile, une tension de la fontanelle, isolée ou associée à des troubles digestifs ou à des modifications du comportement, résume souvent la symptomatologie clinique. Au maximum, la réaction méningée peut être totalement latente, et est révélée par une ponction lombaire systématique.

3/ Formes complexes :

Elles associent : crises convulsives généralisées ou focales. Troubles du comportement associés à des modifications de la conscience, parfois des déficits moteurs de topographie variable.

B. Formes étiologiques

1/ les méningites aiguës virales :

Elles se rencontrent à tout âge parfois avant 1 an (10 % des cas) et sont d'une grande fréquence, elles se présentent en règle comme des méningites aiguës à liquide clair.

a) symptomatologie :

- Dans les formes franches qui ne sont pas les plus habituelles, le début est brusque chez un enfant présentant souvent depuis un ou deux jours, une infection rhinopharyngée d'allure banale. Il apparaît des céphalées avec parfois des myalgies des membres, des douleurs abdominales et des rachialgies. Parallèlement la température s'élève à 39° - 40° et l'enfant présente un vomissement unique ou répété inconstant. Des convulsions sont rares. Rapidement le tableau clinique **constitué** est caractéristique avec un syndrome méningé franc. Il n'y a pas de troubles de la conscience dans la majorité des cas. La contracture méningée se traduit par une raideur de la nuque nette ou discrète, le signe de Kernig, et le signe de Brudzinski. Les autres signes méningés sont plus ou moins nets : hyperesthésie cutanée, raie méningée. Chez le nourrisson, la fontanelle est tendue et même bombante chez un malade en position debout ou assis et en dehors des cris.

b) Diagnostic positif :

- La PL ramène un liquide clair mais pouvant être opalescent ou même trouble en cas d'hypercytose importante. L'analyse révèle un taux de cellules variable mais en général modéré (50 – 300 en moyenne), avec lymphocytose exclusive ou très prédominante (aux lymphocytes s'associent alors des polynucléaires non altérés). L'albuminorachie est normale ou peu élevée. La glycorachie et la chlorurorachie sont normales. La recherche de germes, de BK ou de parasite est négative tant à l'examen direct qu'après culture. L'étiologie virale est affirmée par l'isolement du virus dans le LCR et ou sur l'élévation du titre des anticorps sériques à 2 prélèvements effectués à 15 jours d'intervalle vis-à-vis d'un agent viral.

- L'hémogramme a peu d'intérêt : une leucopénie, un chiffre de leucocytes normal ou élevé peuvent s'observer.

c) Evolution :

L'évolution est habituellement simple : la fièvre persiste rarement au-delà du 4 – 5^{ème} jour. Le syndrome méningé s'atténue progressivement puis disparaît en 5 à 10 jours. La conscience reste normale le plus souvent.

Rarement des complications peuvent s'observer à type de manifestations encéphalitiques. Parfois, on note la possibilité de formes prolongées avec rechute clinique et biologique de pronostic tout de même bon à longue échéance.

d) Les causes virales :

- **Les entérovirus** les plus souvent responsables sont essentiellement les virus Echo (Echo 9 11, 16, 30). Ils n'ont pas de particularités sémiologiques. La méningite est souvent isolée, elle peut se compliquer de manifestations encéphalitiques, ou s'associer à d'autres signes cliniques : exanthèmes maculopapuleux surtout, conjonctivite, signes digestifs et respiratoires. Plus rarement en cause les virus Coxsackie peuvent donner une méningite lymphocytaire isolée, parfois associée à une herpangine, une pharyngite, voire un syndrome main-pied bouche.
- **Le virus Ourlien** est responsable de 6 à 50 % des méningites virales. Une réaction méningée latente accompagne en règle la parotidite. Une méningite franche survient dans environ 20 % des cas. Elle peut précéder de quelques jours, accompagner, ou faire suite à l'atteinte des glandes salivaires. L'évolution est favorable en 8 – 10 jours.
- **Les myxovirus, le virus rougeoleux, le virus de la varicelle, la primo-infection à virus Epstein-Barr, à adénovirus, à herpes simplex virus** peuvent donner lieu à une méningite lymphocytaire isolée ou compliquée de manifestations encéphalitiques.

2/ Les méningites bactériennes

C'est le cas de la méningite des leptospiroses, de la brucellose, de la listériose, du mycoplasme pneumoniae, de la maladie de Lyme, de la syphilis et de la rickettsiose où une atteinte méningée isolée ou pseudo-tuberculeuse, peut s'observer.

3/ Les méningites parasitaires : L'éosinophilie du LCR est habituelle et évocatrice mais elle peut manquer ou être discrète. L'ascaridiose, l'oxyurose, la distomatose, la toxocarose peuvent être en cause, ainsi que le paludisme. La toxoplasmose acquise peut s'observer chez les immunodéprimés.

4/ Les méningites mycosiques (cryptococcus neoformans, candida albicans) se voient volontiers chez l'immunodéprimé.

5/ Les méningites lymphocytaires et maladies générales :

Citons **les complications méningées des hémopathies malignes** (leucémies aiguës, lymphomes), **les tumeurs du système nerveux** (médulloblastome, épendymoblastome), **la réaction méningée du syndrome de Kawasaki**, de certains collagénoses.

III-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

* Dans tous les cas, un certain nombre de diagnostics doivent être discutés :

1/ Un LCR clair, avec réaction cytologique modérée, faite de polynucléaires plus ou moins altérés, ou parfois même avec lymphocytose dominante, avec ou sans germe à l'examen direct, peut s'observer au cours d'infections bactériennes sans qu'il y ait de traitement antibiotique préalable (méningocoque ou à germes variés). Il s'agit d'un signe de gravité souligné par l'altération importante de l'état général, les troubles hémodynamiques et les signes hémorragiques souvent associées. Leur coexistence ne laisse guère de doute quant à l'origine bactérienne de la maladie.

2/ Un LCR clair, avec réaction cellulaire à polynucléaires intacts, certains étant parfois altérés, et hyperprotéïnorrhée, impose la recherche :

-d'une méningite purulente décapitée par un traitement antibiotique mal conduit.

Un certain nombre d'arguments peuvent y faire penser : foyer infectieux récent, ou encore évolutif, notamment ORL, prise d'antibiotiques oraux passant la barrière méningée, caractère altéré des polynucléaires, hypoglycorachie (+), élévation de la LDH du LCR (jusqu'à 100 U/ml ; N < 20 U/ml), dosage de la C réactive protéine sérique surtout mise en évidence d'antigène bactériens dans le LCR par technique de contre immunoélectrophorèse ou par PCR. Le traitement antibiotique s'impose sans attendre au moindre doute.

-d'une réaction puriforme aseptique au contact d'un foyer suppuré :

ethmoïdite, otomastoïdite, thrombophlébite cérébrale, abcès du cerveau. Dans ces cas, les polynucléaires du LCR sont intacts, la glycorachie est normale, la recherche d'antigènes bactériens est négative. Le contexte surtout, les données de l'examen clinique et des explorations neuroradiologiques permettront d'entreprendre le traitement antibiotique.

3/ Un LCR clair avec une réaction cellulaire lymphocytaire et hypoglycorachie peut s'observer dans le cas de méningite bactérienne à son début.

IV-TRAITEMENT

C. TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

Il est fondamental. Il comporte :

- des anticonvulsivants en cas de convulsion ;

- des antipyrétiques en cas de fièvre ;
- dans les formes graves :
- *transfert dans un centre de réanimation
- *apport calorique suffisant et maintien d'un équilibre hydro électrolytique correct et prévention des complications de décubitus.

D. TRAITEMENT ETIOLOGIQUE

1-Méningites virales : ne requièrent aucun traitement spécifique.

2-Méningites tuberculeuses nécessitent un traitement spécifique.

a) Traitement curatif

Traitement antituberculeux en prise unique le matin et à jeun pendant 12 mois: une phase intensive de 2 mois avec 4 drogues (HRZE) et une phase de continuation de 10 mois de deux drogues (HR).

- Isoniazide (H): 10 mg/kg/j
- Rifampicine (R): 15 mg/kg/j
- Pyrazinamide (Z) : 35 mg/kg/j
- Ethambutol (E) : 20 mg/kg /j

La corticothérapie reste recommandée pendant le 1^{er} mois car elle réduit le taux de mortalité et de séquelle à long terme.

b) Traitement préventif : il est essentiel. Il repose sur :

- la vaccination par le BCG avec contrôle des réactions tuberculiques ;
- le dépistage et le traitement symptomatique des primo-infections tuberculeuses;
- l'isolement et le traitement correct des sujets bacillaires.

V-CONCLUSION

Les méningites à liquide clair sont de loin dominées par les méningites virales habituellement de bon pronostic. Mais la possibilité de méningite tuberculeuse incite à un diagnostic et un traitement rapide.

Direction de la pédagogie et des Technologies Educatives

Mini-module d'autoapprentissage

Les crises épileptiques provoquées Chez le nourrisson et l'enfant

Discipline : pédiatrie

Niveau : DCEM2

Auteur(s) : Pr. Lamia SFAIHI

Année universitaire

2022- 2023

Sommaire

1	Introduction	3
2	Définitions	3
2.1	Crise épileptique.....	3
2.2	Crise épileptique provoquée	4
3	Démarche diagnostique	4
3.1	Interrogatoire	4
3.2	Examen clinique :.....	5
3.3	Examens complémentaires :	5
3.3.1	La ponction lombaire.....	6
3.3.2	Bilan biologique	7
3.3.3	Imagerie cérébrale (TDM ou IRM).....	7
3.3.4	EEG.....	7
4	Diagnostic différentiel.....	7
5	Les étiologies	8
5.1	Les crises en contexte fébrile	8
5.1.1	Les crises fébriles (CF).....	9
5.1.2	Les infections du système nerveux central	10
5.1.3	L'hyperthermie majeure.....	11
5.2	Les crises provoquées non fébriles	11
5.2.1	Les traumatismes crâniens	11
5.2.2	Les troubles métaboliques	11
5.2.3	La déshydratation aigue	12
5.2.4	L'hypertension artérielle	12
5.2.5	Les tumeurs cérébrales	12
5.2.6	Les causes toxiques	12
5.2.7	Accidents vasculaires cérébraux,.....	12
6	Traitement	12
6.1	Traitement symptomatique (mesures générales).....	12
6.2	Traitement de la crise persistante.....	13
6.3	Traitement de l'état de mal épileptique	13
6.4	Traitement préventif des récurrences des crises fébriles	14
7	Conclusion.....	14
	<i>Références</i>	15
	<i>Auto évaluation :</i>	15

Objectifs pédagogiques

- 1- Définir une crise épileptique provoquée ou occasionnelle
- 2- Indiquer les examens complémentaires appropriés devant une première crise épileptique chez le nourrisson et l'enfant en fonction des données anamnestiques, cliniques et paracliniques
- 3- Identifier les contres indications et les précautions de la ponction lombaire en cas de crise épileptique avec fièvre
- 4- Etablir en se basant sur les données anamnestiques, cliniques et paracliniques l'étiologie d'une crise provoquée chez le nourrisson et l'enfant.
- 5- Distinguer une crise fébrile simple d'une crise fébrile compliquée selon les données anamnestiques et cliniques.
- 6- Planifier la prise en charge immédiate d'une crise épileptique et d'un état de mal épileptique.

Les crises épileptiques provoquées chez le nourrisson et l'enfant

1 Introduction

Les crises épileptiques sont un motif fréquent de consultation et d'hospitalisation en pédiatrie. Un enfant sur 20, fait au moins une crise avant l'âge de 5 ans.

Devant des crises épileptiques de l'enfant, la démarche diagnostique doit :

- affirmer la nature épileptique de l'épisode paroxystique.
- rechercher l'étiologie d'une crise ce qui peut parfois conduire à un traitement étiologique.

L'analyse sémiologique des crises, par un interrogatoire minutieux ou par l'observation directe d'une crise permet de confirmer la nature épileptique d'un évènement paroxystique.

L'étiologie d'une crise est reconnue selon l'étude anamnestique et clinique associée le plus souvent à des examens complémentaires orientés.

Dans la majorité des cas, la crise est déclenchée par la fièvre, et l'évolution est tout à fait bénigne : ce sont les crises fébriles mais d'autres affections occasionnelles peuvent entraîner des crises, il s'agit d'infections du SNC, un diagnostic à évoquer de principe devant toute crise épileptique avec fièvre ; mais également de causes métabolique, toxique ou traumatique.

La connaissance de l'étiologie est importante car elle peut conduire à un traitement étiologique.

Le traitement des crises est urgent, lorsque la crise persiste. Il repose sur le diazépam. Le traitement au long cours dépend de la cause de la crise et du risque de récurrence.

2 Définitions

2.1 Crise épileptique

Une crise épileptique est définie par la présence **transitoire** de **signes et/ou symptômes** dus à **une activité neuronale** anormale excessive ou synchrone dans le cerveau(1).

Les symptômes peuvent être très variables et dépendent de la ou des populations neuronales affectées par la décharge.

Remarque : La convulsion ou crise convulsive est un phénomène moteur paroxystique et involontaire. Ce terme était appliqué pour désigner une crise d'épilepsie de sémiologie motrice mais actuellement il n'est plus utilisé selon les recommandations de ligue internationale contre l'épilepsie de 2017(2).

2.2 Crise épileptique provoquée

Le terme provoqué ou occasionnel se rapporte aux crises produites par un événement aigu identifiable : fièvre, traumatisme, infection...

3 Démarche diagnostique

Le diagnostic positif d'une crise épileptique est basé sur l'interrogatoire sous réserve d'une bonne description de la crise.

3.1 Interrogatoire

- Age
- ATCD personnels
- Grossesse, accouchement, Apgar
- Maladies chroniques
- Infections SNC, traumatisme
- Développement psychomoteur
- ATCD familiaux
- Fièvre
- Traumatisme crânien récent
- Signes d'hypertension intracrânienne
- Chargement récent de comportement
- Analyse sémiologique description de la crise:
 - Un début et une fin brutaux ++
 - Circonstances de survenue
 - Facteur déclenchant

- Le premier signe considéré connu anormal : révolusion oculaire, résolution tonus ; perte de conscience, déviation tête...
- Les phénomènes paroxystiques observés.
- Le caractère focal ou généralisé
- Durée
- Morsure de la langue
- Perte d'urines
- Déficit post critique
- Coma post critique
- Unique / répété
- Signes associés : troubles digestifs, troubles de conscience...

La synthèse des informations obtenues par l'interrogatoire permet de caractériser le type de crises.

3.2 Examen clinique :

- Température
- Mesure du PC
- Palpation de la fontanelle
- Examen neurologique complet : appréciation de l'état de conscience; recherche de déficit moteur, hémiplégie, paralysie faciale...
- Apprécier l'état d'hydratation à la recherche de signes de déshydratation.
- Mesure de la TA (à la recherche d'une hypertension artérielle).
- Rechercher une pâleur cutanéomuqueuse qui peut être associée à un hématome intracrânien.
- Examen cutané à la recherche de tâche cutanée café au lait, tâche achromique ou de stigmate cutanés de maltraitance ou trouble de l'hémostase ...
- Auscultation cardiaque à la recherche d'un souffle dans le cadre d'une cardiopathie
- Recherche de signe de rachitisme du nourrisson
- Examen somatique complet.

3.3 Examens complémentaires :

Ils ne sont pas systématiques, et doivent être guidés par l'orientation étiologique :

3.3.1 La ponction lombaire

Indications :

Elle est indiquée en cas de suspicion d'une infection du SNC.

Devant une première convulsion fébrile, il faut pratiquer une ponction lombaire en cas de :

- Syndrome méningé, (fontanelle bombante, anomalie du tonus, fièvre mal tolérée),
- Trouble du comportement,
- Crise focale et/ou prolongée plus de 15 minutes ou avec un déficit postcritique,
- et systématiquement avant l'âge de 6 mois.

Après 6 mois, l'âge ne doit pas, à lui seul, faire réaliser une ponction lombaire. La PL n'est donc pas recommandée après l'âge de 6 mois, sans aucun signe de méningite ou d'encéphalite (syndrome méningé, trouble du comportement et syndrome septique). Une surveillance hospitalière de courte durée (4 heures) peut être envisagée pour les CF simples chez les nourrissons âgés de moins de 12 mois

Contre indications :

la PL est contre-indiquée en cas de :

- purpura extensif
- saignement clinique,
- troubles hémodynamiques;
- hypertension intracrânienne menaçante, signes d'engagement cérébral et troubles de la vigilance sévères avec score de Glasgow < 11 où une imagerie cérébrale préalable est nécessaire.

Précautions

La réalisation d'un scanner cérébral avant ponction lombaire n'est pas systématique. Son indication repose sur la clinique. Un scanner cérébral est conseillé en l'absence d'amélioration de troubles de la conscience ou en l'absence d'amélioration d'une anomalie neurologique focale entre deux examens séparés d'au moins 30 minutes. Il faudra tenir compte du contexte clinique (administration de benzodiazépines ou autres antiépileptiques de secours et/ou crise prolongée qui peuvent décaler le retour

à la conscience normale) pour le délai entre deux évaluations cliniques. La réalisation d'un scanner cérébral ne doit pas retarder la prise en charge thérapeutique

3.3.2 Bilan biologique

Un bilan biologique doit être réalisé en cas de :

- contexte particulier (déshydratation, diarrhée glairosanglante, diabète),
- de signes de gravité
- ou avant l'âge de 6 mois,

il faut pratiquer un bilan biologique comprenant ionogramme sanguin (natrémie), calcémie, glycémie, NFS-plaquettes .

3.3.3 Imagerie cérébrale (TDM ou IRM)

Devant une première convulsion sans fièvre, il faut réaliser un scanner cérébral (avec IV) en urgence en cas de :

- signe de localisation à l'examen
- et/ou troubles de conscience persistant plus de 30 minutes après la fin de la crise,
- âge < 1 an.

3.3.4 EEG

L'EEG n'est pas un examen urgent (sauf s'il y a un doute sur la persistance de crises) mais doit être fait au plus tard dans la semaine après une crise non fébrile.

Il sera suivi d'une demande d'avis spécialisé.

Il est inutile en cas de crise fébrile simple.

4 Diagnostic différentiel

Les évènements paroxystiques non épileptiques les plus fréquemment observés sont :

– Les trémulations

Ce sont de fins tremblements des extrémités, du menton, accentués par les pleurs, la colère, disparaissent lorsqu'on immobilise le segment de membre.

– Les myoclonies du sommeil

Brusques sursauts d'un membre ou d'un segment de membre, parfois répétées en salves, sont très fréquents chez les nourrissons et n'ont aucune signification pathologique.

– Les malaises dus à un reflux gastro-œsophagien

Ils sont une expression sévère du reflux, marqués par une hypertonie, puis apnée et cyanose, enfin hypotonie et pâleur ; quelques clonies peuvent se voir.

– Les syncopes vagues

Sont plus rares chez le nourrisson ; un facteur déclenchant est retrouvé par l'interrogatoire soigneux des parents : peurs, émotions, stress, vue du sang, traumatisme.

– **Les spasmes du sanglot**

Ils sont la cause la plus fréquente de syncope entre 6 mois et 3 ans. Il existe un facteur déclenchant qui est souvent le même pour chaque patient. Il s'agit souvent d'une colère ou une contrariété.

– **Les terreurs nocturnes**

Elles font partie des « parasomnies » et peuvent parfois être confondues avec des crises épileptiques nocturnes. Il s'agit de manifestations paroxystiques nocturnes sans gravité. Elles surviennent souvent entre 2 et 4 ans et sont le plus souvent observées en première partie de nuit en sommeil lent profond. L'enfant présente un réveil nocturne, s'assoit avec un air terrorisé. La terreur dure quelques minutes pendant lesquelles sont observés des pleurs et des cris que les parents ne peuvent pas calmer. L'enfant se rendort ensuite calmement sans garder de souvenir de l'épisode.

– **Les pseudo-crisis épileptiques**

Cette entité relativement fréquente n'est pas toujours facile à reconnaître. Il n'y a pas de systématisation neurologique et les épisodes sont souvent de longue durée. Ces crises peuvent nécessiter un enregistrement EEG-vidéo prolongé pour faire la preuve de leur nature. Il faut rester très prudent avant d'exclure l'existence de vraies crises épileptiques car la coexistence de crises d'épilepsies et de crises pseudo-épileptiques ne sont pas rares (environ 10 % des épileptiques)

5 Les étiologies

Les convulsions sont fréquentes, elles touchent 4 à 8 % des enfants de moins de 5 ans. Dans la moitié des cas, il s'agit de crise fébrile de bon pronostic. La démarche diagnostique repose essentiellement sur l'âge et le caractère fébrile ou non des crises.

5.1 Les crises en contexte fébrile

Lors d'une convulsion concomitante à la fièvre, il faut éliminer avant tout une infection du SNC notamment une méningite ou une encéphalite qui constitue une urgence diagnostique et thérapeutique et dont le pronostic est fortement corrélé à la précocité du traitement, mais le plus souvent les convulsions sont secondaires à une crise fébrile. Les données de l'examen clinique permettent de faire la différence entre ces

deux entités. Au moindre doute, il faut réaliser une PL, qui reste systématique avant l'âge de 1 an devant toute convulsion + fièvre.

5.1.1 Les crises fébriles (CF)

- Définition : Evènement survenant chez un nourrisson ou un enfant entre 3 mois et 5 ans, associé à la fièvre sans signe d'infection intracrânienne ou autre cause définie, à l'exclusion des convulsions avec fièvre survenant chez un enfant ayant déjà présenté des convulsions sans fièvre.
- Les CF touchent 2 – 5 % de la population pédiatrique. On trouve souvent des antécédents familiaux de CF. Le pic de survenue est entre 16 et 18 mois.
- Sur le plan clinique, les CF surviennent le plus souvent dans les premières heures d'une fièvre ≥ 38 . Il est classique de les distinguer en CF simple et CF compliquées (tableau II).

tableau II: Les crises fébriles

	CF simple (90%)	CF Compliquée(10%)
Durée	< 15min	> 15min
Récurrence dans les 24heures	non	oui
focalisation	Crise généralisée	Crise focale
Examen neurologique post critique	normal	Anormal

- Le traitement préventif des crises fébriles est indiqué en cas de CFC récurrentes ou prolongée. Il repose sur VPA à dose de 20 mg/kg/j ; il sera arrêté après 1 à 2 ans sans crise.
- L'évolution des CF est le plus souvent favorable. Cependant il ya un risque de récurrence ou d'évolution vers l'épilepsie.
 - **Récurrence:** 30% des enfants font au moins 1 récurrence. 10 % font au moins 3.
 - Les facteurs de risques de récurrence:
 - L'âge jeune < 12 mois
 - Antécédents familiaux de CF
 - La faible élévation de température au moment de la crise.
 - **Epilepsie :**
 - CFS: 1-1.5%
 - CFC: 4-15%

- Facteurs de risques:
 - CF compliquées +++
 - 4% : si 1 seul critère de complication
 - 17-22%: si 2 critères de complication
 - >49%: si 3 critères de complication
 - ATCD P neurologique ou RPM
 - ATCD familiaux d'épilepsie.
- Les principaux syndromes épileptiques:
 - Epilepsie myoclonique sévère du Nss;
 - Epilepsie généralisée avec crise fébrile plus;
 - Epilepsie temporale (sclérose hippocampique);
 - Syndrome héli convulsion hémiplegie épilepsie.

5.1.2 Les infections du système nerveux central

Les méningites purulentes, virale, et la méningo-encéphalite herpétique doivent être systématiquement évoquées devant un nourrisson fébrile présentant une ou plusieurs crises + fièvre.

La PL doit être effectuée au moindre doute, elle est systématique avant 1 an devant toute fièvre + convulsion.

5.1.2.1 les méningites bactériennes

il s'agit souvent de crises généralisées TC qui résultent à divers complications :

- hyponatrémie,
- Œdème cérébral
- Thrombose artérielle ou veineuse

Le diagnostic repose sur la PL.

Le traitement antibiotique doit être donné en urgence dès la convulsion, d'un LCR trouble.

5.1.2.2 Encéphalite herpétique

- Clinique

- Crises focales, motrices : face + membre supérieur ; brèves mais répétées Etat de mal convulsif
- J2 – J3 de la fièvre.
- Diagnostic positif
 - LCR : pleiocytose lymphocytaire, augmentation de la protéinorrhachie, PCR ADN herpétique, sérologie herpès sanguin positif
 - EEG : ondes lentes diphasiques pseudopériodiques bitemporales.
 - IRM : hyper signal bitemporal en T2 - FLAIR
- Traitement : Aciclovir : 15 – 20 mg/kg/8H → 21 jours.
- Evolution : mortalité élevée, séquelles élevées

5.1.2.3 Encéphalite post infectieuse

Les convulsions sont souvent rebelles, focales, de très grande fréquence et souvent secondairement généralisée associée à des troubles de conscience.

5.1.3 L'hyperthermie majeure

le syndrome est devenu exceptionnel est appelé aussi choc hémorragique ou hyperthermique avec encéphalopathie. Il concerne surtout les nourrissons. La température est toujours $> 40,5^{\circ}\text{C}$. Il associe : un collapsus et une atteinte pluriviscérale notamment cérébrale. Son évolution est sévère conduisant au décès ou à de lourdes séquelles neurologiques.

5.2 Les crises provoquées non fébriles

5.2.1 Les traumatismes crâniens

Les convulsions sont secondaires le plus souvent aux lésions cérébrales.

Mais même sans lésion cérébrale, les traumatismes crâniens peuvent se compliquer de convulsion par un mécanisme purement vasculaire et fonctionnel et totalement réversible. On doit insister auprès des parents sur la notion de traumatisme crânien → imagerie au moindre doute.

5.2.2 Les troubles métaboliques

Les convulsions peuvent révéler :

- une hypoglycémie

- une hypocalcémie
- un trouble de la natrémie

Certains troubles métaboliques peuvent ne donner aucun signe clinique. Il convient donc devant toute première crise chez le nourrisson ou le petit enfant de pratiquer une glycémie, calcémie et un ionogramme sanguin.

5.2.3 La déshydratation aiguë

Dans ce contexte, les convulsions peuvent traduire différents phénomènes :

- une thrombophlébite cérébrale ;
- un collapsus ;
- une hyponatrémie, une hyper natrémie.

5.2.4 L'hypertension artérielle

L'hypertension artérielle peut se révéler par une convulsion, d'où la nécessité de la mesure systématique de la TA chez tout nourrisson ou enfant qui présente une convulsion.

5.2.5 Les tumeurs cérébrales

Sont une cause rare mais possible de crises épileptiques. Chez l'enfant, les tumeurs cérébrales sont plus fréquemment sus-tentorielles avec des manifestations cliniques neurologiques et d'HTIC.

Toutefois, la survenue d'une crise épileptique inexplicée avec une anomalie à l'examen neurologique en dehors d'un contexte traumatique doit faire réaliser une imagerie cérébrale à la recherche d'une tumeur.

5.2.6 Les causes toxiques

Les intoxications médicamenteuses ou par produits ménagers sont très fréquentes et aisément méconnues chez le nourrisson. De nombreux médicaments peuvent être en cause : théophylline, sympathomimétique, quinolones, anesthésiques locaux...

5.2.7 Accidents vasculaires cérébraux,

6 Traitement

6.1 Traitement symptomatique (mesures générales)

- Protéger l'enfant des traumatismes : déplacer les objets.
- Mise en position latérale de sécurité.

- Libérer les VAS.
- Oxygénothérapie.
- Traiter une hyperthermie.

6.2 Traitement de la crise persistante

Lorsque la crise a cessé, il n'y a pas lieu de donner un traitement antiépileptique. Lorsque la crise persiste au-delà de 5 minutes, une injection de diazépam à la dose de 0,5 mg/kg en intra rectal ou 0,2 à 0,4 mg/kg en intraveineux lent avec une dose maximale de 5 mg si l'âge est inférieur à 5 ans et 10 mg si l'âge est supérieur ou égal à cinq ans. En cas de persistance de la crise au bout de 10 minutes, une injection de diazépam peut être répétée ou une autre benzodiazépine comme la clonazépam intraveineuse à la dose de 0,05 mg/kg avec une dose maximale recommandée de 1 mg.

Chez le nouveau-né, le phénobarbital intraveineux à la dose de 20 mg/kg est le traitement de choix en première intention devant une crise épileptique persistante au-delà de 5 min.

6.3 Traitement de l'état de mal épileptique

- L'état de mal est une urgence vitale :
 - ➔ Anoxie cérébrale.
 - ➔ Retentissement sur les fonctions vitales.
- Hospitalisation systématique.

Parallèlement, il est fondamental de :

- Rechercher la cause de l'état de mal : (maladie intercurrente, trouble métabolique)
- Aspirer, oxygéner et scoper.
- Voie veineuse périphérique.
- Traitement médical (tableau III)

Figure III: Traitement d'une crise épileptique/état de mal convulsif**T0 : Si la crise se prolonge au-delà de 5 mn:**

-Le diazépam (valium) par voie intrarectale (dose:0,5mg/kg sans dépasser 10 mg) Ou en IVL 0,2mg/kg (max 5mg)

-Ou Clonazépam (rivotril) : 0,05 mg/kg en IVL

+10mn: Renouveler une dose de benzodiazépine IV

T+20mn: Administrer phénytoïne 10 -15 mg/kg en IVL 15min

ou Phénobarbital 10 – 20 mg/kg IVL 15 mn

T+40mn: EME réfractaire→réanimation

- Midazolam (hypnovel)[®] : DC: 0.2mg/kg; puis 2-20µg/kg/min IV

- Thiopental: DC:1-2mg/kg puis 1-3mg/kg/h en continu

6.4 Traitement préventif des récurrences des crises fébriles

Il n'y a pas de consensus pour un traitement de fond en cas de crise fébrile.

Le traitement préventif des récurrences est justifié dans les crises fébriles complexes récidivantes avec un risque de récurrence jugé élevé.

7 Conclusion

- Les convulsions occasionnelles constituent une urgence fréquente en pédiatrie.
- Les étiologies sont multiples d'où la nécessité d'une démarche diagnostique rigoureuse basé sur l'interrogatoire, l'examen clinique.

Chez le nourrisson, les causes sont dominées par les crises fébriles, mais il ne faut pas méconnaître une MB ou EH qui sont redoutable, d'où la nécessité de pratiquer une PL au moindre doute et de façon systématique devant une fièvre + convulsion avant 1 an.

- Le traitement de la crise qui persiste est basé sur le Diazépam en IM.
- Le traitement antiépileptique au long cour est indiqué dans certaines situation associées à un risque élevé de récurrence.

Références

1. Fisher RS, Van Emde Boas W, Blume W, Elger C, Genton P, Lee P, et al. Response: Definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE) [4]. *Epilepsia*. 2005 Apr;46(10):1701–2.
2. Fisher RS, Cross JH, French JA, Higurashi N, Hirsch E, Jansen FE, et al. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017 Apr;58(4):522–30.
3. Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, Bogacz A, Cross JH, Elger CE, et al. ILAE Official Report: A practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia*. 2014 Apr;55(4):475–82.
4. Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, Rossetti AO, Scheffer IE, Shinnar S, et al. A definition and classification of status epilepticus - Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. *Epilepsia*. 2015;56(10):1515–23.
5. Pressler RM, Cilio MR, Mizrahi EM, Moshé SL, Nunes ML, Plouin P, et al. The ILAE classification of seizures and the epilepsies: Modification for seizures in the neonate. Position paper by the ILAE Task Force on Neonatal Seizures. *Epilepsia*. 2021 Mar 1;62(3):615–28.

Auto évaluation :

1. Concernant les crises fébriles :
 - A. Les crises fébriles complexes sont les plus fréquentes
 - B. Les crises fébriles simples sont de bon pronostic
 - C. La répétition des crises fébriles en 24 heures donne le caractère complexe aux crises
 - D. Une seule crise fébrile complexe ne nécessite pas d'exploration
 - E. Un traitement anti épileptique au long cours est toujours prescrit après une première crise fébrile
2. Quelles sont les caractéristiques des crises fébriles complexes ?
 - A. Age < 6 mois
 - B. Durée > 5 mn
 - C. Crise focale
 - D. Déficit post critique
 - E. Crise à début focal
3. Quelles sont les indications de l'imagerie cérébrale en cas de convulsion ?
 - A. Anomalie focale de l'examen clinique
 - B. Crise fébrile simple
 - C. Contexte évocateur de maltraitance

- D. Macrocrânie
- E. Convulsion sans fièvre inexpliquée

Cas clinique

Un nourrisson âgé de 9 mois sans antécédents pathologiques particuliers, est amené aux urgences de pédiatrie pour une convulsion de type clonique généralisée de durée 3 minutes.

Son examen trouve :

- Température : 40°
- Poids : 10 kg ;
- Rhinopharyngite
- Examen neurologique normal

Questions :

1. Citer 5 étiologies possibles de cette convulsion.
2. Quelles sont les examens complémentaires à demander pour déterminer l'étiologie de la convulsion ?
3. L'ensemble des examens complémentaire était normal. Quel est votre diagnostic ?

Réponses:

1 :BC ; 2 : CDE ; 3 :ACDE

Cas clinique

1. méningite bactérienne
méningoencéphalite
hyponatrémie
hypoglycémie
crise fébrile
2. glycémie, iono sg, calcémie, PL
3. Crise fébrile simple

Direction de la pédagogie et des Technologies Educatives

Mini-module d'autoapprentissage

L'épilepsie du nourrisson et de l'enfant

Discipline : pédiatrie

Niveau : DCEM2

Auteur(s) : Pr. Lamia SFAIHI

Année universitaire

2022- 2023

Table des matières

1	Introduction	4
2	Définitions	4
2.1	Crise d'épilepsie	4
2.2	Epilepsie.....	5
2.3	Syndrome épileptique.....	5
2.4	L'état de mal épileptique	5
2.5	Encéphalopathie développementale et épileptique.	6
3	Classifications.....	6
3.1	Classification des crises épileptiques	6
3.1.1	Crise épileptique à début focal	7
3.1.2	Crise d'épilepsie à début généralisé.....	7
3.1.3	Crise d'épilepsie à début inconnu.....	9
3.1.4	Crise d'épilepsie non classée	9
3.2	Classification de l'épilepsie.....	9
4	Démarche Diagnostique	11
4.1	Interrogatoire.....	11
4.2	Examen clinique	13
4.3	Examens complémentaires	13
4.3.1	L'électroencéphalogramme (EEG)	13
4.3.2	L'imagerie cérébrale	13
4.3.3	Autres examens complémentaires à visée étiologique.....	14
5	Étiologies	14
5.1	Syndromes électrocliniques organisés par âge de début (Annex1).	14
5.1.1	Nouveau-né et nourrisson	14
5.1.2	Enfant	17
5.1.3	Age Variable	18
5.1.4	Épilepsies généralisées idiopathiques.....	19
5.2	Autres causes d'épilepsie.....	20

5.2.1	Causes structurelles	20
5.2.2	Causes métaboliques	20
5.2.3	Causes génétiques	20
5.2.4	Causes infectieuses	20
5.2.5	Causes immunes	20
5.3	Epilepsies de causes inconnues	21
6	Traitement	21
6.1	Moyens thérapeutiques	21
6.1.1	Traitement médicamenteux (tableau II)	21
6.1.2	Principes du traitement	21
6.1.3	Durée du traitement	21
6.2	régime cétogène	21
6.3	Traitement chirurgical	22
7	Conclusion	22
	annexe 1 :	24
	Références	25
	Auto Evaluation	26

L'épilepsie de l'enfant

Les objectifs

- 1- Définir une crise épileptique, une épilepsie, un syndrome épileptique, une encéphalopathie développementale et épileptique et un état de mal épileptique.
- 2- Reconnaître une crise épileptique selon les données anamnestiques et cliniques.
- 3- Identifier le type de crise épileptique selon la classification des crises épileptiques de 2017.
- 4- Etablir le type et la cause d'épilepsie chez l'enfant en se basant sur les données anamnestiques, cliniques et paracliniques et en se basant sur la classification internationale d'épilepsie de 2017
- 5- Etablir le diagnostic des principaux syndromes épileptiques chez le nourrisson et l'enfant en se basant sur les données anamnestiques, cliniques et paracliniques (Syndrome de west, syndrome de Dravet, l'épilepsie absences de l'enfant, l'épilepsie autolimitée avec pointes cento- temporales et l'épilepsie avec crises généralisées tonico-cloniques seules).
- 6- Planifier le traitement et le suivi d'une épilepsie chez le nourrisson et l'enfant.

L'ÉPILEPSIE DE L'ENFANT

1 Introduction

L'épilepsie est une maladie fréquente dont la prévalence chez l'enfant est estimée entre 4 ‰ et 5 ‰.

Son incidence moyenne dans la population générale est de 20 à 70 pour 100 000 par an. Elle est plus élevée chez l'enfant, atteignant 134 pour 100 000 par an la première année de vie.

Le diagnostic de crise épileptique (CE) n'est pas toujours facile chez l'enfant, car la sémiologie des crises est très différente en fonction de l'âge de survenue et de la localisation de la décharge critique sur le cortex.

L'objectif devant une première CE est de déterminer, en premier lieu, si l'évènement paroxystique est réellement une manifestation épileptique, secondairement rechercher une cause provoquée ou occasionnelle nécessitant une prise en charge urgente, en particulier une infection du système nerveux central. Enfin, dans l'hypothèse d'une première crise révélant une épilepsie débutante, la démarche consiste à établir le diagnostic étiologique de l'épilepsie.

L'interrogatoire, l'examen clinique, voire quelques examens simples, sont habituellement suffisants pour orienter vers la cause et permettre un traitement urgent avant toute exploration complémentaire.

2 Définitions

2.1 Crise d'épilepsie

Une crise épileptique est définie par la présence transitoire de signes et/ou symptômes dus à une activité neuronale anormale excessive ou synchrone dans le cerveau(1).

Les symptômes peuvent être très variables et dépendent de la ou des populations neuronales affectées par la décharge(1).

2.2 Epilepsie

L'épilepsie est une maladie cérébrale définie par l'une quelconque des manifestations suivantes :

- (1) Survenue d'au moins deux crises non provoquées (ou réflexes) espacées de plus de 24 heures ;
- (2) Survenue d'une crise non provoquée (ou réflexe) et probabilité de survenue de crises ultérieures au cours des 10 années suivantes similaire au risque général de récurrence (au moins 60 %) observé après deux crises non provoquées ;
- (3) Diagnostic d'un syndrome épileptique(2).

2.3 Syndrome épileptique

Un syndrome épileptique est défini par l'association constante et non fortuite de caractéristiques cliniques et paracliniques telles que le type de crises, l'EEG et l'imagerie. Il comprend souvent des caractéristiques dépendantes de l'âge telles que l'âge de début et de rémission (le cas échéant), les facteurs favorisant les crises, leur survenue variable en fonction du cycle veille-sommeil et parfois le pronostic.

Un syndrome épileptique peut également avoir des comorbidités qui le caractérisent, telles que la déficience intellectuelle ou une comorbidité psychiatrique, combinées avec des caractéristiques spécifiques de l'EEG et de l'imagerie. Il peut avoir des implications étiologiques, pronostiques et thérapeutiques(3).

2.4 L'état de mal épileptique

L'état de mal épileptique (EDM) est une condition résultant soit de l'échec des mécanismes responsables de l'arrêt des crises épileptiques soit de l'initiation de mécanismes qui conduisent à des crises anormalement prolongées (après un temps t1). C'est une condition, qui peut avoir à long terme des conséquences (après le point de temps t2), incluant la mort neuronale, les lésions neuronales, et l'altération des réseaux neuronaux, selon le type et la

durée des crises. t1 et t2 varient en fonction du type des crises épileptiques (CE) (tableau I)(4).

2.5 Encéphalopathie développementale et épileptique.

Le concept d'encéphalopathie épileptique sous-entend la notion que l'activité épileptique en elle-même peut contribuer aux troubles cognitifs et comportementaux, et ce, au-delà de ce qui pourrait être attendu de la pathologie sous-jacente seule (eg malformation corticale), et que ceux-là sont susceptibles d'empirer avec le temps. Ces troubles cognitifs et comportementaux peuvent être globaux ou plus restreints et ils peuvent présenter un degré de sévérité variable.

Tableau I. Définition de l'état de mal épileptique. Dimensions opérationnelles avec t1 indiquant le temps à partir duquel le traitement d'urgence de CE doit être instauré et t2 indiquant le temps à partir duquel des conséquences à long terme peuvent être attendus(4)

Type de CE	t1 : quand la CE est prolongée	t2 : quand la crise peut entrainer des conséquences à long terme (lésions neuronales, mort neuronal, altérations des réseaux neuronaux et déficits fonctionnels)
CE tonico-clonique	5min	30min
CE focale avec altération de l'état de conscience	10min	>60min
Absence	10-15min	inconnu

3 Classifications

3.1 Classification des crises épileptiques

La classification des crises d'épilepsie commence par déterminer si les manifestations initiales des crises sont focales ou généralisées. Le début de la crise peut avoir été manqué ou ne pas être clair, auquel cas la crise est considérée à début inconnu. Les mots "focal" et "généralisé" qualifiant une crise sont censés signifier que la crise est à début focal ou généralisé(5).

3.1.1 Crise épileptique à début focal

Elles débutent au sein de réseaux limités à un seul hémisphère. Elles peuvent impliquer un secteur très localisé ou plus large. Selon la Ligue Internationale Contre l'Epilepsie (ILAE), la classification des CE focales est basée sur l'altération du niveau de conscience (Figure 1)(5).

Concernant les crises focales, le niveau de conscience peut être inclus dans le type de crise d'épilepsie. Le niveau de conscience est l'une des caractéristiques importantes d'une crise. La conscience préservée signifie que la personne reste consciente d'elle-même et de son environnement pendant la crise, même si elle est immobile.

Les crises focales sans ou avec modification de la conscience peuvent parfois être caractérisées par l'un des symptômes de la série moteur ou non moteur représentant le premier signe ou le symptôme majeur de la crise (par exemple, une crise focale avec conscience altérée et automatismes). Les crises d'épilepsie doivent alors être classées en fonction du signe initial moteur ou non moteur le plus précoce.

3.1.2 Crise d'épilepsie à début généralisé

Elle débute à un endroit, et met en jeu rapidement des réseaux distribués de manière bilatérale.

Selon la classification des crises épileptique de 2017, les crises d'épilepsie généralisées se divisent en crises motrices et non motrices (absences). Le niveau de conscience n'est pas un facteur de classification des crises à début généralisé, car la grande majorité de ces crises d'épilepsie présentent une conscience altérée ou une perte totale de conscience (Figure 1)(5).

- *Les crises tonico-cloniques*

Elles débutent brutalement par une perte de connaissance entraînant parfois une chute traumatique. Puis se succèdent une phase tonique de 10 à 20 secondes (le corps se raidit, blocage respiratoire avec cyanose), une phase clonique de 30 secondes à 2 minutes (secousses musculaires [clonies] rythmiques généralisées, symétriques, avec parfois une morsure de langue), puis une phase de relâchement musculaire avec fréquemment une perte d'urines, une respiration ample, bruyante, puis un sommeil postcritique de quelques minutes à 2 ou 3 heures. Après la crise, l'enfant peut revenir rapidement à son

état normal ou souffrir de céphalées, de fatigue anormale, de confusion mentale, de nausées. Il existe toujours une amnésie de la crise d'épilepsie.

- *Les crises toniques :*

Elles sont caractérisées par une hypertonie de l'axe corporel ou de tout le corps.

- *Les crises cloniques :*

Les crises cloniques généralisées débutent d'emblée par des secousses de tout le corps.

- *Les crises atoniques :*

Au cours d'une crise atonique, il y a rupture brusque du contact, avec résolution musculaire et parfois apnée durant quelques secondes.

- *Les crises myocloniques :*

Ce sont des secousses brusques et brèves qui peuvent être isolées ou se répéter en brèves bouffées de deux à quatre. Elles peuvent être massives, intéressant l'ensemble de la musculature axiale, partielles ou segmentaires, étant limitées à une partie du corps, membre ou segment de membre.

- *Les absences :*

Il s'agit d'une brève et brutale suspension de conscience. L'enfant arrête l'activité en cours, est comme figé, a le regard fixe et vague. L'épisode dure de 5 à 10 secondes, puis l'enfant reprend son activité comme si rien ne s'était passé. Il n'y a pas ou peu de phénomènes moteurs associés (clonies, perte passagère du tonus).

- *Les spasmes*

Les spasmes sont des contractions brusques et soutenues de la musculature axiale durant 0,5 à 2s, se répétant en salves séparées par un relâchement musculaire de 5 à 20 s. La contraction s'accompagne le plus souvent d'une antéflexion de la tête et des 4 membres plus rarement une abduction des membres supérieurs avec extension des membres inférieurs

3.2.3 Les crises inconnues

Lorsque le début de la CE n'est pas certain, elle est classée dans ce groupe jusqu'à ce que davantage de données permettent de la diagnostiquer de manière fiable.

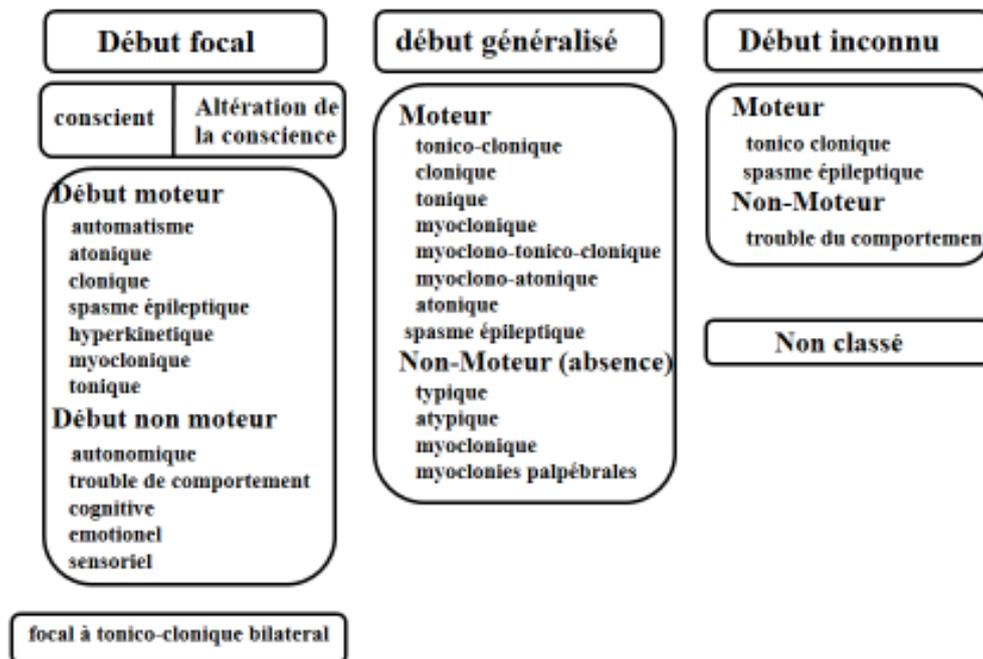
3.1.3 Crise d'épilepsie à début inconnu

Lorsque le début de la CE n'est pas certain, elle est classée dans ce groupe jusqu'à ce que davantage de données permettent de la diagnostiquer de manière fiable. Ceci n'est toutefois pas considéré comme une catégorie de classification (Figure 1)(5).

3.1.4 Crise d'épilepsie non classée

Une crise d'épilepsie peut être jugée inclassable en raison d'information insuffisante ou de l'impossibilité de classer le type de crise dans d'autres catégories(5).

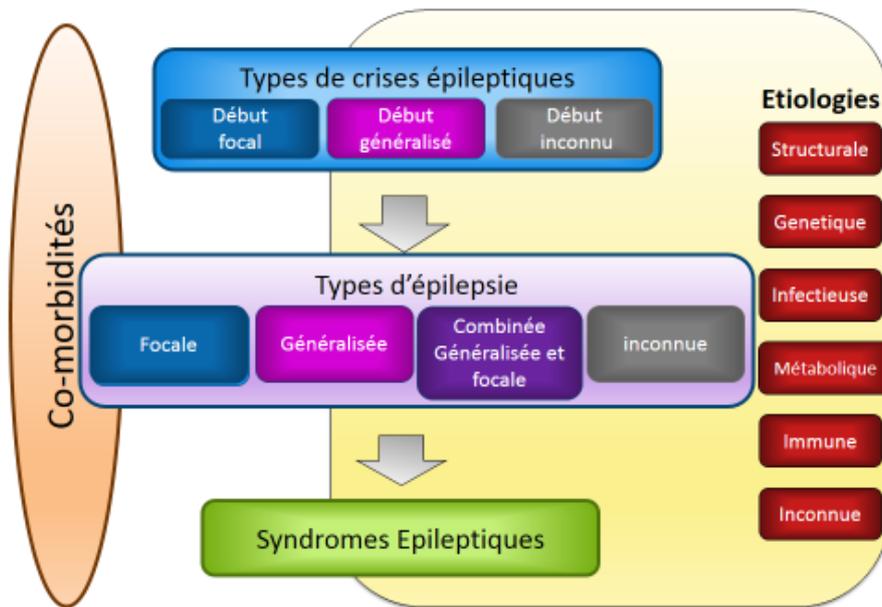
Figure1 : Classification des crises épileptiques selon l'ILAE 2017(5)



3.2 Classification de l'épilepsie

La Classification des épilepsies est importante à suivre par le praticien car elle permet de définir les stratégies thérapeutiques et d'évaluer le pronostic de la maladie(6).

Figure 2 : Classification internationale de l'épilepsie 2017 (6)



C'est une classification à plusieurs niveaux. Elle Dans la mesure du possible, un diagnostic à trois niveaux doit être recherché ainsi que l'étiologie de l'épilepsie :

– **Type de crise**

Le point de départ de la classification de l'Épilepsie est la détermination du type de crise. Cette étape suppose que le clinicien a déjà défini qu'il s'agit d'une crise d'épilepsie. Les crises sont classées en crise focale, crise généralisée et crise de point de départ inconnu.

– **Type d'épilepsie**

Le deuxième niveau est celui du type de l'épilepsie. Il suppose que le patient a un diagnostic d'épilepsie basé sur la définition proposée en 2014. Le type d'épilepsie comprend : épilepsies focales, épilepsies généralisées, Épilepsie Généralisée et Focale Combinée et une catégorie non déterminée ou inconnue Lorsque le type d'épilepsie n'est pas déterminé (Figure 2)(6).

Le diagnostic d'épilepsie généralisée est basé sur la description clinique, soutenu par la présence de décharges épileptiformes intercritiques typiques à l'EEG.

Les épilepsies focales comprennent des crises à point de départ unifocal ou multifocal ainsi que des crises impliquant un hémisphère

Le nouveau groupe d'Epilepsie Généralisée et Focale Combinée correspond à des patients qui ont des crises généralisées et focales. Le diagnostic est fait sur des bases cliniques, soutenues par les résultats de l'EEG.

Les exemples les plus communs d'épilepsie Généralisée et Focale Combinée dans lesquels les deux types de crises peuvent survenir sont le syndrome de Dravet et le syndrome de Lennox-Gastaut.

– **Syndromes épileptiques**

Le troisième niveau de la classification est le diagnostic de Syndrome Epileptique. La Ligue internationale de lutte contre l'épilepsie (ILAE) a proposé une classification des syndrome épileptique en 2022 en fonction du (annexe1)(3)

– **Etiologie**

À partir du moment où le patient présente sa première crise d'épilepsie, le clinicien doit viser à déterminer l'étiologie de cette épilepsie. Différents groupes étiologiques ont été reconnus en mettant l'accent sur ceux qui ont des implications thérapeutiques. Souvent, la première investigation menée implique la neuro-imagerie, idéalement l'IRM lorsque disponible. Cela permet au clinicien de diagnostiquer une étiologie structurale à l'origine de l'épilepsie du patient. Les cinq autres groupes étiologiques sont génétiques, infectieux, métaboliques et immunitaires, ainsi qu'un groupe de cause inconnue (Figure 2).

4 Démarche Diagnostique

Le diagnostic de CE n'est pas toujours facile chez l'enfant, car la séméiologie des crises est très différente en fonction de l'âge de survenue et de la localisation de la décharge critique.

Le diagnostic positif d'une CE est posé sur l'interrogatoire. Il n'existe aucun examen paraclinique permettant d'affirmer à posteriori si une crise épileptique est survenue.

4.1 Interrogatoire

L'interrogatoire de la famille, en particulier du ou des témoins de la crise, permettant de préciser les caractéristiques suivantes :

- Les circonstances de survenue (sommeil/veille, horaire, éventuel facteur déclenchant...).
- Le premier signe considéré comme anormal : révulsion oculaire, résolution du tonus, perte de connaissance, rupture de contact, déviation de la tête et/ou des yeux, changement de teint...
- Les phénomènes paroxystiques observés en insistant sur la chronologie des évènements observés :
 - o contraction tonique, mouvements cloniques, résolution du tonus responsable d'une chute ou d'un effondrement du tronc, crises généralisées tonico-cloniques... Ces dernières telles qu'elles sont décrites, n'existent pas chez l'enfant de moins de six à neuf mois car la myélinisation ne le permet pas encore.
 - o révulsion oculaire isolée ;
 - o hypersialorrhée.
 - o Existence de signes végétatifs (pâleur, modification pupillaire, vomissements, modification des rythmes cardiaques et respiratoire,
 - o Incontinence
- L'existence éventuelle d'un déficit post-critique (hémiparésie), et sa durée.
- L'existence ou non d'un coma post critique, qui n'est pas spécifique ni constant en cas de CE.
- Le caractère unique de l'épisode ou l'existence d'épisodes similaires. La répétition des épisodes critiques et leur caractère stéréotypé permet d'évoquer le diagnostic.
- Signes associés : fièvre, traumatisme, vomissements, trouble de la conscience, changement de comportement...
- Éléments pouvant évoquer le caractère occasionnel d'une crise tel qu'un traumatisme crânien récent, antécédents médicaux (risque thromboembolique), fièvre, signes d'hypertension intracrânienne, trouble de conscience ...

- Antécédents médicaux de l'enfant (souffrance fœtale aigue, maladie chronique, malformation cérébrale connue, facteurs de risque thromboembolique. . .),
- Le développement psychomoteur de l'enfant
- Les antécédents familiaux d'épilepsie ou de crise fébrile

4.2 Examen clinique

- Température
- Glycémie au doigt
- Périmètre crânien (macrocrânie ou microcéphalie)
- Examen neurologique complet : état de conscience, recherche de déficit moteur, hémiplégie, paralysie faciale...
- Apprécier l'état d'hydratation à la recherche de signes de déshydratation.
- Mesurer de la tension artérielle à la recherche d'une hypertension artérielle.
- Rechercher une pâleur cutanéomuqueuse qui peut être associée à un hématome intracrânien.
- Examen cutané à la recherche de tâche cutanée café au lait, tâche achromique ou de stigmates cutanés de maltraitance ou ecchymose.
- Examen somatique complet

4.3 Examens complémentaires

4.3.1 L'électroencéphalogramme (EEG)

C'est un examen indispensable pour le diagnostic d'une épilepsie de l'enfant. Il doit être réalisé avec veille et sommeil chez le petit enfant car bon nombre d'anomalies inter critiques ne se dévoilent qu'au cours du sommeil et certaines crises sont favorisées par le sommeil. Un EEG normal n'élimine pas le diagnostic d'épilepsie.

4.3.2 L'imagerie cérébrale

L'IRM est l'examen de choix pour explorer une épilepsie. Elle est indiquée dans tous les cas d'épilepsies en dehors de l'épilepsie généralisée type grand mal, l'épilepsie absence de l'enfant, l'épilepsie à pointes centro temporelle typique de l'enfant et l'épilepsie myoclonique juvénile.

4.3.3 Autres examens complémentaires à visée étiologique

Ces examens seront demandés en fonction de l'orientation étiologique:

- Gaz du sang, Ionogramme sanguin, Glycémie à jeun; Lactate, pyruvate, Ammoniémie
- Bilan métabolique (Chromatographie des aminoacides sanguin et dosage des acides gras à très longues, Chromatographie des acides organiques urinaires ...)
- Biologie moléculaire à la recherche de mutation de certains gènes : SCN1A (syndrome de Dravet), CDKL5 (syndrome de Rett)....
- Caryotype (Angelman, chromosome 20 en anneau...)

5 Étiologies

5.1 Syndromes électrocliniques organisés par âge de début (Annex1).

Les syndromes épileptiques sont divisés en (1) syndromes apparaissant chez les nouveau-nés et les nourrissons (jusqu'à l'âge de deux ans), (2) syndromes apparaissant dans l'enfance et (3) syndromes pouvant débuter à un âge variable (c'est-à-dire chez les enfants et adultes). De plus, un quatrième groupe sur les épilepsies généralisées idiopathiques est inclus. Pour chaque syndrome, des critères électrocliniques diagnostiques, ainsi que les résultats attendus d'autres investigations (imagerie, génétique), les comorbidités fréquentes et l'histoire naturelle sont fournis(7).

5.1.1 Nouveau-né et nourrisson (Figure 3)

Les syndromes épileptiques chez le nouveau-né et le nourrisson sont classés en deux grands groupes : Syndromes d'épilepsie, où il est probable qu'il y ait une rémission spontanée ; et les encéphalopathies développementales et épileptiques(EDE), maladies où il existe une altération du développement liée à la fois à l'étiologie sous-jacente indépendante de l'activité épileptiforme et de l'encéphalopathie épileptique(Figure 1). La plupart des syndromes spécifiques à l'étiologie qui débutent dans la période néonatale ou infantile sont des DEE (Figure 3)(8).

Figure 3 : Syndromes épileptiques du nouveau-né et nourrisson(8)

Épilepsie autolimitée	Encéphalopathie développementale et épileptique (EDE)
<ul style="list-style-type: none"> • Épilepsie néonatale autolimitée (SeLNE) • Épilepsie néonatale infantile Autolimitée (SeLFNIE) • Épilepsie infantile autolimitée (SeLIE) • Épilepsie génétique avec crises fébriles plus (GEFS+) • Épilepsie myoclonique du nourrisson (MEI) 	<ul style="list-style-type: none"> • Encéphalopathie développementale et épileptique infantile précoce (EIDEE) • Épilepsie du nourrisson avec crises focales migrantes (EIMFS) • Syndrome de spasmes (épileptiques) du nourrisson (IESS) • Syndrome de Dravet (DS)

Syndromes d'étiologies spécifiques

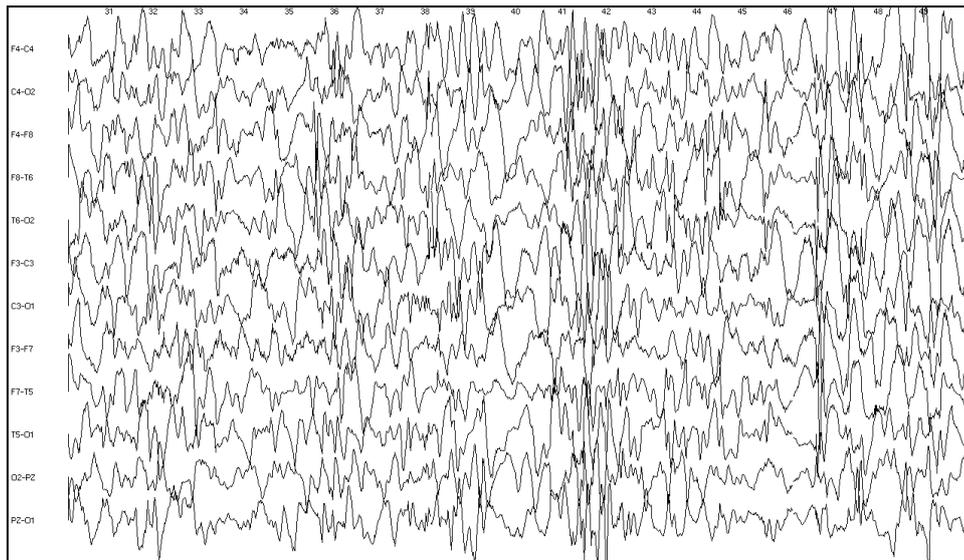
- Encéphalopathie développementale et épileptique- KCNQ2 (KCNQ2-DEE)
- Encéphalopathie développementale et épileptique Pyridoxinodépendante (EDE- PD)
- Encéphalopathie développementale et épileptique pyridoxal phosphate Dépendente (EDE-P5PD)
- Encéphalopathie développementale et épileptique-CDKL5 (CDKL5-DEE)
- PCDH19 avec crises groupées
- Syndrome de déficit en Glut1 (GLUT1DS)
- Syndrome de Sturge Weber (SWS)
- Crises gélastiques avec hamartome hypothalamique (GS-HH)

❖ **Syndrome de spasmes (épileptiques) du nourrisson (IESS) ou Syndrome de West**

Le syndrome de West est la cause la plus fréquente de régression psychomotrice du nourrisson. Le diagnostic repose sur la présence d'un type particulier de crises : les spasmes épileptiques, associé à une régression psychomotrice et à un tracé hypsarythmique à l'EEG:

- **Les spasmes épileptiques** sont des contractions axiales brèves et brusques d'une durée de 0,2 à 2 secondes, plus souvent en flexion qu'en extension, se répétant en salves séparées par un relâchement musculaire de 5 à 20 secondes. Les salves de spasmes sont pluriquotidiennes, survenant le plus souvent la journée en particulier lors des phases de somnolence ou de réveil.
- **l'EEG intercritique** caractéristique est l'hypsarythmie caractérisé par une désorganisation du tracé de fond constitué d'ondes lentes delta bilatérales et symétriques et de pointes, très amples, irrégulières, de durée et de localisation variables, paraissant tantôt focales, tantôt multifocales (Figure 4).
- **La régression psychomotrice** accompagne l'épilepsie dans 95% des cas. Le développement psychomoteur avant les spasmes peut être normal ou non avant les spasmes.

Figure 4 : hypsarythmie typique d'un syndrome de West



– **Etiologies du Syndrome de west**

❖ *Le syndrome de West symptomatique (75%)*

Les principales étiologies sont les lésions anoxo-ischémiques, les malformations cérébrales, la sclérose tubéreuse de Bourneville, le syndrome d'Aicardi, les erreurs innées du métabolisme, les infections anté et postnatal, les hémorragies intracrâniennes et les causes génétiques.

❖ *Le syndrome de West idiopathique (5-10%)*

Est caractérisé par un développement normal avant l'apparition des spasmes. Les spasmes sont symétriques. La détérioration cognitive est légère et l'évolution est favorable.

❖ *Le syndrome de West cryptogéniques (9-15%)*

Lorsqu'aucune étiologie n'est retrouvée en dépit d'examens poussés, on parle de spasme cryptogénique. Leur évolution est défavorable.

– **Traitement et Evolution:**

Les principales molécules utilisées dans le traitement du syndrome de West sont le vigabatrin (Sabril®) et les corticoïdes (hydrocortisone).

En dehors du Sd de West idiopathique et de quelques formes cryptogéniques, l'évolution cognitive est péjorative. Les troubles neuropsychiques (retard mental

avec comportement psychotique et hyper kinésie) sont observés dans plus de 80% des cas.

❖ **L'épilepsie myoclonique sévère ou syndrome de Dravet**

L'EMSN ou syndrome de Dravet est une forme rare d'épilepsie de la petite enfance (1/20 000 naissances). Elle débute souvent sous forme de crises prolongées, fréquemment fébriles, vers le milieu de la première année de vie, avec une forte tendance à l'état de mal. Les crises sont cloniques ou tonicocloniques, généralisées ou unilatérales, alternant d'un côté et de l'autre. Secondairement, ces crises évoluent vers une épilepsie généralisée associant des myoclonies, des absences atypiques et des crises partielles souvent pharmacorésistantes. Un retard du développement devient évident au cours de la deuxième année de la vie, avec une ataxie, une maladresse, des troubles du comportement et des troubles cognitifs spécifiques.

L'épilepsie est souvent sévère et pharmacorésistante. Elle peut répondre à une trithérapie antiépileptique par valproate, clobazam et stiripentol.

5.1.2 Enfant

- Épilepsie occipitale de l'enfant
- Encéphalopathie épileptique et développementale avec activation des pointe-ondes dans le sommeil
- Encéphalopathie épileptique avec activation des pointe-ondes dans le sommeil
- Épilepsie avec myoclonies palpébrales
- Épilepsie avec absences myocloniques
- Épilepsie avec crises myoclonico- atoniques
- Syndrome épileptique fébrile lié à une infection
- Syndrome Hémiconvulsions, Hémiplégie, Épilepsie
- Syndrome de Lennox-Gastaut
- Épilepsie occipitale photosensible
- Épilepsie autolimitée avec crises autonomiques Épilepsie (autolimitée) avec pointes centro- temporales

❖ **Epilepsie (autolimitée) avec pointes centrotemporales (EPCT):**

L'EPCT a un début dans l'enfance (entre 3 et 14 ans), avec des crises focales motrices (hémifaciale, voir hémicorporelle) généralement brèves et peu fréquentes, avec ou sans généralisation survenant le plus souvent

pendant le sommeil, une guérison spontanée avant l'adolescence. Les critères EEG sont : une activité de fond normale et une organisation de sommeil normale, des pointes centro-temporales focales augmentant de fréquence pendant le sommeil (Figure5).

Figure 5: EEG de sommeil Présence de pointes centro temporales gauche



5.1.3 Variable Age Âge

Ce sont des épilepsies qui peuvent débuter chez l'enfant ou l'adulte :

- Épilepsie avec manifestations auditives
- Épilepsie avec crises induites par la lecture
- Épilepsie focale familiale à foyers variables
- Épilepsie familiale mesio-temporale
- Épilepsie mésio- temporale avec sclérose hippocampique
- Épilepsie myoclonique progressive
- Syndrome de Rasmussen
- Épilepsie avec crises hypermotrices (hyperkinétiques) liées au sommeil

5.1.4 Épilepsies généralisées idiopathiques

- Épilepsie absences de l'enfant
- Épilepsie avec crises généralisées tonico-cloniques seules
- Épilepsie absences de l'adolescent (Juvénile)
- Épilepsie myoclonique juvénile

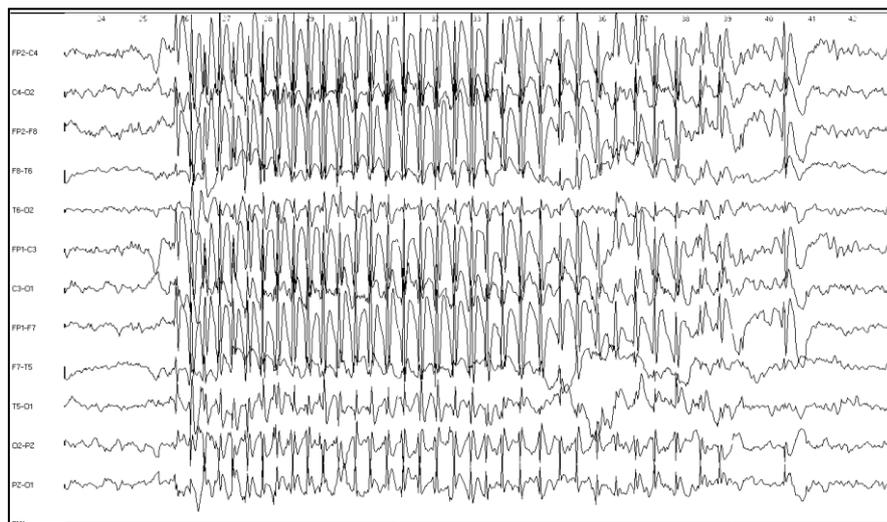
❖ Épilepsie-absences de l'enfant

Elle représente environ 10 % des épilepsies de l'enfant entre 3 et 12 ans.

L'âge de début est souvent entre 4 et 10 ans. Les absences sont fréquentes, de dizaines à des centaines par jour. Leur durée va de 4 à 20 secondes. Les absences surviennent spontanément mais sont notablement influencée par d'autres facteurs, et en particulier par l'hyperventilation.

L'EEG : le fond du tracé EEG est normal. Les décharges critiques sont faites de pointes ondes généralisées (bilatérales, synchrones et symétriques, de haute amplitude) à rythme de 3 hertz et à début et fin brusque (Figure6).

Figure 6 : Epilepsie absence de l'enfant: PO à 3 Hz, amples, généralisés.



❖ Épilepsie à crises généralisées tonico-cloniques seules

Elle survient chez le grand enfant ou l'adolescent avec une nette prédominance masculine. Les crises sont tonico-cloniques, souvent déclenchées par la

privation de sommeil, la télévision ou les jeux vidéo, la prise d'alcool. L'EEG doit montrer des décharges de pointes ondes de 2,5 à 4Hz ou des poly pointes ondes généralisés symétriques et synchrones avec un tracé de fond normal. La sensibilité au traitement est la règle.

5.2 Autres causes d'épilepsie

5.2.1 Causes structurelles

Le diagnostic d'une étiologie structurelle est retenu devant la présence d'anomalies visibles sur l'imagerie cérébrale concordantes avec la description clinique des CE et les anomalies électroencéphalographiques.

5.2.2 Causes métaboliques

Le concept d'épilepsie métabolique est que l'épilepsie est la conséquence directe d'un désordre métabolique connu ou présumé dont les crises sont la manifestation principale. Parmi ces maladies métaboliques la porphyrie, les aminoacidopathie, l'épilepsie pyridoxinodépendance...

5.2.3 Causes génétiques

Le concept d'épilepsie génétique est que l'épilepsie est la conséquence directe d'un défaut génétique connu ou présumé dont les crises sont la manifestation principale

5.2.4 Causes infectieuses

Le concept d'une cause infectieuse est que l'épilepsie est la conséquence directe d'une infection connue ou présumée dont les crises sont la manifestation principale. La cause infectieuse concerne les cas d'épilepsie survenant au décours d'un épisode infectieux, plutôt qu'aux crises épileptiques survenant durant la phase aiguë de l'infection telle que la méningite ou l'encéphalite.

5.2.5 Causes immunes

Le concept d'une épilepsie immune est que l'épilepsie résulte directement d'un désordre immunitaire dont les crises sont la manifestation principale. Une étiologie immune peut être conceptualisée si mise en évidence d'une inflammation du système nerveux central avec preuves d'auto-immunité. Trois anticorps sont maintenant décrits : l'anticorps anticanaux potassiques dépendant du voltage (voltage-gated potassium channels (VGKC)), l'antiacide glutamique décarboxylase (GAD) et l'antirécepteur à N-méthyl-D-aspartate (NMDA). La reconnaissance rapide de cette cause est très importante, car un traitement immunomodulateur précoce semble modifier favorablement le décours clinique

5.3 Epilepsies de causes inconnues

6 Traitement

6.1 Moyens thérapeutiques

6.1.1 Traitement médicamenteux (tableau II)

6.1.2 Principes du traitement

- Les antiépileptiques sont des médicaments qui diminuent la fréquence de survenue des crises épileptiques. Ils ne guérissent pas la maladie sous-jacente.
- Il n'y a pas d'indication à la mise en place d'un traitement antiépileptique après une première crise épileptique isolée.
L'indication dépend du type de l'épilepsie voir des crises, c'est dire l'importance d'un diagnostic précis. Les indications sont résumées dans le tableau n° 1.
- Débuter progressivement par paliers, pour une meilleure tolérance.
- Il ne faut jamais arrêter brutalement un traitement pour éviter la survenue des crises épileptiques par sevrage.
- il faut savoir se méfier, de certains médicaments qui ont un pouvoir d'aggravation de l'épilepsie en fonction du type de crise présent et du type de syndrome

6.1.3 Durée du traitement

La durée dépend du syndrome épileptique. Elle varie de 2 ans à 5 ans sans crises. Le traitement doit toujours être arrêté progressivement. Les parents doivent être informés sur le risque de récurrences des crises et sur la conduite à tenir dans ce cas.

6.2 régime cétogène

Régime très riche en lipides et faible en glucides et protides, il induit une cétose, et formation de corps cétoniques, qui ont des propriétés anticonvulsivantes. Il est indiqué dans les épilepsies pharmacorésistantes.

6.3 Traitement chirurgical

Il est de plus en plus indiqué dans les Epilepsies résistantes en cas de lésion focale

7 Conclusion

L'épilepsie est une affection fréquente chez l'enfant particulièrement avant l'âge de 1 an. Un interrogatoire minutieux et certains examens complémentaires permettent souvent de reconnaître le type de la crise et du syndrome épileptique et donc d'orienter le choix thérapeutique. Le choix de la molécule prend compte du syndrome épileptique, les propriétés pharmacologiques, la balance bénéfice-risque et le profil des effets secondaires

Tableau II : Les principaux anti-épileptiques

Nom	Présentation	Posologie	AMM
Valproate Dépakine®	Solution buvable 200 mg/ml Comprimé 200, 500 mg	20-30 mg/kg/j	Monothérapie ou association dans les épilepsies généralisées ou focales Prévention de récurrence de CF
Phénobarbital Gardéna®	Comprimé 10, 50, 100 mg Solution injectable 40 mg/2ml	Poids < 20 kg : 5 mg/kg/j Poids 20-30 kg : 3-4 mg/kg/j Poids > 30 kg et adultes : 2- 3 mg/kg/j État de mal épileptique : 15- 20 mg/kg i.v.	Monothérapie ou association dans les épilepsies généralisées ou focales État de mal épileptique
Carbamazépine (Tegretol®)	Comprimé 200 mg Solution buvable 20 mg/ml Comprimé LP 200 mg 400 mg	15-20 mg/kg/j en deux à trois prises Deux prises pour forme LP	Monothérapie ou association dans les épilepsies focales
Clobazam Urbanyl®	Comprimé 10 mg	0,5 à 1 mg/kg/j	En association dans les épilepsies généralisées et dans les épilepsies focales
Lamotrigine Lamictal®	Comprimé 5, 25, 50, 100, 200 mg	5-10 mg/kg/j sans valproate 1-5 mg/kg/j avec valproate	Monothérapie ou association dans les épilepsies généralisées et focales Monothérapie dans les absences
Vigabatrin Sabril	Gélule 500 mg	Dans les spasmes infantiles 100-150 mg/kg/j en deux prises	Monothérapie dans les spasmes infantiles Association dans les épilepsies focales

Lévétiracétam Keppra®	Solution buvable 100 mg/ml Comprimé 250, 500, 1000 mg Solution injectable 100 mg/ml	20 mg/kg/j initialement puis jusque 60 mg/kg/j en deux prises en fonction de la tolérance	En association à partir de 1 mois dans l'épilepsie focale et à partir de 12 ans dans les épilepsies généralisées Monothérapie dans les épilepsies focales et généralisées à partir de 16 ans
Éthosuximide Zarontin®	Sirop 250 mg/5 ml	20-30 mg/kg/j en deux prises	Monothérapie ou association dans les épilepsies généralisées avec absences, myoclonies ou crises atoniques
Gabapentine Neurontin®	Gélule 100, 300, 400 mg Comprimé 600, 800 mg	10-15 mg/kg/j initialement puis 25-35 mg/kg/j en trois prises ; bien toléré, jusque 50 mg/kg/j	En association dans les épilepsies focales à partir de 6 ans Monothérapie à partir de 12 ans
Oxcarbazépine Trileptal®	Solution buvable 60 mg/ml Comprimé 150, 300, 600 mg	Débuter à 10 mg/kg/j en deux prises Objectif 30 mg/kg/j, maximum 46 mg/kg/j	Monothérapie ou association dans les épilepsies focales à partir de 6 ans
Phénytoïne Dilantin®	Solution injectable 250 mg/5 ml	Dose charge 15 mg/kg	Traitement de l'état de mal épileptique
Stiripentol Diacomit®	Gélule 250 mg, 500 mg Sachet 250 mg, 500 mg	Progressive jusque 50 mg/kg/j Baisse de 25 % du clobazam si effets secondaires ; baisse de 30 % du valproate si effets secondaires	En association avec valproate et clobazam dans le syndrome de Dravet
Topiramate Épitomax®	Comprimé 50, 100, 200 mg Gélule 15, 25, 50 mg	Débuter à 0,5-1 mg/kg en deux prises Augmentation progressive (5-9 mg/kg/j en fonction de la tolérance dans le syndrome de Lennox-Gastaut)	Monothérapie dans les épilepsies focales à partir de 6 ans Association à partir de 2 ans dans le syndrome de Lennox- Gastaut

annexe 1 : **FIGURE 1** Classification of epilepsy syndromes, based on age at presentation.(3)

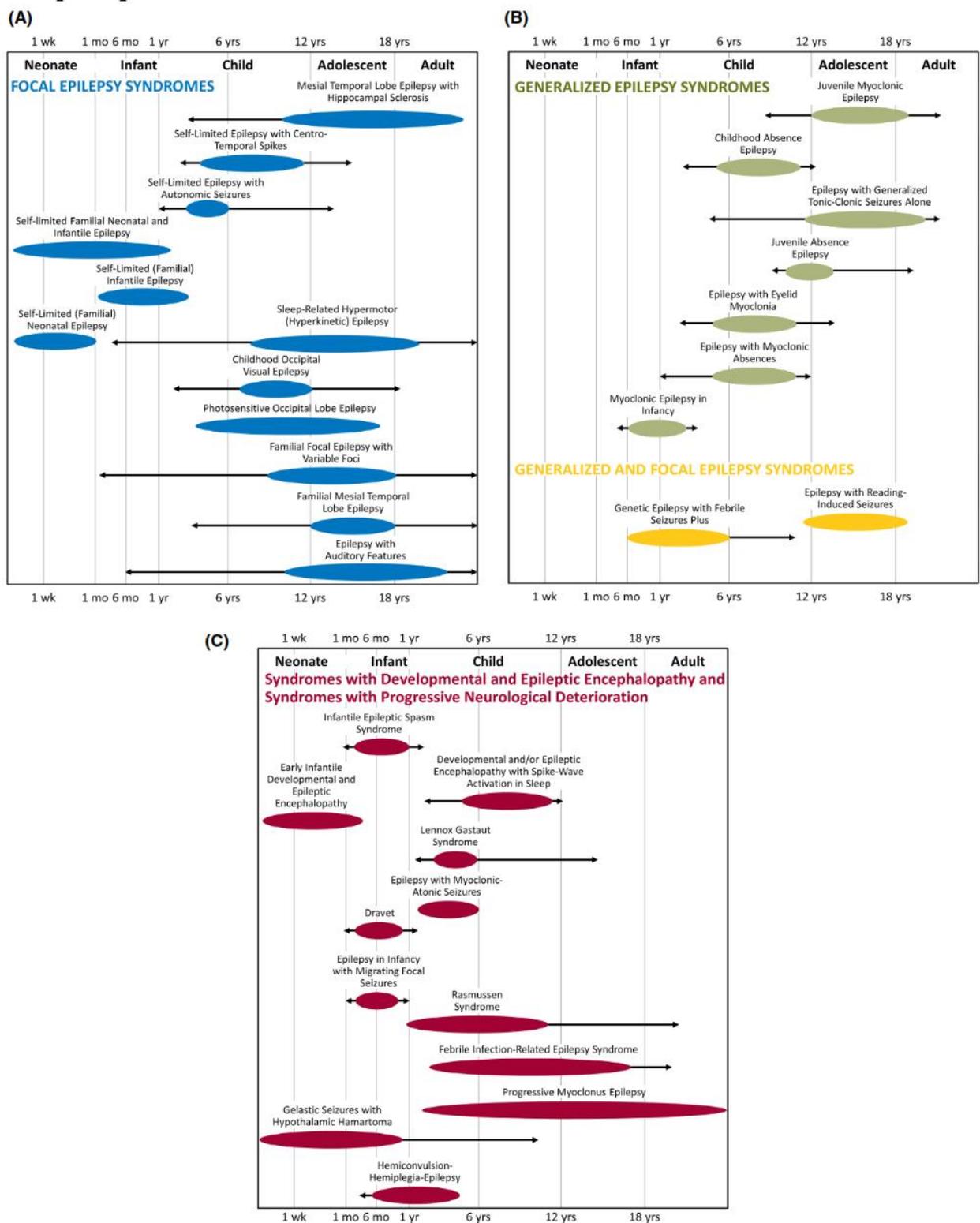


FIGURE 1 Classification of epilepsy syndromes, based on age at presentation. Shown are the typical ages of presentation, with ranges indicated by arrows. Focal epilepsy syndromes are indicated in blue, generalized epilepsy syndromes in green, focal and generalized syndromes in yellow, and syndromes with developmental and/or epileptic encephalopathy or with progressive neurological deterioration in red

8 Références

1. Fisher RS, Van Emde Boas W, Blume W, Elger C, Genton P, Lee P, et al. Response: Definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE) [4]. *Epilepsia*. 2005 Apr;46(10):1701–2.
2. Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, Bogacz A, Cross JH, Elger CE, et al. ILAE Official Report: A practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia*. 2014 Apr;55(4):475–82.
3. Wirrell EC, Nabbout R, Scheffer IE, Alsaadi T, Bogacz A, French JA, et al. Methodology for classification and definition of epilepsy syndromes with list of syndromes: Report of the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia*. 2022 May 3;
4. Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, Rossetti AO, Scheffer IE, Shinnar S, et al. A definition and classification of status epilepticus - Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. *Epilepsia*. 2015;56(10):1515–23.
5. Fisher RS, Cross JH, French JA, Higurashi N, Hirsch E, Jansen FE, et al. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017 Apr;58(4):522–30.
6. Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, Connolly MB, French J, Guilhoto L, et al. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017;58(4):512–21.
7. Pressler RM, Cilio MR, Mizrahi EM, Moshé SL, Nunes ML, Plouin P, et al. The ILAE classification of seizures and the epilepsies: Modification for seizures in the neonate. Position paper by the ILAE Task Force on Neonatal Seizures. *Epilepsia*. 2021 Mar 1;62(3):615–28.
8. Zuberi SM, Wirrell E, Yozawitz E, Wilmshurst JM, Specchio N, Riney K, et al. ILAE classification and definition of epilepsy syndromes with onset in neonates and infants: Position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia*. 2022 May 3;

9 Auto Evaluation

1/ Le syndrome de West :

- A- Survient habituellement après l'âge de 2 ans.
- B- Est caractérisé par des spasmes en flexion.
- C- Une hypsarythmie.
- D- comporte un retard psychomoteur.
- E- Est toujours secondaire à une lésion cérébrale.

2/ Un syndrome de West symptomatique est caractérisé par :

- A- Identification d'une lésion cérébrale.
- B- Peut être secondaire à une malformation cérébrale.
- C- Evolue souvent favorablement.
- D- Peut être secondaire à une phacomatose.

3/ L'épilepsie absence :

- A- Survient chez le nourrisson.
- B- Prédomine chez le garçon.
- C- Est caractérisée par une suspension de la conscience de brève durée.
- D- S'associe parfois à un retard psychomoteur.
- E- les crises peuvent être provoquée par l'hyperventilation.

4. les objectifs du traitement antiépileptique:

- A. Guérir l'épilepsie
- B. Faire disparaître les crises
- C. Diminuer la fréquence des crises
- D. Diminuer la durée des crises
- E. Améliorer de la qualité de vie

Réponse :

- 1- A – B – C- D
- 2- A – B – D
- 3- C –E
- 4- B-C-D-E

Les Hypothyroïdies de l'enfant

PR. HAJER ALOULOU

Objectifs :

- 1- Expliquer les mécanismes physiopathologiques des hypothyroïdies congénitales et acquises.
- 2- Réunir les arguments anamnestiques, et cliniques qui permettent de suspecter le diagnostic de l'hypothyroïdie chez l'enfant en fonction de l'âge de découverte.
- 3- Demander et interpréter les examens complémentaires nécessaires pour la confirmation du diagnostic.
- 4- Identifier sur les données anamnestiques, cliniques et para cliniques les formes étiologiques des hypothyroïdies de l'enfant.
- 5- Planifier la stratégie thérapeutique de l'hypothyroïdie congénitale de l'enfant
- 6- Planifier la surveillance au long cours, clinique et paraclinique de l'hypothyroïdie congénitale
- 7- Procéder à l'éducation thérapeutique d'un patient traité pour hypothyroïdie.
- 8- Décrire les modalités évolutives de l'hypothyroïdie congénitale en indiquant les éléments du pronostic

Les Hypothyroïdies de l'enfant

PLAN

I. Introduction

II. Rappel physiologique

III. Mécanisme physiopathologiques des hypothyroïdies de l'enfant

IV. Diagnostic positif :

IV.1- Etude clinique

IV.1.1- L'hypothyroïdie congénitale à révélation néonatale ou myxodème congénital

IV.1.2- Les hypothyroïdies congénitales à révélation tardive

IV.1.3- Les hypothyroïdies acquises

IV.2- Explorations paracliniques

V. Diagnostic étiologique

V.1- Enquête étiologique

V.2- Les étiologies

VI. Traitement

VII. Le dépistage néonatal

VII. Conclusion

Les Hypothyroïdies de l'enfant

I. Introduction

L'hypothyroïdie est la conséquence d'un défaut de production ou d'action des hormones thyroïdiennes.

Il s'agit d'une endocrinopathie fréquente chez l'enfant. Elle occupe la 2^{ème} place après le diabète sucré. Elle peut être congénitale ou acquise.

L'hypothyroïdie congénitale est une maladie grave, car non diagnostiquée et non traitée précocement, elle est responsable d'un retard mental sévère et irréversible. L'hypothyroïdie congénitale représente la 1^{ère} cause de retard mental évitable. Sa prévalence a été estimée à 1/3500 naissances.

Elle constitue une urgence diagnostic et thérapeutique. L'enquête étiologique ne doit jamais retarder la prise en charge thérapeutique. Le traitement repose sur l'hormonothérapie substitutive à vie.

Le dépistage néonatal systématique dans la plupart des pays industrialisés a transformé le pronostic mental ainsi que la présentation clinique de l'hypothyroïdie.

II. Rappel physiologique

II.1- la synthèse des hormones

Thyroïdiennes

La synthèse des hormones thyroïdiennes se fait en plusieurs étapes :

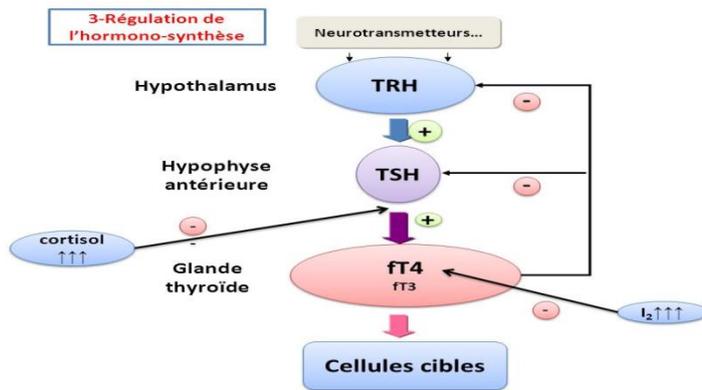
- 1- La captation des iodures du plasma par un processus permettant la constitution d'un pool iodé intra thyroïdien.
- 2- Oxydation des iodures en iode minéral au sein de la cellule thyroïdienne grâce à une enzyme liée à la membrane : la thyroperoxydase (TPO).
- 3- Fixation de l'iode sur les radicaux thyrosyl de la thyroglobuline donnant naissance au mono et di-iodothyrosine (MIT et DIT).
- 4- Condensation au sein de la thyroglobuline des mono iodothyrosines et des diiodothyrosines afin de former les iodothyroxines : T3 et T4.

La thyroglobuline porteuse des hormones thyroïdiennes est stockée dans la cavité colloïde.

La totalité de T4 circulante provient de la production thyroïdienne tandis que la plus grande quantité de T3 provient de la conversion périphérique de T4 en T3.

II.2- La régulation de la synthèse Thyroïdienne

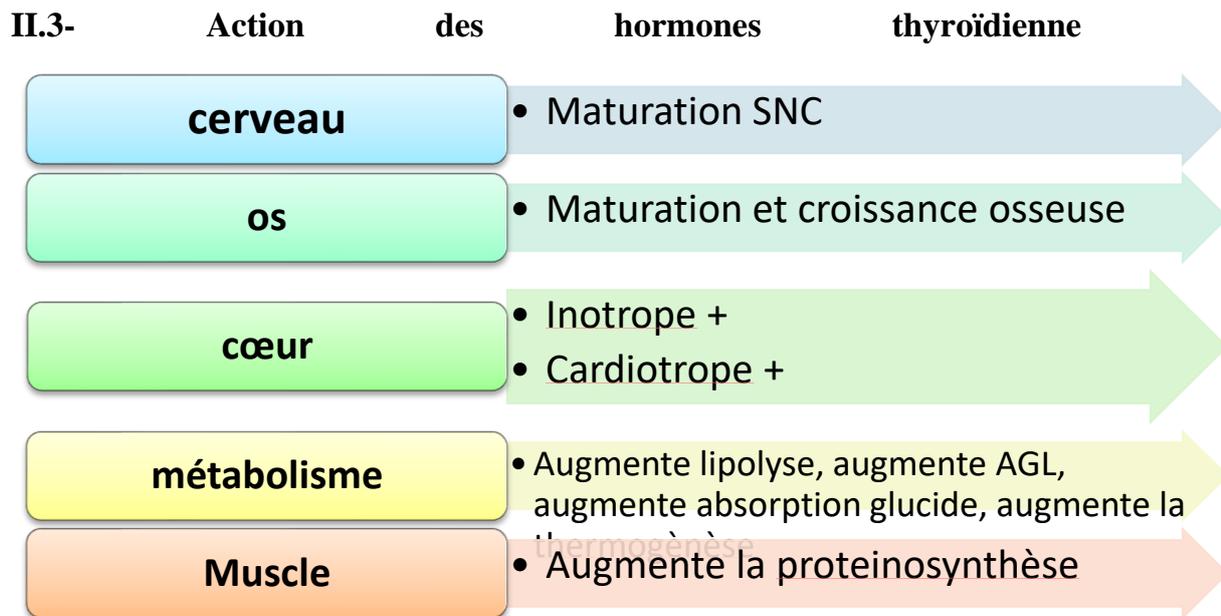
La synthèse et la sécrétion des hormones thyroïdiennes sont contrôlées par le système hypothalamo-hypophysaire.



Autres régulation des hormones thyroïdiennes

↑ iode circulant → inhibition de l'iodation et de la sécrétion

↓ iode circulant → stimule la sensibilité des thyrocytes à la TSH.



III. Physiopathologie des hypothyroïdies de l'enfant

III-1- Les hypothyroïdies congénitales permanentes primaires : Elles peuvent être dues à une anomalie du développement de la glande thyroïde, à un trouble de l'hormonosynthèse ou exceptionnellement à une résistance à la TSH.

- Dysgénésies thyroïdiennes (85%) :

→ Les athyréoses, caractérisées par l'absence de tissu thyroïdien (20%).

→ Les ectopies thyroïdiennes (60%), par défaut de migration de l'ébauche thyroïdienne, de localisation le plus souvent sublinguale.

→ Plus rarement, les hypoplasies et les hémiagénésies thyroïdiennes (5%). Elles sont sporadiques dans la majorité des cas.

- Troubles de l'hormonosynthèse (10%) Ce sont des affections héréditaires se transmettant selon le mode autosomique récessif et pouvant toucher toutes les étapes de la synthèse, la sécrétion et l'action des hormones thyroïdiennes. La glande thyroïde est en place, de taille normale, voire augmentée, réalisant un goitre. L'hypothyroïdie est de degré variable.

III-2- L'hypothyroïdie congénitale permanente centrale (insuffisance thyroïdienne d'origine hypothalamo-hypophysaire) : Isolée ou entrant dans le cadre d'un hypopituitarisme.

III-3- Pathogénie de l'hypothyroïdie congénitale transitoire: L'hypothyroïdie transitoire est le plus souvent secondaire à une origine environnementale ou iatrogénique : la carence en iode reste une cause importante d'hypothyroïdie sévère transitoire chez le nouveau-né,

une surcharge iodée liée à des agents antiseptiques iodés, appliqués au nouveau-né ou à la femme enceinte ou allaitante, traitement maternel par les antithyroïdiens de synthèse Le passage transplacentaire d'anticorps anti thyroïdiens maternels

IV- Diagnostic positif

IV.1- Les signes cliniques

L'expression clinique de l'hypothyroïdie est polymorphe et varie selon l'âge de diagnostic et l'intensité du déficit liée à la cause, on distingue :

***L'hypothyroïdie congénitale à révélation néonatale**

C'est le myxœdème congénital secondaire à l'athyréose dont l'évolution est sévère en l'absence de traitement.

***Les hypothyroïdies congénitales à révélation tardive**

Après l'âge de 2 ans dont l'expression clinique est souvent dissociée ou partielle.

IV.1.1- Forme type : hypothyroïdie congénitale à révélation précoce : le myxœdème congénital : le myxœdème congénital est associé dans la grande majorité des cas à une athyréose, plus rarement à une ectopie majeure. Il se manifeste dès la période néonatale par des signes qui s'identifient et deviennent marqués avec le temps.

- a- ***La grossesse*** se déroule généralement sans incidents. Toutefois, on note dans certains cas une diminution des mouvements actifs fœtaux et une prolongation de terme au-delà de 42 SA, hydramnios, bradycardie fœtale.
- b- ***Pendant les premiers jours de la vie, la plupart des nouveau-nés hypothyroïdiens ont une apparence normale d'où l'intérêt du dépistage néonatal qui permet un diagnostic et un traitement précoce.***

On peut noter parfois :

- Un poids naissance > 4 kg contrastant avec une taille normale.
- Un faciès frippé avec une peau très luisante.
- Un certain degré d'hirsutisme ou plutôt une chevelure abondante fournie, dense et bas implantée.
- Un anneau ombilical large et lâche parfois une hernie ombilicale.
- Un aspect dysmature des téguments.
- Emission tardive du premier méconium au-delà de 24H.

○ Tendance à l'hypothermie.

c- *Durant les premières semaines de la vie*, la morphologie générale devient de plus en plus caractéristique avec :

- Faciès grossier, nez écrasé, lèvres entourées d'une cerne gris-bleuâtre, bouche ouverte laissant sortir une langue volumineuse et épaisse (macroglossie), plis du front épais, yeux saillants et globuleux, fontanelle post large ouverte.
- La peau est infiltrée, ictère néonatal à bilirubine libre prolongé au-delà de 2 semaines.
- L'abdomen est flasque distendu siège d'une hernie ombilicale.
- Le nouveau-né est hypotonique, gesticule peu.
- Le comportement témoigne d'un important retard psychomoteur et des difficultés de l'adaptation néonatale : nouveau-né dort beaucoup, ne se réveille pas pour les tétées. La respiration est difficile, bruyante et ronflante, trouble de la succion et déglutition avec fausses routes, voix rauque, transit ralenti (constipation) et tendance à l'hypothermie.

Ces signes ne sont pas tous présents et peuvent être dissociés. Il faut toujours évoquer le diagnostic devant la présence de n'importe quel signe clinique même isolé.

d- *Après quelques mois et en l'absence de traitement*, l'évolution amène au tableau caricatural du grand myxœdème caractérisé par :

- Le retard psychomoteur qui au premier plan chez le nourrisson, associé à un infléchissement progressif de la croissance staturale aboutissant, chez le grand enfant à un nanisme dysharmonieux caractérisé par un $SI/SS < 0,5$, associé à un visage grossier, une macroglossie, un cou court et surtout une débilité mentale sévère avec $QI < 50 \%$.

IV1.2- Les formes à révélation tardive : elles sont plus rares et de pronostic meilleur.

Les signes cliniques sont discrets et non spécifiques. C'est souvent la constatation d'un ralentissement progressif de la croissance avec un rapport SI/SS qui diminue et qui motive la consultation.

On peut noter par ailleurs :

- Une obésité isolée.

- Asthme, anorexie, apathie, frilosité, constipation, bradycardie, retard de l'éruption dentaire.
- Retard scolaire.
- Retard pubertaire.

IV.2- Les signes paracliniques

La suspicion clinique de l'hypothyroïdie conduit à pratiquer 2 examens complémentaires pour confirmer le diagnostic : examens radiologiques et dosages des hormones thyroïdiennes.

IV.2.1- Les signes radiologiques

a- *Le retard de maturation osseuse* : signe constant :

- A la naissance : absence des points d'ossification normalement présents à la naissance qui signe le début anténatal de l'hypothyroïdie.
 - Point fémoral inférieur (Beclart).
 - Point tibial supérieur (Todd).
 - Cuboïde.
 - Point astragalien.

D'où la nécessité d'une bonne radiographie du bassin, du genou et du pied à la naissance.

- Plus tard, retard de l'âge osseux qui est plus important que le retard statural : $AO < AS < AC$; on demande au-delà de l'âge de 2 ans, une radiographie de la main et/ou du coude pour évaluer l'âge osseux selon la méthode de Greulich et Pyle.

b- *La dysgénésie épiphysaire localisée* surtout au niveau des gros noyaux du fémur, du tibia et de l'humérus avec aspect grignoté, cassé et fragmenté.

Un tel aspect associé au retard de l'âge osseux et quasi pathognomonique.

Les cols fémoraux sont courts et en coxa vara il y a aussi une dysplasie métaphysaire.

IV.2.2- Les dosages hormonaux

Le diagnostic positif repose essentiellement sur la mise en évidence de taux abaissés d'hormones thyroïdiennes (T3, T4 totales et leur fraction libre) dans le plasma et l'élévation de la TSH en cas d'hypothyroïdie primaire.

En pratique, on demande un dosage de la thyroxine libre FT4 (VN = 11 – 22 pmol/l) et un dosage de la TSH (VN = 0,3 à 4,5 µU/ml).

La TSH de base est souvent très élevée (> 50 µU/ml) en cas d'hypothyroïdie primaire.

IV.2.3- Les autres anomalies biologiques

Elles correspondent aux conséquences de l'hypo métabolisme ; elles n'ont pas d'intérêt pour le diagnostic mais il faut les connaître pour éviter de les attribuer à une cause erronée :

- L'anémie est presque constante, parfois intense, elle est de type normochrome parfois hypochrome et exceptionnellement macrocytaire, arégénérative.
- Le cholestérol est élevé dans 50 % des cas.
- La glycémie est normale à jeun, elle s'élève peu après les repas et reste plate à l'HGPO.
- Bilan calcique positif (ralentissement du catabolisme osseux).

V. Diagnostic étiologique

L'étape du diagnostic étiologique n'est pas indispensable pour mettre en route le traitement. Dans la période néonatale, il est urgent de traiter l'enfant dès que le diagnostic de déficit a été posé afin de préserver le développement psychomoteur.

La recherche de l'étiologie peut être reportée après 3 – 4 ans car il faut un arrêt de traitement de plusieurs semaines pour la scintigraphie thyroïdienne. On peut se contenter au cours de cette période d'une échographie cervicale.

VI.1- Enquête étiologique

A- L'interrogatoire :

- Antécédents familiaux :

Consanguinité parentale, Goitre, Pathologie thyroïdienne, Mère carencée en iode.

Mère sous antithyroïdiens de synthèse, Affection auto-immune familiale.

- Antécédents personnels :

Application de produits iodés/nouveau-nés, maladie auto-immune, thyroïdectomie, irradiation, prise médicamenteuse.

B- Examen clinique :

- Goitre – nodule thyroïdien.
- Cicatrice cervicale.
- Malformation somatique associée.

- Examen somatique complet.

C- Examens complémentaires : ils ne doivent en aucun cas retarder la mise en place du traitement en cas d'hypothyroïdie congénitale, l'urgence est de traiter afin d'éviter le retard du développement du système nerveux pour les formes à révélation précoce.

- L'échographie cervicale peut être demandée dès la période néonatale, elle est opérateur dépendant et peu sensible pour les petites quantités de tissu ectopique.
- La scintigraphie thyroïdienne est indispensable pour le diagnostic étiologique. Avec la scintigraphie à l'I123, l'information fonctionnelle est plus précise mais la scintigraphie au Tc 99m est plus facilement disponible et donne un bon détail anatomique. La scintigraphie thyroïdienne permet d'étudier la morphologie, la taille et la position de la glande thyroïde, elle peut montrer :
 - Un goitre homogène.
 - Une fixation hétérogène.
 - Un tissu thyroïdien ectopique.
 - Absence de tissu thyroïdien.

Dans le cas où la scintigraphie n'aurait pu être faite avant le début du traitement, il est possible d'arrêter le traitement sans risque à partir de l'âge de 3 – 4 ans pendant 1 mois.

VI.2- Les étiologies

VI.2.1- Les hypothyroïdies congénitales

L'hypothyroïdie congénitale est, avec une prévalence de 1/3500 nouveau-nés, la principale cause évitable de retard mental et l'anomalie congénitale endocrinienne la plus fréquente dans les pays industrialisés.

A- Les hypothyroïdies primaires

a/Les troubles de la morphogénèse : les dysgénésies thyroïdiennes, ils représentent 75 à 85 % de l'ensemble des hypothyroïdies congénitales.

***Athyréose** : c'est la forme la plus grave qui est souvent responsable du myxœdème congénital et des séquelles psychiques ce qui rend son traitement particulièrement urgent.

***Ectopie thyroïdienne** : c'est la forme la plus fréquente (50 à 65 % des cas) elle est en rapport avec un défaut de migration de la glande. Elle peut être responsable d'hypothyroïdie de révélation tardive. La scintigraphie permet de préciser le siège et le degré de fixation.

***Hypoplasie thyroïdienne : 5 à 10% des cas**

b/Les troubles de l'hormonogénèse (15%) : il s'agit d'un groupe hétérogène d'affections héréditaires de TAR. Chaque maladie correspond à un entravement de l'un des étapes de la synthèse des hormones thyroïdiennes. L'âge de diagnostic est variable allant de la période néonatale à l'âge pubertaire. Elles se traduisent sur le plan clinique par l'association aux signes d'hypothyroïdie de gravité variable à un goitre qui peut être homogène ou nodulaire surtout en cas de révélation retardée. Ce goitre est réductible sous traitement substitutif.

c/La résistance congénitale à la TSH (mutation du récepteur de la TSH ou pseudohypothyroïdie. Anomalie du transport des hormones thyroïdiennes (mutation MCT8).

d/La résistance congénitale aux hormones thyroïdiennes (mutation TRB).

B- Les hypothyroïdies congénitales centrales

Les insuffisances constitutionnelles en TSH sont rares. Elles peuvent avoir 2 origines : hypophysaire ou hypothalamique.

Dans le premier cas, il s'agit d'un pan hypopituitarisme avec hypoplasie de l'hypophyse pouvant être isolé ou s'intégrer dans un tableau d'interruption de la tige pituitaire. La symptomatologie néonatale est souvent celle d'une hypoglycémie avec parfois micropénis chez le garçon.

VI.2.2- Les hypothyroïdies acquises

A- La thyroïdite d'Hashimoto :

Elle touche essentiellement la fille dans la période péri pubertaire, mais elle peut se voir chez l'enfant plus jeune. Elle se traduit par un goitre avec une fixation inhomogène à la scintigraphie. Les Ac antithyroïdiens sont positifs.

B- La thyroïdite involutive responsable d'un myxœdème acquis par athyréose secondaire. La symptomatologie est celle d'une insuffisance thyroïdienne au premier plan.

Présence d'auto Ac à des taux ↑↑ témoignant de l'origine auto-immune.

C- Le goitre endémique : il est lié à une carence en iode (< 50 µg/j).

Sur le plan clinique, le goitre est homogène et mou. Il est augmenté de volume régulièrement au cours des années et subit un développement important à la fin de la période pubertaire. Les signes peuvent évoluer vers les formes graves en l'absence du traitement.

VI. Traitement

C'est un des plus simples, des plus efficaces et des moins coûteux qui soient en pédiatrie.

VII.1- Les objectifs

- Rétablir dans les meilleurs délais les grandes fonctions métaboliques
- Rattraper le retard du développement physique accumulé avant le diagnostic.
- Restaurer le niveau de maturité biologique et particulièrement au niveau du cerveau.

VII.2- Les moyens

Traitement substitutif **à vie** par les hormones thyroïdiennes en **une seule prise le matin**.

L.Thyroxine cp : 25 – 50 – 100 µg

Lthyroxine gouttes : 1 gtt = 5µg

Les doses recommandées baissent en fonction de l'âge.

- Dans les formes dépistées à la naissance : 10 – 15 δ/kg/j
- Dans les formes non dépistées :
 - Nouveau-né : 10 à 15δ/kg/j
 - Nourrisson : 6 – 7 δ/kg/j
 - > 2 ans : 4 – 6 δ/kg/j

VII.3- La surveillance

Elle doit être régulière, elle est :

- a- Clinique : quotidienne au début du traitement afin de repérer les éventuels signes de surdosage ou de sous dosage, soif, diarrhée, agitation, hypersudation, ultérieurement :

- Croissance staturo-pondérale + PC / 2 à 3 mois au cours de la 1^{ère} année puis tous les 6 mois.
- Développement psychomoteur.
- Puberté.
- b- Radiologique : évaluation de l'âge osseux tous les ans jusqu'à normalisation.
- c- Biologique : dosages réguliers de la T3, T4 et TSH pour juger de l'efficacité du traitement à J15 de traitement puis tous 15 jours jusqu'à normalisation de la TSH.

Il faut exiger une normalisation de la FT4 au bout de 2 semaines et de la TSH au bout de 4 semaines.

Au cours de la 1^{ère} année : tous les 3 mois (la 1^{ère} année), puis tous les 6 mois.

VII.4- Les résultats

Un traitement substitutif régulier, précoce et bien conduit amène à un bon résultat sur le plan physique :

- La taille est normale dans 75 à 80 %, récupération de la croissance osseuse se fait lentement au bout de 3 ans.
- La puberté se déroule souvent normalement chez les malades traités, parfois on peut noter une puberté différée ou paradoxalement précoce.
- Sur le plan moteur, neurologique et sensoriel, se situe souvent un certain degré de déficience entraînant des séquelles particulières : maladresses des mouvements, une coordination motrice, tremblement, retard du langage, surdit .
- La maturation osseuse se normalise au bout d'une ann e de traitement.

De fa on globale, le pronostic mental est satisfaisant dans 20   40 %, **il d pend surtout de la pr cocit  du traitement et des donn es de l' chographie.**

VII. Le d pistage n onatal

C'est le seul moyen qui permet un diagnostic et un traitement pr coce de l'hypothyro die cong nitale. Il consiste   pr lever au niveau du talon nettoy    l' ther une goutte de sang recueillie sur un papier buvard, afin de doser la TSH et ceci   J5 de vie.

C'est un dosage fiable, peu coûteux et permet de diagnostiquer et de traiter les enfants avant l'âge de 30 jours.

Si le taux < 6 mUI/l \rightarrow dépistage (-)

Si $6 < \text{taux} < 20 \rightarrow$ refaire un 2^{ème} prélèvement donc un 2^{ème} dosage de la TSH

Si taux $> 20 \rightarrow$ débiter le traitement le plus tôt possible.

VIII. Conclusion

- L'hypothyroïdie congénitale est fréquente chez l'enfant.
- Elle nécessite un diagnostic et un traitement précoces afin de permettre une croissance staturo-pondérale et un développement psychomoteur normaux.
- Le dépistage néonatal représente le seul garant pour la prévention de l'handicap mental sévère associé à cette endocrinopathie surtout dans les pays en voie de développement comme le nôtre.

Auto-évaluation :

QUESTION 1 : Parmi les signes cliniques suivants quels sont ceux qui évoquent une hypothyroïdie congénitale :

- A- Un retard de croissance intra-utérin
- B- Une chevelure abondante
- C- Une macroglossie
- D- Une diarrhée chronique
- E- Un ictère prolongé

Réponse : B,C,E

Question 2 :

L'hypothyroïdie congénitale permanente peut être secondaire à :

- A- La production d'auto-anticorps antithyroïdiens
- B- Une anomalie de synthèse des hormones thyroïdiennes
- C- Une ectopie de la glande thyroïdienne
- D- Une carence en iode chez le nouveau-né
- E- Un adénome hypophysaire

Réponse :

B, C

LES HYPERPLASIES CONGENITALES DES SURRENALES (HCS)

Professeur Kamoun Thouraya

PLAN :

I – Introduction – Définition

II – Forme type = HCS par déficit en 21 hydroxylase

1 – Physiopathologie

2 – Etude clinique

2-1 = *Interrogatoire*

2-2 = *Examen clinique*

2-2-1 *Formes classiques*

2-2-2 *Formes non classiques*

3 – Examens complémentaires :

3-1 Dosages hormonaux

3-2 Ionogramme sanguin et urinaire

3-3 Caryotype sanguin

3-4 Examens radiologiques

4- Traitement :

4-1 Objectifs

4-2 Traitement de fond

4-3 Traitement de l'insuffisance surrénalienne aigue

4-4 Traitement chirurgical

5- Evolution

5-1 Eléments de surveillance

5-2 Pronostic

6- Génétique, diagnostic anténatal, traitement anténatal :

7-Dépistage néonatal

III- Autres déficits enzymatiques

1-déficit en 11 β -hydroxylase

2- déficit en 3 Béta-hydroxy-stéroïde déshydrogénase

3-déficit en 17 α hydroxylase

4-Bloc en StAR(steroidogenic acute regulatory)

5-Déficit en P450 oxydoréductase(POR)

IV-Conclusion

LES HYPERPLASIES CONGENITALES DES SURRENALES (HCS)

OBJECTIFS :

- 1-Reconnaître sur les données anamnésiques et cliniques les signes évocateurs d'une HCS par déficit en 21 hydroxylase
- 2-Classer l'anomalie de la différenciation sexuelle selon la classification de Prader
- 3-demander et interpréter les examens complémentaires nécessaires pour confirmer le diagnostic HCS par déficit en 21 hydroxylase
- 4-Planifier la prise en charge d'une HCS dans sa forme classique en fonction du sexe
- 5-Préciser les éléments de surveillance et les modalités évolutives de l'HCS par déficit en 21 hydroxylase
- 6-Citer les principes et les modalités du diagnostic et du traitement anténatal
- 7-Enumérer les autres blocs enzymatiques

LES HYPERPLASIES CONGENITALES DES SURRENALES(HCS)

I-Introduction-Définition

Les HCS sont des affections héréditaires de transmission autosomique récessive qui résultent d'une anomalie de la biosynthèse du cortisol entraînant une hypersécrétion de la corticostimuline hypophysaire (ACTH) responsable de l'hyperplasie de la glande surrénale.

La diminution de la biosynthèse du cortisol est secondaire à plusieurs déficits enzymatiques, le plus fréquent est le **déficit en 21 hydroxylase** (95%) dont la fréquence varie de 1/2000 à 1/5000 naissances.

Sur le plan clinique, on distingue des formes à révélation précoce (formes classiques) qui se manifestent par une anomalie de la différenciation sexuelle chez la fille et une macrogénitosomie chez le garçon avec ou sans perte de sel et des formes non classiques de révélation tardive par des signes pubertaires précoces. Cette diversité des formes cliniques est en rapport avec des anomalies génétiques différentes.

Les HCS constituent **une urgence diagnostique et thérapeutique** car elles peuvent mettre en jeu le pronostic vital par le biais des troubles hydro-électrolytiques.

Le traitement substitutif à vie permet également de prévenir les complications tardives (troubles de croissance, de la fertilité, psychologiques et le surpoids).

Cette pathologie a bénéficié des progrès de la biologie moléculaire qui permettent un diagnostic anténatal et un traitement anténatal permettant de prévenir l'anomalie de la différenciation sexuelle chez la fille.

II- Forme type : HCS par déficit en 21 hydroxylase

1 – **Physiopathologie** :

Le déficit en 21 hydroxylase est responsable (Figure N°1).

* Défaut de sécrétion du cortisol qui se traduit par un tableau d'insuffisance surrénalienne et qui provoque une augmentation de la sécrétion de la corticostimuline hypophysaire (ACTH) et des précurseurs situés en amont de bloc notamment la 17 hydroxy-progesterone.

*Augmentation de la synthèse des androgènes surrénaliens responsables d'un Virilisme qui se traduit dans les formes précoces par une anomalie de la différenciation sexuelle chez la fille(désordre de développement sexuel XX) et une macrogénitosomie chez le garçon et dans les formes tardives par une pseudopuberté précoce.

*Défaut de synthèse de l'aldostérone qui se manifeste par un syndrome de perte de sel qui peut mettre en jeu le pronostic vital (collapsus, hyperkaliémie, hyponatrémie)

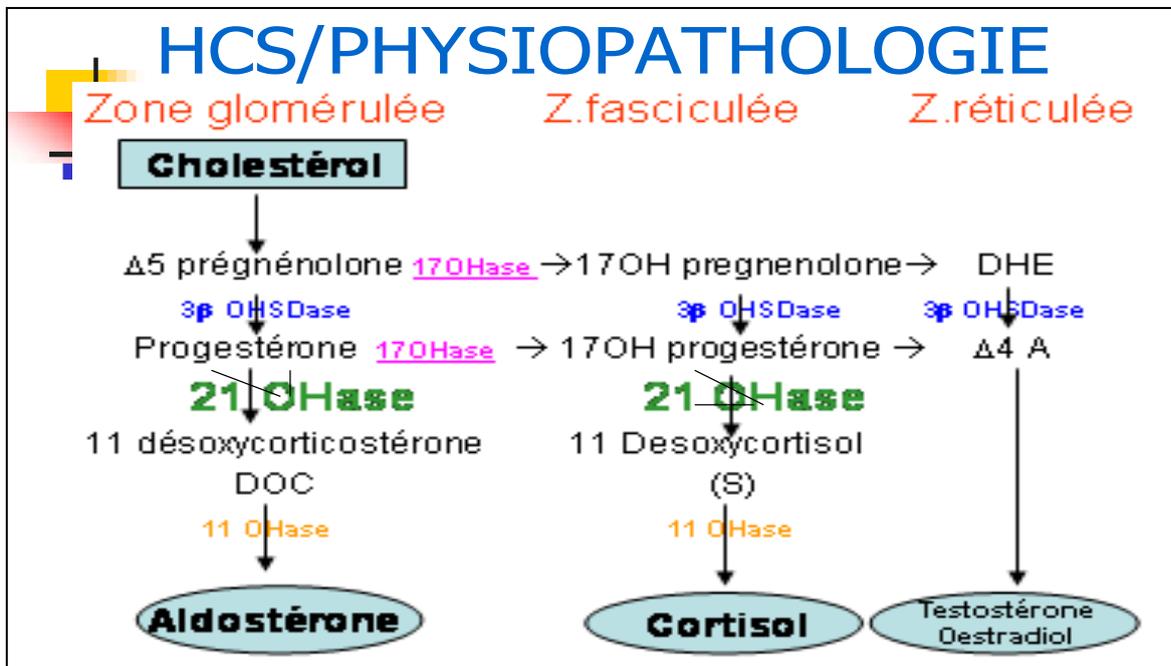


Figure N1 : Physiopathologie de l'hyperplasie congénitale des surrénales

2 – Etude clinique :

2-1 = Interrogatoire : il recherche :

- Consanguinité parentale
- Antécédents de décès au bas âge
- Cas similaires dans la famille.

2-2 = Examen clinique :

2-2-1-Formes classiques (A révélation précoce dès la naissance) = 60% des cas) : formes sévères qui associent une virilisation avec ou sans perte de sel

2-2-2-1-Formes classiques avec perte de sel

Elles peuvent être découvertes par 3 signes essentiels :

a) Syndrome d'hyperandrogénie : son expression varie selon le degré du bloc enzymatique et le sexe d'élevage :

* Chez la fille = la production excessive et précoce d'androgènes surrénaliens durant la différenciation des organes génitaux induit une anomalie de la différenciation sexuelle : les filles dont les organes génitaux internes sont normaux de type féminin subissent une virilisation plus ou moins marquée des organes génitaux externes responsables d'une anomalie de la différenciation sexuelle néonatale classée en 5 stades selon Prader (figure N°2)

*Chez le garçon : on trouve un allongement de la verge (macrogénitosomie)

b) Syndrome de perte de sel = il est secondaire au déficit en minéralocorticoïdes et il est présent dans 60 à 75% des formes classiques (dans cette situation, l'activité enzymatique est nulle).

Il devient patent lors de la 2^{ème} semaine de vie et se manifeste par des vomissements répétés, anorexie parfois diarrhée, stagnation pondérale et déshydratation. Des accidents de collapsus peuvent survenir à l'occasion d'épisodes infectieux ou d'intervention chirurgicale. Ce syndrome fait la gravité de la maladie car des accidents de collapsus ou d'hyperkaliémie peuvent survenir à tout moment de sorte que la mortalité au cours des premiers mois reste élevée.

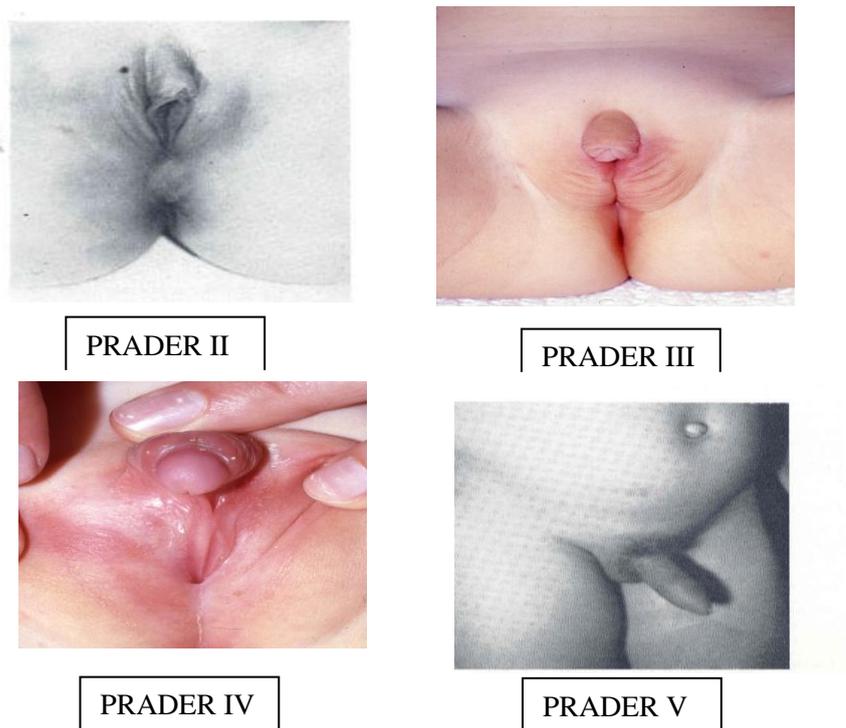


Figure 2= classification de PRADER

c) Signes de déficit en cortisol :

Ils sont beaucoup moins apparents. Dans la période néonatale, on peut trouver

- Hyperpigmentation qui prédomine au niveau des mamelons et des organes génitaux externes.
- Signes d'hypoglycémie = hypotonie, pâleur, trémulation, apnée, malaise, crise convulsive ou trouble de la conscience.

2-2-1-2 Formes classiques sans perte de sel (forme virilisante pure) : elle se manifeste chez le garçon par l'apparition à l'âge de 2-4ans d'une pilosité pubienne et d'une croissance de la verge sans augmentation du volume testiculaire associées à une accélération de la vitesse de croissance et de la maturation osseuse. Chez la fille, elle se manifeste à la naissance par une virilisation. Si celle-ci n'est pas diagnostiquée en période néonatale, le tableau clinique s'accroît avec une augmentation de la taille du clitoris, l'apparition de signes d'hyperandrogénie (pilosité pubienne, acné) associés à une accélération de la vitesse de croissance staturale.

2-2-2 Formes non classiques : cette forme de révélation tardive peut apparaître à tout âge durant l'enfance ou l'adolescence, elle se manifeste par des signes d'hyperandrogénie sans perte de sel (Figure N°3).

Dans cette forme :

-Chez la fille : il s'agit d'un tableau de puberté précoce périphérique hétérosexuelle = hypertrophie du clitoris, pilosité pubienne et/ou axillaire, acné, raucité de la voix. Très rares sont les cas de blocs minimes dans lesquels l'anomalie endocrinienne ne se révèle qu'à l'adolescence par un retard pubertaire, aménorrhée secondaire ou hirsutisme

-Chez le garçon : puberté précoce périphérique isosexuelle avec développement de la pilosité pubienne et/ou axillaire, allongement de la verge. Les deux testicules restent de volume normal.

Dans les deux sexes, l'hyperandrogénie est responsable d'une avance staturale associée à une avance de la maturation osseuse pouvant être responsable d'une petite taille adulte d'où l'intérêt d'un diagnostic et d'un traitement précoces

Les hyperplasies congénitales des surrénales

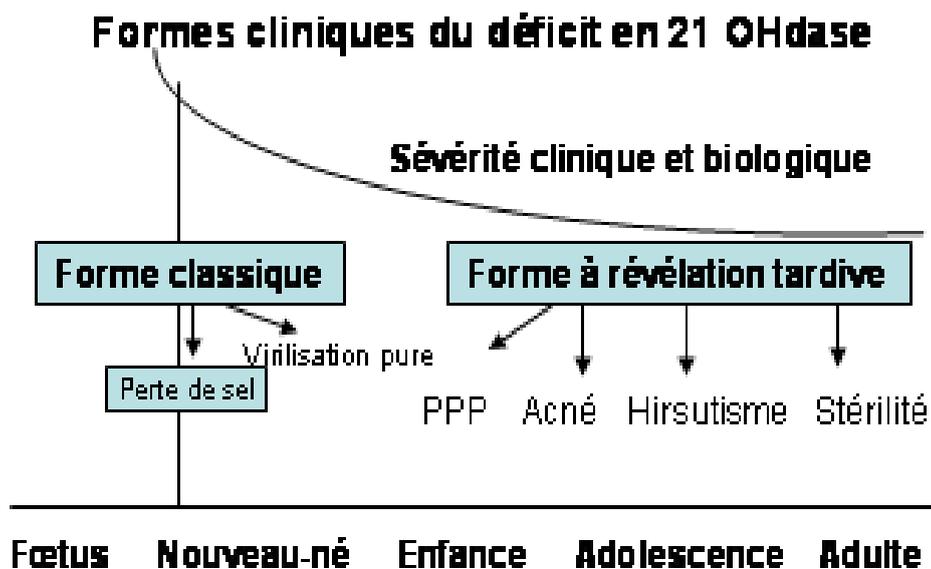


Figure N°3 : Formes cliniques du déficit en 21Hydroxylase

3 – Examens complémentaires :

3-1 Dosages hormonaux :

* Dosage de la 17 hydroxyprogestérone +++ : il permet de confirmer le diagnostic en montrant des taux élevés > 50 à 100 ng/ml (VN<1 ng/ml)

*Les autres dosages hormonaux trouvent :

- Une diminution du cortisol plasmatique
- Une augmentation de l'ACTH
- Une augmentation des androgènes surrénaliens :
Delta4androstéedione, Testostérone, Dihydroépiandrostérone.
- Une diminution de l'aldostérone et une augmentation de l'activité rénine plasmatique.

3-2 Ionogramme sanguin et urinaire :

Ils confirment le syndrome de perte de sel définit par une hyponatrémie inférieure à 135 mmol/l et une natiurèse supérieure à 30 meq/24h.

On peut trouver également une hyperkaliémie.

3-3 Caryotype sanguin :

Il doit être réalisé en cas d'anomalie de la différenciation sexuelle, il confirme le sexe génétique féminin (46 XX)

3-4 Examens radiologiques :

*Echographie abdomino-pelvienne : elle permet de préciser les dimensions des surrénales et de confirmer l'aspect féminin des organes génitaux en cas d'ambiguïté sexuelle avec présence de deux ovaires et d'un utérus.

*Génitographie : elle fournit des renseignements sur la longueur du sinus urogénital et sur le niveau de la jonction urétéro-vaginale . Ainsi elle est indispensable en préopératoire (avant la correction chirurgicale des malformations des organes génitaux externes chez la fille).

*Age osseux = il est demandé dans les formes à révélation tardive afin de préciser le degré de la maturation osseuse.

4-Traitement :

*Il est urgent ++ +: devant toute suspicion d'HCS ,notamment en période néonatale, il faut faire un prélèvement pour dosage de la 17 hydroxy- progestérone et débiter le traitement avant d'attendre les résultats de ce dosage.

*Substitutif à vie +++.

4-1 Objectifs =

*Substituer le déficit en glucocorticoïde

*Substituer un éventuel déficit minéralocorticoïde

*Freiner l'hypersecretion de l'ACTH et donc l'excès des androgènes afin d'assurer une croissance et une fertilité normales.

4-2 Traitement de fond =

*Glucocorticoïde = hydrocortisone per os en 2 à 3 prises à la dose de 50 mg/m²/j les 10 à 15 premiers jours puis 10 à 20 mg/m²/j.

* Minéralocorticoïdes = fludrocortisone = Florinef à la dose de 25 à 100µg/j.

* Supplémentation salée dans les formes avec perte de sel =1 à 2g/j jusqu'à l'âge de 2 ans.

*Carte d'insuffisance surrénalienne mentionnant la maladie, le traitement et la conduite à tenir dans les situations d'urgence.

4-3 Traitement de l'insuffisance surrénalienne aigue :

Il repose sur la réhydratation intra-veineuse, la correction des troubles ioniques (hyponatrémie, hyperkaliémie) et l'administration parentérale du traitement hormonal substitutif :

.Hémisuccinate d'hydrocortisone :2 à 4mg/Kg toutes les 6 heures(IVD)

.Syncortil en IM :2mg chez le nouveau-né et 3 à 5 mg chez l'enfant

La surveillance doit être étroite : état d'hydratation, TA, ionogramme sanguin et urinaire et Dextrostix.

La prévention de ces accidents aigus nécessite une adaptation permanente des doses de l'hydrocortisone aux besoins : en cas d'infection, de traumatisme ou intervention chirurgicale, il faut doubler ou tripler la dose .En cas de troubles digestifs, il faut recourir à la voie intraveineuse.

Ces éléments de prévention doivent être expliqués au patient, à sa famille, à son médecin et consignés sur la carte d'insuffisance surrénalienne.

4-4 Traitement chirurgical :

En cas d'anomalie de la différenciation sexuelle chez la fille, il faut toujours choisir le sexe féminin et envisager une correction des malformations des organes génitaux externes avant l'âge de 2 ans.

5-Evolution =

5-1 Eléments de surveillance :

La surveillance est effectuée au début tous les 3mois puis tous les 6mois

* Clinique = - vitesse de croissance

- Courbe de croissance

- TA

- Organes génitaux externes – puberté

* Biologique = 17 hydroxyprogestérone

Deta 4 Androsténédione,Activité rénine plasmatique

*Radiologique = Age osseux

5-2 Pronostic :

-La croissance : est souvent normale dans les formes diagnostiquées et traitées précocement. Cependant la taille adulte est parfois inférieure à la moyenne en cas de traitement tardif ou en cas de mauvaise compliance thérapeutique.

-La puberté est également normale dans les formes diagnostiquées et traitées précocement et convenablement. Une puberté précoce peut survenir lorsque l'âge osseux reste trop avancé sous traitement.

-La fertilité est habituellement normale mais elle peut être diminuée aussi bien chez les femmes que les hommes en cas de mauvais équilibre hormonal de la maladie.

Au moment de l'évolution, certaines complications peuvent survenir : surpoids, obésité, inclusion testiculaire, troubles psychologiques...

6-Génétique, diagnostic anténatal, traitement anténatal :

L'HCS par déficit en 21 hydroxylase est une affection de transmission autosomique récessive. Le gène responsable de la maladie dénommé CYP21B est localisé sur le bras court du chromosome 6 dans la région HLA classe III.

Les anomalies sont représentées par des délétions et des mutations ponctuelles (plus de 50 mutations ont été découvertes).

Le diagnostic anténatal est justifié sur la possibilité d'un traitement anténatal de la mère (dexaméthasone qui doit être débutée dès la 6^{ème} semaine de gestation) susceptible de prévenir la virilisation d'un fœtus féminin source de perturbations psychologiques mal vécues par les familles. Il repose sur la détermination du sexe fœtal et la biologie moléculaire qui peut se faire soit par biopsie de villosités choriales (entre 8-11 semaines d'aménorrhée) soit par amniocentèse (à 14 S)

Des études récentes ont montré un effet potentiel de la dexaméthasone sur la fonction de mémorisation verbale. Des études prospectives sont en cours afin de préciser les effets de ce traitement à court et long terme.

7-Dépistage néonatal :

L'HCS est une maladie fréquente, grave en raison du syndrome de perte de sel en période néonatale et curable, répondant ainsi aux critères de dépistage néonatal de masse. Le principe de dépistage repose sur le dosage de la 17 hydroxy-progesterone sur papier buvard à partir d'un prélèvement réalisé au 3^{ème} ou 5^{ème} jour de vie. Ce dépistage est réalisé dans certains pays comme la France.

III-Autres déficits enzymatiques : ils sont rares

1-déficit en 11 β hydroxylase :

Les manifestations d'hyper androgénie sont de même nature que dans le déficit en 21 hydroxylase.

Le syndrome de perte de sel est exceptionnel. L'HTA est caractéristique, elle est liée à la rétention du sodium sous l'effet du composé S et de la désoxycorticostérone sécrétés en excès. Elle se manifeste au cours des premières années de vie.

Sur le plan biologique, la 17hydroxyprogestérone est modérément élevée et n'atteint pas les valeurs observées dans le déficit en 21 hydroxylase. L'élévation du composé S permet de confirmer le diagnostic.

2- déficit en 3 Béta-hydroxy-stéroïde déshydrogénase :

Ce déficit entrave partiellement la formation des androgènes (voir figure1) d'où un aspect toujours ambigu, dû à une légère masculinisation du fœtus s'il s'agit d'une fille, et à une insuffisance de masculinisation s'il s'agit d'un garçon.

Biologiquement, outre le syndrome de perte de sel (retrouvé dans 50% des cas), on trouve une augmentation du rapport Dihydroépiandrostérone sur Delta 4 Androsténédione et de la 17 hydroxyprégnénone sur 17 hydroxyprogestérone.

3-déficit en 17 α hydroxylase :

Ce déficit entrave la biosynthèse du cortisol et des androgènes, mais non celle des minéralocorticoïdes. Il se présente essentiellement comme une HTA permanente survenant à l'âge adulte. S'il s'agit d'une fille, il peut s'y associer un impubérisme ou un hypogonadisme. S'il s'agit d'un garçon, le bloc des androgènes entraîne une virilisation insuffisante (désordre de développement sexuel XY)

4-Bloc en StAR(steroidogenic acute regulatory) :

L'enzyme StAR est responsable de la première étape enzymatique de la stéroïdogénèse en permettant le transport du cholestérol du cytoplasme dans la mitochondrie. Son déficit entraîne un défaut de formation de toutes les hormones cortico-surrénales avec un aspect parfaitement féminin du périnée, même lorsqu'il s'agit d'un garçon, et d'une insuffisance surrénale avec perte du sel très précoce et grave.

L'accumulation du cholestérol dans le cytoplasme cellulaire est responsable de l'aspect lipéidique de la surrénale

5-Déficit en P450 oxydoréductase(POR)

Ce déficit rare donne un tableau de déficit combiné en 21 hydroxylase et 17 α hydroxylase avec des anomalies morphologiques et osseuses(craniosténose, synostose radio cubitale, hypoplasie de l'état moyen

IV-Conclusion :

L'HCS est une urgence diagnostique et thérapeutique, le diagnostic doit être évoqué devant toute anomalie de la différenciation sexuelle chez la fille d'où l'intérêt d'un examen systématique des organes génitaux à la naissance.

Le traitement doit être précoce et à vie, la prise en charge doit être multidisciplinaire : néonatalogues, pédiatres, endocrinologues, chirurgiens et psychologues.

EVALUATION

Nourrisson, née le 9/10/97 Suivie dès l'âge de 40 jours pour anomalie de la différenciation sexuelle

ATCDS: grossesse et accouchement: normaux

PN: 3400g

Parents consanguins

Pas de prise de médicaments au cours de la grossesse

HDM: remonte à J7 de vie par l'apparition de vomissement avec constatation d'une mauvaise prise pondérale

**Examen: poids= 3500g , Taille=52cm , hyperpigmentation des mamelons
bon état d'hydratation, TA =9/5**

OGE d'aspect anormal,(voir photo),pas de gonades palpables



Questions

- 1) Définir cette situation clinique
- 2) Classer l'anomalie de la différenciation sexuelle selon les stades de Prader
- 3) Quelle est l'étiologie la plus probable de cette anomalie de différenciation sexuelle-Justifier la réponse
- 4) Détailler votre conduite à tenir immédiate et ultérieure

Réponse

1-Anomalie de la différenciation sexuelle

2-Stade IV de Prader

3-Hyperplasie congénitale des surrénales par déficit en 21 hydroxylase dans sa forme classique :

Arguments :

- Consanguinité parentale
 - Anomalie de la différenciation sexuelle sans gonades palpables
 - Hyperpigmentation des mamelons (signe de déficit en cortisol)
 - Mauvaise prise pondérale et vomissement (signes en rapport avec syndrome de perte de sel)
- 4-Il faut pratiquer en urgence un bilan comportant : 17 hydroxy-progestérone, ionogramme sanguin et urinaire
- Démarrer immédiatement un traitement à base
 - *Hydrocortisone per os à la dose de 50 mg/m²/j en 2 à 3 prises
 - *Fludrocortisone = Florinef à la dose de 25 à 100 µg/j
 - * Supplémentation salée 1 à 2 g/j jusqu'à l'âge de 2 ans
 - Donner une carte d'insuffisance surrénalienne

LES DOULEURS ABDOMINALES CHEZ L'ENFANT

PUBLIC CIBLE :

Etudiant DCEM2

Auteur : DR. Ines MAALOUL

Service : Pédiatrie Générale – CHU Hédi Chaker de Sfax

Email : maaloul.ines2010@gmail.com

LES DOULEURS ABDOMINALES CHEZ L'ENFANT

DR INES MAALOUL

PLAN

- I- INTRODUCTION :
- II- DIAGNOSTIC POSITIF
- III-DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :
 - III- 1- Enquête étiologique
 - 1- Interrogatoire
 - 2- Examen clinique
 - 3- Examens complémentaires
 - III-2 Les étiologies
 - A- Les douleurs abdominales aiguës
 - 1- Les causes chirurgicales
 - 2- Les causes médicales
 - A- Les douleurs abdominales récurrentes
 - 1- Les causes organiques
 - 2- Les causes fonctionnelles
- IV- CONCLUSION

OBJECTIFS :

Objectifs :

- 1- Réunir les données anamnestiques et cliniques permettant une orientation diagnostique devant une douleur abdominale aigue chez l'enfant.
- 2- Différencier par l'interrogatoire entre une douleur abdominale aigue et une douleur abdominale récurrente chez l'enfant.
- 3- Identifier en se basant sur les données anamnestiques et cliniques une urgence chirurgicale chez un enfant se présentant pour une douleur abdominale aigue
- 4- Demander les examens complémentaires appropriés afin d'identifier l'étiologie d'une douleur abdominale aigue chez l'enfant
- 5- Citer les principales causes des douleurs abdominales d'origine chirurgicale chez l'enfant.
- 6- Distinguer entre douleur abdominale récurrente organique d'une douleur abdominale récurrente fonctionnelle en se basant sur les données anamnestiques et cliniques.

I- INTRODUCTION :

Les douleurs abdominales constituent un symptôme fréquent en pathologie pédiatrique et un des motifs de consultation les plus courants. Les étiologies sont multiples et imposent de ce fait une démarche de diagnostic étiologique rigoureuse comportant un interrogatoire, un examen clinique et des examens complémentaires orientés en fonction des données cliniques.

Il existe deux modes de présentation des douleurs abdominales :

- les douleurs abdominales aiguës, récentes, diagnostic d'urgence, souvent associées à d'autres symptômes et qui révèlent une cause précise, médicale ou chirurgicale.
- les douleurs abdominales chroniques, ou récurrentes, d'étiologies variables.

II- DIAGNOSTIC POSITIF :

1- CHEZ LE GRAND ENFANT :

Le diagnostic positif est souvent facile et l'enfant localise la douleur. La douleur est souvent accompagnée d'une modification de son faciès qui est pâle et crispé. Ces douleurs peuvent être spontanées ou provoquées par la palpation.

2- CHEZ LE NOURRISSON :

Le diagnostic est difficile, les douleurs sont exprimées par des accès de pleurs, pâleur et des mouvements stéréotypés des jambes ; des signes digestifs (diarrhée, vomissement, rectorragie) et/ou des signes locaux (ballonnement abdominal, perception d'une masse) associés orientent aussi vers l'origine abdominale des cris.

III- ENQUETE ETIOLOGIQUE :

Un interrogatoire minutieux, un examen clinique complet permettent d'orienter le choix des examens complémentaires en dehors d'un contexte étiologique évident.

1- INTERROGATOIRE : doit être méthodique et non suggestif.

Il précise :

a- le contexte :

- âge de l'enfant
- antécédents d'épisodes identiques pouvant alors amener à envisager le diagnostic de douleurs abdominales récidivantes.

b- les caractères de la douleur :

- modalités initiales : date et heure de début, circonstance, délai par rapport au repas ;
- mode de survenue : brutal ou progressif ;
- siège initial et actuel : une topographie autre que péri ombilicale oriente vers une cause organique ;
- intensité et facteurs d'exacerbation ;
- évolution immédiate (régression, stabilité, augmentation) et prolongée (intermittentes, paroxystique, continue) ;
- les facteurs de soulagement (repas, alimentation, position, vomissement) ;

c- les signes associés :

- généraux : fièvre, anémie, perte de poids,
- digestifs : nausée, vomissement, un méléna ou des rectorragies
- troubles du transit : diarrhée, constipation, arrêt des matières et des gaz
- extra digestifs : cutanée, ORL, respiratoire

d- antécédents personnels de maladies connues, de vomissement chronique, d'intervention chirurgicale

e- antécédents familiaux : de lithiase, d'ulcère, d'atopie

f- troubles environnementaux : (conflit familial, difficultés scolaires)

2-EXAMEN CLINIQUE :

a- L'examen abdominal doit s'effectuer chez un enfant déshabillé, en décubitus dorsal, les jambes semi fléchis

- *L'inspection* : apprécie la respiration abdominale recherche un météorisme, localisé ou diffus, une cicatrice abdominale, une pâleur...

- *La palpation* douce apprécie la souplesse de l'abdomen, l'existence d'une douleur exquise, d'une défense, d'une hépato- ou splénomégalie ou la présence d'une éventuelle masse tumorale. La palpation des orifices herniaires doit être systématique

- *la percussion* recherche un tympanisme ou une matité anormale

- *le toucher rectal* : recherche une douleur, une masse, ou du sang

- *l'examen génital* : chez l'adolescente recherche des leucorrhées, une masse annexielle ; chez le garçon, il recherche une torsion testiculaire, orchite ou épididymite.

b-L'examen général :

- La température
- Le poids, la taille, la tension artérielle
- L'examen cardio-vasculaire, pleuropulmonaire, articulaire, rechercher un foyer infectieux

3 – LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES :

Ils sont orientés par la clinique et prescrits dans le but de confirmer une hypothèse diagnostique :

- en cas d'orientation vers une cause chirurgicale :

C'est-à-dire un début aigu, vomissement alimentaire, arrêt des matières et des gaz, défense, contracture, rectorragie, masse abdominale

* Un abdomen sans préparation est souvent utile pour déceler un croissant d'air en sous diaphragmatique ou des niveaux hydro-aériques

* l'échographie abdominale peut être utile en cas d'appendicite, invagination, salpingite, lithiase biliaire ou urinaire, cholécystite, hydronéphrose, pancréatite

- En cas d'orientation vers une cause médicale :

* NFS, CRP ou VS si suspicion d'une origine inflammatoire ou infectieuse

*Radio thorax si signes pulmonaires

*ECBU : si suspicion d'une infection urinaire

*Fibroscopie digestive : si douleur à maximum épigastrique

*Bilan hépatique : transaminase, bilirubine, gammaGT : en cas de douleur prédominant au niveau de l'hypochondre droit.

IV- LES ETIOLOGIES:

A- LES DOULEURS ABDOMINALES AIGUES :

1- les causes chirurgicales

a- L'invagination intestinale aigue :

Elle est définie par la pénétration d'un segment intestinal dans un segment sous-jacent. Elle constitue une urgence diagnostique et thérapeutique, c'est l'une des

urgences du nourrisson les plus fréquentes. Elle survient classiquement entre 2 mois et 2 ans avec un pic de fréquence entre 6 mois et 9 mois. Elle survient classiquement chez les enfants eutrophiques et elle est exceptionnellement observée chez les enfants dénutris.

Elle est caractérisée par une triade classique :

- les crises douloureuses paroxystiques,
- Les vomissements,
- Emission de sang par l'anus.

L'échographie : elle constitue l'examen diagnostique de choix. Les signes caractéristiques du boudin d'invagination sont : en coupe transversale : l'image en cocarde, en coupe longitudinale, l'image dite en sandwich.

Le traitement : est souvent non chirurgical et repose sur le lavement hydrostatique ou pneumatique : il a pour avantage d'être facile, peu invasif, efficace dans 80 à 90% des cas et rarement compliqué.

b- l'appendicite aiguë :

Le tableau évident associe une douleur localisée au niveau de la fosse iliaque droite associée à des vomissements, nausée, une fièvre souvent modérée, douleur ou défense à la palpation de la fosse iliaque droite et un toucher rectal douloureux.

Chez le nourrisson le tableau est moins évocateur, et le tableau peut se résumer à une gastro-entérite.

La biologie montre une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles ; la CRP est augmentée ;

L'échographie abdominale montre un appendice tuméfié.

Le traitement est chirurgical et se fait par coelioscopie.

c- l'étranglement herniaire doit être évoqué systématiquement ce qui impose à la palpation des orifices herniaires.

d- Torsion d'une tumeur ovarienne : chez la jeune fille, la découverte d'une tumeur pelvienne ou pelviabdominale s'associant à des douleurs abdominales et à des vomissements doit faire évoquer la torsion d'une tumeur ovarienne

e- autres étiologies : volvulus du grêle, mal rotation digestive,

2- les causes médicales :

Sont les plus fréquentes mais ne sauront retenues qu'après élimination d'une cause chirurgicale. Deux situations se présentent :

a) l'enfant est fébrile:

- * pneumonie franche lobaire aigue : Il faut penser à une pneumonie aigue devant toute douleur abdominale hautement fébrile parfois apparemment isolée ; on retiendra en faveur de ce diagnostic une fièvre élevée supérieure à 39° C, une asthénie, une toux. Le foyer pulmonaire clinique et radiologique peut être retardé. L'hyperleucocytose à polynucléaire neutrophile est bon élément d'appui
- * Les infections de l'appareil urinaire peuvent être révélées par des douleurs abdominales parfois localisées (fosse lombaires, hypochondre droit). Elles accompagnent plus rarement les infections urinaires basses.
- * les gastroentérites aiguës : elles peuvent s'accompagner ou être précéder par des douleurs abdominales ;
- * l'hépatite virale, à la phase prodromique peut s'accompagner de douleurs abdominales et de vomissements
- * les angines, l'adénolymphite mésentérique, d'où l'intérêt de l'examen ORL.
- * Les oreillons peuvent être responsables de douleurs abdominales
- * les otites

b- l'enfant n'est pas fébrile : rechercher selon le contexte :

- * un purpura rhumatoïde : peut être à l'origine de douleur abdominale. Le diagnostic en est facile devant la coexistence de signes cutanés et articulaires.
- * une crise vaso-occlusive d'une drépanocytose.
- * un syndrome néphrotique, un diabète sucré, une lithiase urinaire.

B- DOULEURS ABDOMINALES RECURRENTES

Pathologie extrêmement commune (10 à 15% des enfants d'âge scolaire).

Elles sont définies par la survenue de 3 épisodes douloureux, sur une durée d'évolution de plus de 3 mois.

Elles peuvent être organiques, fonctionnelles, ou psychologiques.

1-causes organiques : sont multiples et doivent être recherchées systématiquement. *Elles devront particulièrement être envisagées chez l'enfant de moins de 5 ans et de plus de 13 ans et si le siège maximal des douleurs est éloigné de l'ombilic*

On retient aussi en faveur d'une cause organique :

- Une inappétence chronique ;
- Un amaigrissement franc voire un retard de croissance ;
- Une température supérieure à 38°C ;
- Une diarrhée ; Un méléna ou des rectorragies ;
- Une pâleur, un ictère, une conjonctivite, des ulcères buccaux de type aphte, un érythème noueux ;
- Un hippocratisme digital ;
- Une hépatomégalie ou une splénomégalie ;
- Des douleurs articulaires ou une arthrite ;
- L'existence de lésions péri anales.

Les étiologies :

a) causes digestives :

- **Gastrite à hélicobacter** : peut être responsable de douleurs épigastriques même en l'absence d'ulcère.

Le diagnostic repose sur l'endoscopie avec mise en évidence de l'helicobacter sur les biopsies.

Le test expiratoire à l'urée marquée est disponible en pratique courante.

Le traitement repose sur une trithérapie associant amoxicilline et métronidazole, associée à un inhibiteur de la pompe à proton.

- **Ulcère gastro-duodéal** : rare chez l'enfant, la symptomatologie douloureuse ne devient caractéristique et rythmée qu'à partir de l'adolescence, les vomissements sont souvent associés. La fibroscopie haute affirme le diagnostic.

- **Intolérance au lactose** : douleurs récidivantes volontiers déclenchées par l'ingestion du disaccharide. Le sucre non absorbé est fermenté par les bactéries

coliques avec production de gaz et de substances osmotiquement actives. Les douleurs abdominales surviennent notamment en fin de matinée

Le diagnostic repose sur la positivité du test respiratoire à l'hydrogène expiré après ingestion d'une dose de lactose.

Le traitement repose sur l'éviction des apports en lactose (lait, yaourt, fromage).

- **Les maladies inflammatoires du tube digestif** : elle touche surtout l'enfant de plus de 10 ans, les douleurs chroniques s'associent à une diarrhée, des rectorragies, une altération de l'état général, des arthralgies, des lésions anales voire une anémie et un syndrome inflammatoire

- **Parasitose digestive** : giardiase, oxyuroses, sont à l'origine de douleurs en cas d'infestation importante.

- **Pancréatite chronique et faux kyste du pancréas** : elles sont à évoquer en cas d'antécédent de traumatisme abdominal ou de mucoviscidose. Le diagnostic est affirmé par l'échographie et le dosage des lipases .

- **Allergie aux protéines de lait de vache**

- **oesophagite,**

- **Diverticule de Meckel** : il doit être évoqué à tout âge si la symptomatologie douloureuse s'associe à une hémorragie digestive de type méléna, ou rectorragies.

- **Tumeur abdominale**

b) causes urologiques

- **malformation de l'arbre urinaire** : il peut s'agir d'accès d'hydronéphrose par syndrome de la jonction. L'orientation s'effectue par la découverte d'une infection urinaire à l'ECBU. La confirmation diagnostique se fait par l'échographie.

- **Les infections urinaires basses** chez la petite fille sont responsables de douleur de l'hypogastre

- **Une lithiase urinaire** : avec coliques néphrétiques à présentation abdominale plus que lombaire, l'échographie confirme le diagnostic.

c) causes gynécologiques :

Elles sont à évoquer chez l'adolescente ; elles sont représentées par les douleurs ovulatoires lors des premiers règles, les hémocolpos par imperforation hyménale, les vaginites et les vulvo-vaginites. L'échographie s'impose.

d) autres causes :

- maladie périodique : elle associe douleurs abdominale récurrente et un syndrome inflammatoire chronique.
- Affections neurologiques : l'épilepsie abdominale
- HTA,
- Accidents vaso-occlusifs au cours de la drépanocytose.

2- Douleurs abdominales récidivantes fonctionnelles :

Il s'agit d'un diagnostic d'élimination. Le diagnostic de ces douleurs fonctionnelles repose sur l'absence de signe en faveur d'une affection organique, la normalité de l'examen clinique et d'éventuels examens complémentaires effectués en cas de doute diagnostique. Ces douleurs sont généralement péri ombilicales ou épigastriques sans relation avec les repas ni l'émission de gaz. Ce syndrome concerne plus volontiers les filles entre l'âge de 4 et 14 ans très souvent dans un contexte particulier : contrariété, conflit familial, séparation, stress environnemental.

L'évolution est le plus souvent favorable.

CONCLUSION :

Les douleurs abdominales constituent une pathologie fréquente chez l'enfant.

Les étiologies en sont multiples ce qui impose une démarche étiologique rigoureuse, basée sur l'interrogatoire et l'examen clinique.

Les douleurs abdominales peuvent être aiguës et là il est essentiel de faire la part entre les symptômes rassurants ou alarmants afin de recourir à bon escient à éventuel avis chirurgical.

Les douleurs abdominales récurrentes sont dominées par les douleurs fonctionnelles mais qui doivent rester un diagnostic d'élimination.

LES PURPURAS DE L'ENFANT

PUBLIC CIBLE :

Etudiant DCEM2

Auteur : DR. Ines MAALOUL

Service : Pédiatrie Générale – CHU Hédi Chaker de Sfax

Email : maaloul.ines2010@gmail.com

LES PURPURAS DE L'ENFANT

Plan

- I. Introduction
- II. Diagnostic positif
- III. Diagnostic différentiel
- IV. Diagnostic de gravité
- V. Enquête étiologique
 - 1. Interrogatoire
 - 2. Examen clinique
 - 3. Examens complémentaires
- VI. Les étiologies
 - 1. Purpuras thrombopéniques
 - 1.1 Périphériques
 - 1.1.1 Immunologique
 - 1.1.2 Non immunologique
 - 1.2 Centrales
 - 1.2.1 Constitutionnelles
 - 1.2.2 Acquises
 - 2. Les purpuras non thromboniques
 - 2.1 Purpura vasculaire
 - 2.1.1 Purpura infectieux
 - 2.1.2 Purpura rhumatoïde
 - 2.1.3 Œdème aigu hémorragique du
 - 2.1.4 Autres causes
 - 2.2 Les thrombopathies
 - 2.2.1 Constitutionnelles
 - 2.2.2 Acquises
- VII. Conclusion

LES PURPURAS DE L'ENFANT

Les objectifs

1. Reconnaître un purpura et ses caractéristiques chez l'enfant en se basant sur les données cliniques
2. Evaluer la gravité d'un purpura chez l'enfant en se basant sur les données cliniques et paracliniques
3. Etablir une démarche de diagnostic étiologique devant un purpura de l'enfant en se basant sur les données anamnestiques, cliniques et paracliniques
4. Poser le diagnostic positif d'un purpura thrombopénique immunologique en se basant sur les données cliniques et biologiques
5. Planifier la prise en charge d'un enfant ayant un purpura thrombopénique immunologique.
6. Instaurer le traitement d'urgence d'un purpura fulminans
7. Préciser les principes de traitement d'un purpura rhumatoïde.

LES PURPURAS DE L'ENFANT

I. Introduction / définition

- Le purpura est un signe fréquemment rencontré en pédiatrie. Il est défini par l'extravasation des globules rouges en dehors des capillaires dans le derme et/ou dans les muqueuses.
- La découverte d'un purpura représente une urgence diagnostique puisqu'il témoigne soit d'une anomalie de l'hémostase et/ou d'une altération vasculaire.
- Le purpura peut mettre rapidement en jeu le pronostic vital, en effet, on peut se trouver devant un syndrome hémorragique important ou un syndrome infectieux sévère menaçant le pronostic vital, d'où l'importance d'un diagnostic et d'un traitement étiologique urgent.
- On distingue :
 - Le purpura d'origine plaquettaire, le plus fréquent chez l'enfant, il correspond à une anomalie essentiellement quantitative, plus rarement qualitative (thrombopathie).
 - Le purpura d'origine vasculaire dont le purpura fulminans, qui constitue une urgence diagnostique et thérapeutique.

II. Diagnostic positif

La reconnaissance du purpura est en règle facile, elle repose sur l'examen clinique. Ce sont des lésions cutanées ou cutanéomuqueuses rouge pourpre, ne s'effaçant pas à la vitropression, suivant la taille et configuration des lésions, il est classique de distinguer :

- **Les pétéchies** : placard bleuâtre plus ou moins étendu
- **Vibices** : stries linéaires
- **Nodulaire** : caractérisé par une infiltration palpable
- **Nécrotique** : pétéchies ou ecchymoses surélevées par une zone de **nécrose**.

Tous ces éléments évoluent en passant par les différents stades de la biligénèse (rouge → bleu → vert → jaune). Ces éléments purpuriques peuvent avoir des âges différents.

Le purpura peut se manifester :

- Au niveau des muqueuses par des pétéchies des muqueuses, des gingivorragies ou d'épistaxis. Les bulles hémorragiques muqueuses constituent un signe de gravité.
- Au niveau des viscères par des hématuries, des hémorragies digestives, des hémorragies rétinienne ou des hémorragies intracérébrales (de mauvais pronostic).

III. Diagnostic différentiel

Toutes les éruptions s'effaçant à la vitropression constituent un diagnostic différentiel avec le purpura. Ainsi, il doit être différencié des lésions érythémateuses qui peuvent se voir dans certaines maladies éruptives ou virales, des télangiectasies et des hématomes post traumatiques.

IV. Diagnostic de gravité

La gravité du purpura peut être liée :

1. Soit à la gravité du syndrome hémorragique lui-même par son abondance ou sa localisation.
 - **Son abondance** : entraîne une anémie sévère mal tolérée. Dans ces conditions, il faut apprécier le retentissement hémodynamique (TA, TRC, FC) pratiquer en urgence une NFS et un groupe sanguin rhésus et faire une demande de culot globulaire iso groupe, iso rhésus.
 - **Sa localisation** : en particulier cérébro-méningée avec souvent une hémorragie rétinienne visible au fond d'œil. Elle peut se manifester par des convulsions, des troubles de la conscience, des troubles visuels.
 2. Soit au contexte évocateur d'une infection sévère : purpura fulminans.
-

Il s'agit d'un choc septique associé à un purpura nécrotique extensif compliquant le plus souvent une septicémie à méningocoque. Il requiert une prise en charge rapide en unité de soins intensifs.

V. Enquête étiologique

1. Interrogatoire : doit préciser :

- *les antécédents familiaux* :

- Consanguinité
- Cas familiaux de troubles de l'hémostase ou de décès au bas âge suite à un syndrome hémorragique.

- *Les antécédents personnels* :

- Syndrome hémorragique périnatal
- Incidents ou accidents survenus lors de la chute du cordon ou lors d'une circoncision.
- Circonstances de survenue : date de début, mode évolutif.
- Notion de vaccination avant les 3 derniers mois, prise médicamenteuse ou une maladie virale récente.

- *Signes associés* :

- Une fièvre, une altération de l'état général
- Une pâleur
- Une infection
- Douleurs osseuses (hémopathie maligne)
- Douleurs abdominales, arthralgies (purpura rhumatoïde)

2. Examen physique

Il doit être complet chez un malade dévêtu. Il doit préciser :

- Poids/taille
- Température
- L'état hémodynamique (FC, TRC, TA, froideur des extrémités).
- Rechercher les signes de gravité (bulles hémorragiques buccales, hématurie abondante, hémorragie digestive).

L'examen du purpura va apprécier :

- **Son type** : pétéchie, ecchymoses ou les deux.
- **Son siège** : déclive, localisé ou généralisé à tout le corps.
- **Infiltré** : ou non à la palpation : purpura déclive, infiltré → purpura rhumatoïde.

- **Nécrotique** : purpura fulminans, il faut entourer les éléments purpuriques par un stylo afin d'apprécier leur caractère extensif.

On cherchera de façon systématique :

- Un syndrome méningé
- Une hypertrophie des organes lymphoïdes : splénomégalie, hépatomégalie, adénopathies
- Une masse abdominale
- Une hématurie macroscopique
- Examens des urines aux bandelettes urinaires : à la recherche d'une hématurie microscopique ou protéinurie.

3.Examens complémentaires

3.1 Examen de première intention

- Numération formule sanguine
- Frottis sanguin
- Groupe sanguin phénotypé
- Hémocultures : si syndrome infectieux grave.

3.2 Autres examens

En fonction de l'orientation étiologique et selon les résultats du premier bilan, d'autres examens seront demandés :

- Bilan inflammatoire : VS, CRP.
- Sérologies virales
- Myélogramme
- Temps de saignement, TP, TCA, fibrinogène
- Bilan rénal : urée, créatinémie, HLM (compte d'addis), protéinurie de 24 heures.

Au terme de cette enquête diagnostique, et selon le taux de plaquettes et le temps de saignement, 3 situations peuvent se présenter :

- Taux de plaquettes $< 150\ 000$ → purpura thrombopénique
- Le taux de plaquettes est normal, mais le temps de saignement est allongé → purpura thrombopathique
- Le taux de plaquettes est normal, et le temps de saignement normal → purpura vasculaire.

VI. Les étiologies

1. Purpuras thrombopéniques

Le diagnostic de thrombopénie repose sur la mise en évidence sur 2 hémogrammes successifs d'un taux de plaquettes inférieur à 150000/mm³. Le purpura est le plus souvent fait de pétéchies associées parfois à des ecchymoses ou à une hémorragie des muqueuses (gingivorragies, épistaxis).

1.1 Les thrombopénies périphériques

1.1.1 Immunologique

a) Purpura thrombopénique idiopathique

Le purpura thrombopénique immunologique (PTI) ou encore appelé purpura thrombopénique auto-immun ou idiopathique est défini par une thrombopénie importante, acquise avec mégacaryocytes médullaires conservées et une durée de vie raccourcie des plaquettes. C'est la cause la plus fréquente des thrombopénies de l'enfant. Le PTI touche avec prédilection l'enfant jeune avec un pic de fréquence entre 2 et 8 ans. Il est exceptionnel avant l'âge de 1 an.

b) Physiopathologie

Il existe une production, pour une raison inconnue d'auto-anticorps dirigés contre les plaquettes. Les plaquettes couvertes d'auto-anticorps sont détruites par les macrophages qui les captent via leur récepteur du fragment FC des immunoglobulines.

Cette destruction est essentiellement splénique.

c) Clinique

Il s'agit d'un syndrome hémorragique cliniquement isolé, survenant le plus souvent au décours d'un épisode viral, ou d'une vaccination.

- Le purpura peut prendre un aspect pétéchial et/ou ecchymotique, diffus ou localisé
- Il peut être associé à une hémorragie des muqueuses (épistaxis, gingivorragie, rarement une hémorragie digestive ou une hématurie).
- La crainte essentielle est celle d'une hémorragie intracrânienne, mais celle-ci est exceptionnelle (moins de 1%).

Elle est annoncée par des signes de gravité tels que la présence de bulles hémorragiques muqueuses ou une hémorragie au fond d'œil.

- Il n'y a ni fièvre, ni HMG, ni SMG, ni ADP ni douleurs osseuses qui évoquent une hémopathie maligne.

d) Examens complémentaires

- Hémogramme : retrouve une thrombopénie isolée sans anomalies des autres lignées
- Myélogramme : normal, riche en mégacaryocytes, il est réalisé si une corticothérapie est envisagée pour le traitement du PTI.

e) Traitement

- Précautions à prendre :
 - Eviter les sports violents ou à risque de traumatisme
 - Contre-indiquer l'aspirine, les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), les ponctions lombaires, les injections musculaires, les ponctions artérielles et la prise rectale de la température.
 - Contre-indiquer temporairement les vaccinations.
- Traitement du PTI aigu

Le traitement du PTI aigu dépend de la gravité du syndrome hémorragique (score de Buchanan) et du taux des plaquettes. Soit abstention soit traitement médicamenteux.

- Traitement médicamenteux :
 - * Corticothérapie à forte dose : prednisolone à la dose de 4 mg/kg/j sans dépasser 100 mg/j pendant 04 jours. Il reste le traitement de première intention.
 - * Immunoglobulines IV : 0,8 g/kg en 1 seule perfusion
 - * Bolus de solumédrol ®: à la dose de 30 mg/kg/j pendant 02 à 03 j
- Indications en cas de PTI aigu (voir annexe n°2)
 - *si le taux de plaquettes $> 10\,000\text{ mm}^3$ et absence de syndrome hémorragique sévère (score Buchanan 1-2) : abstention thérapeutique.
 - *si le taux de plaquettes $< 10\,000/\text{mm}^3$ et/ou saignement modéré (score Buchanan = 3) : prednisolone ou Ig IV

*si syndrome hémorragique sévère : bolus de méthylprednisolone- + Ig IV + transfusion de plaquettes

f) Evolution

- PTI aigu ou nouvellement diagnostiqué ; il guérit généralement en moins de 3 mois .
- PTI persistant lorsqu'il évolue depuis plus que 3 mois, mais guérit en moins d'un an.
- PTI chronique : lorsqu'il persiste plus qu'un an.

g) Autres causes

- Thrombopénie immuno-allergique d'origine médicamenteuse.
- Le purpura thrombopénique auto-immun (lupus érythémateux disséminé).
- Purpura post infectieux : infection à CMV, EBV, rougeole, varicelle.
- Purpura thrombopénique post transfusionnelle : sujets polytransfusés.

1.1.2 Purpura thrombopénique non immunologique

a) Le syndrome urémique hémolytique (SHU) :

La thrombopénie est en rapport avec une microangiopathie. Il associe un syndrome urémique (oligo-anurie, œdème, insuffisance rénale, HTA, convulsions) et un syndrome hémolytique : anémie hémolytique avec des schizocytes au frottis et une thrombopénie. La forme typique est la plus fréquente chez l'enfant survenant après un épisode de diarrhée à *Escherichia coli* entéropathogène.

b) Purpura par consommation plaquettaire excessive : La coagulation intravasculaire disséminée (CIVD), le syndrome de Kasabach-Meritt.

c) L'hypersplénisme

1.2 Les thrombopénies centrales

1.2.1 Constitutionnelles

a) Anémie de Fanconi

C'est la plus fréquente des aplasies médullaires de l'enfant. Elle se révèle vers l'âge de 4 à 5 ans.

Il s'agit d'une maladie à transmission autosomique récessive comportant une petite taille, une dysmorphie faciale caractéristique (facies triangulaire, microphthalmie,

microcéphalie), des anomalies du pouce et des anomalies cutanées (taches café au lait). Des malformations rénales et/ou cardiaques peuvent s'y associer.

Elle peut se révéler par une thrombopénie qui s'associe rapidement à une macrocytose pour aboutir finalement à une pancytopénie. Le myélogramme révèle une hypoplasie médullaire. Le diagnostic positif est confirmé par le caryotype qui montre une augmentation des cassures chromosomiques induites par les agents alkylants. Le traitement curatif repose sur la greffe de moelle osseuse à partir d'un donneur HLA identique.

b) Le syndrome TAR

Ce syndrome associe une thrombopénie sévère à une anomalie bilatérale des radius (absence ou hypoplasie). D'autres anomalies congénitales ou cardiaques peuvent s'y associer.

c) L'amégacaryocytose congénitale

1.2.2 Acquises

a) Aplasies médullaires acquises : Post médicamenteuse : chimiothérapie, infection : hépatite B

b) Infiltration médullaire néoplasique : leucémie aigüe, métastase d'une tumeur solide.

2. Les purpuras non thrombopéniques

2.1 Purpura vasculaire

Ils se distinguent du purpura thrombopénique par leur caractère infiltré.

2.1.1 Purpura infectieux

a) Purpura fulminans+++

Le purpura fulminans est l'une des plus grandes urgences en pédiatrie. Il s'agit d'un choc septique associé à un purpura nécrotique rapidement extensif. Il est le plus souvent lié au méningocoque, essentiellement des groupes B et C.

Présentation clinique

Les signes inauguraux sont toujours brutaux et surviennent chez un enfant en pleine santé. Ils associent une fièvre élevée (39°40°), une atteinte de l'état général qui se traduit par un teint gris et une agitation.

L'examen clinique révèle un état de choc avec une tachycardie, un temps de recoloration allongé, une tension artérielle basse, des extrémités froides. Les caractéristiques du purpura sont évocatrices :

- Purpura nécrotique
- Purpura extensif d'où l'importance d'entourer les éléments purpuriques au stylo pour vérifier le caractère extensif.

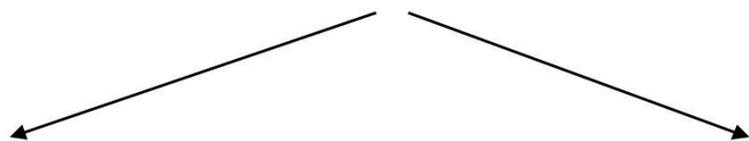
Tout purpura fébrile doit être considéré comme un purpura fulminans ou méningococcémie jusqu'à preuve du contraire+++

La prise en charge doit être rapide, idéalement dans une unité de soins intensifs pédiatrique sous monitoring cardio-respiratoire (voir conduite à tenir thérapeutique devant un purpura fulminans). L'évolution est souvent défavorable avec décès dans un tableau de choc réfractaire. Le pronostic dépend de la rapidité de prise en charge.

Purpura fulminans



- Hospitalisation en unité de soins intensifs
- Deux voies d'abord solide
- Evaluation des constantes hémodynamiques (TA, FC, TRC, diurèse)
- Antibiothérapie
 - Céfotaxime (claforan®) : 200 mg/kg/j en 4 prises IV direct
 - ou Ceftriaxome (Rocéphine®) : 100 mg/kg en 2 injections IV direct
- HSHC = 100 mg/m²/j (IVL) puis 25 mg/m² / 6 heures
- Remplissage par du sérum physiologique (20 cc/kg), à répéter en cas de besoin



Etat hémodynamique stable

Examens complémentaires :

GS, NFS, CRP, hémostase, HC iono ± PL

Surveillance clinique + biologique

Collapsus

vasoconstricteurs

Dopamine : 10 – 15 μ g/kg/min

Noradrénaline = 0,2 – 2 μ g/kg

± ventilation assistée

b) Autres purpuras infectieux

- Endocardites infectieuses, Viroses (EBV, CMV), parasitose (leishmaniose).

2.1.2 Purpura rhumatoïde

C'est la cause la plus fréquente des purpuras vasculaires de l'enfant. C'est une vascularite à IgA, qui survient le plus souvent entre 2 et 15 ans.

Elle associe un purpura infiltré déclive, des manifestations articulaires à type d'arthralgie ou arthrite ; touchant le plus souvent les grosses articulations (cheville + genoux) et des manifestations digestives à type de douleurs abdominales qui peuvent s'accompagner par des vomissements ou d'hémorragies digestives (hématémèse, rectorragie). Il s'agit d'une affection bénigne dans la majorité des cas avec guérison sans séquelles en 2 à 3 semaines.

Des complications peuvent émailler cette évolution :

- Les complications digestives : hémorragie digestive haute ou basse, une invagination intestinale aiguë, les perforations digestives sont exceptionnelles.
- Les complications rénales : l'atteinte rénale conditionne le pronostic à long terme. Elle survient dans les 3 mois de la maladie. Il peut s'agir :
 - Hématurie microscopique isolée ou macroscopique
 - Un syndrome néphrotique : en règle transitoire
 - Une insuffisance rénale : initiale souvent régressive.
 - Une HTA, parfois isolée.
- Orchite, myocardite

Traitement

- Le repos au lit est indiqué tant que les lésions cutanées sont évolutives.
- Régime semi-liquide
- Antalgiques : paracétamol à la dose de 60 mg/kg/j en 4 prises.
- Le traitement des complications rénales ne se conçoit qu'après ponction-biopsie rénale. En cas d'atteinte rénale sévère, on a recours à la corticothérapie associée à des immunosuppresseurs.

- **2.1.3 Œdème aigu hémorragique**

Il touche le nourrisson de 5 mois à 2 ans. Il s'agit d'un œdème douloureux des extrémités et de la face. Il guérit spontanément en 1 à 2 semaines.

- **2.1.4 Autres causes de purpuras vasculaires** : maladie auto-immune, maladie virale, médicaments

2.2 Les thrombopathies

2.2.1 Les thrombopathies constitutionnelles

a) La thrombasthénie de Glanzman

Elle est transmise selon un mode autosomique récessif. Elle est due à une anomalie fonctionnelle des plaquettes secondaires à l'absence de la glycoprotéine GPIIb/IIIa. Elle s'exprime précocement dans la vie, sous forme de syndrome hémorragique sévère surtout cutanéomuqueux (épistaxis, gingivorragies). Le diagnostic biologique repose sur les tests d'agrégation plaquettaire in vitro, montrant l'absence d'agrégation pour la plupart des agents inducteurs (ADP, thrombine et collagène) et sur l'absence ou diminution de GPIIaIIIb à la cytométrie en flux.

b) Le syndrome de Bernard et Soulier

Il est dû à une perte de fonction de la glycoprotéine GPIbIX. Il se transmet sur le mode autosomique récessif. Les manifestations hémorragiques sont sévères et quasi-constantes. Elles sont de type cutanéomuqueux. Il est caractérisé par la présence de plaquettes géantes sur lame. Le diagnostic biologique repose sur l'absence d'agglutination plaquettaire à la ristocétine et l'absence de GPIb IX à la cytométrie en flux.

2.2.2 Les thrombopathies acquises

- Insuffisance rénale chronique, syndrome néphrotique, médicaments : aspirine, AINS

VII. Conclusion

Le purpura est un signe fréquent en pédiatrie. Les étiologies sont multiples, d'où l'intérêt d'une démarche diagnostique rigoureuse visant à reconnaître l'étiologie. L'étiologie la plus fréquente des purpuras thrombopéniques est le purpura thrombopénique idiopathique dont l'évolution est le plus souvent favorable.

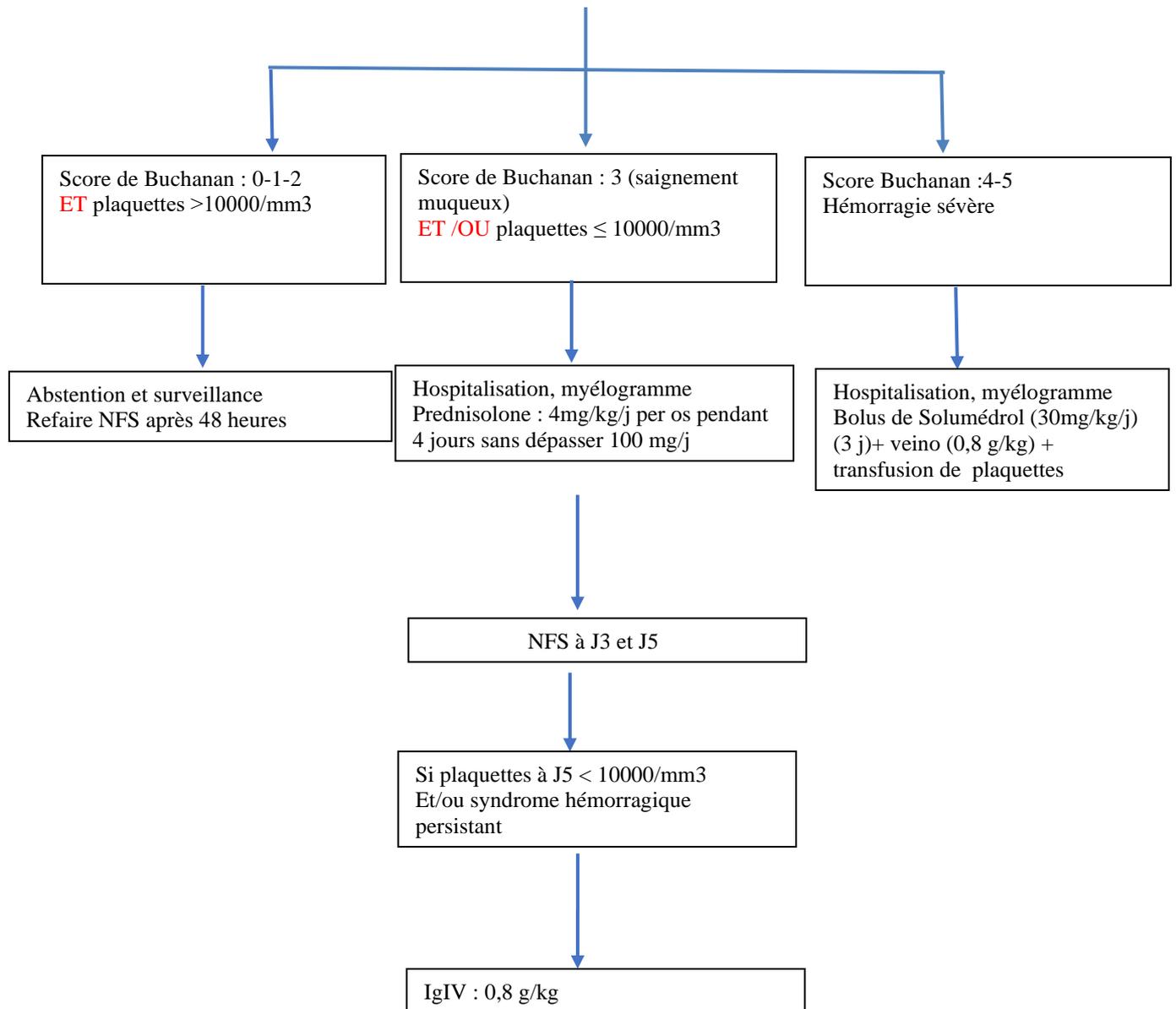
Le purpura fulminans est rare mais grave, doit être systématiquement évoqué devant tout purpura fébrile de l'enfant car la rapidité du diagnostic et du traitement conditionne le pronostic.

ANNEXE 1 : score hémorragique de BUCHANAN

GRADE	SEVERITE du SAIGNEMENT	DESCRIPTION
0	Aucun	Aucun signe
1	Mineur	- Peau : ≤ 100 pétéchies ou ≤ 5 ecchymoses (≤ 3 cm de diamètre). - Muqueuses normales
2	Moyen/peu sévère	- Peau : > 100 pétéchies ou > 5 ecchymoses (> 3 cm de diamètre). - Muqueuses : normales
3	Modéré	- Muqueuses : saignement des muqueuses (épistaxis, bulles intra buccales, saignement intestin, hématuries, métrorragies)
4	Sévère	- Saignement des muqueuses nécessitant un geste ou suspicion hémorragie interne
5	Mettant en jeu le pronostic vital	- Hémorragie intracrânienne ou hémorragie interne mettant en jeu le pronostic vital.

Annexe n°2

PTI nouvellement diagnostiqué



EVALUATION :

Cas clinique n°1 :

Karim, âgé de 5 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, est amené aux urgences pédiatriques en raison de lésions purpuriques associées à quelques ecchymoses apparues au niveau de la cuisse et du tronc depuis 3 jours.

Examen somatique :

Enfant apyrétique

Etat général conservé Etat

hémodynamique stable

Absence de syndrome tumoral.

Questions :

- Quel est l'examen biologique que vous demandez en première intention ?
- Quelle est l'étiologie la plus probable de ce purpura ?
- Quel traitement de première intention, proposez-vous à cet enfant en absence d'un syndrome hémorragique important ?
- Quels sont les moyens de surveillance ?

DETRESSES VITALES CHEZ L'ENFANT

Dr Amal Elleuch

OBJECTIFS EDUCATIONNELS

Ce document a pour but d'apprendre à l'étudiant à reconnaître les situations graves mettant rapidement en jeu le pronostic vital d'un enfant et appliquer les mesures de réanimation adaptées à chacune de ces situations.

L'étudiant sera capable de :

- Reconnaître un syndrome d'asphyxie sur des symptômes cliniques et décrire les mesures générales de réanimation face à cette situation
- Identifier rapidement, devant un tableau d'asphyxie, un corps étranger des voies aériennes supérieures et préciser la conduite à tenir devant cette situation.
- Reconnaître la technique de réanimation d'un enfant en arrêt cardio-respiratoire
- Reconnaître cliniquement un état de choc de l'enfant et décrire les mesures générales de réanimation face à une telle situation
- Savoir indiquer en présence d'un état de choc une expansion volémique (type de soluté, quantité à perfuser en fonction du poids, rapidité de perfusion)
- Savoir indiquer et préciser devant un état de choc les drogues vasoactives

I / INTRODUCTION

Une détresse vitale est l'ensemble des symptômes aigus qui témoignent d'une perturbation grave des fonctions vitales : la fonction respiratoire et/ou circulatoire. Les situations de détresse vitale imposent une prise en charge thérapeutique et une réanimation sans délai.

II / PHYSIOPATHOLOGIE

Le rôle de la fonction respiratoire est d'assurer un apport normal en oxygène pour la cellule et une élimination correcte du gaz carbonique issu du métabolisme cellulaire. Une perturbation grave de la fonction respiratoire est ainsi susceptible de mettre en jeu le pronostic vital immédiat du fait du risque de déchéance cellulaire par anoxie. Une telle perturbation est appelée insuffisance respiratoire majeure ou syndrome d'asphyxie et correspond à une hypoventilation alvéolaire globale et sévère avec hypoxémie et hypercapnie majeures. La prise en charge d'un syndrome d'asphyxie ne doit donc souffrir d'aucun retard.

Le rôle de la fonction circulatoire est d'assurer une perfusion tissulaire normale assurant les besoins cellulaires en oxygène et en substrats nutritifs. L'insuffisance circulatoire grave ou état de choc est un syndrome clinique caractérisé par une perturbation aiguë de la fonction circulatoire avec insuffisance de la perfusion tissulaire altérant l'homéostasie. Le pronostic vital est ainsi mis en jeu du fait du risque de perturbation grave ou d'interruption du métabolisme cellulaire normal.

L'arrêt cardio-circulatoire aboutit à l'arrêt de perfusion des organes entraînant une anoxie puis une déchéance cellulaire et finalement la mort. Le cerveau constitue l'organe le plus vulnérable à l'ischémie et à l'anoxie. Après un délai de 4 à 6 minutes, le risque de séquelles neurologiques augmente puis la mort cérébrale devient inéluctable. Le myocarde est le deuxième organe le plus vulnérable. Il peut tolérer une anoxie pendant 15 minutes environ.

III / DIAGNOSTIC POSITIF (Signes de reconnaissance)

La reconnaissance d'une détresse vitale est surtout un diagnostic clinique :

III -1- Signes respiratoires

Le diagnostic d'insuffisance respiratoire grave ou de syndrome d'asphyxie est évident cliniquement devant :

- Des signes en rapport avec l'anoxie : cyanose
- Des signes traduisant l'hypercapnie : sueurs profuses, tachycardie et troubles neurologiques (agitation, alternance d'agitation et somnolence, coma)
- Associés dans la majorité des cas à des anomalies du rythme respiratoire (polypnée ou bradypnée extrêmes, irrégularité du rythme respiratoire, gasps...) et à des signes de lutttes.

III -2- Signes cardio-vasculaires

Le diagnostic d'insuffisance circulatoire est :

- Facile en présence de signes de collapsus périphérique (pâleur, extrémités froides et mal colorées, temps de recoloration > 3 secondes) et central (pouls faibles ou abolis au niveau des gros troncs artériels, tachycardie, hypotension) associées à des signes traduisant la prolongation ou l'intensité du collapsus (agitation, adynamie, coma, anurie, acidose métabolique)
- Moins facile dans certaines circonstances : La TA peut être normale au tout début ou du fait d'une vasoconstriction importante. Les extrémités peuvent être chaudes si l'état de choc est en rapport avec une vasoplégie. La présence d'une oligurie, de marbrures cutanées et d'une tachycardie est alors d'une grande valeur.

IV/ PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE ET CONDUITE A TENIR

IV -1- Algorithme ABCDE : pour évaluer et traiter l'enfant en état critique

A : Airway : Ouvrir les voies aériennes

- Le maintien de la tête rejetée en arrière en soulevant la nuque
- Le déplacement de la mâchoire inférieure en avant

B : Breathing: respiration

- * Fréquence respiratoire
- * Travail respiratoire : battement des ailes du nez, tirage sternal, intercostal et sous-costal, utilisation des muscles accessoires
- * Volume courant : -Expansion du thorax- Murmure vésiculaire à l'auscultation
 - Bruits surajoutés (stridor, wheezing , geignement)

* Oxygénation : cyanose ou paleur, Sat O₂

C : Circulation

* Fréquence cardiaque / arythmie

- * Pression artérielle
- * Palper le pouls carotidien, huméral ou fémoral
- * Perfusion périphérique : TRC, couleur et température de la peau, marbrures
- * précharge
 - Turgescence des veines jugulaires
 - Débord hépatique
 - Râles humides dans les poumons
- * Perfusion rénale : diurèse

D : Disability: état neurologique (AVPU)

- * Alerte : éveil
- * Voice : réponse à la voix
- * Pain : réponse à douleur
- * Unresponsive : réponse à la stimulation (Reconnaissance de ses parents, Interaction avec l'environnement, Tonus, Taille des pupilles)

E: Exposure: environnement : Examen complet et recherche des antécédents

IV -2- Traitement et conduite à tenir devant un syndrome d'asphyxie

Les situations pouvant conduire à l'asphyxie répondent à l'un des mécanismes suivants :

a/ Obstruction des voies aériennes supérieures : corps étranger, laryngite, épiglottite, hypertrophie obstructive des amygdales, paralysies des cordes vocales...

b/ affection broncho-pulmonaire : asthme, bronchiolite, infection, œdème pulmonaire, maladie des membranes hyalines, inhalation méconiale

c/ Epanchement intra-thoracique important : pneumothorax suffocant, hémithorax compressif...qu'il faut évacuer d'urgence

d/ trouble de la commande respiratoire: coma, médicaments déprimant la respiration...

e/ Paralysie des muscles respiratoires : syndrome de Guillain Barré, paralysie diaphragmatique

❖ Devant une situation d'asphyxie, **cinq insufflations initiales** doivent être données tout en maintenant les voies aériennes ouvertes. En l'absence de tout moyen matériel, c'est la méthode du bouche à bouche ou bouche à nez chez le petit enfant qui sera pratiquée.

La ventilation par bouche à bouche se fait en prenant une bonne inspiration, en appliquant sa bouche sur la bouche de l'enfant, en lui pinçant les narines et en insufflant lentement (environ pendant 1 seconde).

❖ En cas de corps étranger, **la manœuvre de Heimlich** doit être pratiquée:

- Pratiquer de grandes tapes dorsales chez le nourrisson installé en califourchon, le thorax sur le genou fléchi du sauveteur, la tête en bas
 - Chez l'enfant : pratiquer une brusque compression abdominale afin d'obtenir l'expulsion du corps étranger par la brutale élévation de la pression intrathoracique.
- Bien entendu dès que possible, on doit procéder à l'aspiration oro-pharyngée et on mettra en place une canule de Guedel
 - Une fois le traitement symptomatique effectué et dans les cas où aucune cause évidente de l'asphyxie n'a pu être immédiatement identifiée et traitée (évacuation d'un pneumothorax suffocant, levée d'un obstacle sur les voies aériennes) **une enquête étiologique** doit être effectuée en vue d'une thérapeutique plus adaptée :
 - L'interrogatoire précisera les antécédents familiaux et personnels pathologiques ainsi que les symptômes et évènements ayant précédé l'asphyxie (syndrome de pénétration, infection des voies aériennes supérieures ou inférieures, gêne respiratoire, troubles de la conscience, convulsions, prise de médicaments pouvant déprimer la respiration (Benzodiazépine, barbituriques....), traumatisme
 - L'examen clinique doit être complet notamment
 - Les examens complémentaires :
 - Radiographie de thorax indispensable dans tous les cas
 - Bilan infectieux
 - Ionogramme sanguin, glycémie, calcémie
 - D'autres examens seront éventuellement demandés selon le contexte/endoscopie...

IV -3- Traitement et conduite à tenir devant un arrêt circulatoire (AC)

Contrairement à l'adulte, pour qui l'arrêt circulatoire résulte principalement d'un arrêt cardiaque primaire suite à une fibrillation ventriculaire subite, chez l'enfant, il est très souvent la conséquence d'une anoxie, en particulier par arrêt respiratoire.

Après réalisation des 5 insufflations initiales, le massage cardiaque externe doit être débuté immédiatement. Il consiste en une série de compressions thoraciques induisant une circulation artificielle en alternant :

- 15 compressions et 2 insufflations en cas de présence d'un seul sauveteur
- 5 compressions et 1 insufflation en cas de présence de deux sauveteurs.

Chez l'enfant : Le sauveteur place ses paumes croisées l'une au dessus de l'autre sur le sternum de l'enfant, à mi-distance entre manubrium et xiphoïde. Le dos de l'enfant doit reposer sur un plan dur. Pour délivrer le MCE avec le maximum d'efficacité et le minimum de fatigue, le sauveteur garde ses bras tendus et applique les mouvements de compression thoracique avec ses muscles dorsaux.

Chez le nourrisson et le nouveau-né : La position du cœur est assez basse dans le thorax. Le MCE est assuré par la compression du tiers inférieur du sternum par les deux pouces croisés l'un sur l'autre, les deux mains du sauveteur encerclant le thorax.

Fréquence de compression thoracique : Elle doit être d'au moins 100/mn chez le nouveau-né, de 80/mn chez le nourrisson et de 60/mn chez l'enfant, mais elle ne doit pas excéder 120/mn pour permettre un bon remplissage du cœur.

Force de compression thoracique : Elle doit être suffisante pour déprimer le sternum d'au moins 2 (nouveau-né) et de 4 à 5 cm (enfant) en veillant à ne pas casser de côtes

Efficacité du MCE : Un pouls fémoral, huméral ou mieux encore carotidien doit être perçu à chaque compression thoracique.

IV -4- Conduite à tenir devant un état de choc

Le choc se caractérise par une perfusion tissulaire insuffisante dont les conséquences s'aggravent au cours du temps : le retentissement métabolique et énergétique de cette hypoperfusion entraîne l'altération puis la défaillance des fonctions assurées par les organes et tissus concernés (défaillance multiviscérale).

IV -4- 1- Reconnaître le choc et sa gravité

- Allongement du TRC au-delà de 2 secondes
- Diminution de la température cutanée des extrémités
- Cyanose et pâleur des extrémités
- Teint gris, marbrures cutanées (genoux)
- Diurèse < 1 ml /kg/heure (poids \leq 30kg) ou < 0,5 l/kg/ heure (poids >30 kg)

- Augmentation de la fréquence respiratoire sans cause respiratoire identifiée
- Hypotonie diffuse
- Troubles du comportement (irritabilité, perte d'attention) et de vigilance
- Mauvais signal pléthysmographique à la mesure de la SpO₂
- Elévation de la lactacidémie (> 2 fois la normale)

IV -4- 2- Prise en charge initiale

Seule la prise en charge durant la première heure sera détaillée. Au-delà, sauf amélioration franche, la poursuite du traitement doit se faire dans un service de réanimation.

a- Objectifs de la prise en charge

- assurer une oxygénation et une ventilation efficaces
- ramener la fréquence cardiaque et la TA dans les limites normales pour l'âge
- rétablir la perfusion tissulaire : comportement normalisé, diurèse > 1 ml/kg/heure et TRC \leq 2 s

b- Mise en condition

- dégager les voies aériennes et administrer de l'oxygène (lunettes ou masque) en commençant à 3 l/mn
- installer le monitoring
- obtenir au moins un abord vasculaire : choisir le plus gros calibre possible
- mettre en place une sonde gastrique : vider l'estomac, ne pas alimenter

c- Intubation et ventilation mécanique : Leurs indications est clinique : patient inconscient ou épuisé, ventilation spontanée inefficace (fréquence, amplitude, qualité du murmure vésiculaire), choc persistant.

IV -4- 3- Prise en charge selon le type du choc

a- Choc hypovolémique non hémorragique

- Décubitus dorsal, surélévation des membres inférieurs de 60°
- Expansion volémique par 20 ml/kg de NaCl à 9 ‰ aussi vite que le permet la voie d'abord (le mieux en 10 à 20 mn)

La répétition des remplissages et leur rapidité sont guidées par la réponse clinique (fréquence cardiaque, reprise d'une diurèse, temps de recoloration, couleur, conscience)

L'absence de diurèse après 40 ml/kg de remplissage doit faire rechercher un globe vésical et faire mettre en place une sonde urinaire : seule la reprise d'une diurèse satisfaisante permet d'être rassuré sur la perfusion des organes vitaux.

- Vasopresseurs : n'ont pas d'indication lorsque le mécanisme du choc est exclusivement une hypovolémie absolue due à des apports insuffisants ou des pertes excessives.

Lorsque le mécanisme du choc est une hypovolémie relative sur la volémie associée à une vasodilatation, et que les objectifs de perfusion tissulaire ne sont pas atteints, la **dopamine** doit être débutée à partir du second ou du troisième remplissage. La posologie initiale est de 5 µg/kg/mn, les paliers d'accroissement de 5µg/kg/mn toutes les 5 minutes. La perfusion doit se faire de préférence sur une voie veineuse profonde ; si la perfusion est débutée sur une veine superficielle, on veille à prévenir une extravasation (risques de nécrose locale).

b- Choc hémorragique : Aux objectifs thérapeutiques précédents s'ajoute ici la nécessité d'interrompre le saignement et d'obtenir une hémoglobine voisine de 10 g/dl :

- Interrompre le saignement :
 - Comprimer manuellement une hémorragie extériorisée
 - Saturer rapidement une plaie du scalp
 - Aligner et immobiliser une fracture hémorragique
- Transfuser : En attendant de disposer de concentré globulaire isogroupe isorhésus, débuter la correction du choc par des cristalloïdes (NaCl à 9 %. Ringer Lactate) ou des colloïdes.
- Face à une hémorragie extrême, transfuser en culot globulaire du groupe O rhésus négatif.

c- Choc septique

- Hémoculture puis Antibiothérapie probabiliste
- 20 à 40 ml/kg de cristalloïdes (ou l'équivalent de colloïdes) en 10 à 30 mn
- Si malgré cela, le TA ne se rétablit pas, on recourt à la **noradrénaline** débutée à 0,5µg/kg/mn augmentée par paliers de 0,1 µg/kg/mn, tout en poursuivant l'expansion volémique, qui peut atteindre, voire dépasser 80 ml/kg dans la 1^{ère} heure

- La **Dobutamine** peut être prescrite en cas de dysfonction systolique à raison de 5 à 20 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{mn}$

- L'hydrocortisone est administrée à la dose de 100 $\text{mg}/\text{m}^2/\text{j}$ poursuivie pendant 3 jours.

V/ CONCLUSION

La détresse vitale chez l'enfant peut induire un grand nombre de défaillances d'organes. Chacune peut compromettre le pronostic et laisser des séquelles. C'est pourquoi il faut anticiper leur survenue, chercher à les prévenir ou à les atténuer et les traiter symptomatiquement.

EVALUATION (Cas clinique)

Un nourrisson de 9 mois est amené par ses parents aux urgences pour diarrhée et vomissements évoluant depuis 3 jours

Examen : T° : 38°C, poids : 10kg, Apathique

Pli cutané persistant, Yeux très cernés, Fontanelle antérieure déprimée

TRC à 5 secondes, TA 47/25

Reste de l'examen somatique est par ailleurs sans particularité.

Question n°1 : quels sont les autres signes de l'état de choc qu'il faudra chercher à l'examen clinique ?

REPONSE

tachycardie

Extrémités froides et marbrées

Teint gris

Diurèse < 1 ml /kg/heure

Hypotonie diffuse

Troubles du comportement (irritabilité, perte d'attention)

Question n°2 : Indiquer le traitement initial (produit, posologie)

REPONSE : Expansion volémique :

20 ml/kg de NaCl à 9 ‰

aussi vite que le permet la voie d'abord (le mieux en 20 à 30 mn)

Question n°3 : Malgré ce traitement la TA est toujours basse. Quelle sera votre conduite à tenir.

REPONSE :

Un 2^{ème} remplissage par 20 ml/Kg de NaCl à 9 ‰

En cas de persistance des signes de choc après ce 2^{ème} remplissage, il faut administrer des catécholamines(dopamine \pm dobutamine)

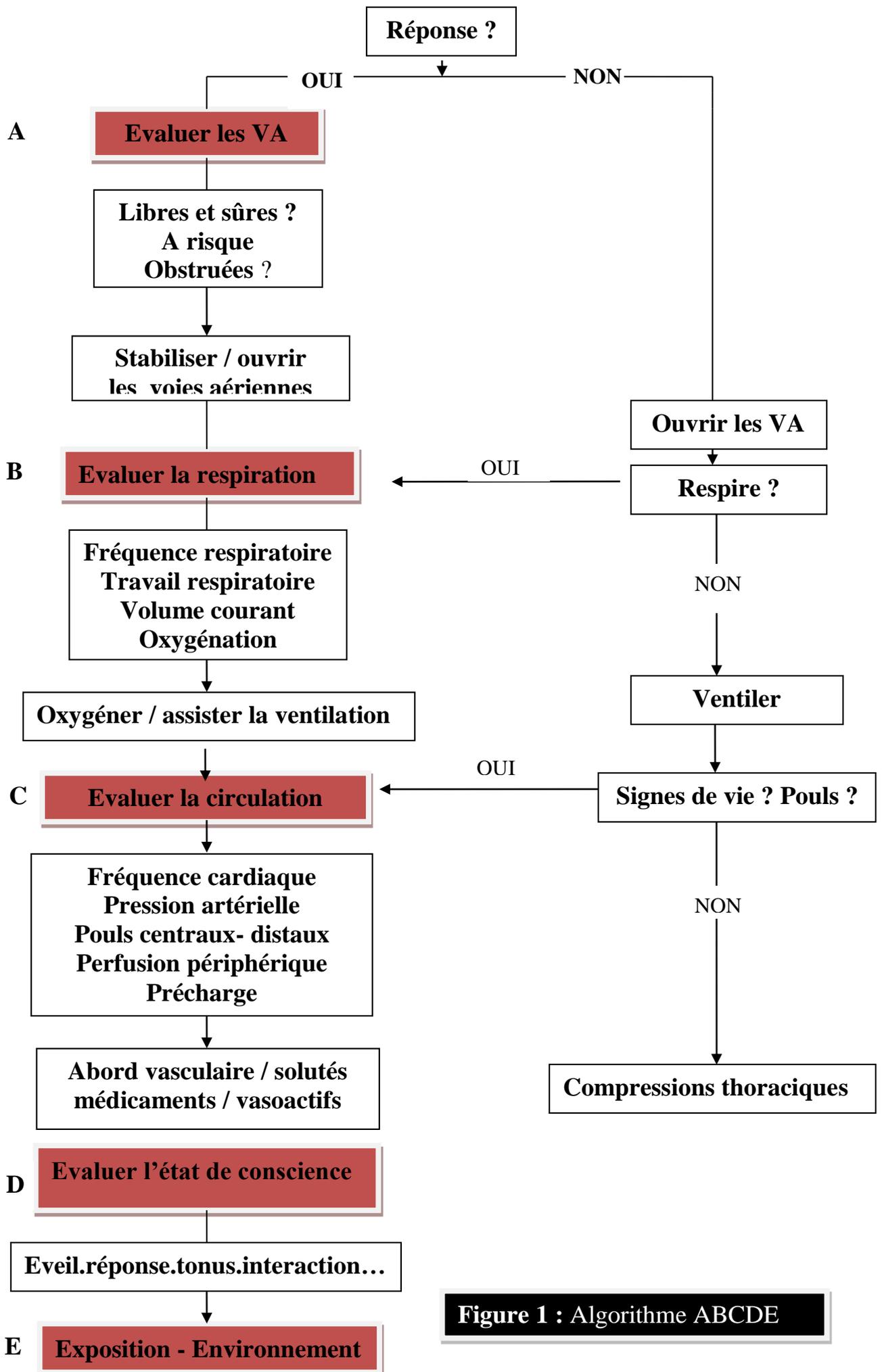


Figure 1 : Algorithme ABCDE

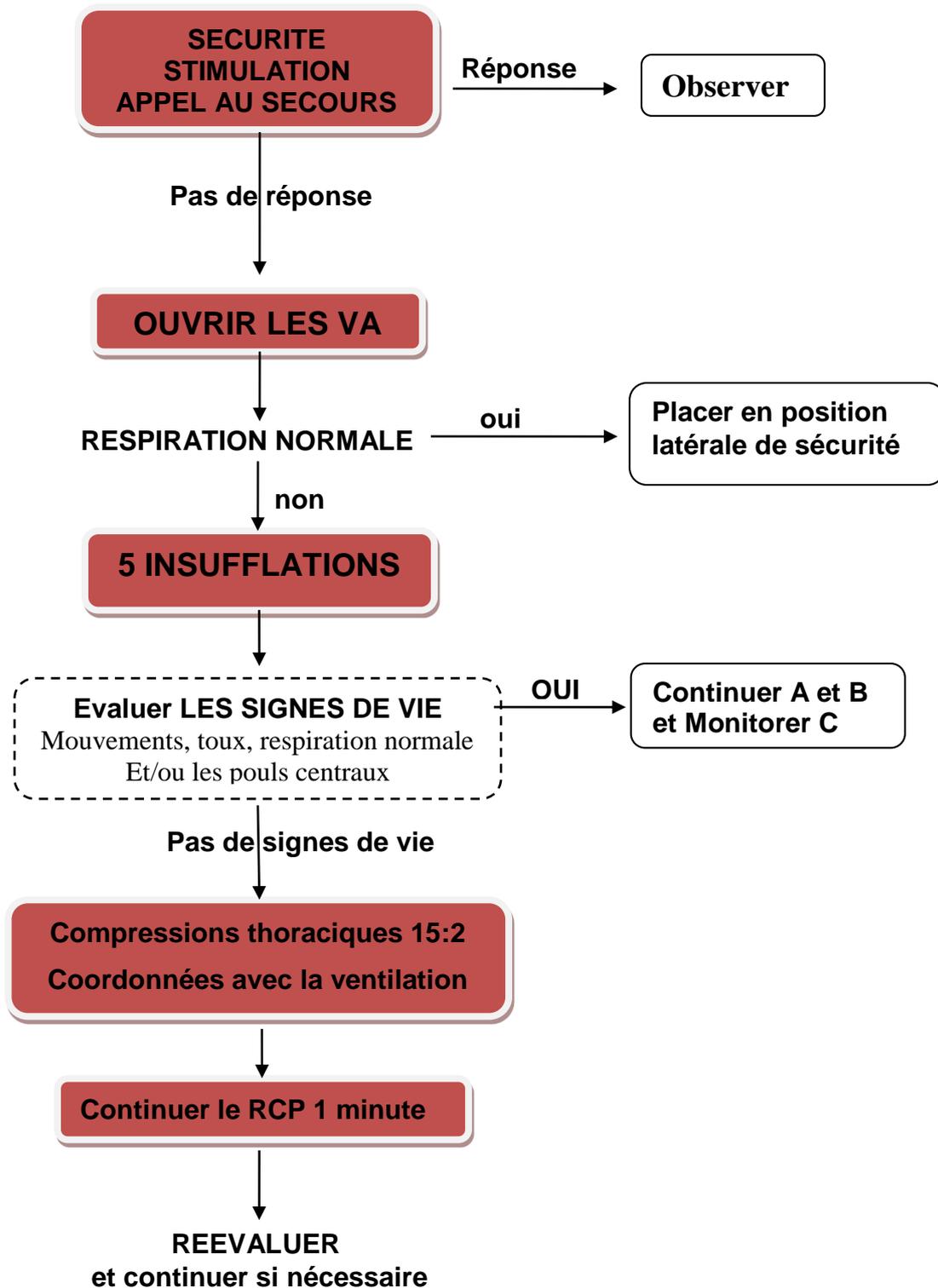


Figure 2 : Algorithme de la réanimation cardiopulmonaire de base pédiatrique

Direction de la pédagogie et des Technologies Educatives

Mini-module d'autoapprentissage

Conduite à tenir devant un coma chez l'enfant

Discipline : pédiatrie

Niveau : DCEM2

Auteur(s) : Pr Lamia SFAIHI

Année universitaire

2022- 2023

Table des matières

1	Introduction - Définitions.....	4
2	Diagnostic positif	4
3	Diagnostic différentiel	4
3.1	Troubles de la conscience psychogène :	4
3.2	Altération chronique de la conscience	4
4	Diagnostic de gravité	5
4.1	Apprécier la profondeur du coma	5
4.2	Rechercher l'atteinte du tronc cérébral.....	6
5	Traitement : prise en charge urgente :	7
5.1	Prise en charge ventilatoire	7
5.2	Prise en charge hémodynamique :	7
5.3	Equilibration glucidique et hydroélectrolytique :	7
5.4	Prise en charge neurologique.....	7
6	Enquête étiologique.....	8
6.1	Interrogatoire	8
6.2	L'examen physique	9
6.3	Examens complémentaires	9
6.3.1	Examens biochimiques	9
6.3.1.1	Bilan de première ligne :	9
6.3.1.2	Bilan de seconde ligne :	9
6.3.2	Ponction lombaire	9
6.3.3	Imagerie cérébrale.....	10
6.3.4	L'électroencéphalogramme:	10
7	Les étiologies	10

7.1 Causes évidentes	10
7.1.1 Traumatisme crânien	10
7.1.2 Intoxication :	10
7.1.3 Coma post critique	11
7.1.4 Diabète insulino-dépendant	11
7.2 Causes non évidentes	11
7.2.1 Une hypoglycémie:	11
7.2.2 Une infection du système nerveux central	11
7.2.3 Les dysnatrémies:	11
7.2.4 Anoxo-ischémie cérébrale:	12
7.3 Causes plus rares	12
8 Conclusion	13
9 Auto évaluation	Erreur ! Signet non défini.

Les objectifs

1. Reconnaître un coma chez l'enfant en se basant sur les données cliniques
2. Evaluer la profondeur du coma chez l'enfant en se basant sur l'échelle de Glasgow
3. Identifier sur les données de l'examen clinique les signes d'atteinte du tronc cérébral en cas de coma chez l'enfant
4. Etablir le diagnostic étiologique du coma en se basant sur les données de l'anamnèse, de l'examen clinique et des examens complémentaires appropriés
5. Planifier la prise en charge thérapeutique immédiate d'un enfant comateux

Conduite à tenir devant un coma chez l'enfant

1 Introduction - Définitions

Le coma est une urgence fréquente en pédiatrie.

Il est défini par une altération profonde et prolongée de la vigilance et de l'état de conscience, avec disparition des activités de veille.

Le coma traduit une souffrance cérébrale sévère. Il réalise un espace pathologique entre le sommeil et la mort, caractérisé par une perte de la conscience et de la vigilance.

Reconnaître le coma est en règle facile et ne demande que quelques instants. On se trouve dès lors confronté à une urgence diagnostique et thérapeutique :

- Urgence diagnostique, car certaines étiologies des comas mettent en jeu le pronostic vital à court terme ;
- Urgence thérapeutique car cette situation en elle-même risque d'aggraver la souffrance cérébrale quelle que soit son étiologie.

2 Diagnostic positif

Le diagnostic du coma est clinique et repose sur l'absence d'éveil spontané ou provoqué survenant de façon aiguë ou subaiguë et prolongé pendant au moins une heure.

3 Diagnostic différentiel

3.1 Troubles de la conscience psychogène :

Facile à identifier en cas de stimulation, ils peuvent être trompeurs en cas de psychose ou d'hystérie, l'examen clinique attentif permet de mettre en évidence un contrôle du tonus et des réactions d'évitement à la menace ou à la douleur. L'EEG trouve des ondes alpha témoignant de l'éveil.

3.2 Altération chronique de la conscience

Dans l'état végétatif, les fonctions vitales neurovégétatives- restent assurées par le tronc cérébral et l'hypothalamus (autonomie cardio-respiratoire, cycle veille/

sommeil, phase d'ouverture spontanée des yeux), mais il n'y a pas de perception consciente du monde extérieur. L'état végétatif est considéré comme permanent après 12 mois d'un traumatisme crânien et 3 mois d'un coma non traumatique.

- Le mutisme akinétique : réalise une apathie profonde, dans laquelle la perception consciente est préservée révélée par une poursuite oculaire souvent attentive, mais les mouvements volontaires sont extrêmement réduits même en l'absence de paralysie
- Le looked in syndrome ou syndrome de désafférentation, réalise une impossibilité de communiquer en raison d'une paralysie des muscles volontaires sans troubles de conscience en rapport avec des lésions du tronc cérébral et épargnant le mésencéphale. Les seuls mouvements possibles sont l'ouverture des yeux et l'oculo-motricité verticale.

4 Diagnostic de gravité

4.1 Apprécier la profondeur du coma

Le coma est un processus évolutif qu'il convient d'étudier à des moments successifs. L'évaluation de la profondeur d'un coma doit être:

- précoce, réalisée par le premier médecin qui prend contact avec l'enfant;
- précise dans la sémiologie et dans la chronologie d'apparition des signes;
- répétée dans le temps.

Le score de Glasgow bien qu'imparfait permet une quantification de la profondeur du coma. Un score < 8 traduit un coma profond (tableau n°1)

Tableau 1 : Score de Glasgow

Ouverture des yeux	Spontanée	4
	À l'appel	3
	À la douleur	2
	Aucune	1
Réponse verbale	Orientée	5
	Confuse	4
	Inappropriée	3
	Incompréhensible	2
	Aucune	1
Réponse motrice (réponse motrice des membres supérieurs aux ordres ou à la stimulation douloureuse)	À la commande	6
	Localisatrice	5
	En retrait	4
	En flexion stéréotypée (décortication)	3
	En extension stéréotypée (décérébration)	2
	Aucune	1

4.2 Rechercher l'atteinte du tronc cérébral

Elle risque d'autant d'être présente que le coma est plus profond. Elle peut être le témoin d'une hypertension intracrânienne compliquée ou non d'un engagement cérébral

- Parfois l'atteinte est manifeste : la ventilation spontanée est absente ou inefficace (rythme ou amplitude inadaptée). Tout en jugeant rapidement des conséquences hémodynamiques de l'asphyxie (présence d'un pouls carotidien ou fémoral), il faut rétablir une ventilation efficace : désobstruction puis ventilation au masque puis intubation et ventilation mécanique. La précession du coma d'une symptomatologie associant céphalée, vomissement en jet, troubles visuels, torticolis, hypertonie localisée initialement à la région cervicale pouvant s'étendre à toute la colonne rachidienne, anisocorie ou myosis orientent vers un engagement cérébral.
- L'atteinte du tronc cérébral n'est pas manifeste : il faut toutefois vérifier le bon fonctionnement du tronc par : la qualité de la ventilation spontanée : rythme et amplitude , la qualité du réflexe de toux, l'étude des réflexes photomoteurs, l'étude des réflexes cornéens et la recherche d'une stase salivaire pharyngée qui signe une atteinte de la déglutition

5 Prise en charge en urgence

Quelle que soit son étiologie, le coma en lui-même risque d'aggraver les lésions cérébrales par anoxie, ischémie ou perturbation métabolique. Ainsi dès que le diagnostic de coma est posé, il convient de prendre immédiatement des mesures thérapeutiques visant à limiter les conséquences du coma.

5.1 Prise en charge ventilatoire

- Assurer la liberté des voies aériennes est impératif car tout coma s'accompagne d'un risque d'encombrement pulmonaire et d'inhalation du liquide gastrique
- L'oxygénothérapie est nécessaire et sera adaptée en fonction de la saturation en oxygène
- Si le coma se prolonge ou en cas ou de signes d'insuffisance respiratoire, l'intubation trachéale et la ventilation artificielle s'imposent.

5.2 Prise en charge hémodynamique :

Préserver un débit sanguin cérébral est également nécessaire.

La mesure de la TA con est obligatoire éventuellement sanglante dans les cas les plus graves. Toute hypotension doit être corrigée par l'utilisation de macromolécules et au besoin de drogues inotropes.

5.3 Equilibration glucidique et hydroélectrolytique :

La vérification et la correction d'une hypoglycémie est une urgence (GAD systématique devant tout coma de l'enfant).

L'ionogramme sanguin, les gaz du sang doivent aussi être réalisés et corrigés en cas d'anomalie.

5.4 Prise en charge neurologique

- *Prévention et prise en charge d'une HTIC :*

L'HTIC aggrave le pronostic vital immédiat : le contrôle de la PIC fait appel à des mesures systématiques : positionnement de la tête dans l'axe du cou, surélevée à 30° par rapport à l'horizontale, ventilation assistée visant une normoxie et

normocapnie, lutte contre la fièvre, contrôle de l'équilibre glycémique, des convulsions, perfusion de soluté non hypotoniques, et sans restriction hydrique, lutte contre la douleur, y compris lors des stimulation externes, préoxygénation des soins, limitation des autres stimulations sensorielles inutiles. Les poussées d'HTIC répondent aux solutés hypertoniques (Mannitol ou sérum salé hypertonique)

- *Contrôle des convulsions* : des convulsions peuvent survenir dans certaines situations (infections neuro-méningée, processus intracrânien, traumatisme crânien, troubles hydro-électrolytiques). Elles doivent être parfaitement contrôlées car elles sont susceptibles d'aggraver une HTIC, et d'entraîner des lésions cérébrales secondaires sévères. Elles peuvent être infra-cliniques justifiant un monitoring EEG.

6 Enquête étiologique

L'évaluation du tronc cérébral et la prise en charge d'un éventuel dysfonctionnement étant faites, la recherche d'une étiologie devient prioritaire.

6.1 Interrogatoire

C'est une étape capitale de la prise en charge d'un enfant comateux, il doit préciser :

- Les circonstances de survenue du coma : brutale, rapide ou progressive
- Contexte post anoxique ou post traumatique
- Signes récents évocateur d'hypertension intra-crânienne ou de syndrome méningé
- Notion d'infection récente ou intercurrente, les traitements administrés
- Présence de traitement ou médicaments destinés l'entourage et accessible à l'enfant
- On recherchera des arguments en faveur d'une pathologie chronique susceptible de décompenser :
 - Antécédents familiaux de cardiopathie congénitale, d'encéphalopathie, de mort subite, d'erreur innée du métabolisme
 - Antécédents personnels de cardiopathie, insuffisance respiratoire, insuffisance cardiaque, insuffisance rénale, de maladie endocrinienne, de maladie métabolique
 - Il faut systématiquement consulter le carnet de santé de l'enfant en vérifiant les vaccinations effectuées, la croissance staturo-pondérale et du périmètre crânien et chez un nouveau-né, les éléments de l'infection materno-fœtale.

6.2 L'examen physique

Il doit être tout d'abord orienté vers des perturbations des paramètres vitaux pouvant nécessiter des mesures correctrices immédiates :

- Température : une fièvre peut orienter vers un sepsis alors qu'une hypothermie peut orienter vers une intoxication, dysfonction végétative, déperdition thermique
- Tension artérielle, fréquence cardiaque, TRC, signes de choc
- Fréquence respiratoire, saturation en oxygène : bradypnée voire des pauses respiratoires par d'épuisement, polypnée d'acidose métabolique, signes de détresse respiratoire d'hypoxie, d'hypercapnie
- Cyanose, ictère, purpura, pâleur cutanéomuqueuse d'une anémie
- Une odeur anormale du corps ou des urines
- Hématomes, fracture, limitation de certains mouvements
- Une viscéromégalie, un abdomen chirurgical

6.3 Examens complémentaires

6.3.1 Examens biochimiques

6.3.1.1 Bilan de première ligne :

Il comporte : glycémie capillaire (dextrostix), glycémie, veineuse, ionogramme plasmatique, fonction rénale, bilan phosphocalcique, NFS, bilan d'hémostase, bilan infectieux (HC, CRP, procalcitonine), gazométrie, dosage des toxiques sanguins et urinaires en particulier le monoxyde d'azote.

6.3.1.2 Bilan de seconde ligne :

Il comprend : dosage de l'ammoniémie, du lactate, des enzymes pancréatiques, hépatique, musculaire, screening élargi à la recherche de toxiques exogènes.

6.3.2 Ponction lombaire

Ses indications doivent être larges. Une TDM est souvent réalisée de façon préalable à la recherche d'un œdème cérébral. L'imagerie est indiquée en cas de signes d'engagement, de signes de localisation, de trouble de la vigilance avec un score de Glasgow < 11, des crises convulsives focales ou généralisées après l'âge de 5 ans ou héli-corporelle après l'âge de 5 ans.

6.3.3 Imagerie cérébrale

- TDM cérébrale +++ : met en évidence des lésions traumatiques, pouvant justifier une prise en charge neuro-chirurgicale. Des signes indirects d'œdème cérébral
- L'IRM : sa réalisation en urgence est limitée.

6.3.4 L'électroencéphalogramme:

La principale indication est la recherche d'un état de mal infra-clinique.

7 Les étiologies

7.1 Causes évidentes

7.1.1 Traumatisme crânien

la gravité d'un TC dépend principalement des lésions cérébrales directes provoquées par des lésions d'impact et par des mécanismes d'accélération-décélération. Dans ce contexte traumatique, il faut rechercher des lésions associées appelant leur propre prise en charge ; rechercher un intervalle libre ; rechercher une fracture de la base ; obtenir une imagerie adaptée après stabilisation

7.1.2 Intoxication :

il s'agit de la 2ème cause de pathologie accidentelle après les traumatismes. il faut préciser la nature du médicament, produit ménager, ou industriel, oxyde de carbone et fumée. On peut demander la recherche de toxique dans le sang et/ou le liquide gastrique. La pratique du lavage gastrique est restreinte aux ingestions certaines datant de moins d'une heure d'une quantité de produit menaçant le pronostic vital. Le charbon activé peut être administré idéalement dans l'heure en cas de toxique carbo-adsorbable, éventuellement répété en cas de demi-vie longue. La prise en

charge spécifique comporte l'administration d'un antidote spécifique, alcalinisation (Aspirine), hémodialyse, oxygénothérapie hyperbare (monoxyde de carbone).

7.1.3 Coma post critique

7.1.4 Diabète insulino-dépendant

7.2 Causes non évidentes

7.2.1 Une hypoglycémie:

la mesure de la glycémie capillaire doit être immédiatement réalisée devant tout patient dans le coma, même lorsque le contexte évoque un autre diagnostic. L'hypoglycémie doit être corrigée rapidement et durablement par une injection intraveineuse de 0.2g/kg de glucose par une injection intraveineuse suivie d'une perfusion continue à un débit d'au moins 5 mg/kg/mn.

7.2.2 Une infection du système nerveux central

Dans ce cas le coma est secondaire à l'hypertension intracrânienne ou à une complication vasculaire telle qu'une thrombose veineuse cérébrale ou une vascularite. Chez l'enfant le syndrome méningé se présente de façon classique par des vomissements et des céphalées, une raideur de la nuque avec les classiques signe de kernig et de Brudzenski, chez le nourrisson et le nouveau né la raideur de la nuque est volontiers remplacée par une hypotonie axiale. Le diagnostic de méningite ou de méningo-encéphalite repose sur la PL, lorsque celle-ci est jugée dangereuse, un traitement anti-infectieux présomptif sera instauré au moindre doute.

7.2.3 Les dysnatrémies

elles peuvent être responsables d'agitation et de trouble de la conscience. Leur traitement repose avant tout sur la compréhension de leur mécanisme causal. Un coma hyponatrémique peut se développer en deçà d'une concentration de 125mmol/l. C'est plutôt la vitesse de survenue du trouble qui est responsable de la survenue de trouble de l'état de conscience plutôt que sa valeur absolue. Une hyponatrémie de déplétion devra être corrigée rapidement au moyen de sérum hypertonique jusqu'à 125 mmol/l puis de façon plus lente sans dépasser 0.5mmol/l /h pendant 24 à 48 heures.

7.2.4 Anoxo-ischémie cérébrale:

chez le nouveau-né, l'anoxie périnatale s'exprime dans les heures qui suivent la naissance. Chez le nourrisson, il s'agit d'accident qualifié de « sudden unexpected death », ou « sudden infant death » lorsque le bilan étiologique s'avère négatif, c'est souvent dans ce contexte qu'on évoque aussi une forme particulière de maltraitance, le bébé secoué. Ce terme décrit une situation d'anoxie cérébrale sévère par lésions de cisaillement ayant pour origine des secousses appliquées à partir du thorax ou des bras du nourrisson. Un élément capital c'est la présence de d'hémorragie rétinienne dont le caractère diffus doit alerter. Chez l'enfant, l'anoxie cérébrale est souvent secondaire à des accidents involontaires (noyade, trouble du rythme inaugural) ou volontaires (tentative de suicide par pendaison ou strangulation).

7.3 Causes plus rares

- Comas d'origine neurologique : accident vasculaire cérébral, tumeur cérébrale,
- Maladies héréditaires du métabolisme : le traitement d'urgence de la plupart de ces situations consiste en un apport glucidique continu assurant le maintien de la glycémie, l'inhibition de la lipolyse et la remise en anabolisme
- Comas d'origine hépatique : l'encéphalopathie hépatique est un trouble de la conscience associé à une pathologie hépatique, insuffisance hépato-cellulaire, shunt vasculaire ou cirrhose, syndrome de Reye.
- Coma d'origine rénale : encéphalopathie urémique : stade ultime de l'insuffisance rénale chronique est devenue exceptionnelle. Des thromboses veineuses profondes peuvent compliquer un syndrome néphrotique. Une microangiopathie cérébrale peut compliquer un syndrome hémolytique et urémique.
- Comas d'origine endocrinienne : le coma peut être inaugural ou suivre une interruption du traitement substitutif dans le cadre d'une insuffisance surrénalienne ou d'une hypothyroïdie.

- Coma d'origine hémodynamique : le coma lié au bas débit cérébral est un signe de gravité d'un état de choc. Les troubles de l'état de conscience étant réversibles avec l'amélioration de l'état hémodynamique.
Une encéphalopathie hypertensive ou PRESS syndrome (leucoencéphalite postérieure réversible) peut compliquer une crise hypertensive aigue.
- Coma d'origine respiratoire : au cours de l'insuffisance respiratoire aigue, une hypoxie et surtout une hypercapnie peuvent être responsable de trouble de la conscience réversible
- Comas par dysrégulation thermique : l'hypothermie quel que soit sa cause s'accompagne d'un coma. L'hyperthermie majeure ($T^{\circ} > 39^{\circ}\text{C}$ chez le nouveau né et à 41°C chez le nourrisson) est responsable d'une souffrance multi viscérale et d'un coma. Le pronostic est extrêmement sévère avec au moins un tiers de décès.

8 Conclusion

Le coma de l'enfant est une pathologie fréquente et grave. La prise en charge immédiate doit viser au maintien des fonctions vitales, et à la réalisation d'une enquête étiologique rapide et systématisée, évitant les iatrogénies et privilégiant les étiologies curables et fréquentes. La phase aigue passée, l'enfant comateux est exposé à des séquelles lourdes, liée à la maladie causale et aux complications de la réanimation.