



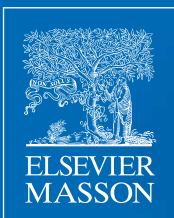
Organe officiel de la  
Société française de pédiatrie  
et de l'Association des  
Pédiatres de langue française

# Archives de Pédiatrie

Mai 2014 - Vol. 21 - Hors-série 1 - p. 1-331

**Congrès des Sociétés  
de Pédiatrie**

*Lyon, 22-24 mai 2014*



Également disponible sur le site  
de la Société Française de Pédiatrie (SFP)  
[www.sfpediatric.com](http://www.sfpediatric.com)



# UVESTEROL® Vitaminé ADEC



**Prévention et traitement  
de la carence en vitamines  
A, D, E, et C**  
chez le nouveau-né, en particulier  
le nouveau-né prématuré  
et le nourrisson.

**UVESTEROL® Vitaminé ADEC, solution buvable. COMPOSITION :** Concentrat de vitamine A synthétique (forme huileuse): 300 000 UI (soit 176,47 mg); Ergocalciférol (vit. D2): 100 000 UI (soit 2,5 mg); Acétate d'alpha-tocophérol (vit. E): 0,500 g; Acide ascorbique (vit. C): 5,00 g; pour 100 ml de solution buvable (1 ml = 3000 UI de vit. A ; 1000 UI de vit. D ; 50 mg de vit. C et 5 mg de vit. E) ; Gallate de propyle, Edétate de sodium, Pluressence de citron\*, Acide citrique anhydre, Phosphate trisodique, Acide sorbique, Saccharine sodique, Huile de ricin polyoxyéthylénée, Propylèneglycol, Glycérol, Hydroxyde de sodium, Eau purifiée. (\*Composition de la pluressence de citron : huile essentielle de citron concentrée sous vide par élimination d'une fraction terpénique). **INDICATIONS :** UVESTEROL VIT. ADEC est indiqué chez le nouveau-né (en particulier le nouveau-né prématuré) et le nourrisson présentant un risque de déficit ou de malabsorption en vit. liposolubles A, D et E et vit. C. **POSOLOGIE :** La posologie usuelle est de 1 ml par jour. **MODE D'ADMINISTRATION :** Voie orale. Afin de limiter le risque de fausse route lors de l'administration du produit, il est particulièrement important de respecter scrupuleusement le mode d'administration suivant : **Mode d'administration chez le nouveau-né prématuré qui tète (jusqu'au terme d'environ 37 semaines) :** Toujours administrer le produit avant la tétée ou le biberon. Utiliser **exclusivement** la pipette doseuse pour administration orale fournie dans la boîte (Seringotte®). Prélever à l'aide de la Seringotte® la dose prescrite. Diluer cette dose avec 2 ml de lait dans une tétine adaptée à l'enfant. Si l'enfant est allaité au sein, la dilution peut se faire soit dans le lait de la maman, soit dans de l'eau. Prendre **l'enfant éveillé**, l'installer **en position semi-assise** au creux du bras, la tête reposée sur le bras. Laisser l'enfant téter doucement la tétine, lui retirer la tétine une fois vide, puis lui donner le sein ou le biberon. **Ne pas allonger l'enfant immédiatement après l'administration.** Rincer la Seringotte® et la tétine à l'eau après chaque utilisation. **Mode d'administration chez le nourrisson né à terme et le nourrisson :** Toujours administrer le produit avant la tétée ou le biberon. Utiliser **exclusivement** la pipette pour administration orale fournie dans la boîte (Seringotte®). Prélever à l'aide de la Seringotte® la dose prescrite. Prendre **l'enfant éveillé**, l'installer **en position semi-assise** au creux du bras, la tête reposée sur le bras. Introduire la pipette à environ 1 cm dans la bouche et la placer **contre l'intérieur de la joue**. Laisser téter l'enfant, puis lui donner le sein ou le biberon. Si l'enfant ne tète pas, **appuyer très lentement** sur le piston de la pipette afin que le produit

s'écoule **goutte à goutte** dans la bouche, puis lui donner le sein ou le biberon. **Ne pas allonger l'enfant immédiatement après l'administration.** Rincer la Seringotte® à l'eau après chaque utilisation. La solution étant aqueuse, elle peut être administrée dans un biberon de faible volume avant la tétée. En cas de reflux gastro-oesophagien, de problèmes digestifs ou de troubles de la déglutition, ne pas administrer pur, mais dans une tétine adaptée à l'enfant après dilution dans 2 ml d'eau ou de lait selon le mode d'allaitement préconisé. Laisser l'enfant téter doucement la tétine, et lui retirer la tétine une fois vide, puis lui donner le sein ou le biberon. Rincer la tétine à l'eau après chaque utilisation. **CONTRE-INDICATIONS :** Hypersensibilité aux substances actives ou à l'un des excipients, hypercalcémie, hypercalciurie, lithiase calcique. **PRÉCAUTIONS D'EMPLOI\*:** **Mises en garde\*:** Des cas de fausse route ou de malaise avec apnée du nourrisson pouvant entraîner une cyanose ont été rapportés chez des nouveau-nés et nourrissons, sans pathologie connue, lors de l'administration de l'UVESTEROL vitaminé ADEC, et ce, notamment au cours du premier mois de vie. Par conséquent, afin de limiter ce risque, **l'administration de l'UVESTEROL vitaminé ADEC doit s'effectuer en respectant scrupuleusement le protocole d'administration du produit.** En cas de reflux gastro-oesophagien, de problèmes digestifs ou de troubles de la déglutition, ne pas administrer pur, mais dans une tétine adaptée à l'enfant après dilution dans 2 ml d'eau ou de lait selon le mode d'allaitement préconisé. Pour éviter tout surdosage, susceptible d'entraîner des effets indésirables graves, tenir compte des doses totales de vit. D et de vit. A en cas d'association avec un traitement contenant déjà ces vitamines ou en cas d'utilisation de lait supplémenté en vit. D. **EFFETS INDÉSIRABLES :** Des cas de malaise vagal (apnée du nourrisson) et des cas de fausses routes ont été rapportés chez des nouveau-nés et nourrissons, sans pathologie connue, âgés notamment de moins de 1 mois lors de l'administration de l'UVESTEROL Vitaminé ADEC. La cause de ces cas n'a pas été clairement établie à ce jour. **SURDOSAGE\*.** **PROPRIÉTÉS PHARMACOLOGIQUES\*.** **PRÉSENTATION ET NUMÉRO D'AMM\*:** 3400931108702 (1996 - rév. 22.09.2012) : Flacon (verre brun) de 20 ml, muni d'un bouchon sécurité-enfant et d'une pipette doseuse. Médicament non soumis à prescription médicale. Mise sur le marché en 1958. Non Remb. Séc. Soc. - Collect. Laboratoires CRINEX 3, rue de Gentilly BP 337-92541 Montrouge Cedex.

\* POUR UNE INFORMATION COMPLÈTE, CONSULTEZ VOTRE VIDAL.

LABORATOIRES  
CRINEX

#### COMITÉ DE DIRECTION

Y. Aujard, B. Chabrol, P. Cochat, M. Dehan, H. Ducou-le-Pointe, D. Gendrel, J.-P. Girardet, R. Hankard, J. Harambat, A.-P. Jonville-Bera, A. Lapillonne, A. Mosca, O. Mouterde, N. Lavoine, O. Romain, C. Salinier-Rolland, B. Samson, J. Sarles, U. Simeoni, P. Tounian, C. Turberg-Romain

#### RÉDACTION

##### Directeur de la rédaction

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

##### Rédacteurs en chef

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

##### Responsables de rubriques

###### Éditoriaux :

P. Cochat, hôpital Femme-Mère-Enfant & université de Lyon, 69677 Bron cedex.

###### Mémoires originaux :

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

###### Lettres à la rédaction :

J. Harambat, hôpital de Bordeaux, service de pédiatrie, place Amélie-Raba-Léon, 33076 Bordeaux cedex.

###### Faits cliniques :

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

###### Mises au point :

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

###### Infos médicaments :

A.-P. Jonville-Bera, Département de pharmacologie, hôpital Bretonneau, CHRU de Tours, 2, boulevard Tonnellé, 37044 Tours cedex 9.

###### Imagerie du mois :

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

###### Recommandations :

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

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

###### Numéro de Néonatalogie :

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

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

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

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

Tél. : 01 71 16 51 39.

- Actualités pharmaceutiques : O. Romain.

#### COMITÉ DE RÉDACTION DE PÉDIATRIE AU QUOTIDIEN

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

#### Suppléments, hors séries, numéros congrès

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

---

Archives de pédiatrie (ISSN 0929-693X) 2014 (volume 21) Un an ; 12 numéros. France (TTC) : 512 euros. Voir tarifs complets sur [www.elsevier-masson.fr/revue/ARCPED](http://www.elsevier-masson.fr/revue/ARCPED)

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

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

E-mail : v.martin@elsevier.com

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

Site web : [www.em-communication-sante.com](http://www.em-communication-sante.com)

**Abonnements** - Tél. : (33) 01 71 16 55 99. Fax : (33) 01 71 16 55 77. <http://www.em-consulte.com/infos>

**Éditeur** - Catherine Romain

**Directeur de la publication** - Daniel Rodriguez

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

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Société par actions simplifiée à associé unique, au capital social de 47 275 384 €

RCS Nanterre 542 037 031

Siège social : 62, rue Camille-Desmoulins, 92130 Issy-les-Moulineaux

Actionnaire : Elsevier Holding France

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

### Photocopies

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











### Supports dérivés

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

### Saisie électronique

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

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

Les compléments électroniques disponibles pour votre revue ( <a href="http://www.em-consulte.com/revue/arcped">http://www.em-consulte.com/revue/arcped</a> ) sont identifiés par les pictogrammes ci-dessous			
	Podcast		Informations au patient
	Vidéo/Animation		Documents légaux
	Autoévaluation interactive		Cas clinique
	Arbre décisionnel interactif		Iconographie supplémentaire
	Informations supplémentaires		Autoévaluation

Les instructions aux auteurs sont accessibles sur le site <http://www.em-consulte.com>

Disponible en ligne sur [www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)

**ScienceDirect**

## Congrès des Sociétés de Pédiatrie Lyon, 22-24 mai 2014

### TR 1 – Regards croisés sur le handicap :

#### ce que nous enseignent les parents (SFNP)

Modérateurs : O. Revol et V. Des Portes

- 1 *Bonjour, jeune beauté !* un témoignage-réflexion vers l'enfant porteur d'un handicap complexe  
J. et T. Auber
- 2 *Petit frère l'orage*, parole de sœur autour du handicap  
M. Aucante
- 3 *Et tu dances, Lou*  
P. Bessot, P. Lefait

### TR 2 – Leucémies (SFCE)

Modérateurs : G. Leverger et Y. Bertrand

- \* Actualités et perspectives dans le traitement des leucémies aiguës myéloblastiques de l'enfant  
G. Leverger
- 4 Leucémies aiguës lymphoblastiques : la fin des sanctuaires ?  
N. Sirvent
- 6 Biologie des leucémies aiguës lymphoblastiques en 2014  
H. Cavé

### TR 3 – Long terme de la maladie de Hirschsprung : une grande hétérogénéité (SFCP)

Modérateurs : J. Viala et A. Bonnard

- \* Formes syndromiques  
C. Baumann
- \* Formes longues  
M. Peycelon
- 8 Redo Hirschsprung : un challenge  
G. Podevin
- 10 La maladie de Hirschsprung à l'âge adulte  
G. Meurette, P.-A. Lehur

### TR 4 – Vaccination de l'enfant voyageur : jusqu'où aller ? (GPT)

Modérateurs : P. Imbert et Y. Gillet

- \* Vaccination méningococcique : quel vaccin pour quel enfant voyageur ?  
E. Grimprel
- \* Vaccination hépatite A : les nouveautés  
D. Gendrel

- 12 Faut-il vacciner les enfants voyageurs contre l'encéphalite japonaise ?

P. Minodier, R. Laporte, G. Noël

- \* Indications de la vaccination contre la rage chez l'enfant voyageur  
P. Poujol

### TR 5 – Consultation de transition dans les maladies chroniques (AJP)

Modérateurs : V. Gajdos et J. Donadieu

- 14 Transition de la pédiatrie aux soins d'adulte. Une transition, et non un simple transfert  
I. Durieu
- \* La transition pour le diabète  
M. Nicolino
- \* La transition chez les malades atteints de mucoviscidose  
N. Remus
- \* La transition dans les pathologies neuromusculaires  
C. Barnerias

### TR 6 – Pharmacogénétique et médecine individualisée (GEM)

Modérateurs : E. Jacqz-Aigrain et B. Kassai

- 16 Variabilité pharmacocinétique et thérapeutique individualisée chez l'enfant : pourquoi et quand s'y intéresser ?  
V. Elie, S. Leroux, W. Zhao, E. Jacqz-Aigrain
- 18 Pharmacogénétique des  $\beta_2$ -mimétiques de courte durée d'action  
H. Chappuy, N. Bouazza, S. Manceau, G. Lui, B. Desse, S. Urien, J.-M. Tréluyer
- 20 Leucémies de l'enfant : comment utiliser les données pharmacogénétiques ?  
T. Adam de Beaumais, E. Jacqz-Aigrain
- \* Thérapeutique individualisée et pharmacogénétique en infectiologie  
J.-M. Tréluyer

### TR 7 – Bon usage des antibiotiques (GPIP)

Modérateurs : J. Raymond et R. Cohen

- \* Aminosides  
H. Haas
- \* Vancomycine  
Y. Gillet
- \* Carbapénèmes  
R. Cohen



- \* Quinolones  
*E. Grimpel*

### TR 8 – Geeks et cyberadolescents (ADO)

Modérateurs : F.-M. Caron et R. de Tournemire

- 22 Cybergourmandise  
*C. Yakovlevff, R. de Tournemire*
- 24 Cyberaddiction  
*B. Rocher*
- 26 Cyberbullying  
*MF. Le Heuzey*

### TR 9 – Apports et limites de l'innovation en chirurgie oncologique (SFCE, SFCP)

Modérateurs : J. Michon et C. Grapin-Dagorno

- \* CHIP chez l'enfant  
*S. Sarnacki*
- \* Y a-t-il une place pour les néphrectomies partielles en oncologie pédiatrique ?  
*M.-D. Leclair*
- 28 Néphrectomie par coelioscopie en oncologie pédiatrique  
*F. Varlet, T. Petit, M.-D. Leclair, H. Lardy, S. Geiss, F. Becmeur, P. Ravasse, J. Rod, G. de Lambert, K. Braik, F. Lavrand, F. Lardellier-Reynaud, M. Lopez.*
- \* Innovation thérapeutiques en neurochirurgie pédiatrique ou la théorie des petits pas  
*M. Zerah*
- \* Apport de la coelioscopie dans les tumeurs de l'enfant  
*PP. Chomette*

### TR 10 – Dénutrition et troubles de l'oralité du nourrisson (GFHGNP)

Modérateurs : V. Abadie et N. Peretti

- 30 Évaluation de la dénutrition chez le nourrisson  
*H. Piloquet*
- 32 Évaluation des troubles de l'oralité alimentaire de l'enfant  
*V. Leblanc*
- \* Trouble de l'oralité ou troubles de l'oralité – Prise en charge  
*M. Bellaïche*

### TR 11 – Autour de la gynécologie de l'adolescente (SFGEA)

Modérateurs : I. Claudet et P. Bretones

- 33 Gérer les règles de l'handicapée mentale  
*M. Bournez, C. Pienkowski*
- \* Prise en charge de l'hyperandrogénie de l'adolescente  
*P. Bretones, A. Brac de la Perriere*
- 35 Alternatives au traitement hormonal des ménorragies pubertaires  
*M. Cartigny-Maciejewski*

### TR 12 – Désordres de la différenciation sexuelle (SFEDP)

Modérateurs : C. Bouvattier et C. Sultan

- 37 Évoquer un désordre de la différenciation sexuelle en prénatal  
*M.-C. Aubry, A. Benachi*
- \* Explorations devant un désordre de la différenciation sexuelle en prénatal  
*Y. Morel*
- 39 Prise en charge néonatale des désordres de la différenciation sexuelle  
*C. Bouvattier, C.-L. Gay, P. Chatelain*
- 41 Mise au point sur la prise en charge chirurgicale des anomalies congénitales du développement génito-sexuel (*Disorders of Sex Development: DSD*)  
*P. Mouriquand et le Centre national maladie rare sur les anomalies congénitales du développement génito-sexuel (CNMR DSD)*

### TR 13 – Diagnostic des maladies mitochondriales (SFEIM)

Modérateurs : M. Schiff et C. Vianey-Saban

- 43 Séquençage, exome et maladies mitochondriales  
*A. Rötig, M. Rio, A. Munnich*
- 45 Diagnostic des maladies mitochondriales : Place de l'investigation diagnostique classique en 2014  
*A. Cano, A. Chaussenot, C. Rouzier, V. Paquis, B. Chabrol*
- \* Les pièges, diagnostics différentiels et atteintes secondaires  
*M. Schiff*

### TR 14 – Enjeux du monitoring de la croissance (GREP, SFEDP)

Modérateurs : R. Hankard et M. Nicolino

- 48 Les grandes étapes de la croissance  
*S. Rossignol*
- 50 Utilisation des courbes de l'Organisation mondiale de la santé pour la surveillance de la croissance des enfants, en France  
*P. Scherdel, J. Botton, M.-F. Rolland-Cachera, J. Léger, F. Pelé, PY. Ancel, C. Simon, K. Castetbon, B. Salanave, H. Thibault, C. Dubuisson, S. Péneau, M.-A. Charles, B. Heude*
- 53 Maladies cibles prioritaires de la surveillance de la croissance staturo-pondérale : vers un consensus français ?  
*P. Scherdel, J.-C. Carel, J.-F. Salaun, H. Piloquet, C. Pietrement, J. Cheymol, M. Arnould, E. Jobez, M.C. Romano, B. Chevallier, M. Chalumeau*
- 56 Comment définir une croissance staturo-pondérale anormale ?  
*P. Scherdel, B. Heude, J.F. Salaun, R. Brauner, M. Chalumeau*



## DES SOLUTIONS POUR STIMULER L'ALLAITEMENT

Pour aider les mamans à allaiter plus longtemps, découvrez la gamme des tire-lait Philips AVENT, conçus avec l'appui des professionnels de santé et le vécu des mamans.

### Pourquoi recommander un tire-lait Philips AVENT ?

- **SON COUSSIN MASSEUR** stimule et favorise une montée de lait naturelle, grâce à l'action de ses alvéoles qui se gonflent et se dégonflent.
- **SON DESIGN UNIQUE** améliore le confort de la maman qui n'a plus à se pencher en avant lorsqu'elle tire son lait.
- **QU'IL SOIT MANUEL OU ÉLECTRONIQUE**, le tire-lait Philips AVENT est petit et donc facilement transportable.



**ALLAITEMENT :**  
70% des mamans tentent l'expérience...  
Et pourtant 72% d'entre elles arrêtent plus tôt que souhaité.\*

**AIDONS-LES À POURSUIVRE  
CETTE AVENTURE UNIQUE!**

\*Étude de l'Institut des Mamans menée auprès de 600 mamans pendant l'été 2011.

### QUEL TIRE-LAIT CONSEILLER ?



#### LE TIRE-LAIT MANUEL

- Pour une utilisation occasionnelle
- Pratique, facile à monter
- Encombrement minimum



#### LE TIRE-LAIT ÉLECTRONIQUE SIMPLE

- Pour une utilisation régulière
- Pour aider au démarrage de certains allaitements
- Parfait pour concilier allaitement et reprise du travail



#### LE TIRE-LAIT ÉLECTRONIQUE DOUBLE

- Pour une utilisation intensive
- Pour les naissances de prématurés ou de jumeaux
- Pour stocker beaucoup de lait

**PHILIPS  
AVENT**

Avec vous, aux côtés des mamans qui allaitent.

**TR 15 – Chirurgie bariatrique chez l'adolescent (SFEDP, ADO)***Modérateurs : P. Tounian et V. Frering*

- 58 Chirurgie bariatrique : Peut-on préciser les indications ?  
*B. Dubern.*
- 60 Techniques de chirurgie bariatrique chez l'adolescent  
*E. Chouillard, R. Daher*
- 61 Bilan et prise en charge psychologique pré- et postopératoire de jeunes adolescents obèses  
*E. Riquin, J. Malka, P. Duverger*

**TR 16 – Ictère à bilirubine libre en maternité : de la physiologie à la prise en charge (SFN)***Modérateurs : A. Cortey et J.-M. Hascoet*

- 63 Éléments de physiologie appliqués à la prise en charge de l'ictère à bilirubine libre en maternité  
*A. Cortey, J. Raignoux, L. Renesme, A. Bedu, P. Tourneux, C. Casper, P. Truffert*
- 66 Modalités de dépistage et éléments de surveillance de l'ictère à bilirubine libre en maternité  
*J. Raignoux, A. Cortey, L. Renesme, A. Bedu, P. Tourneux, P. Truffert, C. Casper*
- 68 Ictère à bilirubine non conjuguée en maternité. Modalités thérapeutiques  
*A. Cortey, L. Renesme, J. Raignoux, A. Bedu, P. Tourneux, C. Casper, P. Truffert*
- 71 Prise en charge de l'ictère en sortie de maternité chez le nouveau-né  $\geq 35$  SA  
*P. Tourneux, L. Renesme, J. Raignoux, A. Bedu, C. Casper, P. Truffert, A. Cortey*
- 73 Recommandations internationales concernant l'ictère à bilirubine libre en maternité : que peut-on en retenir ?  
*L. Renesme, P. Tourneux, A. Bedu, J. Raignoux, C. Casper, A. Cortey, P. Truffert*

**TR 17 – Suivi à long terme après cancer dans l'enfance (SFCE)***Modérateurs : P. Marec-Bérard et P. Chastagner*

- 75 Les consultations de suivi à long terme après cancer dans l'enfance en France et en Europe  
*C. Berger, L. Casagrande, C. Conter-Faure, I. Durieu, D. Plantaz, F. Isfan, I. Guichard, C. Le Quang, J.-L. Stephan*
- 77 Qualité de vie et insertion professionnelle après traitement d'un cancer durant l'enfance  
*M.-D. Tabone, F. de Vathaire, C. Berger, P. Auquier, G. Michel*
- \* Le syndrome métabolique après leucémie dans l'enfance  
*G. Michel*
- 79 Que surveiller après radiothérapie chez l'enfant ?  
*V. Bernier et les membres du Comité radiothérapie de la SFCE*

**TR 18 – Les maladies rares, le soin et la preuve (SHIP)***Modérateurs : J. Donadieu et A. Hot*

- \* La médecine par les preuves : concept et application dans les maladies rares  
*O. Kremp*
- 81 *From Database to beds: and Back!* Les registres : une alternative indispensable aux essais thérapeutiques randomisés dans les maladies rares et un levier pour la recherche dans les maladies rares  
*J. Donadieu*
- \* Le registre des thalassémies : évaluation des recommandations de chélation du fer  
*I. Thuret*

**TR 19 – J'ai mal au zizi (DL)***Modérateurs : E. Fournier-Charrière et B. Paturel*

- 83 La douleur de la circoncision, que faire ?  
*D. Annequin*
- \* Balanite, paraphimosis, priapisme, aïe, aïe, aïe, que faire ?  
*M. Chabaud*
- 85 Prélèvement d'urines par sondage : le jeu en vaut-il la chandelle ?  
*P. Blanc, C. Sturtzer, C. Lamy, V. Guignonis*

**TR 20 – Les ciliopathies (SNP)***Modérateurs : G. Deschenes et A. Berthelot-Thomas*

- \* Le cil, biologie, génétique et pathologie du système  
*F. Nobili*
- \* Ciliopathies rénales fibrosantes, les néphronophytes  
*R. Salomon*
- Ciliopathies rénales kystiques : les polykystoses  
*G. Deschènes*

**TR 21 – Sortie de maternité du nouveau-né (SFN)***Modérateurs : B. Guillois et J.M. Hascoet*

- \* Motifs et modalités de réhospitalisations après sortie de Maternité  
*C. Boithias-Guérot*
- 87 Conditions optimales de sortie de maternité du nouveau-né à bas risque médico-social  
*C. Boissinot*
- 89 Sortie de maternité du nouveau-né à bas risque médico-social  
*J.-M. Hascoet*

**TR 22 – Polypes et polyposes (GFHGNP)***Modérateurs : H. Piloquet et A. Lachaux*

- 90 Polypes juvéniles et polyposes de l'enfant  
*J. Viala*
- 92 Polypose adénomateuse familiale et oncogénétique  
*D. Bonnet*
- 94 Chirurgie des polyposes  
*A. Le Mandat*



**TR 23 – Pédiatrie humanitaire (AFPA, PDM, JEREMI, SOFOP)***Modérateurs : P. Imbert et J.M. Thiron*

- 96 Que penser de l'action humanitaire menée auprès de l'enfant aujourd'hui ? D'autres voies d'approche sont-elles possibles ?  
*C. Valentin*
- 98 Retards de croissance d'origine nutritionnelle : quelles données et quelles solutions en 2014 ?  
*A. Briend*
- \* Expérience Pédiatre Du Monde au Cambodge  
*F. Vié Le Sage*
- 100 Environnement et risque infectieux, péril fécal et BMR  
*J. Raymond*
- \* Correction de malformations orthopédiques en zone défavorisée. Exemple d'une expérience vietnamienne  
*B. de Billy*

**TR 24 – L'empreinte nutritionnelle (CN)***Modérateurs : U. Siméoni et J.-C. Picaud*

- \* La santé de l'adulte se détermine-t-elle pendant l'enfance ?  
*U. Siméoni*
- 102 Répartition des nutriments au début de la vie : conséquences sur le risque d'obésité  
*M-F. Rolland-Cachera, M. Akrouf, S. Péneau*
- \* Empreinte sensorielle prénatale et formation du goût chez l'enfant  
*L. Marlier*

**TR 25 – Malades/médecins/médiateurs : évolution du rôle des médiateurs (SFCP)***Modérateurs : M. Guillaume-Hofnung et C. Grapin-Dagorno*

- \* Les fondamentaux de la médiation  
*M. Guillaume-Hofnung*
- 104 Erreur médicale : en parler, mais comment ?  
*E. Galam*
- 106 Médecin médiateur dans un hôpital d'enfants  
*A. Bourrillon*
- 108 Le rôle d'une psychologue dans une médiation  
*O. Perrusson*

**TR 26 – Les douleurs inexplicables (DL)***Modérateurs : R. Carbajal et C. Delafosse*

- \* Problématique des douleurs inexplicables  
*B. Tourniaire*
- 110 Il/elle a mal, mais il/elle « n'a rien »  
*E. Fournier-Charrière*
- 113 Approches psychothérapeutiques dans les douleurs inexplicables chez l'enfant et l'adolescent  
*R. Amouroux*
- 115 Que fera le psychologue face au patient douloureux ?  
*L. Dhallenne*

**TR 27 – Long terme des atrésies de l'oesophage (SFCP)***Modérateurs : A. Bonnard et R. Dubois*

- \* Résultats à long terme  
*R. Rintala*
- 117 Suivi à un an de l'atrésie de l'oesophage : résultats du registre national français  
*A. Schneider, S. Blanc, A. Bonnard, N. Khen-Dunlop, F. Auber, A. Breton, G. Podevin, R. Sfeir, V. Fouquet, C. Jacquier, J.-L. Lemelle, F. Lavrand, F. Becmeur, T. Petit, M.-L. Poli-Merol, F. Elbaz, T. Merrot, J.-L. Michel, H. Allal, M. Lopez, E. Habonimana, C. Pelatan, P. De Lagausie, P. Buisson, P. De Vries, J. Gaudin, H. Lardy, C. Borderon, J. Borgnon, O. Jaby, D. Weil, D. Aubert, S. Geiss, J. Breaud, A. Echaieb, J. Languépin, C. Laplace, M. Pouzac, F. Lefebvre, F. Gottrand, L. Michaud*
- 120 Modèle animal d'atrésie de l'oesophage  
*B. Parmentier, C.-O. Muller, A. Bonnard*
- 122 Apport de la thoracoscopie dans le traitement de l'atrésie de l'oesophage  
*C.-O. Muller, A. Bonnar*

**TR 28 – Construire une mère (GPG)***Modérateurs : V. Abadie et P. Fourneret*

- 124 La dynamique psychique du devenir mère et ses avatars  
*L. Alvarez*
- 126 Devenir mère. La Pédiatrie est-elle un contenant ?  
*J. Cheymol*
- 128 Construire une mère. Le rôle de la PMI  
*A. Satger*
- 130 Construire une mère. Le rôle du pédiatre universitaire  
*V. Abadie*

**TR 29 – Luxation congénitale de la hanche : état des lieux du dépistage en 2013 (SOFOP, AFPA, SFIPP)***Modérateurs : G. Beley et C. Morin*

- 132 Luxation congénitale de la hanche : état des lieux du dépistage en 2013  
*P. Wicart, A. Bocquet, N. Gelbert, G. Beley, R. Proslie, P. Pacros-Deffrenne, F. Vie le Sage, R. Assathiany, M. Chapuis, D. Fron, S. Guillard, L. Mainard-Simard, H. Ducou le Pointe, R. Kohler, R. Seringe, C. Morin*
- I. Particularités des luxations de la hanche diagnostiquées tardivement (après l'âge de 3 mois).  
*C. Morin, P. Wicart*
- II. Dépistage de la luxation congénitale de hanche : Enquête menée auprès des pédiatres de l'AFPA (Association française de pédiatrie ambulatoire).  
*D. Proslie, A. Bocquet, P. Pacros-Deffrenne, F. Vie le Sage, R. Assathiany, N. Gelbert*
- III. Les résultats du dépistage de la LCH variables selon les régions peuvent-ils s'expliquer ? Enquête auprès des pédiatres du Nord et de l'Ouest de la France.  
*C. Morin, M. Chapuis, D. Fron, S. Guillard*

- IV. Modalités du dépistage de la LCH en France : enquête auprès des radiologues. *L. Mainard-Simard, H. Ducou Le Pointe*
- V. Conclusion : Les recommandations de la Haute Autorité de Santé (HAS). *R. Kohler, P. Wicart, C. Morin, R. Seringe*

### TR 30 – Polyhandicap : prise en charge pluridisciplinaire (GFHGNP, SOFOP)

*Modérateurs : I. Poirot et V. Gautheron*

- 143 L'enfant polyhandicapé : prise en charge nutritionnelle  
*F Gottrand*
- 145 Les complications respiratoires de l'enfant polyhandicapé et leur prise en charge  
*N. Stremler-Le Bel, A. Carsin, E. Sauvaget*
- 147 Prise en charge globale du polyhandicap et handicap neuromusculaire : enjeux du repas en neuro-réadaptation  
*G. Letellier*
- 149 Prise en charge pluridisciplinaire des déformations du tronc chez l'enfant et l'adolescent polyhandicapé  
*R. Vialle, A. Dubory, H. Bouloussa, P. Mary, S. Zakine*

### TR 31 – Accès veineux central (ADARPEF, CN, SFCE)

*Modérateurs : A. Laffargue et M. de Queiroz*

- \* Abords veineux centraux : apports de l'échographie  
*F. de la Brière*
- \* Nutrition parentérale prolongée : indications et complications des abords veineux centraux chez l'enfant  
*D. Guimber*

- \* Nouveautés dans la gestion des complications de l'abord veineux central de l'enfant  
*I. Kriegel*

### TR 32 – Apports en sel (CN)

*Modérateurs : J.-P. Girardet et L. Dubourg*

- 151 Le sel : à quoi ça sert ?  
*J. Bacchetta*
- 153 Apports de sel et tension artérielle chez l'enfant  
*J.-P. Girardet*
- 155 Apports en sel recommandés chez l'enfant et apports observés en France  
*D. Rieu*

### TR 33 – Premiers mois : liens parents-bébé – Attachement : Enjeux & Ecueils ? (AFPA, SFN)

*Modérateurs : Y. Aujard et F. Gonnaud*

- \* Dépistage de la dépression périnatale – Expérience Grepa Nd  
*J.C. Requillard*
- 157 Changements émotionnels des pères autour de la naissance.  
*A. Benoît*
- 159 Les cris du nouveau-né ou Lettre d'un bébé à son pédiatre.  
*C. Salinier*
- 161 Attachement : Mise en place et dysfonctionnement des premiers liens  
*M. Titeca*

**INFANRIXHEXA®** Poudre et suspension pour suspension injectable en seringue préremplie. Vaccin diphtérique, tétanique, coquelucheux (acellulaire, multicomposé), de l'hépatite B (ADN, polymyélique (inactivé) et de l'*Haemophilus influenzae* type b conjugué (adsorbé).  
**FORME ET PRESENTATION** : Pdre et susp. pour susp. inj. en seringue préremplie. Composant DTCa-HepB-P : suspension blanche trouble. Composant lyophilisé Hib : pdre blanche. **COMPOSITION** : Après reconstitution, 1 dose (0,5 ml) contient : Anatoxine diphtérique<sup>1</sup> ≥ 30 UI ; Anatoxine tétanique<sup>1</sup> ≥ 40 UI ; Antigènes de *Bordetella pertussis* : Anatoxine pertussique<sup>1</sup> : 25 µg, Hémagglutinine filamentueuse<sup>1</sup> : 25 µg, Pertactine<sup>1</sup> : 8 µg, Antigène de surface du virus de l'hépatite B<sup>2,3</sup> : 10 µg ; Virus polymyélics (inactivés) : Type 1 (souche Mahoney)<sup>4</sup> : 40 unités antigène D, - Type 2 (souche MEF-1)<sup>4</sup> : 8 unités antigène D, - Type 3 (souche Saukett)<sup>4</sup> : 32 unités antigène D ; Polyside d'*Haemophilus influenzae* type b : 10 µg (phosphate de polyborysibitol)<sup>5</sup> conjugué à l'anatoxine tétanique en tant que protéine vectrice : environ 25 µg, <sup>1</sup> adsorbé sur hydroxyde d'aluminium hydraté (Al(OH)<sub>3</sub>) : 0,5 milligrammes Al<sup>3+</sup>, <sup>2</sup> produit sur des cellules de levure (*Saccharomyces cerevisiae*) par la technique de l'ADN recombinant, <sup>3</sup> adsorbé sur phosphate d'aluminium (AlPO<sub>4</sub>) : 0,32 milligrammes Al<sup>3+</sup>, <sup>4</sup> produit sur des cellules VERO. Excipients : Poudre Hib : lactose anhydre, Suspension DTCa-HepB-P : chlorure de sodium (NaCl) ; milieu 199 contenant principalement des acides aminés, des sels minéraux, des vitamines ; eau pour préparations injectables. **INDICATIONS** : Primovaccination et rappels des nourrissons contre la diphtérie, le tétanos, la coqueluche, l'hépatite B, la polymyélie et les infections à *Haemophilus influenzae* type b. **POSOLOGIE ET MODE D'ADMINISTRATION** : **Posologie** : L'administration d'Infanrixhexa® doit se baser sur les recommandations officielles. **Mode d'administration** : Administrer par voie IM profonde, de préférence en des sites distincts à chaque injection. **CONTRE-INDICATIONS** : - Hypersensibilité à l'une des substances actives ou à l'un des excipients ou à la néomycine et à la polymyxine. - Hypersensibilité suite à une précédente administration d'un vaccin diphtérique, tétanique, coquelucheux, de l'hépatite B, polymyélique ou de l'*Haemophilus influenzae* de type b. - Nourrissons ayant présenté une encéphalopathie d'étiologie inconnue, survenue dans les 7 j suivant une vaccination antérieure par un vaccin contenant la valence coquelucheuse. Dans ce cas, la vaccination anticoquelucheuse doit être suspendue et la vaccination doit être poursuivie avec des vaccins diphtérique-tétanique, de l'hépatite B, polymyélique et Hib. - Comme pour les autres vaccins, différer l'administration chez les sujets atteints d'infections fébriles sévères aiguës. La présence d'une infection bénigne n'est pas une contre-indication. **MISES EN GARDE SPECIALES ET PRECAUTIONS D'EMPLOI** : - Rechercher les antécédents médicaux et effectuer un examen clinique avant la vaccination. - Si la survenue de l'un des événements suivants est chronologiquement liée à l'administration d'un vaccin contenant la valence coquelucheuse, évaluer soigneusement la décision d'administrer d'autres doses de vaccins contenant la valence coquelucheuse : fièvre ≥ 40°C, dans les 48 h, sans autre cause identifiable ; collapsus ou état de choc (épisode d'hypotonie-hyporéactivité) dans les 48 h ; cris persistants, inconsolables pendant une durée ≥ 3 h, survenant dans les 48 h ; convulsions, avec ou sans fièvre, survenant dans les 3 j. - Le rapport bénéfice/risque de réaliser une vaccination par Infanrixhexa®, chez un nourrisson ou un enfant souffrant d'une maladie neurologique sévère, nouvelle ou évolutive, doit être évalué avec attention. - Il est recommandé de toujours disposer d'un traitement médical approprié et d'assurer une surveillance pour le cas rare où surviendrait une réaction anaphylactique suivant l'administration du vaccin. - Administrer avec précaution chez les sujets présentant une thrombocytopénie ou un trouble de la coagulation en raison du risque de saignement qui peut survenir lors d'une administration intramusculaire. - Ne pas administrer par voie intravasculaire ou intradermique. - Comme pour tous les vaccins, une réponse immunitaire protectrice peut ne pas être obtenue chez tous les sujets vaccinés. - Des antécédents de convulsions fébriles nécessitent une attention particulière en raison de la survenue possible de ce type d'événements indésirables dans les 2 à 3 jours suivant la vaccination. - La réponse immunitaire attendue risque de ne pas être obtenue après vaccination chez les patients immunodéprimés. - Du fait de l'élimination urinaire de l'antigène poly-saccharidique capsulaire Hib, un résultat positif peut être observé lors d'un test urinaire 1 à 2 semaines après la vaccination. D'autres tests doivent être effectués pour confirmer une infection Hib pendant cette période. - Administration concomitante d'Infanrixhexa® et Prevenar® (vaccin pneumococcique osidique conjugué, adsorbé) : tenir compte d'un taux de réactions fébriles supérieur à celui observé lors de l'administration d'Infanrixhexa® seul. Ces réactions étaient le plus souvent modérées (fièvre < 39°C) et transitoires. Un traitement antipyrétique devrait être instauré selon les recommandations locales. - Nourrissons prématurés : administration possible. Une réponse immunitaire plus faible peut être observée et le niveau de protection clinique demeure inconnu. - Grands prématurés (nés à 28 semaines de grossesse ou moins) et particulièrement ceux ayant des antécédents d'immaturité respiratoire : risque potentiel d'apnée. Evaluer la nécessité d'une surveillance respiratoire pendant 48-72 h lors de l'administration des doses de primovaccination. En raison du bénéfice élevé de la vaccination chez ces nourrissons, l'administration ne doit pas être suspendue ou reportée. **INTERACTIONS AVEC D'AUTRES MEDICAMENTS ET AUTRES FORMES D'INTERACTION** : Administration concomitante d'Infanrixhexa® et Prevenar® : aucune interférence clinique significative sur la réponse en anticorps pour chacun des antigènes lors d'un schéma de primovaccination à 3 doses. Comme avec les autres vaccins, l'immunogénicité peut être diminuée chez les patients traités par des immunosuppresseurs. **EFFETS INDESIRABLES** : Essais cliniques : Augmentation de la réactogénicité locale et de la fièvre après rappel avec Infanrixhexa® par rapport à la primovaccination. **Résumé tabulé des effets indésirables (essais cliniques)** : **Très fréquent** : douleur, rougeur et/ou gonflement au site d'injection (< 50 mm), perte d'appétit, irritabilité, cris inhabituels, agitation, fièvre ≥ 38°C, fatigue. **Fréquent** : nervosité, diarrhée, vomissements, réactions au site d'injection, incluant induration, gonflement au site d'injection (> 50 mm), fièvre > 39,5°C. **Peu fréquent** : toux, somnolence, gonflement diffus du membre vacciné se propageant parfois à l'articulation adjacente. **Rare** : éruption cutanée. **Très rare** : convulsions (avec ou sans fièvre), dermatite. Administration concomitante de Infanrixhexa® et Prevenar® : comme doses de rappel : fièvre > 38,0°C rapportée chez 43,4 % des enfants comparée à 30,5 % chez ceux ayant reçu le vaccin hexavalent seul. Fièvre supérieure à 39,5°C observée respectivement chez 2,6 % et 1,5 % des enfants recevant Infanrixhexa® avec ou sans Prevenar®. Incidence de la fièvre suite à l'administration concomitante des 2 vaccins en primovaccination était inférieure à celle observée après rappel. **Surveillance postcommercialisation** : Réactions anaphylactiques, réactions allergiques (incluant prurit), réactions anaphylactiques (incluant urticaire) ; collapsus ou état de choc (épisode d'hypotonie-hyporéactivité), gonflement du membre vacciné dans sa totalité<sup>6</sup>, nodule au site d'injection, vésicules au site d'injection, lymphadénopathie, angioedème, apnée. \* Les enfants primovaccinés avec un vaccin coquelucheux acellulaire développent plus fréquemment une réaction locale de gonflement après administration d'une dose de rappel comparés à ceux primovaccinés avec un vaccin coquelucheux à germes entiers (durée moyenne : 4 j). **Données concernant le vaccin contre l'hépatite B** : Effets extrêmement rarement rapportés : paralysie, neuropathie, syndrome de Guillain-Barré, encéphalopathie, encéphalite et méningite (lien de causalité avec le vaccin non établi). Thrombocytopénie. **PHARMACODYNAMIE** : Classe pharmacothérapeutique : vaccins combinés viraux et bactériens (J07CA09). **INCOMPATIBILITES** : Ne pas mélanger avec d'autres médicaments. **CONDITIONS DE CONSERVATION** : À conserver au réfrigérateur (entre + 2 et + 8°C), dans l'emballage extérieur d'origine, à l'abri de la lumière. Ne pas congeler. Après reconstitution : utilisation immédiate recommandée. Cependant, stabilité démontrée pendant 8h à + 21°C, après reconstitution. **PRESENTATION ET NUMÉRO D'IDENTIFICATION ADMINISTRATIVE** : Code CIP 34009 354 958 3 9 ; boîte de 1 flacon de pdre (verre) muni d'un bouchon (butyle) + 1 ser. préremplie de 0,5 ml de susp. Inj munie d'un bouchon-piston (butyle). **CONDITIONS DE PRESCRIPTION ET DE DELIVRANCE** : Prix : 40,04 €. Liste I. Remb. Séc. Soc. à 65 %. Agréé Collect. **DATE D'APPROBATION / RÉVISION** : Janvier 2012 - Version N° INFHR2\_12 \* **Pour une information plus complète, consulter le dictionnaire Vidal.** Laboratoire GlaxoSmithKline - 100, route de Versailles - 78163 Marly-le-Roi Cedex - Tél. : 01.39.17.80.00 - Information Médicale : Tél. : 01.39.17.84.44 - Fax : 01.39.17.84.45.

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



Primovaccination et rappel des nourrissons contre la diphtérie, le tétanos, la coqueluche, l'hépatite B, la poliomyélite et les infections à *Haemophilus influenzae* type b.



# Infanrix hexa®

Vaccin diphtérique, tétanique, coquelucheux (acellulaire, multicomposé), de l'hépatite B (ADNr), poliomyélique (inactivé) et de l'*Haemophilus influenzae* type b conjugué (adsorbé)

## Plus de 10 ans d'expérience\*



Une histoire de...

Médecins.

Bébés,

PARENTS.

De l'expérience naît la confiance



GlaxoSmithKline

Chez le nourrisson, les recommandations générales de la vaccination contre la diphtérie, le tétanos, la poliomyélite, la vaccination contre la coqueluche et la vaccination contre les infections invasives à *Haemophilus influenzae* de type b sont : primovaccination avec un vaccin combiné selon le schéma vaccinal suivant : deux injections à 2 et 4 mois suivies d'un rappel à 11 mois\*\*. **Recommandations générales de la vaccination contre l'hépatite B chez le nourrisson\*\*.** La politique de vaccination contre l'hépatite B en France repose sur deux stratégies : • l'identification et la vaccination des personnes à risque élevé d'exposition • et, dans la perspective de contrôle à plus long terme de l'hépatite B, la vaccination des nourrissons et le rattrapage des enfants et adolescents jusqu'à l'âge de 15 ans révolus. **Recommandations générales :** Le HCSP recommande que la vaccination contre l'hépatite B continue de s'appliquer en priorité à tous les nourrissons [...]. Pour les nourrissons dont les parents préfèrent que la vaccination contre l'hépatite B soit faite en même temps que les autres vaccins, l'utilisation d'un vaccin combiné hexavalent contre la diphtérie, le tétanos, la coqueluche (vaccin acellulaire), la poliomyélite (vaccin inactivé), les infections à *Haemophilus influenzae* de type b et l'hépatite B permet leur réalisation en une seule injection aux âges de 2, 4 et 11 mois, selon le nouveau schéma vaccinal.

**Recommandations particulières :** cf BEH 2013, p 136-137. **Schémas vaccinaux. En population générale :** un schéma préférentiel en 3 injections, qui respecte un intervalle d'au moins 1 mois entre la 1<sup>ère</sup> et la 2<sup>ème</sup> injection, et un intervalle d'au moins 6 mois pour l'hexavalent, entre la 2<sup>ème</sup> et la 3<sup>ème</sup> injection, est recommandé. Par exemple : schéma 0, 2, 7 mois chez le nourrisson en association avec les autres vaccins nécessaires à cet âge (soit à l'âge de 2, 4 et 11 mois) ou schéma 0, 1, 6 mois aux autres âges. Au-delà des 3 injections de ce schéma initial, les rappels systématiques de vaccin contre l'hépatite B ne restent recommandés que dans des situations particulières. **Pour les nouveaux-nés de mère porteuse de l'antigène HBs,** la vaccination doit être pratiquée impérativement à la naissance, selon un schéma en 3 injections (1 dose à la naissance, puis à 1 et 6 mois) et avec un vaccin autre que HBVAXPRO® 5 µg, la première dose étant associée à l'administration d'immunoglobulines anti-HBs. Un schéma à 4 doses (1 dose à la naissance, puis à 1, 2 et 6 mois) est recommandé pour les prématurés < 32 semaines ou de poids < 2 kg. L'efficacité de ces mesures de prévention doit être évaluée par la recherche de l'antigène HBs et le titrage des anticorps anti-HBs, à partir de l'âge de 9 mois, préférentiellement 1 à 4 mois après la dernière dose vaccinale.

Calendrier de vaccination contre l'hépatite B chez les nourrissons en association avec les autres valences recommandées		
Âge	Vaccin	Valences
2 mois	Vaccin hexavalent	DTCaPHib-Hep B
4 mois	Vaccin hexavalent	DTCaPHib-Hep B
11 mois	Vaccin hexavalent	DTCaPHib-Hep B

DTCaPHib-Hep B : vaccin combiné diphtérie (D), tétanos (T), coqueluche (Ca), polio (P), *Haemophilus influenzae* type b (Hib), et hépatite B (Hep B).

\* Date de première commercialisation : septembre 2002.

\*\* Pour une information complète, cf calendrier vaccinal 2013. BEH n°14-15 du 19 avril 2013 ([www.invs.sante.fr/beh](http://www.invs.sante.fr/beh)).

Remb. Séc. Soc. à 65% pour les populations recommandées par le CTV/HCSP.

DE L'EXPÉRIENCE NAÎT LA CONFIANCE

**TR 34 – J'aime pas l'école (AFPA)***Modérateurs : J.-P. Blanc et O. Revol*

- \* Motivations de l'enfant à l'école  
*D. Da Fonseca*
- \* Troubles des apprentissages : rôle de l'équipe pédagogique  
*P. Deldon, D. Da Fonseca*

**TR 35 – Antibiothérapie en ambulatoire : cherchez l'erreur ! (AFPA, GPIP)***Modérateurs : F. Vié Le Sage et L. Hees*

- \* Cas cliniques interactifs d'antibiothérapie ambulatoire  
*E. Grimprel, R. Cohen, Y. Gillet, F. Vié Le Sage*

**TR 36 – Maltraitance (SOFOP)***Modérateurs : O. Perrusson et A. Fassier*

- 163 Maltraitance : épidémiologie aujourd'hui  
*B. Tisseron*
- 164 Quand suspecter une maltraitance physique chez l'enfant ?  
*G. Picherot, N. Vabres, M. Lemesle, J. Fleury*
- 166 Suspicion de maltraitance de l'enfant. Intérêts et limites de l'imagerie  
*C. Adamsbaum*
- \* Que faire devant un enfant en danger ?  
*L. Christophle*

**TR 37 – L'alcool et l'adolescent (PSSP, ADO)***Modérateurs : A. Bourrillon et R. de Tournemire.*

- 168 La consommation d'alcool des adolescents  
*F. Beck, J.-B. Richard*
- 170 Clinique de la prévention des conduites addictives de l'adolescent  
*M. Crouzet*
- 172 Jeunes et alcool : succès et échecs des politiques de santé  
*A. Morel*

**TR 38 – Infections ostéoarticulaires (SOFOP, GPIP, SFIPP)***Modérateurs : B. Dohin et T. Ferry*

- \* Diagnostic et traitement  
*T. Odent*
- 174 Imagerie des infections ostéo-articulaires de l'enfant  
*M. Alison, A. Tanase, A. Rega, F. Gabor, B. Tilea, G. Sebag*
- 176 Antibiothérapie des infections ostéo-articulaires de l'enfant  
*M. Lorrot, C. Doit, C. Vitoux, M. Alison, B. Koehl, E. Gaumetou, G. Sebag, A. Faye, K. Mazda, S. Bonacorsi, B. Ilharberorde*

**TR 39 – Pyélonéphrites en 2014 : voie orale ou injectable ? (AFPA, SFP, GPIP, GFRUP)***Modérateurs : F. Vié Le Sage et V. Desvignes*

- \* Quelles pratiques actuellement chez les pédiatres ambulatoires. Résultat Survey Monkey AFPA  
*A. Béguin*
- 179 Traitement oral des pyélonéphrites aiguës : Etudes cliniques  
*G. Chéron, N. Bocquet, L. Jacmel, S. Timsit*
- 181 Les entérobactéries productrices de bêta-lactamase à spectre étendu en pédiatrie : le point en 2014  
*S. Bonacorsi, P. Mariani-Kurkdjian, M. Desmarest, C. Doit*
- \* Traitement injectable  
*R. Cohen*
- \* Prise en charge ambulatoire : l'expérience suisse  
*A. Gervais*

**TR 40 – Coqueluche (GFRUP, GPIP)***Modérateurs : N. Guiso et D. Floret*

- 183 Facteurs de virulence de *Bordetella pertussis* et *Bordetella parapertussis* et diagnostics biologiques de la coqueluche  
*N. Guiso*
- \* Durée de protection des vaccins et stratégies de rappel  
*M.-A. Dommergues*
- \* Formes sévères : présentation et prise en charge  
*E. Javouhey*
- 185 Prise en charge autour des cas de coqueluche : antibiotiques ou vaccination ?  
*I. Hau-Rainsard*

**TR 41 – Le périnée « coincé » (SFCP)***Modérateurs : P. Ravasse et D. Démède*

- 187 Troubles fonctionnels de l'élimination ?  
*J.-M. Guys*
- 188 L'enfant constipé vu en chirurgie pédiatrique  
*C. Louis-Borrione, G. Hery*
- 190 Le périnée coincé : L'apport du rééducateur  
*T. Bourelly*
- 192 Les troubles du contrôle sphinctérien chez l'enfant. La place du pédopsychiatre  
*N. Rouvière*

**TR 42 – Hypoglycémies du nouveau-né à terme en maternité (SFN, SFEIM)***Modérateurs : E. Saliba et F. Labarthe*

- 194 Comprendre la régulation glycémique à la naissance  
*D. Mitanchez*
- 196 L'hypoglycémie néonatale : définition et retentissement neurologique  
*E. Saliba*
- 198 Quand détecter une hypoglycémie en maternité et quelle prise en charge ?  
*D. Mitanchez*



- 200 Quand penser à une maladie métabolique devant une hypoglycémie en maternité ?  
*F. Labarthe*

### TR 43 – Développement et devenir des enfants élevés par des couples homosexuels (CNE)

*Modérateur : J. Lavaud*

- 202 Le développement affectif des enfants élevés par un couple homosexuel : que disent les études sérieuses ?  
*M. Berger*
- \* Evolution sociétale et législative : quelle place pour le devenir des enfants ?  
*P. Levy-Soussan*
- 204 Les enfants des familles homoparentales sont-ils particuliers ?  
*M.-C. Picardat*

### TR 44 – Arrêts thérapeutiques : raisons et routines (AFPA)

*Modérateurs : L. Cret et P. Cochat*

- 206 Traitement de fond de l'asthme : quand le diminuer et quand l'arrêter ?  
*A. Labbé, G. Labbé, F. Amat*
- 208 Quand et comment interrompre un régime alimentaire chez l'enfant ?  
*F. Villard-Truc*
- \* Comment surveiller et comment arrêter un traitement anti-épileptique chez l'enfant ?  
*L. Vallée*
- \* La Ritaline combien de temps ?  
*P. Fournier*
- 210 Fin de chimiothérapie dans les hémopathies malignes, et après ?  
*N. Sirvent*

### TR 45 – Hyperlaxité de l'enfant et de l'adolescent (GPG, SOFOP)

*Modérateurs : J. Cottalorda et D. Ploin*

- \* Les classifications et leurs limites  
*B. Bader-Meunier*
- \* L'examen clinique d'un enfant hyperlaxe  
*B. Bader-Meunier*
- 212 Hyperlaxités syndromiques de l'enfant et de l'adolescent  
*B. Chevallier, G. Benoist, M. Jouneaux, C. Stheneur, D. Germain*
- \* L'enfant et l'adolescent hyperlaxes, principales entités pathologiques et prise en charge orthopédique  
*G. Finidori*
- \* Complications à l'âge adulte  
*C. Garin*
- \* La douleur de l'enfant hyperlaxe  
*B. Tourniaire*

### TR 46 – Abord sociétal de la vaccination (PSSP)

*Modérateurs : B. Virey et O. Claris*

- \* Quelques jalons historiques et anthropologiques à propos de la vaccination  
*A. Epelboin*
- \* Vaccination, famille et hôpital  
*J. Gaudelus*
- 215 La vaccination et la pédiatrie de ville  
*J. Cheymol*
- 217 La vaccination en milieu rural  
*D. Evrard*

### TR 47 – Le FGF23 pour les nuls (CaP)

*Modérateurs : E. Mallet et J. Bacchetta*

- 219 Physiologie du FGF23  
*D. Prié*
- 221 Les pathologies génétiques du FGF23  
*A. Linglart, J.-P. Salles*
- 224 Rein et FGF23  
*J. Bacchetta*

### TR 48 – Bronchiolite : que reste-t-il du consensus ? (AFPA, SP2A)

*Modérateurs : C. Marguet et J. Robert*

- 226 Bronchiolite aiguë du nourrisson : facteurs de risques et évaluation de la gravité : un enjeu majeur dans la prise en charge  
*A. Labbé, F. Amat*
- 228 Bronchiolite : La kinésithérapie est-elle toujours la pierre angulaire du traitement ?  
*P. Joud, M. Fetouh, D. Billet, B. Pierre, S. Bellaiche, H. Gauchez, H. Tilly, S. Marquet, P. Naguet, G. Postiaux*
- 230 Prise en charge des bronchiolites aiguës du nourrisson. Evaluation des pratiques des pédiatres de ville. Etude réalisée au cours de l'hiver 2012-2013  
*L. Cret, E. Boutin, R. Assathiany, C. Marguet, F. Angoulvant, V. Gajdos*
- 232 Bronchiolite aiguë du nourrisson : les traitements sont-ils vraiment nécessaires ? Etat actuel et perspectives  
*V. Gajdos*

### TR 49 – Droits de l'enfant... vigilance du pédiatre (AFPA)

*Modérateurs : O. Kremp et M.-H. Thierry*

- 234 Le repérage des situations à risque de maltraitance en cabinet libéral  
*E. Martin-Lebrun*
- 236 Le dispositif des informations préoccupantes  
*V. Ronzière*
- \* Enquête ECPCP sur la perception des droits de l'enfant chez les pédiatres européens  
*M.-N. Robberecht*



**TR 50 – Dys ou retard mental ? (AFPA, SNF)***Modérateurs : L. Vallée et S. Labarge*

- \* Retard global ou syndrome multidys : quels enjeux ?  
*V. Des Portes*
- \* Troubles psychoaffectifs : causes ou conséquences ?  
*O. Revol*
- 238 Place du pédiatre libéral au sein d'un réseau de soins dans les troubles multi dys ou les retards globaux/ mentaux  
*T.-N. Willig*

**TR 51 – Premiers bilans des stages des internes de spécialité en pédiatrie ambulatoire (AFPA)***Modérateurs : T. Debillon et J. Stagnara*

- 240 Premiers bilans des stages des internes de spécialité en pédiatrie ambulatoire  
*M.-J. Simon-Ghediri, A. Piollet, A.-L. Chacqueneau, J. Parra, J. Stagnara, T. Debillon*
- I. Historique. *M.-J. Simon-Ghediri*
- II. Stage en pédiatrie ambulatoire, le point de vue du maître de stage. *A. Piollet*
- III. Point de vue d'une interne se destinant à la pédiatrie libérale. *A.-L. Chacqueneau.*
- IV. Point de vue de l'interne se destinant à une activité hospitalière (néonatalogie). *J. Parra*
- V. Stage chez le pédiatre libéral : le point de vue de l'universitaire. *T. Debillon*

**TR 52 – Traumatologie aux urgences (GFRUP, SOFOP)***Modérateurs : J. Chéron et J.-L. Jouve*

- 244 Doigts de porte : épidémiologie et prévention  
*F. Fitoussi*
- 246 Traumatisme crânien chez l'enfant  
*G. Chéron, G. Patteau, C. Desmoulins*
- \* Quelle antalgie pour quels gestes aux urgences pédiatriques ?  
*R. Carbajal*
- 248 Comment évaluer la douleur au cours de la maltraitance physique ?  
*E. Guenego, M.-H. Drouineau, G. Picherot, N. Vabres, C. Gras-Leguen*

**TR 53 – Partenariat Nord-Sud en chirurgie pédiatrique (SFCP/SFUP)***Modérateurs : P. Hélardot et J. Baulieux*

- \* La chirurgie pédiatrique au Cambodge  
*F. Varlet*
- \* La chirurgie pédiatrique au Maroc : un partenariat réussi  
*H. Sibai*
- 250 Partenariats Nord – Sud en transplantation rénale  
*Al. El Ghoneimi, M.-A. Macher*

- 252 La chirurgie des anomalies du développement sexuel (DSD) au Cameroun  
*J. Birraux, S. Dahoun, F. Mouafo, A. Wonkam, C. Le Coultré, P.-Y. Mure*

**TR 54 – Médecines alternatives et complémentaires : Preuves scientifiques (AFPA)***Modérateurs : M. Chalumeau et P. Besse.*

- 254 Les médecines complémentaires  
*Y. Matillon*
- 256 Apport de l'ostéopathie à la prévention des troubles des apprentissages du nouveau-né à terme et du prématuré  
*P. Mahé*
- \* Hypnose  
*C. Wood*
- 258 Thérapies non médicamenteuses chez l'enfant : Les « bons points »... d'Acupuncture !  
*B. Paquier*

**TR 55 – Difficultés de la scolarisation des enfants atteints de handicap ou de maladie chronique (CNE)***Modérateurs : J. Lavaud et A. Bensman*

- 260 La scolarisation des enfants porteurs de handicap... un problème d'accompagnement  
*D. Farran*
- 262 Comment accompagner l'intégration scolaire d'un enfant en situation de handicap ?  
*N. Blanc*
- 263 Prise en charge scolaire des enfants en insuffisance rénale terminale  
*J. Grain, C. Spodek, M. Foulard, A. Bensman*

**TR 56 – Les accidents de la première année de la vie (GPG)***Modérateurs : B. Chevallier et J. Cheymol*

- 265 Épidémiologie des accidents de la vie courante chez les enfants de moins de un an.  
*B. Thélot, L. Lasbeur, A. Pasquereau, G. Pedrono*
- 267 Les accidents de couchage et de portage  
*E. Briand-Huchet, AC. Serval, E. Boveri*
- 269 Accidents de la vie courante au cours de la première année de vie  
*I. Claudet*
- 272 Traumatismes crâniens avant l'âge de un an  
*I. Claudet*
- 275 Accidents de la vie courante de la première année de la vie : stratégies de prévention.  
*B. Chevallier, G. Benoist, M. Sznajder*

**TR 57 – La douleur postopératoire (Com Douleur, ADARPEF, SOFOP)***Modérateurs : F. Veyckemans et M.-M. Lucas*

- 277 Douleurs chroniques postopératoires chez l'enfant : état de la question  
*F. Veyckemans, K. Abelin-Genevois*

“Elle était si petite et sa peau si délicate.

Lorsque je l'ai prise dans mes bras pour la première fois, j'étais étonnée de découvrir tous ces petits plis et impressionnée à la vue de sa peau si fine. À ce moment-là, j'ai été sensible à toute l'aide qu'on pouvait m'apporter, car je souhaitais prendre soin d'elle du mieux possible. Parce qu'elle représente tout pour moi.”



**La meilleure protection Pampers pour la peau délicate de chaque nouveau-né.**

Les couches Pampers® New Baby sont dotées d'un voile exclusif conçu pour absorber les selles molles. Elles disposent également d'un indicateur d'urine qui devient bleu pour vous signaler que bébé a fait pipi. Les lingettes Sensitive Maximum Care™ sont nos lingettes les plus douces pour nettoyer et protéger tous les petits plis de sa peau délicate.

**Pampers®**  
aimer dormir & jouer

- 279 Place des stratégies non médicamenteuses en postopératoire : focus sur la distraction et l'hypnoanalgesie  
*B. Lombart, F. Reiter*
- \* Situations difficiles en postopératoire : la douleur chez l'enfant handicapé, difficultés diagnostiques et particularités de la prise en charge  
*N. Sabourdin*

### TR 58 – Parcours de soins des nouveau-nés vulnérables (SFN, SFNP, SFP)

*Modérateurs : M.-J. Simon-Ghediri et J.-C. Rozé*

- 281 Repères dans le développement neurologique de l'enfant prématuré  
*S. Marret, G. Pinto-Cardoso, L. Abily-Donval, A. Chadié, S. Torre, R. de Quelen, C. Chollat, A. Charollais, P.-Y. Ancel*
- \* Comment un réseau ville hôpital peut assurer le suivi des nouveau-nés vulnérables ?  
*J.-C. Rozé*
- 284 Comment les pédiatres peuvent participer à la prise en charge des enfants avec incapacités pour limiter le handicap ?  
*B. Chabrol, C. Boulay, M. Milh*
- 286 Indications de la prise en charge précoce des grands prématurés dans le réseau de suivi de nouveau-nés vulnérables P'titMip.  
*C. Alberge, C. Bolzoni, B. Colombié*

### TR 59 – Regard éthique sur le handicap ? (ETH)

*Modérateurs : T. Debillon et I. Poirot*

- \* La représentation du handicap selon les cultures  
*A. Epelboin*
- \* L'accompagnement en fin de vie de l'enfant handicapé  
*M.-L. Viillard*
- 288 Enjeux éthiques et parcours de vie de l'enfant malade : quelles réalités pour l'amélioration de la relation de soin ?  
*A.-S. Lapointe*

### TR 60 – Les pédiatres branchés : dossiers médicaux revisités (AFPA)

*Modérateurs : F.-M. Caron et G. Danjou*

- 290 Infansoft®, un outil majeur pour les pédiatres ambulatoires : 20 ans d'informatisation.  
*A. Bocquet, J.-P. Blanc, G. Thiébault, J. Didier, A. Werner*
- 292 Un Carnet de Santé sur internet pour les enfants et les adultes handicapés  
*C. Bérard, A. Descotes, B. Poncet, D. Blanc*
- \* Imaginer l'informatique de demain : entre utopies et réalités  
*P. Diamand*
- \* Freins politiques, éthiques, financiers ?  
*P. Carliz*

### TR 61 – Cardiologie périnatale (FCPC)

*Modérateurs : A. Chantepie et N. Pangaud*

- 295 Dépistage des cardiopathies congénitales graves par oxymétrie de pouls en maternité chez des nouveau-nés asymptomatiques  
*V. Gournay*
- 297 Prise en charge périnatale des cardiopathies  
*G. Blaysat*
- 299 Cardiopathies congénitales et anomalies cérébrales et du neurodéveloppement  
*E. Saliba*
- \* Pharmacocinétique des drogues cardiotropes chez l'enfant  
*O. Desebbe*

### TR 62 – Guidance parentale (AFPA)

*Modérateurs : R. Gatard et J. Stagnara*

- 301 Education thérapeutique dans la dermatite atopique de l'enfant  
*J. Robert*
- 303 Apprentissage du contrôle sphinctérien  
*V. Desvignes*
- 305 Messages et éducation à la santé  
*A. Duquesne, J. Stagnara, B. Racle*
- 307 Les troubles du langage oral chez l'enfant de 3 ans  
*M. Touzin*

### TR 63 – Vaccins méningococciques (GPIP)

*Modérateurs : D. Floret et P. Minodier*

- 309 Epidémiologie récente des méningites à méningocoque en pédiatrie : observatoire GPIP/ACTIV.  
*C. Levy, F. Madhi, R. Cohen, S. Béchet, S. Bonacorsi, M.-K. Taha*
- \* Le nouveau vaccin méningococcique B (Bexsero) : vaccination ciblée ou généralisée ?  
*H. Haas, E. Grimpel*
- \* Les vaccins conjugués ACYW : place actuelle  
*J. Gaudelus*
- 311 Quelles perspectives pour la vaccination méningococcique ?  
*D. Floret*

### TR 64 – Anesthésie Loco-Régionale en chirurgie pédiatrique (SOFOP, ADARPEF, SFCP)

*Modérateurs : C. Dadure et P. Wicart*

- \* Le point de vue de l'orthopédiste  
*K. Abelin-Genevois*
- \* Le point de vue du chirurgien thoracique  
*N. Khen-Dunlop*
- \* Le point de vue de l'anesthésiste-réanimateur  
*M. de Queiroz*

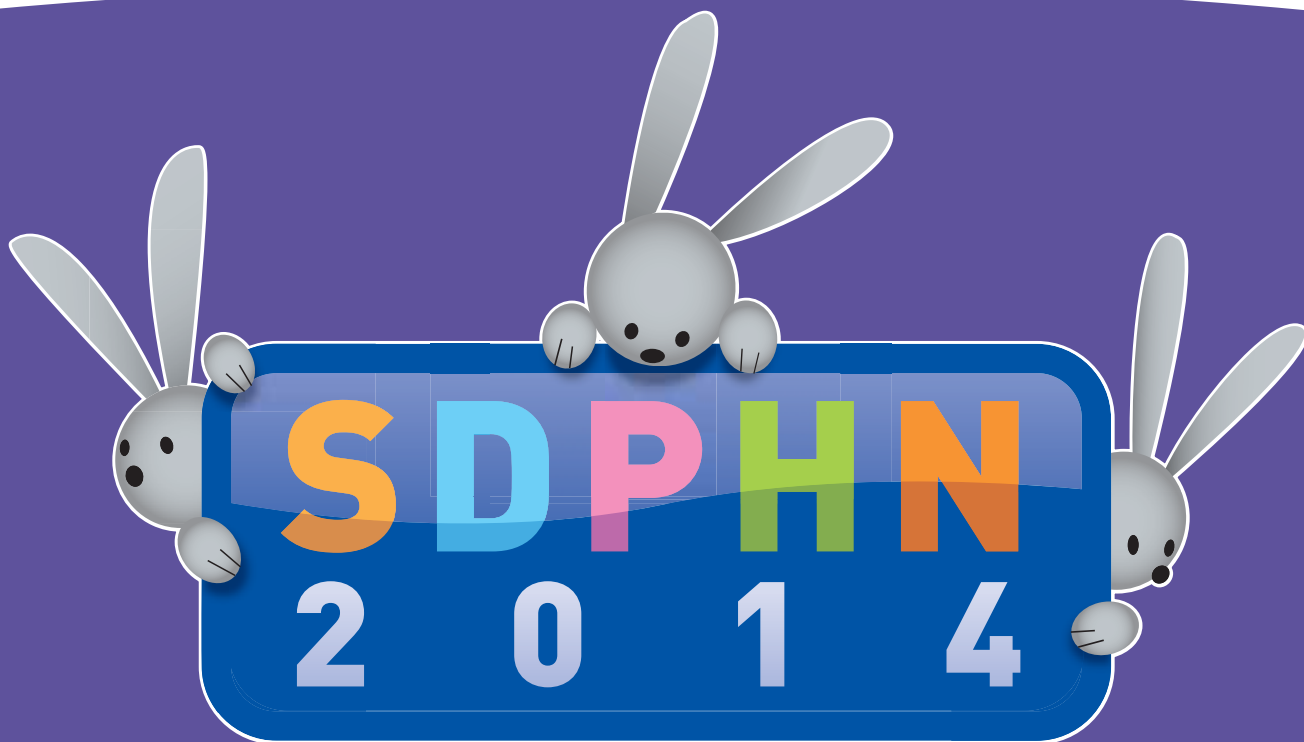
### TR 65 – Osez la recherche ! (AFPA)

*Modérateurs : F. Vié Le Sage et P. Amiel*

- \* C'est quoi une bonne idée de recherche ? Comment la formuler ?  
*M. Chalumeau, R. Cohen*



VENDREDI 27 JUIN 2014 MAISON DE LA CHIMIE, PARIS



SÉMINAIRE DE DERMATOLOGIE PÉDIATRIQUE  
DE L'HÔPITAL NECKER-ENFANTS MALADES

THÈME DE  
MALADIES DE SYSTÈME  
DE L'ENFANT  
L'APRÈS-MIDI



[www.sdphn.com](http://www.sdphn.com)

SDPHN 2014 est organisé sous l'égide de :



- \* Bibliographie : Pubmed, le Mesch...  
*H. Chappuy*
- \* Sur quelles structures s'appuyer ?  
*B. Kassai, C. Levy*
- \* Quelques données méthodologiques de base à avoir en tête ?  
*C. Levy, S. Bechet*
- 314 Osez la recherche avec la Confédération Européenne de Pédiatrie Ambulatoire !  
*M.-N. Robberecht*

#### TR 66 – L'enfant et les écrans : la règle des 3, 6, 9 et 12 ans (AFPA)

*Modérateurs : A. Werner et J. Stagnara*

- \* Apprivoiser et grandir, de 0 à 6 ans  
*F.M. Caron*
- 316 Le pédiatre, un acteur essentiel du bon usage des écrans  
*S. Tisseron*

#### TR 67 – Attention : Ritaline et alternatives (AFPA)

*Modérateurs : J. Chambry et J.-P. Blanc*

- \* Introduction  
*J.-P. Blanc*
- \* La place et le rôle du médecin de premier recours dans la prise en charge du TDAH  
*T.-N. Willig*
- \* Place de la ritaline : « Docteur, vous voulez droguer mon enfant ? »  
*L. Vallée*
- \* La place de la psychiatrie et de la psychothérapie  
*J. Chambry*
- 318 Le trouble-déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDA/H) : Quelle place et quel rôle pour les parents ?  
*A. Gramond*
- 320 Apport de la psychomotricité au traitement des enfants TDA/H.  
*J.-M. Albaret, J. Marquet-Doléac, L. Neveux, R. Soppelsa*

#### TR 68 – Epigénétique (SFRP)

*Modérateurs : D. Sanlaville et R. Touraine*

- \* Qu'est-ce que l'épigénétique ?  
*M. Callanan*
- \* Epigénétique et procréation médicalement assistée  
*P. Fauque*
- 322 De l'épigénétique dans l'alimentation ?  
*D. Vaiman*

#### TR 69 – Quoi de neuf sur l'infection à CMV périnatale ? (GPIP, SFN)

*Modérateurs : C. Casper et Y. Aujard*

- 324 Infection congénitale à Cytomégalovirus (CMV) : rôle du placenta et prévention  
*M. Bénard, A. Rahbar, C. Davrinche, B. Rauwel, C. Söderberg-Nauclér, C. Casper*
- 326 Atteinte de l'oreille interne par infection congénitale par le CMV : dépistage et prise en charge.  
*N. Teissier, S. Bernard, S. Quesnel, T. Van Den Abbeele*
- 328 Indications thérapeutiques dans les infections congénitales à cytomégalovirus. Rapport bénéfices-risques  
*Y. Aujard*
- 330 Actualités sur l'infection postnatale par le CMV  
*C. Casper, S. Omarsdottir, M. Bénard, C. Söderberg-Nauclér, M. Vanpee*

#### TR 70 – Dermatologie du premier mois (AFPA, SFDP)

*Modérateurs : R. Assathiany et J.-C. Picaud*

- \* Lésions pustuleuses et vésiculeuses  
*D. Hamel*
- \* Lésions vasculaires  
*N. Bodak*
- \* Anomalies de pigmentation  
*F. Cambazard*

**Les articles de ce numéro hors-série sont sous la responsabilité scientifique de leurs auteurs et des modérateurs des tables rondes.**



## Bonjour, jeune beauté ! *Un témoignage-réflexion vers l'enfant porteur d'un handicap complexe*

J. et T. Auber, Bayard 2013 ([www.bonjour-jeune-beaute.fr](http://www.bonjour-jeune-beaute.fr))

**A** lors que plus de 2 % de la population présentent une déficience intellectuelle, soit plus de 1,5 million de personnes ou encore 1 personne sur 50, on en parle peu car elles font peur, elles interrogent nos vulnérabilités. On ne les comprend pas et il est souvent plus simple de se détourner d'elles. Pourtant, de nombreuses associations œuvrent depuis des années pour leur donner leur juste place dans notre société.

Parents d'une jeune femme âgée aujourd'hui de 22 ans et présentant une déficience intellectuelle en rapport avec une anomalie génétique rare source de pluri-handicap, nous avons cherché à retranscrire à travers notre livre, sans plainte ni sensiblerie, quel a été notre parcours. Nous avons conservé depuis des années des courriers, articles, notes. Comment les rassembler, les mettre en forme et les compléter pour que tout un chacun puisse lire ce récit ? Nous avons choisi d'imaginer une correspondance instaurée au sein de notre couple à l'occasion d'un déplacement professionnel prolongé.

Les cinquante premières pages interpellent avec violence le lecteur sur ce qui se passe pour cette jeune fille et sa famille. Il n'a d'autre choix que de poursuivre la lecture en se demandant ce que lui aurait pu faire dans une telle épreuve. « Pronostic neurologique péjoratif ». Voici les premiers mots qui précipiteront sans ménagement Julie, âgée à peine de 9 mois, dans le monde de la différence et du handicap. Écrits par un pédiatre hospitalier sur un compte-rendu qui nous sera remis, ils ne sont pourtant que le début d'une succession d'annonces douloureuses, culpabilisantes et parfois erronées que nous aurons à vivre tout en essayant, dans le même temps, de découvrir et d'apprendre à aimer cette enfant différente. Comment créer le lien avec un bébé, pourtant désiré, alors qu'il est sans cesse décrit par ses manques et ses incapacités futures. Comment par la suite cette enfant, à qui on n'adresse que rarement la parole, dont on parle à la troisième personne bien souvent en parlant de ses dysfonctionnements, peut-il se construire sans souffrance et sans colère ? N'est-il pas en droit d'être considéré pour ce qu'il est et non pour ce qu'il devrait être dans un modèle normatif ?

Notre échange épistolaire permet une relecture de souvenirs mêlant les récits de la naissance, les moments de crises, les consultations souvent désespérantes, les courriers envoyés à tant de spécialistes. Aucune tentative de passer sous silence les

sentiments parfois agressifs qui nous ont habités. Les difficultés au sein de la fratrie et du couple sont aussi décrites car comment parler d'une telle situation sans aborder les conséquences sur ceux qui se trouvent autour. Leur vie est profondément et durablement modifiée, différente elle aussi. Le parcours institutionnel et hospitalier qui jalonne la vie de Julie, est lui aussi souvent questionné dans notre récit. Quel accueil, quelle place lui offre-t-on réellement ? Qu'entend-on réellement de sa parole ?

En écrivant *Bonjour, jeune beauté !*, notre objectif n'était cependant pas d'apporter un témoignage de plus, il en existe de nombreux et de qualité. Un tel exercice permet, bien sûr, une réelle mise en perspective des événements en apportant ainsi du sens. Ce livre est aussi né pour notre fille. Elle connaît parfaitement l'origine du titre et quand elle le regarde, nous dit : « C'est un livre sur les personnes handicapées et c'est compliqué. »

Mais nous avons essayé de dépasser le témoignage et de faire en sorte que notre histoire ne soit qu'un prétexte à une réflexion plus large. De nombreux professionnels connaissent déjà l'importance de la parole des parents pour améliorer leur pratique et leur écoute. Cette parole se doit d'être constructive, source de propositions même si parfois elle doit aussi être factuelle en décrivant des pratiques lourdes à porter pour les familles. Nous espérons qu'ils pourront à cette lecture enrichir leurs réflexions. Notre écrit s'adresse aussi à d'autres parents, parfois épuisés voire désespérés, pour essayer de montrer qu'au-delà des combats quotidiens, il y a de vrais moments de vie et d'espoir. Oser dire des sentiments parfois hostiles est aussi libérateur et nous n'avons pas à nous en sentir coupables. Écrire en tant que père et mère permettait aussi d'aborder les différences qui peuvent s'instaurer au sein d'un couple dans l'acceptation, l'investissement éducatif et affectif vers cet enfant qui questionne. Plus largement au niveau familial, ce livre peut éclairer la compréhension de l'entourage, grands-parents, oncles, tantes, amis parfois démunis dans ces situations et ne sachant comment apporter de l'aide.

Au-delà des professionnels, nous espérons toucher plus largement en écrivant un texte dont la lecture peut aussi s'approcher de celle d'un roman dans sa forme. L'accueil dans le monde médico-hospitalier est un reflet de celui du grand public. Notre pari avec *Bonjour, jeune beauté !* est donc bien d'interroger la société tout entière sur sa capacité à comprendre et à intégrer la différence. A l'instar de pays nordiques, il nous semble que seul ce changement de regard permettra une véritable inclusion de nos enfants à l'école, dans la vie sociale et professionnelle dans les années à venir.

## Petit frère l'orage, parole de sœur autour du handicap

M. Aucante

« Les Guernipis », 41600 Yvoy-le-Marron

**P**etit frère l'orage a été le livre le plus nécessaire de tous les livres que j'ai écrits. Mon seizième livre ne pouvait pas être autre chose que la vie que nous avons vécue ensemble. Il y avait non pas une nécessité de témoigner, mais une nécessité de tatouer le temps, de le retenir, de faire vivre Denis plus longtemps, et pour moi, de revivre tout ce que nous avons vécu en 50 ans. Ne pas oublier. J'ai commencé le livre après sa mort en 2009, dans une sorte d'urgence de vie, d'intensité d'un présent éphémère. Je voulais prolonger la lumière de son existence, graver la qualité de sa relation aux autres, son sourire, son rire à nos agitations. Mais ne rien cacher des zones d'ombre, nos combats pour la vie, nos combats pour l'écoute des institutionnels. Ce récit commence dans notre enfance. Il se termine pour lui à 51 ans, pour moi à 57 ans.

Mon regard de sœur ne peut pas être comparé au regard parental. Lorsqu'un couple prend conscience du handicap de son enfant, l'un et l'autre ont 25, 30 ou 40 ans de vie personnelle qui s'est passée généralement en dehors des problèmes, loin de la différence. Mais les frères et sœurs commencent leur vie avec cette problématique présente dans leur famille. En ce sens, il m'apparaît que plus que mes parents, j'ai porté à bout de bras la vie de Denis. Je m'explique, nous habitons une ferme à la campagne, nous ne connaissions personne d'autre qui ressemblait à Denis. Il nous a fallu tout inventer. Personne n'était là pour nous guider.

Ma vie fut déterminée par le handicap de mon frère, hémiplegique, épileptique suite à une souffrance néonatale. Si j'avais grandi dans une famille sans histoires, je ne serais jamais devenue écrivain, ni journaliste (j'ai voulu découvrir le monde réel et je suis devenue romancière pour imaginer tous les autres mondes qui m'étaient inaccessibles).

La compréhension du monde de Denis, sa bienveillance vis-à-vis de nous et de tous les gens qu'il a connus, son humour ont aussi déterminé la vie de mon unique fils. Nils a 26 ans, il vit à New York et me disait dernièrement : « Chaque fois que je dois prendre une décision dans ma vie, je pense à Denis et je me demande ce qu'il en aurait dit, s'il aurait ri, si ça l'aurait amusé. » Mon fils a vécu ses toutes premières années auprès de mon frère Denis, adulte lourdement handicapé et dépendant. Nils, élevé loin de la religion, s'est fait baptiser à 20 ans et connaît une vie philosophique et spirituelle qui lui permet de faire face à la vie difficile qu'il a choisie avec un regard très serein. Ayant gardé contact avec Pascale, l'arthérapeute qui a connu Denis les deux dernières années de sa vie, j'ai appris que sa pratique et son regard avaient complètement changé suite à sa rencontre avec lui.

Parce que Denis était différent, qu'il ne pouvait pas aller à l'école comme les autres (la loi de 2005 est arrivée trop tard), je me suis glissée auprès d'autres parents dans des associations pour contribuer à modifier le regard, pour faire changer l'approche, pour faciliter l'inclusion dans la société. J'ai réalisé 4 films sur l'image du handicap dans notre société, sur l'annonce du handicap à l'hôpital, sur l'intégration scolaire et enfin un film sur les frères et sœurs de personnes en situation de handicap.

Il m'a fallu attendre ce quatrième tournage pour comprendre que nous avions en commun, nous les frères et sœurs, beaucoup de choses déterminantes pour nos vies. Les parents portent une certaine culpabilité que nous n'avons pas. Nous avons acquis très tôt un sens de la responsabilité de la vie de notre frère ou sœur, de son devenir. En cas de défaillance parentale, nous sommes le recours. En parlant avec d'autres, j'ai compris à quel point le choix d'un métier provenait de cet état de fait : être sœur de quelqu'un qui est loin de la norme.

Il me semble reconnaître à la fois les sœurs et les mères d'un enfant différent, ce sont mes sœurs, malgré les différences nous sommes solidaires et je ressens immédiatement notre complicité dans une compréhension de l'existence.

La solitude que j'ai ressentie dans mon enfance, je l'ai vécue aussi dernièrement face au corps médical. De grandes interrogations subsistent. J'aimerais comprendre un jour un peu mieux ce qu'est l'épilepsie, ce tsunami dans le cerveau, ce court-circuit des neurones, ce tremblement apocalyptique que Denis mon frère a connu toute sa vie. Quand il était en crise plusieurs jours sans interruption, les neurologues nous disaient que son cerveau s'abimait. Il ressortait le plus souvent de ces crises avec un nouveau traitement et il était plus performant, plus présent aux autres, plus créatif. Il me semble que je n'en ai pas fini de m'interroger sur cette énigme.

Pour conclure, je n'ai aucun message particulier à faire passer sauf celui de l'amour. Pour moi, il n'est pas pire handicap que le handicap d'amour. Certains cumulent handicap physique, handicap mental et handicap d'amour. Ce n'est pas de l'amour que l'on demande aux accompagnateurs, aux médecins, aux éducateurs. Mais il me semble que les professionnels ont un devoir d'attention à l'autre, une éthique de l'écoute de la personne ou de la famille souffrante. La médecine, l'enseignement ne peuvent pas à mon avis se limiter à de la technicité. Lorsque nous avons rencontré sur notre chemin des éducateurs, des soignants, des médecins qui ont écouté et entendu ce que nous avions à leur dire, il y a eu cette étincelle de joie dans les yeux de Denis, la tranquillité d'esprit dans la famille. Nous ne les avons pas oubliés, et eux non plus j'imagine, même après des dizaines d'années. Pour ces moments intenses, enchantements et désespérances, je sais que toute vie vaut la peine d'être vécue, même difficile.

## *Et tu dances, Lou*

P. Bessot, P. Lefait

**P**om Bessot : *Ce texte écrit à quatre mains et à deux voix est le « roman » d'une vie familiale que nous adressons à notre fille Lou. Un roman construit à partir du journal que j'ai tenu à la naissance de Lou et que j'ai poursuivi jusqu'à rejoindre Philippe aujourd'hui, 17 ans après. Car c'est avec le recul de ces 17 ans que Philippe me répond et que nous parlons à Lou.*

**P**hilippe Lefait : *L'idée nous en est venue quand, pour la première fois, Lou a intégré, faute de solution plus parisienne, un internat à Caen, leCROP (Centre ressource de l'ouïe et la parole). L'absence de cette enfant « du sol au plafond » me semble avoir créé un vide que nous avons peut-être (inconscient, quand tu nous tiens !) éprouvé le besoin de combler par un livre. Plus évidemment, alors que nous sommes actuellement dans la recherche d'un projet pour la vie adulte de Lou, il nous était nécessaire de poser, pour elle et pour nous, le récit du chemin accompli. Ce faisant, de le proposer aux autres.*

*Si nous avons eu le désir (et je ne parle pas de nécessité) d'écrire, c'est pour inscrire son histoire. Si je parle de « roman », c'est bien parce que nous avons voulu, au-delà du témoignage de parents d'enfant « singulière », raconter l'histoire d'une héroïne. Car Lou est une héroïne. C'est elle le sujet.*

*C'est elle qui nous a permis de dépasser nos limites. Elle a réussi à faire voler en éclats les barrières, nos codés, nos a priori, nos conventions sociales et psychologiques. Nous avons depuis sa naissance été saisis par elle, saisis par l'amour qui nous a kidnappés.*

Dans le qualificatif « kidnappés » et au-delà de l'amour et de l'évidence de cette enfant-là, il y a bien l'idée de la place occupée par notre fille. Il ne s'agit pas forcément de cette attention de tous les instants qui nous a requis les premières années, mais également de l'obligation de penser différemment, de penser contre nous et nos évidences de comportements, d'essayer de bâtir des solutions acceptables. Avec, à côté ou contre « l'institution » : la loi pose des principes mais les décrets d'application ou les budgets tardent à venir, telle équipe n'entend pas la pédagogie de telle autre, ici nous n'avons pas de psychomotricien, etc.

Bref, dès le début, il nous a fallu inventer une « usine à gaz ». J'utilise l'expression sans sa valeur dépréciative.

*Une histoire qui commence à la naissance de Lou lorsque l'équipe médicale présente est incapable de contenir ni la dimension médicale ni psychologique que nous étions en droit tous les trois d'attendre. Un obstétricien, une sage-femme puis un pédiatre, sidérés par l'imprévisible qu'ils ne sauront pas dire ou si mal. Nous sommes à cet instant-là, père, mère et enfant projetés dans un vide sidéral. Et il perdurera jusqu'à notre rencontre avec un autre médecin, un an après, qui saura nous accompagner et nous permettra d'inventer notre chemin de traverse.*

Le parcours du combattant commence bien sûr avec l'annonce ratée de ce quelque chose qui ne va pas et qui n'était pas diagnostiqué. Échec d'une équipe médicale qui à sa surprise ou à sa panique ajoutera ultérieurement son indifférence. De quoi désagréger une venue au monde et renvoyer chacun de nous trois à une immense solitude. Un peu d'humanité ne gâche rien à l'expertise et on peut aujourd'hui se demander ce que recouvre le singulier du colloque dans notre système si rationnel, scientifique et normatif. Un temps de parole ou d'attention à l'autre n'est pas évaluable !

Mais avec la sœur de Lou, avec quelques-uns médecins, éducateurs, amis, parents ou voisins, nous sommes revenus de loin et avons inventé sans forcément nous en rendre compte une route où chacun a finalement trouvé des repères. Lou gagne chaque jour un peu plus d'autonomie (caractère, courses, métro, lecture). Il n'y a aucune raison pour que ses apprentissages s'arrêtent quand elle aura 20 ans. Il va nous falloir trouver de nouvelles pistes pour qu'elle les poursuive. Ses parents sont « fiers » d'elle et réagissent « normalement » face à ses caprices d'ado.

*Un beau chemin, tourmenté et singulier que nous sommes fiers aujourd'hui d'avoir parcouru.*

Nous avons essayé d'en rendre compte dans ce document, en cherchant à garder une ligne de crête entre l'intime et le personnel, entre les larmes et le rire. Et tu dances, Lou !

Pom Bessot.

Philippe Lefait

Paris, le 20 février 2014.

## Leucémies aiguës lymphoblastiques : la fin des sanctuaires ?

N. Sirvent

Unité d'onco-hématologie pédiatrique, CHU Montpellier

*Sanctuaire : Lieu protégé contre toute agression  
(Dictionnaire Larousse)*

Les leucémies aiguës lymphoblastiques constituent en France la première maladie maligne de l'enfant et de l'adolescent avec une incidence annuelle d'environ 700. Leur pronostic s'est considérablement amélioré avec une survie 5 ans supérieure à 80 % (15 % dans les années 1970) [1]. Cette amélioration résulte d'une meilleure définition des facteurs de risque, et d'une intensification de la chimiothérapie autorisée par le développement des soins de support. Une atteinte méningée (3 %) et une atteinte testiculaire (1 %) au moment du diagnostic ont longtemps été considérées comme des facteurs pronostiques péjoratifs *per se*, se traduisant par un risque de rechute significativement plus élevé (> 50 % de rechute du système nerveux central en l'absence de prophylaxie spécifiquement dédiée) et une survie diminuée [2]. L'existence d'une « barrière » anatomique/histologique hémato-encéphalique et testiculaire s'opposant à la pénétration des chimiothérapies rend compte des difficultés de traitement de ces 2 principaux sanctuaires de la maladie.

L'envahissement du système nerveux central peut résulter : d'une migration des cellules leucémiques de la moelle des os du crâne dans l'espace sous-arachnoïdien puis le liquide céphalo-rachidien par l'intermédiaire des plexus choroïdes ; d'une infiltration des racines nerveuses ; d'un envahissement direct secondaire à une lésion osseuse. Le parenchyme cérébral peut être atteint à partir des vaisseaux capillaires cérébraux. Enfin, les cellules malignes sont susceptibles de contaminer le liquide céphalo-rachidien à l'occasion d'une hémorragie locale, lorsqu'il existe une blastose circulante, parfois même à l'occasion d'une ponction lombaire diagnostique et/ou thérapeutique traumatique. En France, la confirmation d'une atteinte du liquide céphalo-rachidien repose encore sur l'examen morphologique, et apparaît fortement dépendante des techniques d'examen, difficiles à standardiser : quantité de liquide analysé, modalités de la cyto centrifugation, ajout ou pas d'un milieu de culture et lequel... et de l'expérience du cytopathologiste ! L'affirmation d'une atteinte testiculaire repose actuellement sur l'examen clinique éventuellement com-

plété par une échographie testiculaire, sans nécessité de biopsie testiculaire.

Le traitement et/ou la prévention systématique des atteintes du système nerveux central reposent principalement sur : 1) l'utilisation par voie systémique de drogues cytotoxiques pénétrant le liquide céphalo-rachidien (méthotrexate principalement, aracytine, dexaméthasone) permettant l'obtention de concentrations efficaces *in situ* ; 2) la réalisation d'injections intrathécales de chimiothérapie (méthotrexate +/- aracytine et hydrocortisone), à débiter au plus tôt (J1 du traitement), et dont le nombre total varie de 12 à 25 selon les protocoles ; 3) une irradiation neuro-méningée jusqu'à C2 [3-5]. Initialement systématique dans un but curatif ou préventif, la radiothérapie neuro-méningée a vu ses indications quasiment disparaître chez l'enfant en raison de ses conséquences à long terme (seconds cancers : tumeurs cérébrales malignes, cancers de la thyroïde), troubles du développement neuro-cognitif, anomalies du développement pubertaire, troubles de la fertilité, déficits endocriniens...) également responsables d'une altération de la qualité de vie [6-8]. Certains protocoles actuels, sans radiothérapie, permettent d'obtenir une diminution de l'incidence des rechutes méningées à moins de 5 % et une survie globale pouvant dépasser les 80 % [7,8]. Le traitement et/ou la prévention d'une atteinte testiculaire reposent sur une intensification de la chimiothérapie systémique, permettant la conservation d'une fertilité. Les courbes de survie sans récurrence, et globale, des patients avec ou sans atteinte testiculaire au moment du diagnostic sont superposables [9,10]. En conclusion, les stratégies actuelles de traitement des leucémies aiguës lymphoblastiques de l'enfant ont permis d'atténuer très significativement le caractère péjoratif d'une atteinte méningée et/ou testiculaire au moment du diagnostic, et de réduire drastiquement l'incidence des rechutes dans ces sanctuaires.

### Références

- [1] Pui CH, Evans WE. A 50-year journey to cure childhood acute lymphoblastic leukemia. *Semin Hematol* 2013;50:185-96.
- [2] Evans AE, Gilbert ES, Zandstra R. The increasing incidence of central nervous system leukemia in children (Children's Cancer Study Group A). *Cancer* 1970;26:404-9.
- [3] Pui CH, Evans WE. Treatment of acute lymphoblastic leukemia. *N Engl J Med* 2006;354:166-78.

Correspondance

e-mail : n-sirvent@chu-montpellier.fr

- [4] Clarke M, Gaynon P, Hann I, et al. Childhood ALL Collaborative Group. CNS-directed therapy for childhood acute lymphoblastic leukemia. Childhood ALL Collaborative Group overview of 43 randomized trials. *J Clin Oncol* 2003;21:1798-809.
- [5] Pui CH, Campana D, Pei D, et al. Treating childhood acute lymphoblastic leukemia without cranial irradiation. *N Eng J Med* 2009;360:2730-41.
- [6] Pui CH, Howard SC. Current management and challenges of malignant disease in the CNS in paediatric leukaemia. *Lancet Oncol* 2008;9:257-68.
- [7] Loning L, Zimmermann M, Reiter A, et al. Secondary neoplasms subsequent to Berlin-Frankfurt-Munster therapy of acute lymphoblastic leukemia in childhood: significantly lower risk without cranial radiotherapy. *Blood* 2000;95:2770-5.
- [8] Sirvent N, Suci S, Riolland X, et al. Prognostic significance of the initial cerebro-spinal fluid (CSF) involvement of children with acute lymphoblastic leukemia (ALL) treated without cranial irradiation: results of European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC) Children Leukemia Group study 58881. *Eur J Cancer* 2011;47:239-47.
- [9] Sirvent N, Suci S, Bertrand Y, et al. Overt testicular disease (OTD) at diagnosis is not associated with a poor prognosis in childhood acute lymphoblastic leukemia: results of the EORTC CLG study 58881. *Pediatr Blood Cancer* 2007;49:344-8.
- [10] Hijjiya N, Liu W, Sandlund JT, et al. Overt testicular disease at diagnosis of childhood acute lymphoblastic leukemia: lack of therapeutic role of local irradiation. *Leukemia* 2005;19:1399-403.

Reproduction Interdite



## Biologie des leucémies aiguës lymphoblastiques en 2014

H. Cavé

Département de Génétique, Hôpital Robert-Debré, et Institut universitaire d'Hématologie (IUH). Université Paris Diderot, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris

Les leucémies aiguës lymphoblastiques (LAL) sont la tumeur maligne la plus fréquente chez l'enfant. Elles comprennent différentes entités caractérisées par des altérations génétiques récurrentes mutuellement exclusives qui déterminent la biologie de la leucémie, permettent de classer les LAL, et peuvent influencer la réponse au traitement [1]. Ainsi, dans les LAL de lignée B, la présence d'une hyperdiploïdie ou d'une  $t(12; 21) / ETV6-RUNX1$  qui sont les altérations les plus fréquentes chez le jeune enfant, est associée à un excellent pronostic. En revanche,  $t(9; 22) / BCR-ABL1$ , réarrangements du gène *mLL*, amplification du chromosome 21 (*iAMP21*) et hypodiploïdie, sont associées à un risque élevé de rechute et constituent des critères d'intensification thérapeutique. En permettant d'adapter l'intensité du traitement au risque de rechute, ces lésions génétiques ont constitué un élément-clé des progrès réalisés dans le traitement des LAL de l'enfant. Plus récemment, un nouvel intérêt s'est fait jour avec l'apparition de thérapeutiques ciblant de façon spécifique les altérations biologiques. Ainsi, la découverte d'une  $t(9; 22) / BCR-ABL1$  oriente-t-elle maintenant vers l'utilisation d'inhibiteurs de tyrosine kinase, modifiant radicalement le pronostic de ces leucémies très résistantes aux chimiothérapies conventionnelles.

### 1. L'ère post-génomique

Bien que les anomalies dites « classantes » soient considérées initiatrices de la leucémie, l'étude de modèles murins, de même que la présence des mêmes altérations chez des jumeaux ou dans du sang obtenu à la naissance plusieurs années avant la survenue de la leucémie, démontrent que ces lésions génétiques ne sont pas à elles seules suffisantes pour induire une leucémie. Effectivement, les approches pangénomiques utilisant les puces à ADN puis, plus récemment, le séquençage de nouvelle génération appliqué à l'exome ou au génome entier ont permis l'identification d'un certain nombre de mutations récurrentes coexistant avec les anomalies classantes [1]. L'architecture clonale des LAL montre que si les lésions classantes sont toujours présentes dans le « tronc » phylogénique, en accord avec leur

rôle initiateur, ces autres anomalies peuvent être retrouvées dans les branches sous-clonales, preuve de leur survenue secondaire [2]. Ces lésions additionnelles altèrent fréquemment des gènes de voies oncogéniques classiques (*RAS*, *P53*, *CDKN2A*, ...) ou des gènes du développement lymphoïde B (*IKZF1*, *PAX5*, *EBF1*, ...). Parmi ces dernières, on retiendra les délétions du gène *IKAROS* (*IKZF1*), retrouvées dans 60-80 % des LAL BCR-ABL positives ainsi que dans 15 % des LAL BCR-ABL négatives. Ces délétions sont associées à un mauvais pronostic de façon indépendante des facteurs pronostiques connus et représentent donc un marqueur prometteur pour la stratification thérapeutique.

Certaines des délétions d'*IKZF1*, de même qu'une part importante des délétions récurrentes identifiées par les études pangénomiques procèdent d'un mécanisme spécifique au lymphocyte : la recombinaison médiée par les recombinases. Cette recombinaison se produit de façon inappropriée et non aléatoire dans des zones ouvertes de l'ADN au niveau de séquences d'ADN similaires aux séquences de reconnaissance des recombinases [2]. Ce mécanisme soulève la question de la signification physiopathologique de ces délétions. En effet, la récurrence d'une anomalie génétique, souvent symbole de son rôle oncogénique, pourrait n'être ici que la conséquence du mécanisme des délétions. Certaines délétions ne seraient alors que des anomalies dites « passagères », sans influence sur la leucémogénèse. Des investigations supplémentaires sont donc nécessaires pour déterminer le rôle de ces altérations. La mise en évidence d'autres types de mutations, comme des mutations ponctuelles, dans un certain nombre de gènes cibles (*PAX5*, *IKZF1*, *ETV6*, ...) est cependant un argument en faveur d'une implication réelle des délétions touchant ces gènes dans la leucémogénèse.

### 2. LAL « BCR-ABL ou Ph-like »

Si l'identification d'anomalies génétiques classantes a été à l'origine de progrès importants dans la prise en charge des LAL de l'enfant en participant à la définition du risque, une fraction significative des LAL en reste dépourvue. Récemment, plusieurs équipes ont identifié une sous-population représentant 10-15 % des LAL de lignée B dont le profil d'expression génique (transcriptome) présente de fortes similitudes avec celui des LAL  $t(9; 22) / BCR-ABL$ . Ce nouveau groupe de LAL, baptisé « Ph-like » ou « BCR-ABL-like », a suscité un grand intérêt du fait du mauvais pronostic qui lui est associé. Malheureusement, il n'existe pas

à l'heure actuelle de signature transcriptionnelle univoque et adaptée à une identification prospective de ces LAL dans le cadre du soin. Ces LAL sont caractérisées par l'activation anormale de voies de signalisation. Cette activation procède d'anomalies génomiques très diverses dont certaines présentent l'intérêt de fournir des cibles thérapeutiques potentielles, telles que des translocations impliquant *PDGFR* ou *ABL* (cibles des inhibiteurs de tyrosine kinase) ou *JAK*, *EPOR* ou *CRLF2* (cibles des inhibiteurs de *JAK*) [1]. La recherche de ces translocations permettrait donc d'identifier les patients pour lesquels des alternatives thérapeutiques peuvent être proposées.

### 3. Pourquoi une LAL ?

La LAL, comme tout cancer, résulte probablement d'une interaction entre les expositions endogènes ou exogènes, la susceptibilité génétique (héréditaire) et le hasard. Pour ce qui est des causes exogènes, l'hypothèse infectieuse reste actuellement la plus forte. Cette hypothèse, étayée par des données épidémiologiques, postule que les LAL sont favorisées par une réponse immunitaire anormale à une ou plusieurs infections communes chez des individus « susceptibles » [3]. Dans un tel scénario, les enfants susceptibles combindraient une exposition faible aux infections durant la petite enfance, l'existence d'un clone pré-leucémique présentant une mutation initiatrice générée *in utero*, et un degré variable de susceptibilité génétique.

Qu'en est-il de la susceptibilité génétique ? Les sujets porteurs de trisomie 21 constitutionnelle présentent un risque accru de développer une LAL et certaines mutations constitutionnelles de *PAX5* ont été mises en cause récemment dans des leucémies familiales. Néanmoins, la prédisposition aux LAL liées à des variants génétiques à forte pénétrance reste exceptionnelle. En revanche, des études d'association pangénomique (GWAS) ont permis d'identifier plusieurs loci de susceptibilité aux LAL. Les variants identifiés touchent des gènes de la différenciation lymphoïde tels qu'*IKZF1* ou *ARID5B* suggérant que les allèles à risque confèreraient une certaine vulnérabilité des précurseurs hématopoïétiques à la survenue des mutations oncogéniques. De façon intéressante, certains allèles à risque semblent associés à des lésions somatiques spécifiques comme les variants de

*GATA3* et *ARID5B* qui sont respectivement associés aux LAL Ph-like et hyperdiploïdes. Les différents sous-types biologiques de LAL pourraient donc relever de mécanismes étiologiques distincts.

### 4. Et maintenant...

Les études pangénomiques ont profondément transformé notre compréhension de la tumorigenèse en montrant que chaque LAL est le produit d'une constellation de mutations touchant des voies cellulaires clés comme les voies oncogéniques classiques, la signalisation, mais également le développement lymphoïde. De nombreux travaux s'orientent maintenant vers la compréhension des mécanismes épigénétiques et post-traductionnels associés pour dessiner un tableau intégré de la biologie des LAL. Sur un plan clinique, la stratification du traitement dans les protocoles pédiatriques actuels est basée sur des paramètres cliniques et hématologiques, des anomalies cytogénétiques, et la réponse précoce au traitement. Bien que ces critères permettent d'identifier une proportion substantielle des patients à risque élevé de récurrence, une majorité des rechutes survient chez des patients à risque standard et présentant des LAL génétiquement hétérogènes. Les travaux récents de génomique ont permis d'identifier de nouveaux marqueurs potentiels pour le diagnostic, la stratification du risque et l'intervention thérapeutique. Compte tenu de l'hétérogénéité des LAL, seule la mise en œuvre d'études cliniques de grande envergure à la méthodologie robuste et adaptée permettra de faire passer rapidement ces découvertes au lit du malade.

### Références

- [1] Mullighan CG. Genomic characterization of childhood acute lymphoblastic leukemia. *Semin Hematol* 2013;50:314-24.
- [2] Papaemmanuil E, Rapado I, Li Y, et al. RAG-mediated recombination is the predominant driver of oncogenic rearrangement in ETV6-RUNX1 acute lymphoblastic leukemia. *Nat Genet* 2014;46:116-25.
- [3] Inaba H, Greaves M, Mullighan CG. Acute lymphoblastic leukaemia. *Lancet* 2013;381:1943-55.

## Redo Hirschsprung : un challenge

G. Podevin

Unité de chirurgie pédiatrique, pôle FME, CHU d'Angers, 4 rue Larrey, 49933 Angers cedex 9

La majorité des patients opérés pour une maladie de Hirschsprung ont une alimentation bien tolérée avec une croissance satisfaisante et un transit normal avec des défécations volontaires non douloureuses. À l'opposé, un petit groupe de patients ne va pas bien après l'intervention chirurgicale, à moyen ou à long terme, ce qui nécessite une évaluation diagnostique précise avant d'envisager, le cas échéant, une nouvelle intervention.

Les complications postopératoires peuvent se manifester par une incontinence, une constipation, un syndrome rétentionnel avec météorisme et/ou des épisodes d'entérocolite. Le bilan doit comporter un lavement opaque aux hydrosolubles permettant de juger de l'anatomie du colon abaissé et de détecter des troubles de la motilité. Il est systématiquement associé à un examen sous anesthésie générale qui permet l'examen du canal anal et la recherche d'une sténose, d'une béance anale, d'une poche rectale après un Duhamel ou d'un *cuff* après un Soave, d'une « fistule ». Cet examen est associé à une biopsie « rectale » panpariétale pour une évaluation histologique chez les patients ayant un syndrome obstructif [1].

Chez les patients ayant une symptomatologie d'incontinence, variant des souillures occasionnelles à l'absence complète de contrôle sphinctérien, le bilan initial éliminera une fausse incontinence par constipation ou au contraire une hypermotilité colique. Dans ce dernier cas, une normalisation du transit suffit à rendre l'enfant continent. Mais il s'agit d'un traitement médical difficile, associant une prise en charge diététique et une stratégie d'essai/erreur de différents médicaments comme le loperamide (Imodium®), le racécadotril (Tiorfan®), la cholestyramine (Questran®), la carbolevure ou la pectine.

Les situations d'incontinence vraie peuvent être dues à une destruction plus ou moins importante des structures sphinctériennes ou à une anastomose trop basse, sans préservation du canal anal, après une intervention néonatale par voie périnéale. Il y a peu de possibilités de correction chirurgicale, les interventions de transposition musculaire de type Pickrell n'ayant qu'un quart de bons résultats à moyen terme [2]. Afin de rendre l'enfant propre, il faut mettre en place des lavements évacuateurs selon le concept du *bowel management* d'Alberto Peña, associé plus tard, si la situation n'évolue pas favorablement, à une *cæcostomie* continente selon Malone, voire une colostomie définitive.

Si à l'inverse la continence s'améliore, les enfants plus grands peuvent bénéficier de la neurostimulation et d'une rééducation fonctionnelle.

L'autre catégorie de patients concerne les syndromes rétentionnistes plus ou moins associés à des épisodes d'entérocolite avec risque de sepsis sévères, et souvent d'une altération de la croissance. Si le bilan n'a pas montré d'anomalie anatomique ou histologique, il s'agit d'un spasme anal, qui est traité le plus souvent par injection intrasphinctérienne de toxine botulique sous anesthésie générale. Cette injection peut être répétée tous les 6 mois. L'échec de ce traitement, après avoir éliminé avec certitude les autres causes d'obstacle, peut mener à une sphinctérotomie longitudinale postérieure.

La biopsie permet de détecter les abaissements en zone transitionnelle plus que les discutées neurodysplasies acquises. Un abaissement chirurgical itératif par voie périnéale associé à une laparoscopie parfois nécessaire pour libérer le colon gauche, avec biopsie extemporanée du colon abaissé, permet de guérir l'enfant [3].

Les causes mécaniques de rétention dépendent de l'intervention initiale. Les sténoses anastomotiques sont le plus souvent traitées efficacement par des dilatations anales itératives sous anesthésie générale. Les sténoses hautes et plus ou moins longues secondaires à une ischémie postopératoire ou à un *cuff* musculaire après une intervention de Soave nécessitent une ré-intervention pour exérèse de la sténose ou du *cuff* et souvent du colon dilaté sus-jacent [4], idéalement par voie sagittale postérieure afin de ne pas ré-intervenir sur le canal anal sain, mais associée alors à une colostomie de protection pour éviter toute fistule anastomotique postérieure [5].

Il peut aussi s'agir d'un twist du colon abaissé après une intervention par voie périnéale. Le diagnostic suspecté sur le lavement opaque et lors du toucher rectal sous anesthésie, est confirmé par une laparoscopie montrant le mésocolon qui cravate en avant le colon abaissé. Le traitement consiste en une section-coagulation sous laparoscopie de cette « bride » mésocolique, associée à un abaissement itératif par voie périnéale afin de réséquer la partie colique distale devenue ischémique par la section.

La présence d'un fécalome dans la poche rectale distendue d'une intervention de Duhamel est fréquente dans les maladies de Hirschsprung courtes, recto-sigmoïdiennes, confirmant de réserver cette intervention aux maladies de Hirschsprung longues, coliques totales. Il peut s'agir aussi d'une intervention de Martin ou de Kimura, mais elles sont peu pratiquées actuellement. La recoupe de l'éperon du Duhamel est rarement efficace, ce qui mène souvent, si les symptômes persistent malgré un traitement laxatif, à une ré-intervention enlevant la poche rectale et

en réalisant un abaissement itératif associé à une nouvelle anastomose colo-anale. Cette intervention peut être réalisée par voie périnéale si l'anus n'est pas fibreux, ou par voie sagittale postérieure dans le cas contraire avec colostomie de protection [6]. Un cas particulier est l'apparition d'une fistule périnéale ou antérieure, recto-vaginale ou recto-urétrale. Il peut s'agir d'une malformation chirurgicale avec plaie per-opératoire, ce qui doit être évité. Les interventions de Soave peuvent se compliquer aussi de fistule lorsque la dissection initiale a laissé de la muqueuse rectale interposée entre le *cuff* musculaire et le colon abaissé [5]. Il faut aussi évoquer une maladie inflammatoire du tube digestif comme la maladie de Crohn, et réaliser une biopsie systématique lors du traitement chirurgical de la fistule, sous protection d'une colostomie. L'ensemble de ces complications altère souvent sévèrement la qualité de vie de ces enfants. C'est pourquoi il est primordial de donner le maximum de chances de succès à la première intervention en respectant scrupuleusement les techniques décrites et en encadrant les chirurgiens en formation par des chirurgiens pédiatres qui ont une bonne expérience de ces interventions.

## Références

- [1] Levitt MA, Dickie B, Peña A. Evaluation and treatment of the patient with Hirschsprung disease who is not doing well after a pull-through procedure. *Semin Pediatr Surg* 2010;19:146-53.
- [2] Kotobi H, Forin V, Larroquet M, et al. Intervention de Pickrell chez l'enfant pour incontinence anale secondaire à une malformation anorectale. *Ann Chir* 2000;125:954-60.
- [3] Lawal TA, Chatoorgoon K, Collins MH, et al. Redo pull-through in Hirschsprung's disease for obstructive symptoms due to residual aganglionosis and transition zone bowel. *J Pediatr Surg* 2011;46:342-7.
- [4] Dickie BH, Webb KM, Eradi B, et al. The problematic Soave cuff in Hirschsprung disease: Manifestations and treatment. *J Pediatr Surg* 2014;49:77-81.
- [5] Peña A, Elicevik M, Levitt MA. Reoperations in Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg* 2007;42:1008-13.
- [6] Chatoorgoon K, Pena A, Lawal TA, et al. The problematic Duhamel pouch in Hirschsprung's disease: manifestations and treatment. *Eur J Pediatr Surg* 2011;21:366-9.

Reproduction Interdit



## La maladie de Hirschsprung à l'âge adulte

G. Meurette\*, P.-A. Lehur

*Institut des maladies de l'appareil digestif, INSERM UMR 913, CHU Hôtel-Dieu,  
1 place A. Ricordeau 44093 Nantes*

**B**ien que diagnostiquée et traitée essentiellement dans la petite enfance, la maladie de Hirschsprung (MH) peut néanmoins poser des problèmes à l'âge adulte. On peut distinguer deux situations :

### 1. Révélation tardive

Le cas de la MH révélée tardivement pose essentiellement des problèmes de diagnostic et d'approche opératoire particulière à l'adulte. C'est une forme clinique très rare de la MH, le plus souvent très courte et « pauci-symptomatique » ; elle est majoritairement diagnostiquée avant l'âge de 30 ans. C'est dans un contexte de constipation chronique réfractaire que se pose la question d'une MH à révélation tardive. Le diagnostic doit être évoqué chaque fois que la constipation dure depuis l'enfance. Le plus souvent, les données manométriques (la manométrie ano-rectale fait partie du bilan de la constipation après échec des traitements conservateurs) supposent le diagnostic devant l'absence du réflexe recto-anal inhibiteur. Comme chez l'enfant, la preuve anatomopathologique à partir de biopsies rectales profondes sous anesthésie générale est nécessaire pour poser formellement le diagnostic.

La prise en charge opératoire est la seule façon de traiter la maladie causale. Parmi les techniques opératoires proposées dans la littérature, la technique de Soave est la plus rapportée [1]. C'est en effet une intervention à laquelle les chirurgiens colorectaux sont habitués pour plusieurs indications autres que la MH, comme les fistules après anastomose colorectale ou colo-anale. Les techniques de Swenson et Duhamel sont néanmoins aussi possibles, mais les chirurgiens d'adultes sont moins familiers de ces approches. De façon récente, la proctectomie avec anastomose colo-anale différée a été proposée pour cette indication, avec des résultats intéressants, en évitant au patient la stomie provisoire [2]. Quelle que soit l'option retenue, l'approche chirurgicale est toujours délicate, car elle nécessite une dissection pelvienne profonde avec les risques de lésions nerveuses et de séquelles fonctionnelles (troubles sexuels). Par ailleurs, les résultats d'une intervention avec anastomose colo-anale en termes de fonction ano-rectale espérée doivent être mis en balance avec le handicap

vécu par le patient. Ainsi, dans les formes très peu symptomatiques et contrôlées par un traitement conservateur (lavements évacuateurs), l'indication opératoire peut être discutée : une information précise doit être délivrée au patient sur les bénéfices attendus et le caractère aléatoire des résultats fonctionnels.

### 2. Séquelles à l'âge adulte des patients opérés dans l'enfance

Il est difficile d'obtenir des chiffres précis sur la fréquence des plaintes digestives et sur le confort intestinal des patients pris en charge dans l'enfance pour une MH, car bien souvent le suivi médical s'interrompt à l'âge adulte, ou plutôt il se « perd » dans la médecine adulte plus généralement. C'est donc une population de patients qui n'est plus ciblée pour un suivi spécifique comme l'étaient les enfants.

A en croire les séries rapportées sur les résultats à moyen terme des interventions pour MH, la plupart des patients se portent bien, avec un confort digestif et une qualité de vie proches de la normale. En France, en l'absence de registre exhaustif et de suivi systématique, on peut supposer que la majorité des patients opérés dans l'enfance ne consultent plus à l'âge adulte et ont donc obtenu un bon confort. Seuls les rares patients qui souffrent de troubles du transit et de la continence sévères consultent. Les séries rapportant les résultats à long terme de cohortes de patients opérés ne sont pas légions. Dans l'expérience de Jarvi et al., parmi 140 patients opérés entre 1950 et 1986, seuls 64 % ont répondu au questionnaire qui leur était adressé évaluant les scores symptômes et qualité de vie [3]. On ne peut que supposer que les 36 % restants étaient en bonne santé ! Dans cette étude récente, les résultats ont montré que les patients adultes (43 ans en moyenne) avaient significativement plus de symptômes fonctionnels ano-rectaux qu'une population témoin de même âge. Étaient notamment concernés les fuites anales et les troubles de l'évacuation. De façon surprenante, la qualité de vie des patients était relativement conservée par rapport à la population générale. La différence était néanmoins à la limite de la significativité. On peut supposer que les patients ont, avec le temps, appris à vivre avec les symptômes et sont parvenus à une qualité de vie presque normale.

Pour les patients qui restent demandeurs d'une amélioration de leur confort digestif, les moyens à disposition sont la gestion diététique, les lavements et les méthodes chirurgicales ou interventionnelles.

\*Auteur correspondant.

e-mail : guillaume.meurette@chu-nantes.fr

La gestion diététique mérite d'être mise en avant, elle peut améliorer la situation, même chez des patients qui ont déjà reçu de nombreux conseils dans l'enfance. Non invasive, elle est toujours complémentaire des méthodes interventionnelles. Les habitudes alimentaires évoluent au cours de la vie, la tolérance de l'organisme également. Certains traitements médicamenteux sans rapport avec la malformation peuvent également modifier le transit.

Les lavements ont également un rôle important dans l'amélioration du confort digestif des patients. Là encore, il faut souvent vaincre la réticence des patients qui bien souvent ont « subi » des lavements pendant de nombreuses années dans l'enfance. Des dispositifs récents (Peristeen® Coloplast *inc.*) permettent d'effectuer « confortablement » des irrigations coliques dans les situations de troubles de l'évacuation.

Parmi les méthodes interventionnelles, l'intervention de Malone chirurgicale (cæcostomie transappendiculaire) ou endoscopique (cæcostomie avec cathéter) est une option pour les patients qui ont encore un côlon suffisant en amont et qui présentent des troubles de la continence et de la vidange du côlon. Les résultats de ces irrigations antérogrades sont souvent bons, en assurant une vacuité colique. Les patients doivent s'astreindre à des irrigations régulières, mais sans besoin d'effectuer de manœuvres transanales.

Parmi les techniques en évaluation, la neurostimulation est une option actuelle. Elle est en effet susceptible d'influencer la motricité colique et régulariser le transit. Par exemple, la neurostimulation des racines sacrées a montré qu'elle était efficace chez certains patients ayant des mauvais résultats fonctionnels, en particulier une incontinence anale après une résection rectale. De même, elle a montré une efficacité dans la constipation de transit. Enfin, dans certains cas où le confort digestif reste incompatible avec une vie sociale, la réalisation d'une stomie est possible. Elle permet de sortir d'une situation d'impasse thérapeutique. La rencontre avec une infirmière stomathérapeute est primordiale pour bien préparer le patient et lui expliquer les modalités de l'appareillage.

Parmi les paramètres qui aident au choix thérapeutique figurent d'abord la plainte du patient (plutôt orientée vers des troubles de

transit et une constipation, ou une incontinence, ou des troubles mixtes) ; mais également les paramètres liés aux antécédents opératoires. À ce titre, il est parfois difficile de disposer des informations médicales comme l'étendue précise de l'atteinte et les différents comptes-rendus opératoires. Les constatations anatomiques et le montage chirurgical sont pourtant des éléments qu'il faut prendre en compte même si dans l'ensemble, la prise en charge opératoire est orientée vers des techniques de substitution plus que sur une volonté de correction anatomique.

### 3. Conclusion

La maladie de Hirschsprung est une affection pour laquelle une solution chirurgicale efficace est proposée dans la petite enfance. Elle permet à la plupart des patients de poursuivre une vie proche de la normale. Ils gardent néanmoins des symptômes ano-rectaux pour lesquels des solutions thérapeutiques peuvent être proposées. La plupart sont en cours d'évaluation. Pour les cas rares de formes à révélation tardive, une fois le diagnostic formellement établi, une intervention chirurgicale peut être proposée. Techniquement difficile, elle nécessite une dissection pelvienne et une anastomose basse avec les risques inhérents à la dissection rectale.

### Références

- [1] Faucheron JL, Poncet G, Voirin D, et al. Maladie de Hirschsprung chez l'adulte. Encyclopédie médico-chirurgicale, EMC. Techniques chirurgicales. Appareil digestif 2009;1-9 [Article 40-602].
- [2] Jarry J, Faucheron JL. Laparoscopic rectosigmoid resection with transanal colonic pull-through and delayed coloanal anastomosis: a new approach to adult Hirschsprung disease. *Dis Colon Rectum* 2011;54:1313-9.
- [3] Jarvi K, Laitakari EM, Koivusalo A, et al. Bowel function and gastrointestinal quality of life among adults operated for Hirschsprung disease during childhood: a population-based study. *Ann Surg* 2010;252:977-81.

## Faut-il vacciner les enfants voyageurs contre l'encéphalite japonaise ?

P. Minodier\*, R. Laporte, G. Noël

Urgences pédiatriques et centre de vaccinations internationales et de conseils aux voyageurs,  
CHU Nord, chemin des Bourrelly, 13015 Marseille, France

L'encéphalite japonaise (EJ) est une encéphalite aiguë causée par un arbovirus du genre *Flavivirus*, le virus de l'encéphalite japonaise (JEV). Il s'agit d'une zoonose transmise par un arthropode vecteur du genre *Culex*. L'EJ sévit essentiellement en Asie du Sud-Est, mais une extension géographique est observée vers le Pakistan, la Papouasie-Nouvelle-Guinée, l'Australie.

### 1. Qu'est-ce que l'encéphalite japonaise ?

#### 1.1. Virus

Le JEV, comme tous les *Flavivirus*, est un virus ARN simple brin, proche des virus West Nile ou de l'encéphalite de St Louis. JEV comporte un seul sérotype et 5 génotypes, caractérisés par le séquençage des gènes *C* (capside), *PrM* (*precursor membrane*) et *E* (enveloppe). Les génotypes I, II et III (98 % des isolats) se retrouvent dans toute l'Asie. Le génotype IV est restreint à l'est de l'Indonésie. Le génotype V, longtemps limité à la Malaisie, a récemment été isolé en Chine et en Corée. On observe avec le temps un remplacement génotypique : le génotype I semble devenir prépondérant. Dans la mesure où le vaccin est préparé avec un génotype III et que la réponse immunitaire croisée paraît moins bonne pour le génotype I, ces modifications génotypiques posent question pour la protection vaccinale.

#### 1.2. Vecteur

La transmission de EJ est per-annuelle en Asie du Sud, mais estivale en climat plus tempéré. Les vecteurs les plus compétents sont des *Culex*, notamment *Cx. tritaeniorhynchus*, dont l'habitat préférentiel est les rizières. D'autres *Culex* peuvent être vecteurs : *Cx. quinquefasciatus*, *Cx. annulus*, *Cx. annulirostris*... Leur niche écologique et leur anthropophilie déterminent le risque pour l'homme. Les autres moustiques des genres *Aedes*, *Mansonia*, *Anopheles*... sont moins compétents et occupent un rôle marginal dans la transmission. Parfois, les vents ont pu introduire la maladie dans des zones indemnes, en transportant des moustiques infectés.

#### 1.3. Cycle, réservoirs, transmission

De nombreux vertébrés peuvent héberger JEV, mais beaucoup ne sont pas capables d'infecter les moustiques car leur virémie est brève et faible. C'est aussi le cas de l'homme, ce qui explique l'absence de transmission interhumaine. Le principal réservoir sauvage de JEV est représenté par des oiseaux migrateurs comme les aigrettes (*Egretta garzetta*) et les hérons (*Nycticorax nycticorax*). Leur migration peut introduire JEV dans des territoires indemnes. Dans le cycle sauvage, la transmission est plus liée à l'opportunité de rencontre vecteur/réservoir qu'à une préférence des vecteurs pour les oiseaux. L'homme est alors infecté accidentellement. Cependant, les activités humaines peuvent modifier la transmission. Le développement de la culture du riz fournit aux oiseaux des aires de repos et de nutrition, et explique une transmission moins saisonnière et moins dépendante des pluies. Dans le cycle domestique et rural, le réservoir animal est différent (chiens, chèvres, bovins, chevaux, porcs, canards, poules...), mais le porc joue un rôle central. Sa virémie est en effet intense et précoce. L'épidémiologie chez le porc dépend de la race (races introduites plus tolérantes pour JEV), du sexe (les truies sont plus piquées) ou des conditions d'élevage. *Cx. quinquefasciatus*, très anthropophile, est le vecteur opportuniste dans ce cycle. Le développement de l'élevage du porc en Asie du Sud-Est et les échanges transfrontaliers de bétail infecté expliquent l'augmentation de la transmission à l'homme et l'introduction d'EJ dans de nouvelles zones.

#### 1.4. Épidémiologie, clinique et traitement de l'EJ

L'Organisation mondiale de la santé (OMS) rapporte 50 000 à 68 000 cas d'EJ par an et environ 10 000 décès (létalité de 20 à 30 %). La majorité des infections sont a- ou pauci-symptomatiques ou prennent la forme d'un syndrome pseudo-grippal. Beaucoup d'infections sont cependant asymptomatiques. Une encéphalite survient dans 1 cas sur 20 à 1 000 infections. La maladie est plus fréquente chez les personnes non immunes. En zone endémique, jusqu'à 70 % des adultes ont des anticorps anti-JEV. De fait, les taux d'attaque chez les 3-15 ans sont 5 à 10 fois plus élevés que chez les sujets plus âgés. Deux à 15 jours après la piqûre infestante, surviennent un syndrome grippal, puis des signes neuro-méningés. Des convulsions, de mauvais pronostic, concernent 50-85 % des enfants (adultes 10 %). Les examens paracliniques ne sont pas spécifiques. La

\*Auteur correspondant.  
e-mail : philippe.minodier@ap-hm.fr

déferescence survient en une semaine avec un traitement symptomatique. Des séquelles neuro-sensorielles sont notées dans 30 à 50 % des cas, des troubles psycho-comportementaux et du langage dans 45 à 75 % (plus sévères chez les enfants). Plusieurs antiviraux ont été utilisés avec des succès mitigés.

## 2. Vaccination contre l'EJ

La prévention de l'EJ repose d'abord sur la protection personnelle antivectorielle (répulsifs, moustiquaires imprégnées). La vaccination en est un autre moyen. Des anticorps neutralisants contre la protéine d'enveloppe virale ffl 1 : 10 sont protecteurs.

Les premiers vaccins inactivés datent des années 1950. L'immunogénicité du vaccin cultivé sur cerveau de souris (JE-vax<sup>®</sup>, Biken, Sanofi-Pasteur) variait selon la population vaccinée et le nombre de doses. Une hypersensibilité était notée dans 0,7-104/10 000 doses. Ce vaccin n'est plus produit depuis 2005. Un autre vaccin préparé sur cellules de rein de hamster a été distribué en Chine jusqu'en 2005 (efficacité de 76-95 %). Deux récents essais au Japon ont évalué chez l'enfant d'autres vaccins inactivés. Le vaccin sur culture cellulaire (Encevac<sup>®</sup>) semblait plus immunogène.

On dispose à ce jour de vaccins de seconde génération. Le vaccin vivant atténué chinois SA<sub>14</sub>-14-2 (*Chengdu Institute of Biological Products*) a une efficacité de 88 à 96 % et une bonne tolérance. Le vaccin inactivé IC 51 (Ixiaro<sup>®</sup>, Intercell AG), produit à partir de la même souche, ne dispose pas d'étude d'efficacité, mais son immunogénicité a été évaluée chez plus de 2 400 adultes. Avec 3 doses (J0-7-28), le taux de séroconversion à J56 est de 96 %, non inférieur au JE-vax<sup>®</sup>. Deux doses (J0-28) permettent 97 % de séroconversion 7 jours après la deuxième injection. Un rappel est nécessaire pour le maintien de la protection. Chez l'enfant philippin de plus de 2 mois, la positivité des anticorps à 7 mois du vaccin variait de 85 à 100 % selon la tranche d'âge. En Thaïlande, 152 enfants de moins de 3 ans ont reçu un vaccin inactivé avec 100 % de séroconversion. Les enfants occidentaux du même âge gardaient des anticorps protecteurs à 7 mois de la vaccination dans 100 % des cas dans une autre étude. On dispose également de données avec des vaccins chimériques EJ-fièvre jaune, montrant plus de 92 % de séroconversion avec une dose chez l'enfant. Des effets adverses sont décrits pour 10/100 000 doses. Les réactions d'hypersensibilité sont rares. En France, 10 effets indésirables chez des adultes ont été rapportés à la pharmacovigilance, tous d'évolution favorable. La fièvre est fréquente (28,9 %) chez les moins de 3 ans vaccinés par Ixiaro<sup>®</sup>.

## 3. Quel est le risque pour le voyageur ? Qui faut-il vacciner ?

L'EJ est une maladie qui survient surtout chez les populations autochtones non immunes, en zone d'endémie. Le risque pour un voyageur en Asie est estimé < 1 pour 1 million. On rapporte 62 cas chez des touristes entre 1973 et 2013 (1/3 en Thaïlande).

Les expatriés ou les voyageurs qui résident longtemps dans des pays endémiques encourent le même risque que les populations autochtones. Les situations rapportées comme « à risque » sont :

- activité extérieure (camping, cyclisme, randonnée ou tout autre travail extérieur) ;
- zones rurales où l'irrigation par inondation est pratiquée (rizières) ;
- proximité d'élevage de porcs ;
- période d'épidémie humaine ou de circulation du JEV chez l'animal ;
- saison des pluies ;
- expatriation, séjours prolongés ou récurrents en zone d'endémie.

Le risque ne peut être toutefois totalement exclu : une EJ est récemment survenue chez un sujet de 20 ans non vacciné, ayant séjourné 3 semaines en Thaïlande dans une île non hyperendémique et hors saison des pluies.

La vaccination de tous les voyageurs ne serait pas coût-efficace au prix du vaccin. Le Haut Conseil à la santé publique recommande de vacciner toutes les personnes de plus de 2 mois séjournant en zone endémique dans les situations à risque seulement. Entre 2 mois et 3 ans, on utilise une demi-dose de vaccin (0,25 ml). Deux doses (J0-J28) doivent être données avant le départ. Un rappel à 12-24 mois est souhaitable chez l'adulte, si l'exposition persiste. Le vaccin n'est disponible en France que dans les centres de vaccinations internationales.

## 4. Conclusion

Le risque d'EJ chez un voyageur en zone endémique est très faible pour la majeure partie des voyages, mais il n'est pas nul. Des situations bien précises à fort risque d'exposition justifient une vaccination, possible dès l'âge de 2 mois. La protection antivectorielle est en revanche essentielle, quel que soit le type de voyage.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.



# Transition de la pédiatrie aux soins d'adulte Une transition, et non un simple transfert

I. Durieu

Médecine interne, CRCM adultes, groupe hospitalier SUD, 165, chemin du Grand-Revoyet,  
69495 Pierre-Bénite Cedex, Lyon, France

La transition vers les soins d'adultes de malades pédiatriques atteints de maladie chronique, pose des problèmes différents en fonction de l'existence ou non de spécialistes compétents chez les médecins d'adultes [1].

Certaines pathologies pédiatriques graves, souvent génétiques comme par exemple la mucoviscidose, les maladies héréditaires du métabolisme, les déficits immunitaires héréditaires, étaient inconnues des médecins d'adultes en raison de leur pronostic autrefois très sévère. La difficulté initiale du transfert a donc d'abord été celle d'identifier des spécialistes se formant aux côtés des pédiatres pour poursuivre le suivi sans altérer le pronostic de ces maladies graves, et de prendre en charge des complications spécifiques de l'âge adulte. L'identification des gènes associés à ces pathologies et de leurs mutations ont parfois également conduit à identifier des phénotypes de sévérité atténuée révélés à l'âge adulte.

Pour d'autres maladies chroniques plus fréquentes, c'est l'importance de l'acquisition par les équipes adultes d'une « culture du soin » adaptée à la prise en charge de patients jeunes, parfois insuffisamment autonomes, qui est nécessaire pour éviter la perte de suivi. La période de la transition vers les centres adultes est ainsi associée à des complications de la maladie : épisodes de décompensation chez les jeunes diabétiques, augmentation des rejets en transplantation d'organes, perte de suivi des cardiopathies congénitales ou des cancers de l'enfant [2-6].

La transition doit être un processus multidimensionnel prenant en compte la prise en charge médicale mais aussi les aspects psychosociaux et éducatifs [2].

En 2001, une conférence de consensus des sociétés savantes nord-américaines de pédiatrie, médecine interne et médecine générale a souligné la nécessité de mettre en place des programmes de transition de la pédiatrie vers la médecine d'adultes pour les plus de 500 000 adolescents atteints de maladies chroniques avec un objectif de mise en place généralisée sur 10 ans [7]. Des sociétés savantes de spécialités, en lien avec des associations de malades, ont travaillé à la structuration et à l'amélioration des soins lors de la transition [8,9]. En France, c'est dans le cadre du premier plan « maladies rares » mis en place en 2004 que l'on a formalisé la nécessité d'organiser la filière de la pédiatrie vers un centre adulte. Des réseaux étaient déjà en place pour certaines pathologies comme la mucoviscidose et l'hémophilie.

## 1. Vers qui assurer la transition ?

Le spécialiste d'organe, quand il existe, est l'interlocuteur naturel. Pour les pathologies pédiatriques graves non connues des médecins d'adultes, une phase préalable de formation aux référentiels de prise en charge et d'implication de l'équipe médicale et paramédicale auprès des équipes pédiatriques est indispensable. Pour toutes les équipes adultes, quelle que soit leur expertise de la pathologie concernée, il est très important qu'elles acquièrent une « culture de soins » différente, plus proche de la culture pédiatrique. Le soin pédiatrique est considéré plus centré sur l'enfant et sa famille, avec un souci d'information et d'échanges plus empathique, une prise en charge d'équipe plus globale et interdisciplinaire, médicosociale et éducative. À l'inverse, le soin d'adultes est considéré comme plus centré sur la maladie, ses traitements et ses complications que sur le malade lui-même ; cependant, les jeunes adultes apprécient leur implication plus directe dans la prise de décision et dans l'autonomisation, et les relations d'adultes ainsi mises en place [9].

Le soin primaire est une autre possibilité de support à la période de transition s'appuyant sur l'organisation des soins à domicile. Le médecin traitant peut devenir le référent de son jeune patient et du dossier médical et assurer la transition pour des pathologies comme le diabète ou le suivi à long terme de cancers guéris. Mais pour certaines pathologies rares et complexes, ou relevant de thérapeutiques coûteuses, une prise en charge hospitalière reste nécessaire.

La transition par des équipes spécifiques au sein de « clinique » d'adolescents est rarement possible en France en dehors du contexte des pathologies psychiatriques.

## 2. Comment organiser cette transition ?

On recommande de mettre en place une information précoce des malades et des parents, des démarches éducatives préalables et répétées des patients, le transfert du dossier, des réunions multidisciplinaires communes, des consultations communes, des référentiels de soins partagés... Quelles que soient les modalités proposées, l'existence même d'un programme de transition formalisé, impliquant l'ensemble des équipes et une préparation anticipée des patients et de leurs familles dans le cadre d'un processus progressif de projet de soins, est toujours associée à une perception plus positive du transfert par ces derniers et à une amélioration en termes de qualité de vie [10].

\*Auteur correspondant.

e-mail : isabelle.durieu@chu-lyon.fr

### 3. La transition quand ?

L'âge optimal de la transition est débattu. L'âge moyen des patients au moment du transfert est de 19 ans avec des écarts entre 16 et 20 ans selon certains programmes, mais il varie de 14 à 30 ans dans les observations de pratiques [10]. Actuellement, il est souvent fixé arbitrairement à 18 ans pour des raisons plus administratives que médicales. Outre la stabilité clinique qui est un préalable indispensable au transfert, l'âge de la transition doit surtout tenir compte de la maturité psychologique, de la connaissance de la maladie et de ses traitements, du contexte socioprofessionnel. Elle doit aussi tenir compte du recul de l'âge des transitions sociologiques dans la population générale (de l'école vers le travail, du logement des parents vers un nouveau logement).

Le moment de transfert doit rester flexible. Ainsi, une période de 4 à 5 ans va permettre à l'équipe pédiatrique un travail éducatif et une évaluation progressive des compétences du jeune sur la connaissance de sa maladie, l'identification des signes précoces de complications ou de décompensation, sa capacité à connaître ses traitements et leur fonction, sa capacité à gérer seul un éventuel traitement à domicile, à organiser ses visites à l'hôpital, à contacter l'équipe de soins en cas de problème, voire à connaître sa couverture sociale.

Il est important d'évoquer aussi les questions de sexualité, de contraception et de procréation, de conseil génétique. Le projet professionnel doit également être évoqué tôt afin de l'adapter aux contraintes de la maladie et des soins et de ne pas exposer le jeune au risque d'une perte de projet brutal et tardif. L'implication des parents tout au long de cette période de transition est indispensable.

Ainsi, le succès de la transition, outre la poursuite d'une prise en charge médicale optimale, est de permettre au malade de se projeter dans un avenir socioprofessionnel et familial avec une meilleure perception du futur pour lui et son entourage.

### Références

- [1] Durieu I. La transition de la pédiatrie en médecine adulte : un défi à réussir. *Rev Méd Interne* 2013;34:174-6.
- [2] McDonagh JE, Viner RM. Lost in transition? Between paediatric and adult services. *BMJ* 2006;332:435-6.
- [3] Wysocki T, Hough BS, Ward KM, et al. Diabetes mellitus in the transition to adulthood: adjustment, self-care and health status. *J Dev Behav Pediatr* 1992;13:194-201.
- [4] Watson AR. Non-compliance and transfer from paediatric to adult transplant unit. *Pediatr Nephrol* 2000;14:469-72.
- [5] Oeffinger KC, Mertens AC, Hudson MM, et al. Health care of young adult survivors of childhood cancer: a report from Childhood Cancer Survivor Study. *Ann Fam Med* 2004;2:61-70.
- [6] Yeung E, Kay J, Roosevelt GE, et al. Lapse of care as a predictor for morbidity in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2008;125:62-5.
- [7] American Academy of Pediatrics; American Academy of Family Physicians; American College of Physicians-American Society of Internal Medicine. A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs. *Pediatrics* 2002;110:1304-6.
- [8] van Staa AL, Jedeloo S, van Meeteren J, et al. Crossing the transition chasm: experiences and recommendations for improving transitional care of young adults, parents and providers. *Child Care Health Dev* 2011;37:821-32.
- [9] Flumè PA, Anderson DL, Hardy KK, et al. Transition programs in cystic fibrosis centers: perceptions of pediatric and adult program directors. *Pediatr Pulmonol* 2001;31:443-50.
- [10] Crowley R, Wolfe I, Lock K, et al. Improving the transition between paediatric and adult healthcare: a systematic review. *Arch Dis Child* 2011;96:548-53.

# Variabilité pharmacocinétique et thérapeutique individualisée chez l'enfant Pourquoi et quand s'y intéresser ?

V. Elie<sup>a</sup>, S. Leroux<sup>a,b</sup>, W. Zhao<sup>a</sup>, E. Jacqz-Aigrain<sup>a,\*</sup>

<sup>a</sup>Service de pharmacologie pédiatrique et pharmacogénétique, AP-HP, hôpital Robert-Debré, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris, France

<sup>b</sup>Service de pédiatrie, hôpital Sud, CHU Rennes, 16, boulevard de Bulgarie, 35200 Rennes, France

Les surdosages médicamenteux, même anciens, nous rappellent que la variabilité pharmacocinétique est importante chez l'enfant et que l'évaluation des médicaments puis leur administration doit tenir compte avant tout de l'âge. Cela explique la division de la population pédiatrique en classes d'âge chronologique de la naissance à l'adolescence. De nombreux facteurs sont responsables de variabilité pharmacocinétique :

- les modifications physiologiques liées à la croissance et la maturation de l'organisme ;
- les caractéristiques physico-chimiques des médicaments ;
- les facteurs liés à la pathologie et aux interactions médicamenteuses qui en résultent.

Ainsi, la dose et le schéma d'administration doivent être adaptés à l'enfant pour utiliser des médicaments efficaces et éviter les effets toxiques ou à l'inverse, l'inefficacité thérapeutique.

## 1. Développement et croissance

Les modifications physiologiques associées à la croissance et la maturation de l'organisme sont profondes. De nombreuses études en pédiatrie illustrent leur impact sur la pharmacocinétique des médicaments (absorption, distribution, métabolisme et élimination) et notamment sur la clairance et la demi-vie des médicaments.

La plupart des modifications physiologiques n'ont un impact important que pendant les premières années de vie. Les autres facteurs de variabilité pharmacocinétique ne se « démasquent » finalement qu'après la période initiale de maturation et croissance du jeune enfant. C'est donc durant les premières années de vie que l'adaptation posologique est à la fois la plus importante et la plus difficile.

## 2. Pharmacogénétique et développement

La pharmacogénétique-pharmacogénomique permet d'étudier comment des déterminants génétiques ou plus largement comment la variabilité individuelle dans l'expression de gènes affecte la réponse, pharmacocinétique et pharmacodynamique, aux médicaments. Les recherches dans ce domaine portent notamment sur la validation de biomarqueurs permettant d'identifier les patients qui pourront bénéficier d'un traitement ou au contraire ne pas y répondre ou développer un effet indésirable.

De nombreux polymorphismes affectant les enzymes du métabolisme et du transport des médicaments ont été caractérisés et validés chez l'adulte : interactions VKORC1/CYP2C9 et warfarin afin de déterminer la dose de warfarin optimale, CYP2D6 et tamoxifen, CYP2C19 et clopidogrel.

Bien que les séquences ADN restent constantes, l'expression des gènes ne l'est pas et de nombreux gènes ont une expression variable au cours du développement, imposant des études spécifiques chez l'enfant. Les études pharmacogénétiques en pédiatrie sont limitées, principalement parce que les molécules identifiées jusque-là sont à visée adulte. L'exemple le plus illustratif est celui du polymorphisme de la thiopurine métyltransferase (TMPT) (revue dans ce même numéro). Les autres polymorphismes importants en pédiatrie concernent CYP3A5 et immunosuppresseurs dont le tacrolimus, CYP2D6-UGT et codéine. Les polymorphismes affectant les transporteurs sont aussi décrits ou à l'étude : *Pgp* – *ABCB1* – P-glycoprotéine et ciclosporine ou tacrolimus. Certains polymorphismes sont impliqués dans les accidents des médicaments sans modifications pharmacocinétiques : HLA *HLAB\*5701* et hypersensibilité à l'abacavir ou toxicité hépatique à la flucloxacilline, *HLAB\*3101* et accidents cutanés à la carbamazépine.

Les polymorphismes des cibles sont impliqués dans la réponse à certains médicaments ou classes thérapeutiques. Les exemples en oncologie sont nombreux chez l'adulte (KRAS-cétuximab-panitumumab, EGF receptor (EGFR)-gefitinib et cancer du poumon, et HER2-trastuzumab et cancer du sein). Les recherches en pédiatrie portent sur le syndrome d'hyperactivité/déficit de l'attention, l'asthme, les cancers de l'enfant, mais les études restent limitées. Les doses « standardisées » et/ou le choix des traitements doivent alors être adaptés au patient et des stratégies thérapeutiques mises en place pour optimiser efficacité et sécurité. Dans certains cas, un test individuel est recommandé avant traitement, cas de la TPMT ou de l'abacavir par exemple.

\*Auteur correspondant.  
e-mail : evelyne.jacqzaigrain@gmail.com

### 3. Pathologies et interactions médicamenteuses

Les modifications de la composition corporelle, la maturation des fonctions rénales et hépatiques sont les facteurs de variabilité pharmacocinétique les plus importants qui peuvent être influencés par l'état de santé du patient.

#### 3.1. Insuffisance rénale

Chez l'adulte comme chez l'enfant, elle impose une modification du schéma posologique : en règle générale si plus de 50 % du médicament est éliminé par voie rénale et si la fonction rénale est réduite de 50 %. Une réduction des doses et/ou une augmentation de l'intervalle entre les administrations est nécessaire.

#### 3.2. Dysfonctionnement hépatique aigu ou chronique

L'impact sur le métabolisme hépatique des médicaments est variable, généralement modéré, cas de l'atrésie des voies biliaires.

#### 3.3. Inflammation et infection

Les cytokines sont associées à une régulation négative de l'expression des cytochromes P450 mis en évidence *in vitro* et *in vivo*.

#### 3.4. Insuffisance cardiaque

Le volume de distribution des médicaments peut être diminué, augmentant par conséquent leurs biodisponibilités. Possibilité également de modification des activités rénales et hépatiques du fait de l'hypoperfusion des organes.

#### 3.5. « États graves » avec hospitalisation en soins intensifs

Les capacités métaboliques hépatiques notamment sont diminuées.

#### 3.6. Obésité/malnutrition

Diminution de la masse musculaire/augmentation de la masse grasseuse pouvant induire l'accumulation des médicaments lipophiles et leur relargage en cas de perte de poids rapide.

#### 3.7. Nutrition

L'exemple le plus frappant est celui du jus de pamplemousse, inhibant les activités des cytochromes et conduisant à des concentrations élevées, parfois toxiques (immunosuppresseurs). Citons également la réglisse ou bien encore le millepertuis (tisane) qui est un puissant inducteur du métabolisme (CYP3A4) et des transporteurs (P-gp). Dans un tout autre contexte chez le jeune enfant, le lait maternel et l'utilisation du lait maternisé ont un impact différent sur la maturation enzymatique, démonté pour le CYP par exemple.

## 4. Variabilité pharmacocinétique : pourquoi s'y intéresser en pédiatrie ?

Les études pharmacocinétiques permettent de lier dose et exposition. Connaître les variables influençant cette relation

permet donc de « prédire » la dose à utiliser chez un enfant donné. En pédiatrie, les covariables importantes sont l'âge, le poids, la dimension (*size...* à ne pas traduire par « taille ») et la pharmacogénétique.

On sait depuis de nombreuses années que les espèces « de petite taille » tolèrent mieux les médicaments que celles de grande taille, ou en d'autres termes que la dose croît « moins vite que celle directement prédite par le poids » : la dose « extrapolée du poids de l'adulte » est trop faible chez l'enfant et à l'inverse trop élevée chez le nouveau-né immature car les modifications physiologiques et notamment de l'élimination n'évoluent pas proportionnellement au poids. Ainsi, la dose chez l'enfant ne peut pas être définie à partir de la dose adulte en ne tenant compte que du poids, mais s'appuie sur la théorie de l'allométrie.

#### 4.1. Démarrer un traitement chez l'enfant

Il est en effet possible de prendre en compte les covariables connues. L'adaptation individuelle de la posologie de la vancomycine basée sur le poids à la naissance, le poids du jour, l'âge postnatal et la concentration de la créatinine a permis d'augmenter de 40 à 70 % le nombre de nouveau-nés ayant une concentration de monitoring dans la fourchette thérapeutique à 24 heures.

#### 4.2. Harmoniser les schémas posologiques

Les enquêtes menées pour évaluer les schémas posologiques utilisées chez l'enfant illustrent que ceux-ci varient en fonction de l'âge. Dans certains groupes d'enfants et en l'absence de données, la prise en compte de potentiels facteurs de variabilité non validés aboutit à des schémas posologiques variables d'un centre à l'autre ou d'un pays à l'autre, qu'il faut harmoniser en sélectionnant les plus adaptés.

#### 4.3. « Approcher la première dose dans les essais pédiatriques »

La méthode *Try and Error* doit être remplacée par des études de *bridging*. Celles-ci permettent d'approcher la dose pédiatrique à partir de données sur la molécule, de données précliniques de pharmacocinétique animale et sur les paramètres physiologiques caractérisant les différents groupes d'âge. Une étape de validation sera toujours nécessaire mais la dose initialement évaluée est alors définie scientifiquement et non plus « par hasard ».

Ainsi, au-delà des études génétiques, les études – omiques permettent maintenant d'étudier les étapes cellulaires, principalement déterminées par le génome mais influencées ensuite par l'âge ou les pathologies à différents niveaux (transcriptome, protéome ou métabolome), toutes ces étapes étant impliquées dans la réponse aux médicaments.

## Références

Les références utilisées pour ce texte peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Pharmacogénétique des $\beta_2$ -mimétiques de courte durée d'action

H. Chappuy<sup>a,b,c,\*</sup>, N. Bouazza<sup>b</sup>, S. Manceau<sup>d</sup>, G. Lui<sup>d</sup>, B. Desse<sup>b</sup>, S. Urien<sup>b,c</sup>,  
J.-M. Tréluyer<sup>b,c,d</sup>

<sup>a</sup>Service d'urgences médico-chirurgicales, AP-HP, hôpital Trousseau, hôpitaux universitaires Est-Parisien, université Pierre-et-Marie-Curie, 4, place Jussieu, 75005 Paris, France

<sup>b</sup>Unité de recherche clinique, Necker-Cochin, AP-HP, Paris, France

<sup>c</sup>EA 3620, université Paris-Descartes, Sorbonne-Paris-Cité, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France

<sup>d</sup>Pharmacologie, AP-HP, hôpital Cochin, université Paris-Descartes, 75014 Paris, France

La prévalence cumulée de l'asthme de l'enfant est de 12 à 13 %, et 7 % à 9 % des enfants et des adolescents ont un asthme actif. L'asthme est la première des maladies chroniques pédiatriques, avec une morbidité qui reste importante (57 % des séjours hospitaliers concernent des enfants de moins de 15 ans) et une mortalité heureusement faible (66 patients de moins de 15 ans entre 2000 et 2006). La prise en charge de l'asthme s'impose comme une priorité de santé publique. L'exacerbation de l'asthme est une cause extrêmement fréquente de consultation aux urgences pédiatriques, représentant 5-6 % à plus de 20 % de celles-ci en automne et hiver. Le traitement est bien standardisé. Les  $\beta_2$ -mimétiques de courte durée d'action ( $\beta_2$ -CDA) sont le traitement de première intention quel que soit l'âge de l'enfant et le niveau de gravité, associés à une corticothérapie systémique. Cependant, il existe une variabilité interindividuelle dans la réponse au traitement retrouvée lors de la mesure de la fonction respiratoire, mettant en évidence des « bons » et des « mauvais » répondeurs. Cette variabilité dans la réponse interindividuelle, combinée à une reproductibilité intra-individuelle, suggère une base génétique pouvant expliquer l'hétérogénéité de la réponse au traitement dans l'asthme.

Des polymorphismes génétiques existent chez tous les individus et on estime qu'il existe un *single nucleotide polymorphism* (SNP) environ toutes les 1 000 paires de base. Ces polymorphismes peuvent survenir soit dans des régions codantes, produire un changement d'acide aminé et avoir une conséquence biologique, mais peuvent aussi aboutir à l'absence de mutation (polymorphisme synonyme), ou survenir dans des portions non codantes du génome. La réponse aux  $\beta_2$ -mimétiques de courte durée d'action est extrêmement variable d'un patient à l'autre. Les données actuelles suggèrent que les facteurs génétiques pourraient jouer un rôle dans 60-80 % de la variabilité interindividuelle concernant la réponse aux traitements.

### 1. Polymorphisme des récepteurs $\beta_2$ -adrénergiques ( $\beta_2$ -ADR)

Les récepteurs  $\beta_2$ -adrénergiques, couplés aux protéines G, sont exprimés à la surface des cellules musculaires lisses des voies respiratoires. Depuis une vingtaine d'années, plusieurs équipes ont étudié l'association entre la réponse par bronchodilatation aux  $\beta_2$ -mimétiques d'action rapide et le polymorphisme pour  $\beta_2$ -ADR. Les SNPs dans les acides aminés en position 16 (Gly16Arg) et 27 (Gln27Glu) des  $\beta_2$ -ADR semblent être les plus contributifs du point de vue fonctionnel. Des études ont montré que le génotype homozygote muté Gly16 (Gly16Gly) serait associé à une meilleure réponse aux  $\beta_2$ -CDA que le génotype homozygote sauvage Arg16 (Arg16Arg). Certaines publications sont contradictoires, retrouvant une meilleure réponse aux  $\beta_2$ -mimétiques de courte durée d'action chez les homozygotes Arg16Arg que les homozygotes Gly16Gly. D'autres études n'ont pas retrouvé cette association. Cependant, il faut souligner qu'une part de la variabilité de ces résultats est liée à l'hétérogénéité des populations étudiées (âge, ethnologie...), à la diversité des molécules utilisées, ainsi qu'aux différences de doses, fréquence et durée d'administration des molécules.

#### 1.1. Génotype $\beta_2$ -ADR et fréquence d'administration des $\beta_2$ -CDA

L'influence du génotype des  $\beta_2$ -ADR paraît varier selon les études en fonction de la fréquence d'administration des  $\beta_2$ -CDA. Si les  $\beta_2$ -CDA sont donnés ponctuellement, le génotype Gly16Gly est plus souvent associé à une moins bonne réponse thérapeutique. En revanche, si les  $\beta_2$ -CDA sont pris de façon régulière, c'est le génotype Arg16Arg qui semble être associé à une moins bonne réponse thérapeutique.

Les différences ethniques peuvent également être à l'origine des disparités observées en termes de réponse aux  $\beta_2$ -CDA en fonction du génotype  $\beta_2$ -ADR. L'équipe de Tsai et al. rapporte une association entre le polymorphisme en position 19 (Arg19Cys), et non le polymorphisme Gly16Arg, avec la réponse aux  $\beta_2$ -CDA dans la population afro-américaine. Cependant, au sein des populations hispaniques, une association entre le polymorphisme Arg16Gly et la réponse aux  $\beta_2$ -CDA a été retrouvée chez les Portoricains. Néanmoins, elle n'a pas été retrouvée chez les

\*Auteur correspondant.  
e-mail : helene.chappuy@trs.aphp.fr



Mexicains, illustrant le rôle potentiel non négligeable de l'hétérogénéité génétique non seulement inter- mais également intra-ethnique.

## 2. Autres polymorphismes génétiques

### 2.1. S-nitrosoglutathion-réductase (GSNOR)

Plus récemment, les recherches se sont élargies vers d'autres gènes. En particulier, ceux intervenant dans la voie de formation et d'élimination du monoxyde d'azote (NO) et des S-nitrosothiols (SNOs). Le S-nitrosoglutathion (GSNO), SNO prédominant dans les voies aériennes saines, joue notamment le rôle de puissant bronchodilatateur endogène. Le taux tissulaire est régulé par la S-nitrosoglutathion-réductase (GSNOR). Plusieurs polymorphismes du gène de la GSNOR ont été récemment décrits comme influençant la réponse à l'albutérol chez des patients portoricains. Une autre étude a mis en évidence une association significative entre un polymorphisme situé dans le promoteur du gène de la GSNOR et une diminution de la réponse à l'albutérol chez des enfants afro-américains. Cette association n'a pas été retrouvée chez les enfants d'origine caucasienne participant à l'étude, confirmant ici également la vraisemblable influence de l'origine géographique/ethnique sur la pharmacogénétique des  $\beta$ 2-CDA.

### 2.2. Arginases 1 et 2 (ARG 1 et 2)

Deux autres enzymes d'intérêt, impliquées dans la régulation des niveaux de NO dans les voies aériennes, sont les gènes des

arginases 1 et 2. Leur action s'exerce par le biais de la déplétion des réserves en L-arginine, substrat de la NO synthétase. Après génotypage de 844 SNPs au sein de 111 gènes candidats choisis pour leur implication dans les voies  $\beta$ -adrénergiques, Litonjua et al. ont mis en évidence qu'un SNP unique du gène *ARG1* codant pour l'arginase 1, était corrélé à la réponse aiguë aux  $\beta$ 2-CDA. Une autre étude a montré qu'un polymorphisme de *ARG1* et 2 polymorphismes de *ARG2* étaient associés respectivement à une diminution et une augmentation de réponse aux  $\beta$ 2-CDA.

## 3. Conclusion

Ces études ont exploré la pharmacogénétique des  $\beta$ 2-CDA. Néanmoins, leurs conclusions sont contradictoires ou les auteurs ne peuvent conclure en raison de la grande variabilité du type d'étude et des critères d'inclusion ainsi que leur définition de la réponse thérapeutique. La plupart d'entre elles sont limitées en raison de leur faible effectif, du manque d'information sur l'origine ethnique de la population et du manque de réplique des résultats. Par ailleurs, ces travaux se consacrent peu à la réponse aux  $\beta$ 2-mimétiques dans le contexte des exacerbations asthmatiques. Tout cela illustre la nécessité de réaliser des études sur le lien entre l'efficacité des  $\beta$ 2-CDA chez l'enfant et les polymorphismes génétiques.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Leucémies de l'enfant : Comment utiliser les données pharmacogénétiques ?

T. Adam de Beaumais<sup>a,b,\*</sup>, E. Jacqz-Aigrain<sup>a,b,c</sup>

<sup>a</sup>Département de pharmacologie pédiatrique et pharmacogénétique, AP-HP, hôpital Robert-Debré, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris, France

<sup>b</sup>Inserm, CIC9202, F-75019 Paris, France

<sup>c</sup>Université Paris-Diderot, Sorbonne-Paris-Cité, F-75019 Paris, France

Les chimiothérapies anticancéreuses sont l'exemple parfait de l'importance d'intégrer la pharmacogénétique (PG) aux stratégies thérapeutiques modernes. En effet, les molécules anticancéreuses, dont la marge thérapeutique est étroite, sont administrées à des doses proches de celles qui produisent des effets indésirables et présentent une large variabilité individuelle dans leur disposition et efficacité.

La PG est l'étude de l'influence des variations du génome au niveau de gènes codant pour les enzymes du métabolisme, les transporteurs, les cibles des médicaments dans la réponse aux traitements. Cette discipline permet d'élaborer des stratégies d'individualisation des traitements afin d'en optimiser l'efficacité et la sécurité d'emploi.

### 1. Leucémies aiguës lymphoblastiques (LAL) : un modèle de pharmacogénétique

Les premières grandes avancées en PG sont issues des approches dites gène candidat qui étudient l'impact d'un polymorphisme génétique au sein d'un même gène. L'exemple le plus remarquable dans le traitement des LAL est l'impact du polymorphisme génétique de la thiopurine méthyl transférase (TPMT) dans la réponse à la 6-mercaptopurine (6-MP). La 6-MP est une prodrogue prise en charge par la voie de synthèse des nucléotides purinergiques qui conduit à la formation de métabolites actifs appelés 6-TGN. Une seconde voie de métabolisme fait intervenir la TPMT qui catalyse la méthylation de la 6-MP et conduit à des dérivés méthylés, les 6-MMPN. La TPMT régule ainsi la balance entre les nucléotides cytotoxiques et les dérivés méthylés. Les concentrations de 6-TGN et de 6-MMPN influencent l'efficacité mais aussi la survenue des effets indésirables. Il est reconnu de tous que le polymorphisme de la TPMT est une source majeure de variation de réponse à la 6-MP. Trois mutations de ce gène (c.238G>C, c.460G>A et c.719A>G) représentent 95 % des

patients déficients en TPMT. Chez ces derniers, les concentrations de 6-TGN sont à risque d'accidents hématologiques. La relation génotype-phénotype est bien établie et il existe des recommandations internationales d'adaptation posologique en fonction du génotype.

De plus, les médicaments anticancéreux sont pris en charge par une multitude d'enzymes et transporteurs. Il faut non plus considérer un acteur unique mais l'ensemble des acteurs. Les modèles polygéniques seront capables de prédire avec plus de précision la réponse aux médicaments. Cette approche semble prometteuse pour expliquer la variabilité de réponse au méthotrexate (MTX). Le MTX est un agent antifolate crucial dans le traitement des LAL mais ses toxicités limitent son utilisation. Les résultats des études gène candidat montrent des effets modérés et sont controversés. L'élaboration d'un modèle polygénique pourrait identifier une association additive de ces polymorphismes sur la réponse au MTX.

La chimiothérapie d'association a émergé dans les années 1980 comme un paradigme pour guérir la LAL. Les interconnexions entre les différents acteurs cytotoxiques sont à prendre en compte et des évaluations polygéniques des combinaisons médicamenteuses sont recommandées. Les patients reçoivent aussi des traitements adjuvants, pour lesquels la PG peut se révéler importante comme la relation entre le polymorphisme du cytochrome CYP2C19 et l'efficacité du voriconazole, molécule de prophylaxie antifongique.

Un inconvénient majeur de l'approche gène candidat est la connaissance *a priori* de la pharmacologie des médicaments et du phénotype intérêt. Les études de l'ensemble du génome visent à faire progresser notre compréhension de la base génétique des caractères phénotypiques et maladies complexes dont l'étiologie moléculaire détaillée n'est pas bien caractérisée. Les translocations moléculaires impliquées dans la survenue de la maladie sont devenues de nouvelles cibles thérapeutiques. C'est le cas de l'imatinib qui inhibe spécifiquement la tyrosine kinase résultant de la translocation t(9;22) dénommée chromosome Phi+. Une étude récente montre que la survie sans événement des enfants atteints de LAL Phi+ est de 69 % avec la thérapie ciblée associée à la chimiothérapie standard *versus* 32 % pour les enfants traités avec une chimiothérapie standard.

\*Auteur correspondant.

e-mail : tiphaine.debeaumais@rdb.aphp.fr

Les progrès technologiques en biologie moléculaire ont permis l'optimisation de l'utilisation des molécules existantes et le développement de nouvelles molécules.

## 2. Application clinique de la pharmacogénétique

Le continuum de la recherche en PG, allant de la découverte de gènes à des essais cliniques, est complexe et la traduction des résultats de recherche dans la pratique clinique est lente. Pourquoi n'y a-t-il pas de transfert généralisé de la PG dans la pratique clinique ?

On peut d'abord évoquer le fait que les cliniciens sont éduqués à initier le traitement avec une dose moyenne par défaut. De plus, la PG est non seulement un test de laboratoire mais le résultat des génotypes exige une interprétation. De récentes enquêtes ont révélé que les médecins se sentent insuffisamment éduqués en PG. La résultante est que les médicaments sont prescrits à des patients dont le résultat d'un génotype cliniquement pertinent est inconnu. Par exemple, la codéine continue d'être prescrite pour les patients dont le génotype CYP2D6 est inconnu, malgré des preuves solides que les patients qui sont « métaboliseurs lents » du CYP2D6 n'ont pas d'effet analgésique alors que les « métaboliseurs ultrarapides » sont à risque plus élevé de toxicité. Les autorités de santé ont même proscrit les antidouleurs à base de codéine chez tous les enfants de moins de 12 ans en raison des toxicités survenant chez les enfants « métaboliseurs ultrarapides ». Au-delà du manque d'éducation, l'interprétation des résultats d'une analyse PG reste un défi compte tenu de la nature multigénique des effets des médicaments. Le nombre croissant de gènes cliniquement pertinents et leurs variants dépasseront de loin la capacité de mémoire d'un clinicien et la capacité de les intégrer dans la prise de décision clinique. De nombreux consortiums travaillent à publier des lignes directrices pour l'application des résultats des tests PG d'un patient et guider le choix du traitement.

Le coût est un autre obstacle à la mise en œuvre de la PG dans la pratique clinique. Comme la technologie progresse, le coût du génotypage diminue. Les évaluations récentes de la validité clinique et l'utilité de tests PG soutiennent la nécessité de rembourser les frais des tests génétiques et à investir dans la mise en œuvre de telles stratégies. L'investissement pour des études de PG et de pharmaco-économie à grande échelle intégrée dans

des essais cliniques avec un suivi approprié pour prouver que l'individualisation de la thérapie médicamenteuse sur la base de la génétique améliore les résultats cliniques et économiques est inexistant à ce jour. Ainsi, il n'est pas surprenant qu'il existe un réel manque de données disponibles pour catalyser un changement dans la pratique clinique.

Cependant, explorer l'impact de la PG pour les médicaments qui présentent une variabilité de réponse importante est une question pertinente. Plusieurs exemples de relations bien établies entre un polymorphisme génétique et la survenue d'effets indésirables à une molécule donnée, ont prouvé le bénéfice de cette nouvelle prise en charge personnalisée dans le suivi thérapeutique pharmacologique. Le polymorphisme génétique présente souvent plus d'impact sur les effets médicamenteux que ne le font les paramètres biologiques actuellement utilisés, et l'avantage d'un génotype est qu'il est déterminé une seule fois à la différence d'une mesure de paramètres biologiques.

Le développement de modèles polygéniques dès les étapes précoces du développement de nouveaux médicaments et dans les essais cliniques ne doit pas être considéré comme novateur mais standard. L'enseignement des prescripteurs de ces tests génétiques est crucial dans le cadre de leur formation afin qu'ils se sentent bien informés sur la disponibilité et les applications de ces tests. Toute initiative telle que des réseaux de recherche en PG, couplés avec des initiatives universitaires et de l'industrie, restera une force motrice de cette science. Nous devons introduire la notion de protection du patient *via* l'information génétique contre l'utilisation abusive de certains médicaments et accepter les coûts supplémentaires qui peuvent être encourus par les décisions thérapeutiques guidées génétiquement. À long terme, la diminution de la fréquence des effets indésirables médicamenteux et l'augmentation de la probabilité de succès du traitement fera réduire le coût des soins de santé. La PG est un outil diagnostique moléculaire fondamental qui permettra une meilleure prise en charge médicale individuelle et de mieux maîtriser les coûts en termes de santé publique, en évitant la prescription de traitements coûteux, inutiles ou dangereux.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Cybergourmandise

C. Yakovleff\*, R. de Tournemire

Unité de médecine de l'adolescent, centre hospitalier de Poissy, CS 73082 – 78303 Poissy Cedex, Saint-Germain-en-Laye, France

À l'heure du smartphone et de la tablette tactile, l'utilisation d'internet et du téléphone n'est plus différenciée. Les adolescents communiquent maintenant depuis leur téléphone par SMS ou à travers les réseaux sociaux. L'inquiétude engendrée chez les parents et les professionnels du fait de l'utilisation massive et non contrôlée de ces moyens de communication et d'information est fréquemment discutée dans les médias. Ne peut-on pas voir cependant dans l'utilisation de ces nouvelles technologies par les adolescents des points positifs, telle notamment une ouverture vers le monde extérieur ? Le parti pris de cette communication est de ne parler que des aspects positifs (interventions suivantes sur l'addiction et le *cyberbullying*).

### 1. Outil de communication et de socialisation

Le smartphone est devenu quasiment incontournable chez les adolescents ces dernières années. Il contribue aujourd'hui à l'appartenance au groupe de pairs. Il représente même souvent un rituel de passage de l'enfance à l'adolescence.

Les adolescents envoient en moyenne 2 500 SMS par mois, des messages généralement courts. Ils utilisent également abondamment les réseaux sociaux tels Facebook ou Twitter pour faire part de leur humeur, leurs activités, à leurs « nombreux amis ». La communication, parfois difficile à cet âge, est ainsi favorisée par une communication écrite simple et instantanée. Par ailleurs, certains adolescents que l'on dit parfois enfermés et « accros aux jeux vidéo » restent en réalité en lien avec l'extérieur grâce aux jeux en réseau, notamment par des discussions simultanées avec les autres joueurs. Soyons rassurés, l'entrée dans la vie étudiante ou professionnelle, une relation amicale ou amoureuse entraînent souvent un désinvestissement de la toile !

Internet permet également le maintien d'un lien à distance, jusqu'à plusieurs milliers de kilomètres, grâce à des applications de visioconférence, d'accès gratuit, telles Skype ou Face Time.

La communication par la photo est tout aussi importante sur les réseaux sociaux ou d'autres types d'applications à travers lesquels les utilisateurs transmettent aux personnes de leur choix des images de voyage, des photos d'eux-mêmes ou de leurs amis (Dropbox, Instagram par exemple). Une application comme

Snapchat ne permet pas à ceux qui reçoivent une photo de la conserver et donc la diffuser, maintenant une certaine confidentialité et empêchant le *cyberbullying*.

Enfin, la création de blogs, ou « journal en ligne », permet à l'adolescent de s'exposer ou d'exposer une passion aux nombreux utilisateurs d'internet et de rencontrer ainsi d'autres « passionnés ».

Toutes ces technologies permettent de mettre en avant une partie de sa vie intime, autant physique que psychique. Ce mouvement essentiel à l'être humain qui consiste dans le désir de communiquer sur son monde intérieur a été défini par Serge Tisseron comme l'« extimité » ou intimité exposée. Ces technologies permettent aussi parfois d'appeler à l'aide par l'intermédiaire d'« amis » quand la communication est difficile avec les parents.

### 2. Outil d'apprentissage et de divertissement

Internet est une source d'informations très riche, même si la sélection d'informations est parfois difficile ! Les adolescents y font de nombreuses recherches scolaires, culturelles, mais aussi concernant la santé (développement pubertaire normal, sexualité, contraception...) afin d'enrichir leurs connaissances. Le *streaming* ou le téléchargement de séries ou de films est très utilisé. En dehors du côté ludique, l'apprentissage des langues, notamment l'anglais, en est largement favorisé.

De multiples divertissements sont accessibles aujourd'hui depuis un simple téléphone ou un ordinateur : écoute musicale, jeux seul ou en réseau, vidéos d'amateurs, films... Deezer, YouTube, Beezik ou d'autres sites permettent d'écouter en ligne voire de télécharger de la musique ou des vidéos gratuitement, offrant ainsi un libre accès à la culture.

### 3. Expérience des interdits

L'inscription sur des réseaux sociaux avant l'âge autorisé, le téléchargement illégal de musique ou de vidéos, la consultation de sites pornographiques, les rencontres amoureuses *via* les sites de rencontre tel « adopteunmec.com » – qui n'attirent pas que les adultes –, sont l'occasion pour l'adolescent de tester les limites et de permettre des discussions avec les parents et autres référents éducatifs.

\*Auteur correspondant.  
e-mail : cecileyako@yahoo.fr

## 4. Conclusion

Les multiples utilisations d'internet par les adolescents, même si elles inquiètent les adultes – et parfois à juste titre –, contribuent au processus normal de l'adolescence, permettant une riche ouverture vers les pairs à une période de la vie où liens familiaux et amicaux se modifient profondément.

L'absence d'intérêt pour ces outils par les parents peut majorer leur inquiétude et empêcher le repérage de dérives. *A contrario*, un excès de surveillance parentale sous couvert d'une volonté de protection peut conduire à des comportements intrusifs. Un intérêt bienveillant et non voyeur de la part des parents et autres adultes pour ces technologies permettra d'enrichir adolescents et adultes tout en limitant les risques d'abus.

Philippe Jeammet évoque souvent ce paradoxe de l'adolescent en écrivant que ce dont il a besoin, cette force des adultes et

notamment de ses parents, c'est aussi ce qui le menace. Un autre paradoxe mis ici en lumière est que les parents ont besoin, tout en la craignant, de cette « intrusion » des pairs dans la vie de leur adolescent.

### Pour en savoir plus

- [1] Hayez JY. Cybergourmandise ou cyberaddiction ? Quand l'ado se visse à son ordinateur. Arch Pediatr 2009;16:1080-4.
- [2] Simon F, Duhautois S. Les adolescents, leur téléphone portable et l'Internet mobile. TNS SOFRES, octobre 2009.
- [3] Jeunes et nouvelles technologies, Rapport du CRIOC (Centre de recherche et d'information des organisations de consommateurs) février 2009.
- [4] Tisseron S. *L'Intimité surexposée*, Hachette Pluriel Référence, collection « Pluriel », 2002.

Reproduction Interdite



## Cyberaddiction

B. Rocher

Service d'addictologie et de psychiatrie, IFAC, CHU de Nantes, 9 bis, rue de Bouillé,  
44000 Nantes, France

Depuis plus de 20 ans une révolution des technologies de la communication bouleverse les lignes dans tous les champs de la société : médias, enseignement, loisirs, économie [1,2]... Individuellement et au sein des familles, l'usage croissant de ces technologies numériques modifie les équilibres antérieurs. L'appropriation d'objets technologiques, dont les jeux vidéo (JV), maîtrisés par les enfants de la génération des *digital natives* génère une fracture numérique qui entraîne des tensions au sein des foyers [3]. L'opinion publique oscille entre fascination et diabolisation, mettant souvent en exergue les dangers, notamment addictifs liés à l'usage de ces technologies. Les familles quant à elles font état d'inquiétudes, à la fois démesurées et légitimes.

Malgré le manque d'harmonie des critères épidémiologiques, les différentes études retrouvent une proportion de l'ordre de 1 % de problématiques addictives [4,5]. À la vue du nombre global d'utilisateurs, ce chiffre est considérable. L'addiction aux JV qui constitue la majorité des consultants, doit être distinguée car elle dispose de caractéristiques psychopathologiques et cliniques propres.

L'addiction aux JV a longtemps fait l'objet de controverses, mais sa réalité est actuellement admise par une grande majorité de spécialistes. Des études neurobiologiques récemment parues [6], les caractéristiques psychopathologiques et les observations cliniques plaident pour l'existence de cette entité clinique distincte [7].

Cliniquement, l'addiction peut être envisagée à partir du modèle trivarié de Claude Olievenstein qui considère que l'addiction naît de la rencontre entre un produit ou un comportement, une personnalité et un moment socioculturel donné. Cette conception se conjugue à une conception développementale, évolutive, du trouble addictif à la fois béquille, tentative de solution et entrave d'un processus maturatif.

Les facteurs de prédisposition, d'entretien et de renforcement doivent être pris en considération afin de se repérer dans ces problématiques complexes et de proposer des moyens thérapeutiques adaptés pour éviter l'aggravation ou à la chronicisation des symptômes.

Les études manquent encore de recul afin de faire entrer l'addiction aux JV dans les catégories nosographiques, même si

elle trouve sa place en annexe 3 (recherche) DSM V [8]. Cette entrée est une reconnaissance de la réalité et de la pertinence de cette entité clinique et devrait permettre d'homogénéiser les recherches. Le processus addictif est pensé comme un continuum allant de l'usage simple à la dépendance qui correspond bien à notre conception développementale du trouble.

Le service d'addictologie du CHU de Nantes dispose d'une consultation spécialisée installée au cours des années 2000. Actuellement, nous recevons 2 à 3 demandes de soin par mois concernant ces problématiques. Cela semble minime par rapport à la fréquence suspectée par la littérature. À l'évidence, nous ne rencontrons qu'un faible pourcentage des individus ayant un rapport pathologique aux JV. La difficulté d'accès aux soins, le repérage des lieux proposant une réponse sont des facteurs d'explication. Le plus souvent, ce sont les parents qui initient la démarche de soins et prennent le premier contact, le plus souvent en cherchant sur internet, parfois plusieurs années avant que les joueurs ne les accompagnent [9].

D'une manière générale, la problématique addictive isole et empêche de prendre du recul. Pour les joueurs pathologiques de JV, nous notons des personnalités très souvent inhibées voire phobiques [10] qui constituent un obstacle supplémentaire à la prise de contact avec les soins. On interrogera le sens psychopathologique de cette réticence du joueur envers les soins dans chaque situation.

L'addiction aux JV peut se décrire cliniquement comme un usage irraisonné de comportements vidéoludiques, initialement plaisants et maîtrisés, dont l'individu perd le contrôle en termes de temps passé, de fréquence ou de contexte d'usage. Les dommages individuels sont marqués par des conséquences physiques (troubles du sommeil, douleurs articulaires, céphalées, dorsalgies), psychiques (troubles de la concentration, symptômes anxiodépressifs) ou sociales (isolement, difficultés scolaires ou professionnelles).

Les conséquences sur la vie familiale sont tout à fait notables avec retrait, conflits, rupture de communication. Le plus souvent notamment à l'adolescence, la pratique des jeux est domestique, majorant la dynamique d'envahissement et de conflictualisation de la vie familiale.

La prise de conscience d'un usage problématique se fait le plus souvent par l'entourage qui cherche donc un recours soignant permettant de tirer leur enfant de cette situation qui peut perdurer sur plusieurs mois voire plusieurs années. Ces sollicitations sont marquées par le sceau de l'inquiétude,

de l'épuisement, de l'impuissance et de l'angoisse face à une situation d'impasse.

Les tentatives de limitation de la pratique se soldent souvent par un échec de même d'ailleurs que les attitudes conciliantes. On peut noter des équivalents de sevrage lors de phases d'arrêt imposées.

On note 90 % de garçons, d'un âge moyen de 24 ans, le plus souvent célibataires et encore au domicile des parents. L'étude des comorbidités montre des troubles anxio-dépressifs avec coaddictions possibles notamment familiales.

Nous proposons d'abord une évaluation clinique biopsychosociale par le biais de consultations individuelles et familiales, afin de coconstruire un projet de soin cohérent, proportionné en accord avec la famille.

La possibilité de rencontrer un espace soignant diversifié, suffisamment au courant de ces problématiques et suffisamment contenant est primordial pour engager une alliance thérapeutique avec des jeunes souvent très réticents au travail psychique, et obtenir un résultat thérapeutique satisfaisant.

Il s'agit donc de construire une réponse soignante graduée et variée. Nous avons pu développer des consultations spécialisées, des groupes d'écoute et d'échange à disposition de l'entourage des joueurs, des médiations thérapeutiques pour les joueurs (adolescents et jeunes adultes) et des hospitalisations de bilan d'une semaine. Ces soins institutionnels conduits sur la durée sont, selon nous, le seul gage permettant de soutenir et d'étayer la relance d'un processus d'adolescence en panne, ayant trouvé dans la pratique addictive de JV une impasse.

Ces différentes réponses articulées sur le territoire avec les soins libéraux, les Maisons des adolescents, les soins pédopsychiatriques doivent permettre d'apporter une aide à ces naufragés du numérique, errant dans des mondes parfois sans limites. Il

est de notre responsabilité de recréer les cartes permettant de définir les représentations et les repères de ces nouvelles problématiques.

## Références

- [1] Serres M. *Petite Poucette*, Le Pommier, Paris, 2012, 68 p.
- [2] Tisseron S. Prévention des traumatismes liés aux médias chez l'enfant. *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence* 2012;60:377-82.
- [3] Lardellier P. *Les Réseaux du cœur. Sexe, amour et séduction sur Internet*, François Bourin, Paris, 2012.
- [4] van Rooij AJ, Schoenmakers TM, van den Eijnden RJ, et al. Video game addiction test: validity and psychometric characteristics. *Cyberpsychol Behav Soc Netw* 2012;15:507-11.
- [5] Ferguson CJ, Coulson M, Barnett J. A meta-analysis of pathological gaming prevalence and comorbidity with mental health, academic and social problems. *J Psychiatr Res* 2011;45:1573-8.
- [6] Weinstein A, Lejoyeux M. New developments on the neurobiological and pharmaco-genetic mechanisms underlying internet and videogame addiction. *Am J Addict* 2013, XX:1-9.
- [7] Griffiths MD. Diagnosis and management of video game addiction. *Directions in Addiction Treatment & Prevention* 2008;12:27-42.
- [8] American Psychiatric Association. *Diagnostic and statistical manual of mental health disorders: DSM-5 5th ed.* Washington DC: American Psychiatric Publishing, 2013.
- [9] Rocher B, Caillon J, Bonnet S, et al. Les prises en charge de groupe dans l'addiction aux jeux vidéo. *Psychotropes* 2012;18:109-22.
- [10] Sim BWT, Gentile D, Bricolo F, et al. A conceptual review of research on the pathological use of computers, video games, and the internet. *Intern J Mental Health Addiction* 2012;10:748-69.

## Cyberbullying

M.-F. Le Heuzey

Service de psychopathologie de l'enfant et de l'adolescent, AP-HP, hôpital Robert-Debré,  
48, boulevard Serrurier, 75019 Paris, France

**S**ébastien, 15 ans, pourtant jusqu'à présent assidu et bon élève, ne va plus au collège et est terrorisé quand on évoque avec lui d'y retourner. Il est considéré comme le harceleur via internet des jolies élèves du collège qu'il traite de « s... p... » et qu'il menace de représailles si elles parlent. Sébastien n'est pas un harceleur, mais un élève de 3<sup>e</sup> ; on a usurpé son identité et on harcèle sous son nom.

Faustine, 14 ans, est désespérée ; elle se trouve laide, idiote, sans qualité, et pense au suicide. Sur un réseau social bien connu, elle est la proie d'insultes et de railleries de la part d'un groupe intitulé « les ennemies de Faustine ».

À l'adolescence, la recherche de relations avec les pairs est une priorité, et les technologies actuelles ont ouvert des perspectives nouvelles aux jeunes. Mais l'adolescence est aussi la période des conduites à risque, de la recherche d'identité, et de la flambée de la sexualité.

Le *school bullying* ou harcèlement en milieu scolaire est reconnu depuis quelques années. Caractérisé par des phénomènes d'agressions répétées et systématiques sur les autres, il est pratiqué en individuel ou en groupe, sous des formes variées : violences physiques, humiliation, intimidation, racket, exclusion, injures à thème sexiste ou raciste. On situe dans son prolongement le *cyberbullying* (appelé aussi harcèlement virtuel, ou lynchage électronique). Mais le phénomène prend de nouvelles dimensions : d'une part, pour les agresseurs grâce à la faculté de se cacher derrière un écran, la facilité pour dissimuler son identité ou pour usurper celle d'un autre, et d'autre part pour les victimes qui ne sont nulle part à l'abri et qui, même dans l'intimité de leur chambre, ne peuvent échapper aux messages et menaces des agresseurs [1]. Pourtant, pour l'instant, on n'a pas pu montrer que la gravité du *cyberbullying* serait supérieure à celle du *bullying* traditionnel [2].

L'étendue du phénomène est difficile à apprécier car de nombreuses victimes n'osent pas se confier à un adulte et souffrent en silence ; selon les pays, la prévalence est estimée entre 5 et 20 %. Une étude américaine sur des 10/17 ans fait état de 12 % de victimes, 4 % d'agresseurs et 3 % à la fois agresseurs et victimes. Une étude finlandaise en population générale sur des 13/16 ans rapporte 4,8 % de victimes, 7,4 % d'agresseurs et 5,4 % à la fois victimes et agresseurs [3]. Dans cette étude, il a été remarqué

que des filles victimes de *bullying* traditionnel peuvent devenir à la fois cyber victimes et cyber agresseurs, comme par vengeance ou par impossibilité physique d'être agresseur dans la vraie vie. En 2009 en France, 15 % des adolescents déclaraient avoir fait circuler des images choquantes ou violentes et 16 % soit 4 élèves par classe disaient avoir été harcelés sur leur portable, 19 % reconnaissaient avoir pris le portable d'un autre pour envoyer des messages à sa place.

Deux caractéristiques essentielles sont insuffisamment reconnues par les pratiquants : la dissémination instantanée et le caractère permanent des images diffusées.

Les conséquences des cyber intimidations et cyber violences peuvent être sérieuses et concerneraient 1 adolescent sur 5. Et comme grâce au Net ces messages agressifs sont super rapides, ils atteignent très vite les victimes et sont instantanément relayés. Les messages sont impulsifs, rapides, non pensés, non formulés, avec des images filmées à la va-vite, souvent en cachette. Parfois, ils sont plus « pensés » en groupe, pour mieux atteindre la victime et les conséquences sont graves.

Les médias internationaux se sont fait l'écho de suicides chez des adolescents victimisés. Le harcèlement provoque chez les victimes anxiété, dévalorisation, honte, repli sur soi [4]. Au maximum se développe une symptomatologie de syndrome de stress posttraumatique, qui se caractérise par un syndrome de répétition durant lequel les agressions sont constamment revécues, avec des rêves effrayants, un sentiment de détresse, une sensibilité accrue. L'adolescent essaie d'éviter les situations qui lui rappellent le harcèlement. Il souffre de troubles du sommeil, de difficultés de concentration. Parfois, il se manifeste par des accès de colère brutale, une irritabilité, des réactions de sursaut exagéré.

Les victimes de *cyberbullying* sont souvent des sujets victimes par ailleurs de « *bullying* traditionnel ». En effet, comme l'a montré une étude portant simultanément sur des élèves en Suisse et en Australie, les élèves soumis aux diverses sortes de harcèlement sont les mêmes dans la vraie vie et par voie électronique. Et ces deux facteurs de victimisation conduisent à des effets dépressifs, pouvant conduire à des comportements suicidaires.

De plus, en cas de comportement d'évitement scolaire (« phobie scolaire »), une situation de harcèlement doit être systématiquement recherchée.

Différents facteurs de risque psychosociaux ont pu être mis en évidence [3-6].

Le statut de cyber victime est associé aux troubles de l'humeur, au fait de vivre dans une famille recomposée, d'avoir des difficultés

de relation aux pairs, des troubles du sommeil, des douleurs abdominales et des céphalées, et de ne pas se sentir en sécurité à l'école.

Le statut de cyber agresseur serait associé aux troubles de conduite, à l'hyperactivité, à un comportement peu prosocial, à la consommation de tabac et d'alcool, aux céphalées, et aussi au fait de ne pas se sentir en sécurité à l'école.

Le statut mixte cyber victime et agresseur est associé à l'ensemble de ces facteurs de risque.

## 1. Le sexting est indissociable du cyberbullying [7,8]

On estime que 2 à 4 adolescents par classe sont victimes de *sexting*, c'est-à-dire de harcèlement sexuel. Les motivations avancées pour envoyer des messages sexuels sont en premier la recherche ou le maintien d'une relation amoureuse, et en second la volonté de faire une blague. Les jeunes pensent échanger entre eux, mais il est bien montré l'importance de la participation adulte.

On constate chez les filles comme chez les garçons un lien entre l'envoi de messages sexuels explicites et la pratique de relations sexuelles à risque, d'autant que les messages s'accompagnent souvent d'images.

Des images diffusées entre adolescents « consentants » peuvent être utilisées secondairement dans des chantages pour obtenir de l'argent, pour briser la réputation d'un jeune, pour des relations contraintes, etc. Le *revenge porn* est la mise en ligne d'images intimes d'une personne sans son consentement.

L'utilisation des réseaux sociaux augmente d'autant plus le taux de pénétration et de diffusion des images choquantes, humiliantes et violentes. Les commentaires ou les images excessives sont parfois destinés aux seuls « amis », alors que les jeunes ne perçoivent pas que la diffusion est largement plus étendue.

## 2. Pistes de prévention

### 2.1. Pour les pédiatres

Du fait du caractère dissimulé et culpabilisé du phénomène, il est souvent ignoré [9]. C'est pourquoi la première des attitudes est d'y penser et d'en parler avec l'adolescent(e) lors des consul-

tations : s'intéresser à son utilisation du téléphone et de ses écrans ; interroger sur l'existence de harcèlement ; évaluer l'état affectif ; donner des éléments de psychoéducation : expliquer la dangerosité de certains comportements tels que donner ses coordonnées précises, filmer sa nudité et ses actes sexuels (solitaires ou non).

### 2.2. Pour les parents

Sans espionner l'adolescent (un parent ne doit pas se faire l'ami de son adolescent sur les réseaux sociaux), les parents peuvent remarquer que leur adolescent évite d'allumer son téléphone ou son ordinateur ; semble mal à l'aise si on lui parle de leur utilisation ; sursaute quand il reçoit un texto ou un quelconque message. Ces petits signes devraient inciter à un dialogue familial pour dépister un harcèlement.

## Références

- [1] Donnerstein E. Internet bullying. *Pediatr Clin North Am* 2012;59:623-33.
- [2] Sticca F, Perren S. Is cyberbullying worse than traditional bullying? Examining the differential roles of medium, publicity and anonymity for the perceived severity of bullying. *J Youth Adoles* 2013;42:739-50.
- [3] Sourander A, Brunstein Klomeck A, Ikonen M, et al. Psychosocial risk factors associated with cyberbullying among adolescents. *Arch Gen Psychiatry* 2010;67:720-8.
- [4] Daine K, Hawton K, Singaravelu V, et al. The power of the web: a systematic review of studies of the influence of the Internet on self harm and suicide in young people. *PLoS ONE* 2013;8:e77555.
- [5] Hansen HH, Hasselgard CE, Undheim AM, et al. Bullying behaviour among Norwegian adolescents: Psychiatric diagnoses and school well-being in a clinical sample. *Nord J Psychiatry* 2013 [Epub ahead of print].
- [6] Lam LT, Cheng Z, Liu X. Violent online games exposure and cyberbullying/victimization among adolescents. *Cyberpsychol Behav Soc Netw* 2013;16:159-65.
- [7] Korenis P, Billick SB. Forensic implications: Adolescent sexting and cyberbullying. *Psychiatr Q* 2014;85:97-101.
- [8] Rice E, Rhoades H, Winetrobe H, et al. Sexually explicit cell phone messaging associated with sexual risk among adolescents. *Pediatrics* 2012;130:667-73.
- [9] Le Heuzey MF. Les réseaux sociaux, les enfants et le pédiatre. *Arch Pediatr* 2012;19:92-5.

## Néphrectomie par cœlioscopie en oncologie pédiatrique

F. Varlet<sup>a,\*</sup>, T. Petit<sup>b</sup>, M.-D. Leclair<sup>c</sup>, H. Lardy<sup>d</sup>, S. Geiss<sup>e</sup>, F. Becmeur<sup>f</sup>, P. Ravasse<sup>b</sup>, J. Rod<sup>b</sup>, G. de Lambert<sup>d</sup>, K. Braik<sup>d</sup>, F. Lavrand<sup>g</sup>, F. Lardellier-Reynaud<sup>a</sup>, M. Lopez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Service de chirurgie pédiatrique, hôpital Nord, CHU, 42055 Saint-Étienne Cedex 2, France

<sup>b</sup>CHU Caen, avenue de la Côte-de-Nacre, CS 30001, 14033 Caen Cedex 9, France

<sup>c</sup>CHU Nantes, 7, quai Moncoussu, 44093 Nantes Cedex 1, France

<sup>d</sup>CHU Tours, 37044 Tours Cedex 9, France

<sup>e</sup>CH Colmar, 39, avenue de la Liberté, 68024 Colmar Cedex, France

<sup>f</sup>CHU Strasbourg, 1, place de l'Hôpital, 67000 Strasbourg, France

<sup>g</sup>CHU Bordeaux, 12, rue Dubernat, 33404 Bordeaux Cedex, France

Le néphroblastome ou tumeur de Wilms est la tumeur rénale la plus fréquente chez l'enfant mais elle reste rare, touchant un enfant pour 1,2 million d'habitants, soit environ 80 cas par an en France. Le néphroblastome est une tumeur solide dont le pronostic s'est beaucoup amélioré grâce à l'utilisation du traitement associant chimiothérapie, chirurgie, et parfois radiothérapie, avec une survie globale supérieure à 90 %. Les progrès et les bons résultats conduisent à élaborer des stratégies de « désescalade » thérapeutique dont l'objectif est de réduire la toxicité des traitements sans compromettre le résultat oncologique. Dans ce contexte, la communauté chirurgicale pédiatrique mène une réflexion sur les moyens de diminuer le poids de la chirurgie dans la prise en charge de ces enfants, parmi lesquels le recours à des techniques chirurgicales moins invasives comme la cœlioscopie ou laparoscopie.

D'avril 2006 à janvier 2014, une néphrectomie totale élargie sous cœlioscopie a pu être effectuée pour un cancer du rein de petite taille chez 20 enfants dans 7 centres de chirurgie pédiatrique, représentant environ 20 % des enfants opérés de néphroblastome dans ces centres durant la même période. Il s'agissait de 9 filles et 11 garçons avec un âge moyen de 33,1 mois (1 mois/10 ans et 10 mois). La tumeur était localisée 7 fois au niveau du pôle supérieur du rein, 6 fois au niveau du pôle inférieur, 1 fois aux 2 pôles et 6 fois elle était centrale ou envahissait le sinus du rein. Avant chimiothérapie, la taille de la tumeur était supérieure à 5 cm dans 14 cas ; après chimiothérapie, la plupart étaient inférieures à 5 cm et seules 4 tumeurs mesuraient entre 5 et 8 cm. Au cours de l'intervention, aucune complication n'est survenue et notamment aucune rupture tumorale. Deux conversions en laparotomie ont été nécessaires pour des difficultés de dissection du pédicule rénal, dont le néphroblastome le plus volumineux, allant jusqu'à la ligne médiane. Les suites immédiates ont été simples chez 19 enfants et 1 a présenté

une perforation intestinale postopératoire. La durée de séjour a été de 3,2 jours. Les antalgiques de niveau 3 n'étaient plus nécessaires 24 heures après la cœlioscopie. L'examen anatomo-pathologique a montré 18 néphroblastomes, dont 16 de risque intermédiaire et 2 de haut risque, 1 sarcome à cellules claires et 1 carcinome juvénile TEF-3. Un seul enfant a eu une récurrence locale 9 mois après le traitement sous cœlioscopie (tumeur de stade I intermédiaire) ; vidéo et examen anatomo-pathologique ont été relus, confirmant l'absence de toute rupture tumorale ; il va bien 19 mois après reprise du traitement. L'enfant porteur du carcinome juvénile TFE-3 est décédé 4 ans après l'intervention de métastases pulmonaires et cérébrales, sans récurrence locale. Pour les 18 autres enfants, avec un recul moyen de 50,1 mois, aucun n'a présenté de complications telles récurrence locale, métastase sur orifice de trocart, diffusion péritonéale ou encore occlusion sur bride. Les séquelles cicatricielles sont minimales.

Une néphrectomie totale élargie peut être effectuée sous cœlioscopie dans de bonnes conditions quand le pédicule rénal peut être abordé aisément sans toucher la tumeur. L'unique néphroblastome étendu jusqu'à la ligne médiane nous a obligé à convertir en laparotomie, par sécurité ; Duarte a réalisé l'exérèse de tumeurs faisant 9 ou 10 cm de diamètre, et dépassant certainement la ligne médiane, mais il nous semble préférable, dans un premier temps, de retenir comme indication de cœlioscopie les néphroblastomes dont le bord interne ne dépasse pas le bord externe des corps vertébraux sur l'examen tomodensitométrie pré-opératoire (Fig. 1). De même, l'extraction dans un sac de la pièce opératoire par une incision sus-pubienne suffisamment large permet d'éviter toute rupture tumorale lors de l'extraction de la pièce ; l'incision sus-pubienne est peu visible ultérieurement.

Le *picking* ganglionnaire est recommandé par la plupart des auteurs pour avoir une évaluation de l'extension tumorale, mais celui-ci est parfois remis en question et son utilité fait débat. Cependant, il nous semble raisonnable que le *picking* ganglionnaire soit effectué systématiquement en prélevant environ 5 ganglions au-dessus du niveau de l'artère rénale, d'autant que



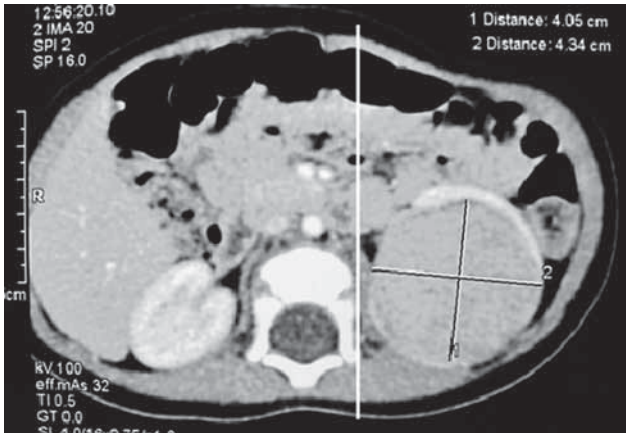


Figure 1. La tumeur ne doit pas dépasser le bord externe des corps vertébraux pour permettre un abord facile du pédicule rénal.

ce geste est possible aisément sous cœlioscopie chez tous les enfants.

La rupture tumorale en cours de cœlioscopie est redoutée par bon nombre de chirurgiens et de chimiothérapeutes, car elle entraînerait obligatoirement une radiothérapie complémentaire avec la morbidité qu'on lui connaît. Avec le traitement conventionnel par laparotomie, ce risque existe aussi et est évalué à 3,2 % dans le protocole SIOP-93-01 avec chimiothérapie pré-opératoire (598 enfants) alors qu'il est de 11 % dans le protocole nord-américain NWTS-4 (2 408 enfants) où l'intervention est effectuée sans chimiothérapie pré-opératoire. Aucun cas de rupture tumorale n'a été rapporté sous cœlioscopie pour le moment ; la magnification de l'image et les nouveaux instruments de coagulation-section permettent une dissection en toute sécurité et évitent de nombreux gestes de retrait et d'introduction des instruments dans la cavité abdominale, diminuant d'autant le risque de rupture.

Parmi nos patients, 1 a présenté une récurrence locale 9 mois après la néphrectomie sous cœlioscopie alors qu'aucune rupture n'a été mise en évidence après relecture des lames d'anatomie pathologique. Ce risque de récurrence locale existe aussi après néphrectomie par laparotomie et il est estimé à 2,8 % dans le protocole SIOP 93-01 (757 patients) et à 4 % dans le protocole NWTS-4 (2 482 patients). Chez l'adulte, même s'il ne s'agit pas des mêmes tumeurs, le taux de récurrence locale après néphrec-

tomie élargie sous cœlioscopie pour cancer n'est pas plus élevé qu'après laparotomie et sur une série multicentrique il était de 6,3 % sur 988 néphrectomies par laparotomie pour 4,4 % sur 377 néphrectomies sous cœlioscopie. Ce risque de récurrence locale existe donc quel que soit le type de voie d'abord, même sans rupture tumorale per-opératoire. À ce propos, nous souhaitons enregistrer de façon prospective tous les néphroblastomes opérés sous cœlioscopie et toutes les complications survenues pendant ou après l'intervention afin de les comparer à celles survenues après laparotomie.

Un des buts de la cœlioscopie est de diminuer la fréquence de survenue des occlusions sur bride. Après néphrectomie élargie par laparotomie, le risque d'occlusion sur bride se situe entre 2,5 et 4 %. Aucune occlusion sur bride n'a été rapportée après cœlioscopie pour le moment, mais le recul reste insuffisant pour conclure. Un des autres avantages de la cœlioscopie est de permettre des suites opératoires immédiates plus confortables, une durée de séjour hospitalier plus courte et des séquelles cicatricielles moindres, mais cela reste difficile à évaluer objectivement. Cependant, une publication récente sur le ressenti à long terme des adultes opérés d'un cancer dans l'enfance montre que la taille importante des cicatrices est un des griefs les plus souvent cités.

En conclusion, la néphrectomie totale sous cœlioscopie est possible dans de bonnes conditions de sécurité pour des néphroblastomes de petite taille, sans augmenter les risques de rupture tumorale ou d'autres complications oncologiques. Le chirurgien doit être habitué aux interventions complexes sous cœlioscopie avant d'envisager traiter un néphroblastome par cette voie d'abord. Dans un premier temps, il semble raisonnable de réserver la cœlioscopie aux néphroblastomes dont le bord interne ne franchit pas une ligne passant par le bord externe des corps vertébraux. Le but est d'améliorer le confort postopératoire et l'aspect des cicatrices, et de diminuer le taux d'occlusion postopératoire.

## Références

Les références complètes sont disponibles dans l'article :

- [1] Varlet F, Petit T, Leclair MD, et al. Laparoscopic treatment of renal cancer in children: A multicentric study and review of oncologic and surgical complications. *J Pediatr Urol* 2013 Nov 25. pii: S1477-5131(13)00319-7;10.1016/j.jpurol.2013.11.005 [Epub ahead of print].

## Évaluation de la dénutrition chez le nourrisson

H. Piloquet

Pôle mère-enfant-adolescent, CHU de Nantes, 38, boulevard Jean-Monnet,  
44093 Nantes Cedex 1, France

La dénutrition correspond à un état pathologique de déficit protéique et calorique ayant des conséquences physiques mesurables en termes de composition corporelle et de fonctionnalité [1]. La dénutrition apparaît comme une comorbidité fréquente des maladies chroniques de l'enfant. Elle résulte d'une inadéquation entre les apports caloriques et la dépense énergétique. L'association d'une baisse des *ingesta* et d'une augmentation des besoins du fait de l'état pathologique accélère l'apparition d'une dénutrition. Les périodes de croissance rapide, comme la première année de vie, représentent des périodes à haut risque de dénutrition (doublement du poids dans les 6 premiers mois de vie).

Chez l'enfant hospitalisé, la prévalence de la dénutrition est évaluée entre 10 et 15 %, même si peu d'études concernent spécifiquement le nourrisson. De nombreuses maladies sont susceptibles d'impacter l'état nutritionnel des nourrissons. La liste non exhaustive inclut les troubles de la succion-déglutition (atteintes neurologiques ou pathologies malformatives du carrefour), les maladies métaboliques, les cancers, la grande prématurité, les pathologies digestives (syndrome de grêle court, cholestase chronique, malabsorption, allergie alimentaire), l'insuffisance respiratoire (malformative ou acquise), l'insuffisance cardiaque (cardiopathies congénitales), l'insuffisance rénale. Parfois, la dénutrition apparaît en dehors d'un contexte de maladie chronique, elle correspond alors à la seule diminution de la prise alimentaire (différentes anorexies du nourrisson). L'hospitalisation, surtout prolongée, augmente le risque nutritionnel en perturbant les habitudes de l'enfant (horaires des repas, intervenants différents, relation parents/enfants).

Le risque majeur de dénutrition du nourrisson justifie le suivi attentif et régulier de ses mensurations (poids, taille, périmètre crânien) et la réalisation de la courbe de croissance. La physiologie de cette période de la vie implique l'utilisation d'outils de mesure adaptés (balance de précision, toise coulissante). Toute consultation médicale doit comporter ces mesures et leur report dans le carnet de santé, particulièrement chez les enfants de moins de 2 ans. De même, tout nourrisson hospitalisé nécessite une évaluation de l'état nutritionnel (courbe mise à jour).

En l'absence d'un suivi régulier de la croissance, l'utilisation d'un indice nutritionnel permet de définir une dénutrition. Selon les recommandations publiées en 2012, l'indice de masse corporelle (IMC) permet d'identifier une insuffisance pondérale lorsqu'il est inférieur au 3<sup>e</sup> percentile pour l'âge et le sexe [2]. Son grand avantage réside dans sa simplicité et son application bien connue dans l'évaluation du surpoids. L'indice historique de dénutrition est l'indice de Waterlow [3], il correspond au rapport entre le poids de l'enfant et le poids attendu pour sa taille (P/PAT). Cet indice signe une dénutrition modérée (P/PAT < 80 %) ou sévère (P/PAT < 70 %). Certains auteurs ont montré la bonne corrélation entre l'indice de masse corporelle et l'indice de Waterlow [4,5].

La deuxième notion importante est le lien entre ces indices nutritionnels et la croissance staturale, une insuffisance pondérale isolée définissant une dénutrition aiguë (*wasting* pour les Anglo-Saxons), tandis qu'une insuffisance pondérale associée à un ralentissement de la croissance staturale définit une dénutrition chronique (*stunting*). Enfin, dans cette tranche d'âge, le rapport périmètre brachial sur périmètre crânien (PB/PC) a une bonne valeur d'évaluation de l'état nutritionnel [6].

L'examen clinique du nourrisson recherche des signes cliniques de dénutrition ou de carence : fonte musculaire (masse maigre) fonte du pannicule adipeux (masse grasse), œdèmes, anomalies des phanères, pâleur (faisant évoquer une carence plus spécifique). L'ensemble de ces données cliniques sera intégré au contexte clinique de l'enfant malade : pathologies, interactions parents/enfants, stade de développement du comportement alimentaire.

Le nourrisson est à haut risque de dénutrition. La maladie chronique expose le nourrisson à la dénutrition rapide. La surveillance attentive de la prise de poids et de la croissance staturale apparaît comme une priorité de surveillance médicale. L'établissement d'une courbe de croissance est le meilleur moyen de dépister une dénutrition.

### Références

- [1] Colomb V. Dénutrition de l'enfant. Rev Prat 2003;53:263-7.
- [2] Hankard R, Colomb V, Piloquet H, et al. Dépister la dénutrition de l'enfant en pratique courante. Arch Pédiatr 2012;19:1110-7.
- [3] Waterlow JC. Classification and definition of protein-calorie malnutrition. Br Med J 1972;3:566-9.
- [4] Mei Z, Grummer-Strawn LM, Pietrobello A, et al. Validity of body mass index compared with other body-composition screening

indexes for the assessment of body fatness in children and adolescents. *Am J Clin Nutr* 2002;75:978-85.

- [5] Cole TJ, Flegal KM, Nicholls D, et al. Body mass index cut offs to define thinness in children and adolescents: international survey. *BMJ* 2007;335:194.

- [6] Myatt M, Khara T, Collins S. A review of methods to detect cases of severely malnourished children in the community for their admission into community-based therapeutic care programs. *Food Nutr Bull* 2006;27:57-23.

Reproduction Interdite

## Évaluation des troubles de l'oralité alimentaire de l'enfant

V. Leblanc

Service de gastro-entérologie nutrition pédiatrique, AP-HP, hôpital Robert-Debré, 8, boulevard  
Séruzier, 75019 Paris, France

**M**anger est à la fois une nécessité vitale et aussi un plaisir sensoriel et convivial : il faut manger pour vivre. Les difficultés alimentaires touchent 24 % à 35 % des enfants au développement normal et 33 % à 80 % des enfants avec retard ou handicap développemental quel qu'il soit [1,2]. La difficulté alimentaire, ou trouble de l'oralité alimentaire, ou dysoralité, se définit par l'ensemble des difficultés à s'alimenter par voie orale de manière adaptée et en quantité suffisante pour assurer un bon état nutritionnel et un bon développement psychomoteur. Cela peut se caractériser par une absence de comportement spontané d'alimentation, un refus d'alimentation ou une alimentation très sélective. Chez certains enfants, elle s'accompagne d'autres difficultés concernant le domaine psychomoteur, sensoriel et relationnel.

Les enfants bénéficiant de nutriments artificiels précoces ainsi que les bébés nés prématurément sont une population à risque de développer ce trouble de l'oralité.

L'oralité implique des composantes du développement psychomoteur, sensoriel et affectif. Elle est primaire et secondaire. Elle est alimentaire et verbale.

Parler de troubles de l'oralité plutôt que de troubles du comportement alimentaire permet une approche globalisante du trouble tant dans l'évaluation que dans la prise en charge [3,4].

En France, il existe quelques consultations oralité à Angers, Bordeaux, Lille, Nantes, Toulouse et Paris. Chacune a un fonctionnement, une approche et des outils qui lui sont propres. Elles ont toutes en commun le mérite de fonctionner sur la notion de transdisciplinarité dans une unité de lieu et de temps indispensable à une évaluation correcte du trouble de l'oralité alimentaire.

À l'hôpital Robert-Debré, une consultation d'éducation thérapeutique validée par l'ARS en janvier 2010 permet ce type d'approche. Elle fonctionne en deux temps : une consultation bilan et une consultation prise en charge.

- La consultation bilan appréhende le trouble de l'oralité d'une part dans sa dimension organique grâce au regard du gastro-pédiatre et d'autre part dans ses dimensions sensori-motrice, praxique, comportementale et relationnelle. Cette phase d'évaluation est menée dans un même temps par la psychologue. Des sollicitations ludiques proposées à l'enfant avec un matériel adapté parcourant les étapes d'un outil de *screening* recueillent les éléments (sensori-moteurs, praxiques, sensoriels, relationnels) pouvant être à l'origine du trouble de

l'oralité alimentaire [5]. Cet outil a été élaboré à partir d'une expérience clinique acquise auprès d'enfants adressés pour difficultés alimentaires.

La synthèse du bilan va orienter la prise en charge de l'enfant vers un professionnel libéral adapté (orthophoniste, psychomotricien, kinésithérapeute, diététicien, psychologue), un CAMSP, ou vers la consultation oralité prise en charge de l'hôpital.

- La consultation prise en charge est une consultation transdisciplinaire (orthophoniste, psychomotricien, psychologue). Elle débute par un bilan plus approfondi qui déterminera l'axe de prise en charge. Ce bilan repose sur deux outils cliniques sous forme d'un questionnaire oralité.

Le premier concerne les enfants de 0 à 12 mois et le second des enfants de 12 mois et plus. Chacun comporte 9 rubriques à évaluer avec des items précis. Les chapitres de ces rubriques se découpent ainsi : éléments du développement psychomoteur, éléments de langage, de la motricité faciale et des praxies orales, habitudes alimentaires, traitement de l'information olfactive et gustative, traitement de l'information visuelle, traitement de l'information auditive, traitement de l'information liée à l'équilibre et traitement de l'information tactile.

Les conclusions de ce bilan déterminent ainsi la trame de prise en charge : « un menu à la carte » pour chaque enfant. Les grands axes de prise en charge s'orientent autour de domaines précis : l'axe corporel, l'axe vestibulaire, l'axe visuel, l'axe olfactif, l'axe tactile, l'axe des praxies et l'axe relationnel.

### Références

- [1] Burklow KA, Phelps AN, Schultz JR, et al. Classifying complex pediatric feeding disorders. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1998;27:143-7.
- [2] Chatoor I, Ganiban J. Food refusal by infants and young children: Diagnosis and Treatment. *Cognitive and Behavioral Practice* 2003;10:138-46.
- [3] Hermans D. Les troubles alimentaires du nourrisson, *Louvain Med* 2012;122:5152-9.
- [4] Abadie V. Trouble de l'oralité du jeune enfant. *Rééducation orthophonique* 2004;220:55-70.
- [5] Leblanc V, Bourgeois C, Hardy E, et al. *Boîte à idées pour une oralité malmenée du jeune enfant*, Nutricia France, Saint Ouen, 2012.

## Gérer les règles de l'handicapée mentale

M. Bournez<sup>a,\*</sup>, C. Pienkowski<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Unité médicochirurgicale grands enfants, pédiatrie 1, hôpital d'enfants,  
2, boulevard Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny, 21000 Dijon, France

<sup>b</sup>Service d'endocrinologie et gynécologie pédiatriques, hôpital des enfants, CHU Toulouse,  
330, avenue de Grande-Bretagne, 31026 Toulouse Cedex 3, France

Chez l'enfant handicapée, les troubles de la mobilité s'accroissent avec la croissance et les modifications corporelles ce qui complique les soins pour l'entourage. Au moment de la puberté, la notion de maturité physique, émotionnelle et affective avec une certaine « sexualisation » du corps contraste avec une moindre évolution psychique.

L'entourage doit accompagner et respecter ce corps en pleine métamorphose. La gestion de la puberté chez l'adolescente handicapée mentale (AHM) est souvent ressentie comme une difficulté supplémentaire, nécessitant une reconnaissance et une prise en charge spécifiques. Cette puberté doit donc être préparée et valorisée en tant qu'étape significative.

Chez l'AHM, il est important de pouvoir prendre en charge les difficultés liées aux règles afin que cette étape de vie soit vécue comme une étape signifiante et non traumatisante.

Les motifs de consultations traduisent les difficultés pratiques et psychiques générées par l'apparition des règles. Nous proposons ici quelques pistes afin d'accompagner l'AHM et son entourage.

Une des inquiétudes porte sur la gestion de l'hygiène intime, surtout si l'acquisition de la propreté est récente ou inexistante. Certaines filles peuvent être en difficulté pour changer elles-mêmes les protections, d'autres peuvent ôter ces protections de façon inappropriée. Il faut insister sur une éducation à l'hygiène intime adaptée : savon doux, changes fréquents, protecteur cutané à base de crème hydratante, douches vaginales proscrites, ainsi que sur la régularité des changes dans la journée pour éviter débordements et macération.

La survenue de leucorrhées prurigineuses, blanches, spumeuses doit faire évoquer une mycose et être traitée comme telle par antifongiques locaux (crème vulvaire, micro-ovules vaginaux).

L'exploration d'une puberté précoce doit se faire comme pour toute enfant. La prise en charge de cette puberté précoce doit en revanche prendre en compte les spécificités de l'AHM. Un traitement freinateur de la puberté vise à préserver un pronostic de taille « acceptable » et améliorer la qualité de vie d'une enfant en retardant l'apparition de règles jugées trop précoces. Ces objectifs sont à mettre en balance avec les effets indésirables éventuels de ces thérapeutiques tels que la douleur à l'injection,

une prise de poids par augmentation de l'appétit ou une ostéopénie.

*A contrario*, le retard pubertaire et l'aménorrhée, qui peuvent être vécus comme positifs, car plus faciles à gérer, doivent être explorés et traités pour en limiter les conséquences notamment l'ostéopénie. L'aménorrhée peut être la conséquence d'une dénutrition, d'une hyperprolactinémie ou d'une hyperandrogénie. Une malformation de l'appareil génital doit également être recherchée par une échographie pelvienne.

Il peut être difficile d'authentifier les dysménorrhées, en particulier lorsque que la communication verbale est pauvre. Il peut être utile de proposer de tenir un calendrier des règles et d'y recueillir les modifications de comportement, la fréquence des crises en cas d'épilepsie, une évaluation de la douleur si possible. La mise en relation de ces éléments permettra de poser le diagnostic de troubles péri-menstruels, et de repérer les comportements correspondant à des symptômes douloureux.

Le traitement des dysménorrhées passe par les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) et les antispasmodiques. Si cette première étape est insuffisante, un traitement hormonal pourra se discuter.

Il est impératif d'estimer la quantité de sang perdue en faisant préciser : le nombre de changes, la durée des menstruations, leur fréquence, le score de Higham. Ces éléments doivent être notés sur le cahier de liaison avec les familles. Comme pour toute patiente, il convient d'explorer un trouble de l'hémostase et de s'assurer de la tolérance des saignements. Une échographie pelvienne permet d'éliminer une rétention intra-utérine, de visualiser un kyste ovarien. Dans 80 % des cas le bilan étiologique est négatif.

Les objectifs du traitement sont de corriger l'anémie par supplémentation martiale, diminuer l'abondance du flux (ex : Exacyl<sup>®</sup> *per os* : 1 ampoule 4 fois par jour), calmer les douleurs (AINS, paracétamol), régulariser le cycle par un traitement hormonal.

En cas de cycles irréguliers associés à des signes cliniques d'hyperandrogénie, il convient de contrôler le bilan androgénique (testostérone, 17-Hydroxyprogestérone), le bilan thyroïdien (TSH), la prolactinémie et l'échographie pelvienne. Un traitement adapté à l'étiologie sera proposé. En cas de négativité du bilan, un traitement progestatif simple peut être proposé.

Un déséquilibre de l'épilepsie survient fréquemment au moment de la puberté. Les œstrogènes ont un effet proconvulsivant, alors que la progestérone aurait plutôt des effets anticonvulsivants. De plus, chez une patiente sous traitement antiépileptique, le traitement contraceptif est ajusté en raison d'un effet inducteur

\*Auteur correspondant  
e-mail : marie.bournez@chu-dijon.fr



enzymatique des traitements antiépileptiques. Il existe en outre un effet hépatique direct avec un métabolisme des œstrogènes augmenté. La fertilité des femmes sous traitement semble diminuée. Enfin, l'incidence du syndrome des ovaires polykystiques est multipliée par 2 sous Dépakine®.

Le plus souvent, une réassurance et des conseils pratiques sont suffisants pour faire accepter progressivement cet état physiologique. Les objectifs doivent être définis : diminution du flux menstruel, antalgie, contraception, aménorrhée.

Les demandes d'aménorrhée thérapeutique à titre systématique doivent faire l'objet d'une explication détaillée sur la balance bénéfiques/risques.

Les AINS sont efficaces sur les dysménorrhées, et peuvent diminuer les métrorragies d'environ 20 %.

Les progestatifs oraux sont indiqués dans les irrégularités menstruelles : cycles longs, métrorragies pubertaires, ou les dysménorrhées, avec ou sans hyperandrogénie. Ils sont à privilégier en cas de contre-indication des œstrogènes. Utilisés seuls 10 jours par mois, ils n'ont pas d'action contraceptive. Exemple : progestatifs en deuxième partie de cycle (acétate de chlormadinone 5 mg, 1 à 2 comprimés par jour de J16 à J28). Utilisés de manière continue ou 20 jours par mois, les progestatifs sont associés à des œstrogènes sous forme percutanée (1,5 à 2 mg de 17β-estradiol par jour).

Les œstroprogestatifs de 2<sup>e</sup> génération dont l'indication première est la contraception, en particulier lorsque la jeune fille a terminé sa croissance (après 2 ans de règles), sont une méthode efficace de deuxième intention pour régulariser les cycles et diminuer les métrorragies. Il convient de s'assurer de l'absence de contre-indications : antécédents thromboemboliques personnels et familiaux, dyslipidémie majeure, hypertension artérielle pulmonaire, immobilisation. La surveillance est identique à celle de toute jeune fille, en dehors d'un éventuel traitement antiépileptique. On utilise volontiers les formes continues à 28 comprimés par plaquette. Dans un objectif d'aménorrhée thérapeutique nous proposons un schéma en continu pendant 6 à 9 semaines soit 2 à 3 plaquettes en continu avec un arrêt d'une semaine. Les patchs transdermiques œstroprogestatifs

(pilule de 3<sup>e</sup> génération) hebdomadaires peuvent être discutés en consultation spécialisée en cas de difficultés par voie orale.

En cas d'hyperandrogénie marquée, l'acétate de cyprotérone peut être envisagé. Cependant, on note la présence parfois d'aménorrhée, ou au contraire de *spotting*s. Des douleurs pelviennes inhabituelles doivent faire rechercher une hématométrie. Utilisé 20 jours par mois, son effet antigonadotrope nécessite l'ajout de 17β-estradiol quotidien et une surveillance hépatique régulière.

Si une contraception est envisagée, et les œstrogènes contre-indiqués, les microprogestatifs sont indiqués. Les microprogestatifs implantables offrent une contraception efficace pendant 3 ans, mais environ un tiers des femmes présente des *spotting*s parfois permanents. On note une plus grande fréquence de kystes ovariens. De plus, l'insertion peut parfois générer une angoisse importante et, à l'heure actuelle, peu de données sont disponibles sur la minéralisation osseuse à long terme. Le dispositif intra-utérin à la progestérone (Mirena®) est une solution alternative intéressante pour une contraception efficace pendant 5 ans, avec une bonne efficacité sur la diminution des règles, mais sa mise en place nécessite le plus souvent chez ces jeunes filles une anesthésie générale.

En conclusion, l'objectif est de déterminer les attentes réelles et de dépister d'éventuelles pathologies nécessitant une thérapeutique spécifique.

Il est important de dédramatiser sans pour autant banaliser, valoriser les aspects positifs tout en limitant au maximum le vécu négatif. Cela peut passer initialement par la régularisation des « trop », tout en sachant réévaluer régulièrement les indications des traitements. Cette consultation peut être l'occasion d'aborder la sexualité et l'accompagnement à y apporter.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Alternatives au traitement hormonal des ménorragies pubertaires

M. Cartigny-Maciejewski

Unité d'endocrinologie et de gynécologie pédiatriques, hôpital Jeanne-de-Flandre, avenue Eugène-Avinée, CHRU de Lille, 59037 Lille Cedex, France

Les ménorragies pubertaires se définissent par des règles trop abondantes (> 80 ml ou plus de 6 changes/j) et/ou trop prolongées (> 7 jours) [1,2]. Fréquentes au cours des 2 premières années qui suivent les premières règles, elles sont le plus souvent fonctionnelles, liées à l'anovulation qui caractérise les premiers cycles. Une coagulopathie doit néanmoins toujours être recherchée.

La prise en charge dépend de la cause et de la sévérité du saignement menstruel. Les traitements hormonaux sont souvent utilisés en première intention : progestatifs séquentiels, contraceptifs œstroprogestatifs, analogues du LHRH, stérilet au lévonorgestrel. À côté de cet arsenal thérapeutique classique, d'autres options, non hormonales, sont possibles. Ces solutions alternatives vont s'avérer utiles en cas de contre-indications au traitement hormonal et notamment aux œstrogènes de synthèse, en cas de refus des parents et chez les très jeunes adolescentes dont la croissance n'est souvent pas terminée.

Dans cette perspective, l'acide tranéxamique (Exacyl®, Spotof®), agent antifibrinolytique de synthèse, est probablement l'alternative thérapeutique la plus intéressante. Il diminue la perte menstruelle de 20 à 60 %. Il agit en inhibant la fibrinolyse locale entretenue par l'augmentation des concentrations endométriales de l'activateur du plasminogène. Dans la méta-analyse de Lethaby et al., il est significativement plus efficace que le placebo, les AINS, les progestatifs oraux donnés pendant la phase lutéale et l'étamsylate (Dicynone®) [3]. Il est aussi efficace qu'un traitement progestatif oral donné pendant 21 jours du cycle [3]. Il a été utilisé avec succès pour le traitement des ménorragies au cours des coagulopathies et notamment la maladie de Willbrand. Plusieurs études ont montré une relation dose/réponse pour l'efficacité. Ainsi, la dose recommandée est de 3 à 4 g/j pendant 4 à 5 jours, débutée dès le premier jour des règles. La posologie doit être adaptée en cas d'insuffisance rénale. Ce traitement ne présente pas de risque thromboembolique même si il reste contre-indiqué en cas d'antécédents de thrombose artérielle ou veineuse et la prudence est de mise s'il existe d'autres facteurs de risque thromboembolique ou en cas d'utilisation concomitante d'une contraception orale [3,4]. Les principaux

effets secondaires rapportés sont gastro-intestinaux avec nausées, vomissements, diarrhée responsables parfois d'une mauvaise observance thérapeutique. Une forme à libération prolongée (Lysteda®) approuvée par la FDA en 2009 aux États-Unis semble mieux tolérée sur le plan digestif [5]. Il manque dans la littérature d'études comparant l'acide tranéxamique utilisé seul aux œstroprogestatifs et l'évaluation d'une combinaison de l'acide tranéxamique avec les AINS.

Analogue synthétique de l'hormone antidiurétique (ADH), la desmopressine (DDAVP : 1-Desamino-8-D-Arginine-Vasopressine), est utilisée surtout pour ses propriétés antidiurétiques (diabète insipide, énurésie). À fortes doses, elle a des effets hémostatiques utilisés pour la prévention ou le traitement des accidents hémorragiques au cours des coagulopathies mineures, principalement le Willebrand type 1 et l'hémophilie A. Elle augmente les concentrations plasmatiques du facteur VIII et permet le relargage du facteur von Willebrand de l'endothélium vasculaire mais aussi de l'activateur tissulaire du plasminogène. Il existe aussi sous desmopressine une augmentation de l'adhésivité plaquettaire. L'effet hémostatique maximal est obtenu après une injection intraveineuse de 0,3 µg/kg. En pulvérisation nasale (Octim® 150 µg/dose), la DDAVP s'est montrée efficace pour le traitement des ménorragies au cours des coagulopathies mineures [6], mais aussi en l'absence de toute anomalie de la coagulation [7]. Une dose de 300 µg en intranasal est comparable à une dose de 0,2 µg/kg en IV. Un test de réponse thérapeutique peut s'avérer utile avant la mise en route du traitement avec dosage du facteur VIII, du facteur von Willebrand (activité et antigène), mesure du temps de saignement, numération des plaquettes et contrôle de la natrémie avant et après la prise. Les doses recommandées sont de 150 µg (1 pulvérisation) si le poids est inférieur à 50 kg et de 300 µg (1 pulvérisation dans chaque narine) si le poids est supérieur à 50 kg. Le traitement doit être entrepris dès le début du saignement menstruel et peut être renouvelé toutes les 12 heures pendant 48 heures au maximum à domicile, 72 heures en cas d'utilisation en milieu hospitalier. L'efficacité diminue après 72 heures du fait du phénomène de tachyphylaxie. Pendant la durée du traitement, une restriction hydrique relative de 750 ml par jour doit permettre de limiter les risques d'hyponatrémie et d'intoxication par l'eau. L'ADH est contre-indiquée cependant dans certaines formes de maladie de Willebrand : les variants 2B. Dans ce cas, le facteur Willebrand de structure anormale a une forte

affinité pour les plaquettes et la desmopressine peut entraîner leur agrégation responsable d'une thrombocytopénie.

Utilisés principalement pour le traitement de la dysménorrhée fréquemment associée aux règles abondantes, les AINS (acide méfénamique, naproxène, ibuprofène) se sont montrés également efficaces sur la diminution du flux menstruel [8]. Ils agissent en inhibant la synthèse des prostaglandines dont le rôle pathogène et la concentration endométriale anormalement élevée sont démontrés au cours des ménorragies [9]. La méta-analyse récente de Lethaby et al. a montré que les AINS sont aussi efficaces que les progestatifs oraux et l'étamsylate. L'acide méfénamique (Ponstyl®), le plus utilisé dans la littérature, se révèle même plus efficace [10]. Le traitement doit être entrepris précocement dès le premier jour des règles. Certains auteurs préconisent même de le commencer avant le début du saignement menstruel pour limiter la synthèse des prostaglandines et améliorer l'efficacité. L'acide méfénamique est souvent donné à la dose de 500 mg, 3 fois par jour pendant 4 à 5 jours, voire plus. La tolérance est bonne, les effets secondaires essentiellement gastro-intestinaux sont le plus souvent mineurs. En raison de leur activité antiagrégante plaquettaire, les AINS sont bien sûr contre-indiqués en cas d'anomalies de l'hémostase.

En cas de pathologie de l'hémostase, il n'y a pas de consensus actuellement sur le traitement optimal. Cependant, toutes les options médicales à l'exception des AINS peuvent être proposées, associées selon les cas au traitement spécifique de la coagulopathie. C'est dire, dans ces situations parfois complexes, l'importance d'une collaboration étroite entre le pédiatre, le gynécologue et l'hémobiologiste.

## Références

- [1] Hallberg L, Högdahl AM, Nilsson L, et al. Menstrual blood loss: a population study. Variations at different ages and attempts to define normality. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1966;45:320-51.
- [2] Higham JM, O'Brien PM, Shaw RW. Assessment of menstrual blood loss using a pictorial chart. *Br J Obstet Gynaecol* 1990;97:734-9.
- [3] Lethaby A, Farquhar C, Cooke I. Antifibrinolytics for heavy menstrual bleeding. *Cochrane Database Syst Rev* 2000;4:CD000249.
- [4] Leminen H, Hurskainen R. Tranexamic acid for the treatment of heavy menstrual bleeding: efficacy and safety. *Int J Womens Health* 2012;4:413-21.
- [5] Levy R, Prasad S, Rowland K. PURLs: consider this option for heavy menstrual bleeding. *J Fam Pract* 2011;60:410-2.
- [6] Kouides PA, Byams VR, Philipp CS, et al. Multisite management study of menorrhagia with abnormal laboratory haemostasis: a prospective crossover study of intranasal desmopressin and oral tranexamic acid. *Br J Haematol* 2009;145:212-20.
- [7] Edlund M, Blombäck M, Fried G. Desmopressin in the treatment of menorrhagia in women with no common coagulation factor deficiency but with prolonged bleeding time. *Blood Coagul Fibrinolysis* 2002;13:225-31.
- [8] Roy SN, Bhattacharya S. Benefits and risks of pharmacological agents used for the treatment of menorrhagia. *Drug Saf* 2004;27:75-90.
- [9] Willman EA, Collins WP, Clayton SG. Studies on the involvement of prostaglandins in uterine symptomatology and pathology. *Br J Obstet Gynaecol* 1976;83:337-41.
- [10] Lethaby A, Duckitt K, Farquhar C. Non-steroidal anti-inflammatory drugs for heavy menstrual bleeding. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;1:CD000400.

# Évoquer un désordre de la différenciation sexuelle en prénatal

M.-C. Aubry, A. Benachi\*

*Service de gynécologie-obstétrique et médecine de la reproduction, AP-HP, université Paris-Sud, hôpital Antoine-Béclère, 157, rue de la Porte-de-Trivaux, 92141 Clamart, France*

Lors des échographies réalisées au cours de la grossesse, l'étude des organes génitaux fait, en général, partie du bilan morphologique pratiqué. En routine, il s'agit plus de la détermination du sexe fœtal que d'une véritable étude des organes génitaux externes (OGE), mais elle peut amener à la constatation d'images inhabituelles.

## 1. Que peut-on voir à l'examen des OGE normaux ?

### 1.1. Premier trimestre

L'imagerie à ce stade de la grossesse n'aboutit pas à un diagnostic certain avant la fin du 1<sup>er</sup> trimestre. L'échographie réalisée entre 11 et 13 semaines d'aménorrhée (SA) ne permet pas un diagnostic certain (environ 15 % de réponses impossibles à 12 SA), mais la précision augmente avec l'âge gestationnel (85-90 % de résultats conformes à 12 SA). Deux plans de coupe du pôle pelvien sont nécessaires : sagittal strict et transversal pour rechercher l'existence ou non d'un tubercule génital et apprécier sa direction (en faveur d'un garçon si direction céphalique et en faveur d'une fille si direction caudale). Il peut être plus facile d'affirmer un sexe féminin en l'absence de tubercule génital qu'un sexe masculin. Dans un certain nombre de cas, il ne sera pas possible de donner un diagnostic, notamment s'il existe une discordance dans l'interprétation des 2 plans de coupe, ou bien si l'axe du tubercule génital n'est pas net. Le mode volumique peut aider au diagnostic en permettant la réalisation d'un plan sagittal strict. Le surfacage peut également être une aide surtout pour le garçon et pour une longueur cranio-caudale > 60 mm. La prudence doit rester la règle au 1<sup>er</sup> trimestre.

### 1.2. Deuxième trimestre

L'imagerie est plus facile à réaliser si les conditions locales sont favorables. Deux coupes, transversale et tangentielle au plan périnéal, suffisent pour affirmer le diagnostic :

- chez la fille, on note un aspect d'écho linéaire avec de part et d'autre les bourrelets des lèvres d'aspect échogène. L'utérus peut être visualisé, sous la forme d'une masse piriforme hypoéchogène rétrovésicale mesurant environ 8 mm de large à 22 SA et présentant un écho linéaire central. L'absence de visualisation ne peut être tenue comme anormale à cet âge gestationnel ;
- chez le garçon, verge et bourses sont repérables, l'amélioration de l'outil technique permet d'aborder dès cette période l'aspect de la verge et du scrotum, la visualisation du canal urétral et de son abouchement distal si les conditions techniques sont optimales. L'étude en mode Doppler permet d'appréhender le jet urinaire. À cette période, les testicules ne sont pas intrascrotaux.

### 1.3. Troisième trimestre

L'imagerie peut permettre une étude assez complète sauf si les conditions techniques sont difficiles (position fœtale, quantité de liquide amniotique, paroi maternelle).

- Chez la fille, on retrouve les bourrelets échogènes des grandes lèvres. Les petites lèvres peuvent être relativement volumineuses et donner un aspect susceptible d'être interprété à tort comme une hypertrophie clitoridienne notamment vers 28-30 SA. Le mode volumique avec surfacage peut être une aide. Le clitoris est en général peu visible. L'utérus peut être visualisé, mais cette recherche n'est pas faite en routine.
- Chez le garçon, les bourses contiennent le plus souvent les gonades sous forme d'images un peu plus échogènes, elles seraient présentes dans 93-97 % des cas à 32 SA. Le raphe médian scrotal est visible. Les éléments vus au 2<sup>e</sup> trimestre peuvent être confirmés ou affinés. La fossette naviculaire peut être directement vue en surfacage volumique.

Même si l'abord des structures composant la verge est possible avec les sondes habituelles, l'étude avec des sondes de haute fréquence permet d'affiner l'anatomie de la verge. Il est possible de visualiser les corps caverneux (en coupe longitudinale parasagittale) dont l'albuginée est bien visible et qui se réunissent en formant une gouttière pour le corps spongieux,

\*Auteur correspondant.  
e-mail : alexandra.benachi@abc.aphp.fr

qui, lui, engaine l'urètre. Le corps spongieux présente dans sa partie toute postérieure un renflement appelé bulbe, visible en échographie sur une coupe sagittale comme une zone hypoéchogène proche de la zone de la marge anale, en arrière des bourses. Le trait hyperéchogène qui correspond à l'albuginée des corps caverneux est souvent pris à tort pour l'image de l'urètre virtuel. Lors de la miction, le canal urétral devient parfaitement visible anéchogène, le jet mictionnel est visible en mode 2D et en mode Doppler.

## 2. Quelles anomalies peuvent être vues à l'échographie ?

La pertinence du diagnostic des anomalies génitales est nettement meilleure chez le garçon que chez la fille. Dans tous les cas, la découverte d'une anomalie des OGE impose une étude des éléments régionaux : le sacrum (courbure, longueur, régularité) ; l'espace rétrovésical ; la recherche de la présence d'un utérus ; la marge anale (visualisation, situation), aspect de la filière digestive basse ; la vessie, l'arbre urinaire, les reins ; les surrénales (aspect et taille).

Ces éléments seront également intégrés à la morphologie générale car les anomalies des OGE peuvent, en dehors de tout syndrome malformatif étiqueté, s'associer à des anomalies (reins, cœur, face...). L'étude de la biométrie fœtale est indispensable car un retard de croissance intra-utérin (RCIU) est fréquent.

### 2.1. Chez le fœtus masculin

Les anomalies des bourses et de leur contenu seront visibles. Le diagnostic d'une hydrocèle, d'une torsion testiculaire, d'une hernie inguinale ou d'une tumeur est possible. L'ectopie testiculaire est un diagnostic du troisième trimestre. Il est facile d'affirmer la présence de gonades dans les bourses au 3<sup>e</sup> trimestre, leur absence, d'autant qu'elle s'accompagne d'un scrotum de petite taille, est en faveur d'une ectopie testiculaire qui ne devrait être affirmée qu'au début du 9<sup>e</sup> mois. Celle-ci peut être unilatérale et on prêtera alors une particulière attention à la morphologie du système urinaire et au nombre de vaisseaux dans le cordon.

Le diagnostic d'anomalie de la verge est difficile à faire. Le petit pénis reste souvent un diagnostic subjectif bien que des courbes de biométrie existent. Il recouvre des pathologies diverses, allant du pénis enfoui au véritable micropénis. Un aspect associant pénis court et incurvé évoque plutôt la possibilité d'un hypospadias. L'hypospadias, abouchement ventral du méat urétral, peut être plus ou moins postérieur. Plus il est postérieur plus il donne de signes échographiques. Dans les hypospades postérieurs, il existe le plus souvent un aspect bilobé prononcé du scrotum, le

pénis est de petite taille et il a été décrit le signe de la tulipe formé par le petit pénis incurvé entre les bourrelets des 2 bourses. La visualisation du canal urétral permet d'affiner le diagnostic, de même que l'étude du jet urinaire en mode Doppler. L'épispadias est un diagnostic rare dans le cadre des anomalies génitales isolées, il intègre le plus souvent le cadre des extrophies vésicales ou cloacales.

### 2.2. Chez le fœtus féminin

Le diagnostic d'anomalie des OGE est plus difficile. Les anomalies des lèvres et les anomalies clitoridiennes sont les plus fréquentes. L'hypertrophie clitoridienne vraie, à différencier des images construites, est relativement rare et pose des problèmes diagnostiques avec l'imagerie d'un hypospade postérieur. Elle est le plus souvent de diagnostic tardif à la dernière échographie de routine. Il faut essayer de mettre en évidence la présence d'un utérus et vérifier l'aspect des surrénales. Celles-ci sont volumineuses et d'aspect homogène (contrairement à l'aspect normal comportant une zone centrale hyperéchogène) dans les cas liés à une hyperplasie surrénalienne congénitale liée à un déficit enzymatique (en 21 ou en 11 hydroxylase). Maladie autosomique récessive, elle ne conduit à une anomalie génitale que chez les fillées ; elle peut être confirmée par les dosages de la 17-OH-progesterone dans le liquide amniotique.

## 3. Conclusion

La conduite à tenir sera différente selon qu'il s'agit de la découverte fortuite d'une anomalie génitale isolée ou intégrée dans un syndrome polymalformatif, d'une discordance entre caryotype et phénotype ou bien de la recherche d'une récurrence avec cas index déjà exploré.

Dans certaines circonstances, les anomalies observées ne permettent pas d'affirmer le caractère masculin ou féminin des organes génitaux externes. C'est dans ce cas que le bilan régional est particulièrement important pour essayer de regrouper des éléments permettant d'avancer dans le diagnostic. D'autres examens complémentaires comme une amniocentèse avec réalisation d'un caryotype, de dosages hormonaux et/ou certaines analyses moléculaires permettront de faire un diagnostic précis ou au moins d'orienter au mieux le choix du sexe de l'enfant à la naissance.

## Références

Les références peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.



# Prise en charge néonatale des désordres de la différenciation sexuelle

C. Bouvattier\*, C.-L. Gay, P. Chatelain

Centre de référence des maladies du développement sexuel, Lyon-Paris, 9, boulevard Pinel, 69677 Bron Cedex, France

Les anomalies de la différenciation sexuelle sont habituellement découvertes en période néonatale, lors de l'examen systématique des organes génitaux du nouveau-né. La naissance d'un nourrisson atteint d'une anomalie des organes génitaux est porteuse d'une charge émotionnelle importante : si tous les diagnostics sont habituellement révélés aux parents et aux enfants atteints, il est important que l'information soit transmise par des personnes habituées à ce type de situation.

## 1. Quand évoquer, à la naissance, le diagnostic de désordre de la différenciation sexuelle ?

Une anomalie de la différenciation sexuelle sera évoquée chez un nouveau-né devant :

- une cryptorchidie bilatérale avec testicules non palpés ;
- un hypospade postérieur chez un enfant ayant l'aspect d'un garçon ;
- un aspect clairement « indéterminé » des organes génitaux ;
- un orifice vaginal non visible ou fusion postérieure des bourrelets génitaux (grandes lèvres) chez un nouveau-né ayant l'aspect d'une fille ;
- une hypertrophie isolée du clitoris ;
- des organes génitaux externes féminins avec présence d'une masse uni- ou bilatérale dans les grandes lèvres ou les canaux inguinaux, pouvant faire suspecter la présence de testicules.

## 2. Que faire devant une suspicion d'anomalie des organes génitaux ?

Il peut être nécessaire de surseoir transitoirement à la déclaration de l'enfant auprès des autorités d'état civil.

Une description anatomique précise doit être faite. Des schémas ou des photographies accompagneront l'examen clinique. La présence de gonades palpables dans les bourrelets génitaux est

primordiale pour le raisonnement étiologique : si une gonade est palpée, c'est *a priori* un testicule, et donc un défaut de virilisation chez un nouveau-né de caryotype 46,XY ou 45,X/46,XY est le plus probable. Si aucune gonade n'est palpée, le diagnostic d'hyperplasie congénitale des surrénales chez une fille 46,XX doit être évalué de façon urgente. Le bourgeon génital est défini par sa longueur, son épaisseur, sa couture, et la position de l'urètre. Une longueur <25 mm est habituelle. L'hypospade désigne un méat urinaire en position anormale. Les bourrelets génitaux peuvent être striés transversalement, d'aspect scrotal, ou au contraire lisses, évoquant des grandes lèvres. Le nombre d'orifices (urétral, vaginal) seront notés. L'examen clinique doit être complet et cherchera une dysmorphie, des anomalies squelettiques, rénales, anales ou cutanées.

## 3. Quel premier bilan à visée étiologique prescrire ?

Les examens doivent être orientés par les hypothèses diagnostiques. Le tableau 1 résume les principaux examens à prescrire dans le contexte de l'urgence. Dans tous les cas, un médecin du centre de référence des anomalies du développement sexuel est joignable par mail (cmr.ads.aphp@gmail.com) ou par téléphone (06 77 07 45 48), avant de débiter les explorations.

## 4. Principales étiologies des ambiguïtés sexuelles

### 4.1. Déficits de la stéroïdogénèse surrénalienne

En cas d'ambiguïté sexuelle, les déficits enzymatiques surrénaux sont les seules urgences thérapeutiques responsables d'une insuffisance surrénalienne.

- Le déficit en 21-hydroxylase est le plus fréquent. Il entraîne une virilisation chez les filles, une absence d'anomalie génitale chez les garçons et un risque majeur de syndrome de perte de sel.
- Le déficit en  $\beta$ -hydroxystéroïde deshydrogénase est très rare : la virilisation est absente ou modérée chez les filles et il existe un hypospade chez les garçons. Le risque de syndrome de perte de sel est majeur.

\*Auteur correspondant.  
e-mail : claire.bouvattier@bct.aphp.fr

**Tableau I**  
**Examens à visée étiologique à prescrire dans le contexte de l'urgence**

Examens dont le résultat peut être obtenu en moins de 48 heures	Diagnostic de sexe chromosomique : (présence du gène <i>SRY</i> par FISH ou PCR), confirmé secondairement par le caryotype Dosage de la 17-OH-progesterone (ne pas attendre le résultat du dépistage néonatal) Échographie pelvienne (présence ou non d'un utérus, malformation associée)
Examens à prélever en période néonatale	Prélèvement de plasma maternel pour dosages des androgènes (avant 36 heures de vie) Testostérone, AMH, inhibine B, $\Delta_4$ , DHT
Autres en fonction de l'orientation, en centre spécialisé	Diagnostic étiologique d'une anomalie de la différenciation sexuelle 46, XY ou 46, XX Bilan anatomique (indication et date en fonction du contexte)

La perte de sel qui accompagne l'insuffisance surrénalienne néonatale peut engager le pronostic vital. Elle doit être dépistée par une surveillance clinique et des ionogrammes sanguins et urinaires. Elle doit être prévenue par un traitement substitutif gluco- et minéralo-corticoïde.

- Le déficit en 11 $\beta$ -hydroxylase, qui entraîne une hypertrophie clitoridienne chez les filles, et pas d'anomalie génitale chez les garçons, ne donne pas de perte de sel.

#### 4.2. Grands cadres diagnostiques des ambiguïtés sexuelles

Un transfert rapide de l'enfant dans un centre spécialisé permettra un bilan étiologique complet. La prise en charge des désordres de la différenciation sexuelle du nourrisson est loin d'être simple. Les décisions thérapeutiques dépendent de l'anatomie des organes génitaux et des possibilités de réparation chirur-

gicale (cavité vaginale, utérus, taille du bourgeon génital...), du diagnostic étiologique et de l'évolution prévisible, en particulier en période postpubertaire. Une cause précise est retrouvée chez près de 100 % des petites filles virilisées, alors que chez des garçons mal virilisés, l'enquête étiologique est plus longue et délicate. Le pédiatre doit garder à l'esprit que la naissance met les parents dans une situation psychologique très difficile. La façon dont la naissance d'un enfant de sexe « indéterminé » est vécue dépend de facteurs personnels et culturels, et influe sur les relations parents/enfant et sur les bases de la vie psychique de l'enfant.

#### Références

Les références peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Mise au point sur la prise en charge chirurgicale des anomalies congénitales du développement génito-sexuel (*Disorders of Sex Development: DSD*)

P. Mouriquand<sup>a,\*</sup> et le Centre national maladie rare sur les anomalies congénitales du développement génito-sexuel (CNMR DSD)

(Membres du CNMR DSD : P. Mouriquand, C. Bouvattier, P. Chatelain, P. Bougnère, D. Brindusa Gorduza, C.-L. Gay, L. Duranteau, Y. Morel, V. Tardy, I. Plotton, H. Lejeune, A. Brac de la Perrière, J.-Y. Tamet, L. Esterle)

<sup>a</sup>Service d'urologie pédiatrique, hôpital femme-mère-enfant, GHE, 69677 Bron Cedex, France et université Claude-Bernard, Lyon 1, 43, boulevard du 11-Novembre-1918, 69100 Villeurbanne, France

L'approche médicale et surtout chirurgicale des DSD (*Disorders of Sex Development*) est la cible de certaines critiques de sources diverses dont un récent rapport du Comité contre la torture des Nations unies (!), d'un Comité d'éthique suisse ou encore du Parlement européen. Les spécialistes impliqués dans les DSD, urologues pédiatres, endocrinologues pédiatres, biologistes et généticiens et pédopsychiatres, sont bien informés de l'insatisfaction exprimée par certains groupes de patients qui jugent que les traitements qu'ils ont reçus il y a 20 ans, 30 ans ou plus ne leur ont pas apporté ce qu'ils attendaient. Les équipes multidisciplinaires actuelles et en particulier les chirurgiens, comprennent la souffrance exprimée par certains et les questions que soulèvent leurs situations. C'est avec humilité que les sociétés scientifiques chirurgicales américaine et européenne ont souhaité répondre à ces critiques afin de poser les problèmes concrets, de dissiper certains malentendus et opinions biaisées et de clarifier les perspectives.

### 1. De qui parle-t-on ?

DSD est un terme générique introduit par la conférence de consensus de Chicago de 2005, qui a arbitrairement classé les anomalies du développement génital en fonction de leurs profils chromosomiques. On distingue ainsi 5 groupes principaux :

- Les 46, XX DSD essentiellement représentés par les hyperplasies surrénales congénitales pour lesquelles le tubercule génital est trop développé, le vagin n'est pas ouvert au périnée mais au niveau du mur postérieur de l'urètre et les bourrelets génitaux sont plus ou moins fusionnés.
- Les 46, XY DSD qui forment un groupe plus hétérogène com-

prenant certaines anomalies de la biosynthèse des stéroïdes sexuels (déficit en 17 $\beta$ -hydroxystéroïde déshydrogénase...), les dysfonctions gonadiques ou centrales et les dysfonctions des tissus cibles et de leurs récepteurs hormonaux. L'expression clinique est variable du phénotype féminin complet (insensibilité complète aux androgènes), aux hypospades de sévérité variable ou aux micropénis.

- Les mosaïques chromosomiques essentiellement représentées par les patients 45, X0/46, XY DSD (dysgénésie gonadique mixte) dont l'expression phénotypique est très variable avec classiquement une asymétrie des organes externes et des gonades dysgénétiques porteuses d'un risque significatif de cancer.
- Le groupe le plus rare est celui des *ovo-testicular DSD* anciennement nommé « hermaphrodisme », chez qui cohabitent des structures génitales et gonadiques masculines et féminines. Ici encore, le risque tumoral gonadique concernant le contingent testiculaire est élevé.
- Enfin, on individualise les patients porteurs de malformations œslosomiques ou caudales majeures comme les exstrophies vésicales sous le terme de « DSD non hormonales ».

Nous ne mentionnerons pas les désordres génétiques et chromosomiques qui ne comportent pas de malformations génitales, tels que le syndrome de Klinefelter ou le syndrome de Turner.

Cette rapide revue des différentes catégories de DSD montre la grande complexité de la prise en charge de ces enfants et de la nécessité impérieuse de leur apporter une prise en charge spécifique. Les critiques émises commettent la même erreur d'amalgamer des situations différentes et de ne pas les définir.

### 2. Contexte diagnostique

L'identification des DSD peut se faire au cours de 3 périodes :

- Avant la naissance, lorsqu'il existe une discordance entre l'apparence échographique des organes génitaux externes (OGE) et le caryotype.

\*Auteur correspondant.  
e-mail : pierre.mouriquand@chu-lyon.fr

- Habituellement à la naissance, devant l'apparence inhabituelle des OGE. Dans certaines situations complexes, la déclaration de genre à l'état civil peut être différée le temps de compléter le bilan biologique. Ce sont ces situations qui font le plus débat puisque un choix de genre sera fait pour donner une « visibilité » sociale à l'enfant sur des critères purement anatomiques (phénotypiques) et biologiques, sans consulter l'individu lui-même. Certains groupes de patients demandent avec insistance la non-irréversibilité des décisions médico-chirurgicales pour laisser à l'individu lui-même à un âge plus avancé le choix de sa décision.
- Plus tard dans la vie, soit lors d'une chirurgie de hernies inguinales chez un enfant de phénotype féminin chez qui l'on découvre des testicules (insensibilité complète aux androgènes) ; soit chez un individu de phénotype féminin qui présente des signes de virilisation à la puberté et une aménorrhée (déficit en 5 $\alpha$  réductase ; en 17 $\beta$ -OH réductase...) ; soit chez un individu élevé dans le sexe masculin qui développe des seins. Dans ce contexte tardif, l'identité sexuelle individuelle est habituellement bien établie.

### 3. Quelles sont les conséquences possibles de pareilles situations ?

Contrairement à ce qu'affirment certains rapports critiques, les conséquences ne sont pas qu'esthétiques. Elles sont multiples et complexes :

- assignation d'un genre dans certaines situations complexes ;
- absence d'ouverture au périnée des cavités vagino-utérines avec possible rétention liquidienne, dysménorrhée et dysfonction sexuelle ;
- développement pénien insuffisant et ses conséquences sur la vie sexuelle ;
- augmentation de taille du clitoris et ses effets sur l'image corporelle et les douleurs lors des érections ;
- atteinte de la fertilité dans les deux sexes ;
- risque de cancer gonadique dans certains DSD ;
- symptômes urologiques comme les infections urinaires et l'incontinence ;
- troubles de la construction de l'identité psychosexuelle pour laquelle l'anatomie joue probablement un rôle.

### 4. Quels sont les buts de la chirurgie ?

Restaurer l'anatomie et la fonction génitales, répondre à l'attente des parents et permettre une future vie sexuelle et de reproduction concordantes avec l'identité du genre, sont les trois objectifs de la chirurgie. Ceux-ci sont complexes et doivent être ajustés à chaque situation, ce qui implique l'identification de centres multidisciplinaires spécialisés.

Les chirurgies de « féminisation » comprennent l'ouverture du vagin au périnée ou sa création (dilatation ou substitution),

la réduction éventuelle du bourgeon génital en préservant sa sensibilité et la reconstruction de la vulve. Les chirurgies de masculinisation comprennent la réparation de la verge hypospade et, dans de rares cas, la phalloplastie.

Les ovaires sont habituellement préservés sauf quand associés à du tissu testiculaire dysgénétique qui comporte un risque de cancer. Les testicules sont enlevés s'ils comportent ce risque de cancer. Leur ablation peut être discutée lorsqu'il existe un risque de virilisation après la puberté. Les testicules potentiellement fonctionnels sont abaissés en position intrascrotale. Enfin, des prothèses testiculaires peuvent être implantées à la demande du patient.

Les structures mullériennes peuvent être enlevées chez le garçon si elles sont à l'origine de troubles urologiques ou gynécologiques.

### 5. Dilemmes en 2014

Les DSD représentent des situations rares qui font que très peu d'équipes dans le monde ont une expérience et un environnement suffisants pour les prendre en charge. Cela explique l'extraordinaire hétérogénéité des soins prodigués à travers le monde et les résultats rapportés souvent insuffisants pour des traitements pratiqués il y a plus de 20 ans et devenus obsolètes. La difficulté est que nous ne connaissons la solidité de nos prises en charge actuelles que dans 20 ans minimum.

Il est demandé aux chirurgiens de ne plus faire de traitements irréversibles chez un individu non consentant qui n'a pas encore affiché ses identités « intimes » (identité sexuelle individuelle et identité comportementale). Le point essentiel de la discussion est donc le *timing* de cette chirurgie si chirurgie il doit y avoir. Les traitements précoces répondent souvent aux attentes des parents et se font dans des conditions anatomiques et psychologiques propices. Le problème est l'absence de participation du patient à la décision. Les traitements tardifs permettent cette adhésion du patient mais se font dans une période critique de la construction de l'individu (adolescence) avec une morbidité du geste chirurgical potentiellement plus importante. Il n'y a actuellement aucune publication solide sur la chirurgie tardive et les publications sur les résultats de la chirurgie précoce sont contradictoires et de méthodologie critiquable. Certaines situations complexes ne connaissent pas de « bonnes » réponses mais seulement de « moins mauvaises ». L'absence d'évidence scientifique actuelle sur telle ou telle attitude doit conduire à la plus grande prudence sur les interprétations que certains avancent. Faut-il rappeler que la « non-décision » est une « décision » et que laisser l'individu entre parenthèses sociales depuis la naissance et une hypothétique conscience du choix relève jusqu'à présent d'une pure spéculation.

### Références

Les références peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Séquençage, exome et maladies mitochondriales

A. Rötig\*, M. Rio, A. Munnich

UMR1163, université Paris-Descartes, Sorbonne-Paris-Cité, institut IMAGINE, 24, boulevard du Montparnasse, 75015 Paris, France

Les techniques de séquençage à haut débit (*Next Generation Sequencing*, NGS) permettent de séquencer de très grandes portions de génome relativement rapidement et à coût réduit comparativement au séquençage conventionnel (Sanger). Le séquençage dit « exome » consiste à séquencer les exons, soit 3 % du génome humain. Dans le domaine des maladies génétiques, le but du séquençage d'exome est bien évidemment d'identifier les mutations responsables des maladies. Les causes génétiques de nombreuses maladies ont été maintenant identifiées, le plus souvent par cartographie génétique, mais il reste encore de nombreux patients sans diagnostic génétique. Ceux-ci sont le plus souvent des cas sporadiques ou issus de familles de petite taille et atteints de maladies extrêmement rares empêchant des études de cartographie. Le séquençage d'exome est alors particulièrement adapté puisque le séquençage d'un seul patient peut souvent permettre d'identifier la mutation responsable de sa maladie.

### 1. Caractéristiques génétiques des maladies mitochondriales

Les maladies mitochondriales sont caractérisées par une très grande hétérogénéité clinique et génétique. Un nombre croissant de gènes de maladies mitochondriales a été identifié ces dernières années par cette approche. Notre génome contient 30 000 à 50 000 gènes dont 1 000 à 1 500 codent pour des protéines mitochondriales. Toutes ces protéines mitochondriales ne sont pas directement liées au fonctionnement de la chaîne respiratoire (CR) mais les gènes d'un certain nombre d'entre elles sont sûrement de bons candidats pour ces maladies. Environ 200 de ces gènes ont été rapportés comme gènes de maladies mitochondriales. Certains rendent compte de la maladie de nombreux patients mais d'autres sont spécifiques d'un malade ou d'une famille seulement.

### 2. Maladies mitochondriales et NGS : exome ou reséquençage ciblé ?

Le séquençage d'exome de première intention n'est pas nécessairement la solution idéale dans le domaine des maladies mitochondriales. En effet, plusieurs gènes de ces maladies sont relativement fréquents et associés à des présentations cliniques et/ou des déficits enzymologiques récurrents. Dans ces cas, il est beaucoup plus rapide et économique de réaliser un séquençage Sanger du gène de la maladie. C'est le cas du gène *DGUOK*, codant pour la déoxyguanosine kinase mitochondriale, pour les patients avec insuffisance hépatique et déplétion de l'ADN mitochondrial ou de *TAFZ* codant pour la tafazin chez des garçons avec un syndrome de Barth et un profil anormal des cardiolipines dans les fibroblastes.

Le diagnostic génétique relève des services hospitaliers alors que l'identification de nouveaux gènes de maladie est du ressort de la recherche. Ces deux activités dépendent de tutelles différentes avec des objectifs et des contraintes différentes. Le secteur hospitalier en France n'est pas en mesure de faire de l'exome systématique et le secteur recherche n'a pas vocation à faire du diagnostic de gènes déjà connus. Il est donc important de bien organiser l'identification des bases génétiques d'une maladie avec les moyens et les ressources disponibles de ces deux secteurs.

En revanche, la Direction générale de l'offre de soins du ministère de la Santé en France a mis en place un transfert en routine hospitalière de séquençage haut débit ciblé de gènes déjà connus pour différents types de pathologies. Il est déjà en place pour les néphropathies héréditaires à Paris ou pour le retard mental à Strasbourg. Il permet de tester rapidement les gènes connus de maladies génétiquement hétérogènes. Il permet également de donner une réponse rapide (existence ou non d'une mutation) et ne nécessite que peu de validation biologique puisqu'il a été démontré auparavant que le gène muté était responsable de la maladie. Cette approche nécessite cependant une mise en place un peu longue avec la conception et la réalisation des puces de reséquençage.

Si les maladies mitochondriales sont hétérogènes, il existe cependant des sous-groupes de patients présentant une clinique relativement homogène, un même déficit enzymatique et quelquefois d'autres caractéristiques biochimiques communes. C'est le cas par exemple des déficits du complexe I de la CR. La grande

\*Auteur correspondant.  
e-mail : agnes.rotig@inserm.fr



majorité des patients présente une atteinte neurologique de type syndrome de Leigh avec des anomalies des noyaux gris et du tronc à l'IRM cérébrale, l'étude enzymologique montre un déficit isolé du complexe I et l'étude de l'assemblage de la CR révèle souvent un assemblage anormal du complexe I. Le complexe I comporte plus de 40 sous-unités et nécessite l'intervention de plusieurs gènes d'assemblage. Actuellement, on connaît des mutations dans 25 de ces gènes. Le séquençage en Sanger de ces 25 gènes devient de plus en plus lourd compte tenu du nombre de patients et le NGS ciblé est beaucoup plus efficace car il est moins coûteux et plus rapide.

Inversement, les défauts de synthèse des protéines codées par l'ADNmt sont extrêmement hétérogènes au plan clinique et génétique. L'hétérogénéité est telle qu'une même atteinte clinique peut résulter de mutations de deux gènes différents ou que les mutations d'un même gène donnent deux phénotypes cliniques différents. De plus, les mutations de ces gènes de traduction sont souvent limitées à un patient ou une famille. Là encore, le séquençage Sanger est très lourd et le NGS ciblé est beaucoup plus adapté car il permet au moins d'exclure les gènes déjà connus.

La mise en place du NGS ciblé des gènes connus de maladies mitochondriales devrait donc permettre un diagnostic génétique rapide et peu coûteux (tout au moins en comparaison de l'exome ou du séquençage Sanger) pour certains cas et, pour d'autres, d'exclure rapidement les gènes déjà connus avant de passer au séquençage de l'exome. L'exclusion des gènes déjà connus par NGS ciblé a également l'avantage d'éviter la déception de réaliser, à la suite d'un séquençage d'exome, que le gène de la maladie est un gène déjà connu. L'approche en deux temps, NGS ciblé puis NGS exome, est évidemment facilitée par une interaction étroite entre service clinique, service hospitalier de diagnostic et laboratoire de recherche.

### 3. Maladies mitochondriales et exome

Le NGS d'exome dans le cadre des maladies mitochondriales se fait de la même façon que pour n'importe quelle autre maladie génétique. Il est cependant utile d'avoir auparavant exclu une anomalie du génome mitochondrial pour s'assurer qu'on a affaire à une maladie mendélienne. Il est possible de faire un exome sur l'ADN du seul patient atteint mais l'interprétation des résultats est facilitée si on peut travailler en parallèle sur deux frères ou sœurs atteints. Les maladies mitochondriales d'origine nucléaire sont quasiment toujours récessives et l'analyse des résultats se fera en cherchant soit une mutation homozygote dans le cas d'une famille consanguine soit deux mutations hétérozygotes si les parents n'ont pas de lien de parenté. L'application de différents filtres permettra d'exclure les *single nucleotide polymorphism* (SNP) fréquents, les variations dans des régions

non codantes ou dans les microARN. Les gènes de maladies mitochondriales codant quasiment toujours pour des protéines mitochondriales, les variations identifiées par exome dans cette catégorie de gène sont évidemment le plus probablement celles responsables de la maladie.

## 4. Quelques exemples

### 4.1. Mutations de *PNPT1*

Le séquençage d'exome d'un frère et d'une sœur nés de parents consanguins nous avait permis d'identifier *PNPT1* comme le gène de la maladie et le séquençage Sanger de *PNPT1* chez plusieurs autres patients de notre cohorte présentant des signes similaires n'avait pas permis d'identifier d'autres mutations. En revanche, des mutations *PNPT1* ont été identifiées par exome chez deux autres patients indépendants l'un de l'autre avec des présentations clinique et des caractéristiques biochimiques différentes.

### 4.2. Mutations de *GFM1*

*GFM1* code pour le facteur G d'élongation de la traduction mitochondriale. Les mutations de ce gène ont été rapportées chez des patients avec soit une insuffisance hépatique, soit une encéphalopathie. Très récemment, nous avons identifié par exome des mutations *GFM1* chez une patiente avec une troisième présentation clinique.

### 4.3. Mutations d'*ACO2*

*ACO2* code pour l'aconitase mitochondriale. Nous avons identifié des mutations *ACO2* dans trois familles indépendantes. Le seul point commun à ces trois familles est l'existence d'une atrophie optique isolée dans une famille et dans les deux autres, associée à d'autres signes neurologiques de gravités variables.

Ces quelques exemples illustrent le fait que le séquençage d'exome permet non seulement d'identifier de nouveaux gènes de maladies mitochondriales mais aussi de décrire de nouvelles présentations cliniques associées à un même gène et, de surcroît, de décrire l'histoire naturelle de ces maladies évolutives qui bien souvent paraissent différentes en fonction de l'âge auquel le patient a été diagnostiqué.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

# Diagnostic des maladies mitochondriales Place de l'investigation diagnostique classique en 2014

A. Cano<sup>a,\*</sup>, A. Chaussonot<sup>b</sup>, C. Rouzier<sup>b</sup>, V. Paquis<sup>b</sup>, B. Chabrol<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme, CHU Timone-enfants,  
264, rue Saint-Pierre, 13005 Marseille, France

<sup>b</sup>Service de génétique médicale, hôpital l'Archet 2, 151, route de Saint-Antoine-de-Ginestière,  
06202 Nice Cedex 3, France

Les maladies mitochondriales (MM) sont actuellement considérées comme les plus fréquentes des maladies métaboliques (environ 1,5 cas/10 000 enfants). Une MM peut se manifester à tout âge, de la période néonatale jusqu'à un âge avancé de la vie. Les mitochondries étant présentes dans toutes les cellules, une pathologie mitochondriale peut toucher n'importe quel organe. Le diagnostic de ces maladies est difficile et complexe du fait de la grande hétérogénéité des présentations cliniques et du grand nombre de gènes impliqués. L'association d'atteintes de différents organes (atteintes « illégitimes ») avec une évolutivité dans le temps doit faire suspecter un déficit de la chaîne respiratoire mitochondriale. La démarche diagnostique repose donc avant tout sur une suspicion clinique. Des examens d'orientation biologiques et un bilan d'extension à la recherche d'atteintes associées de plusieurs organes viendront étayer l'hypothèse diagnostique. Les données issues de l'IRM cérébrale avec spectroscopie, ainsi que les résultats d'analyses spécifiques sur différents tissus, compléteront la démarche à but diagnostique. La mise en évidence d'une mutation de l'ADN mitochondrial ou de mutations de l'ADN nucléaire, dont la recherche est soit d'emblée guidée par la clinique, soit orientée par les dosages enzymatiques sur les biopsies tissulaires constitueront une preuve diagnostique. Un certain nombre de patients présentant un tableau clinique très évocateur de MM n'ont pas encore de confirmation génétique.

## 1. Stratégie diagnostique

Le diagnostic de MM repose sur un faisceau d'arguments cliniques, ainsi que sur des examens d'orientation indirects (bilan métabolique, IRM cérébrale associée à une spectroscopie, électrophysiologie), associés à des études histologiques, biochimiques et génétiques. On peut schématiquement distinguer 2 situations dans la démarche diagnostique classique :

- Les symptômes présentés par le patient, associés aux données du bilan biologique et éventuellement de l'IRM-spectro céré-

brale sont évocateurs de certains syndromes bien identifiés liés à une mutation de l'ADN mitochondrial (MELAS, MERRF, LHON, syndrome de Pearson...), ou sont typiques d'une atteinte mitochondriale liée à une mutation d'un gène nucléaire (par exemple syndrome MNGIE) : des recherches génétiques ciblées seront alors réalisées en première intention, sans avoir recours aux biopsies tissulaires.

- Le phénotype est évocateur d'une atteinte mitochondriale, mais non spécifique, ou la recherche de mutations orientées par la clinique n'a pas abouti sur leucocytes : des explorations tissulaires seront réalisées pour objectiver le déficit du fonctionnement de la chaîne respiratoire et compléter, ou guider les recherches génétiques [1].

Cependant, d'autres techniques diagnostiques apparaissent telles que l'exome et vont probablement être responsables de nouvelles stratégies diagnostiques permettant une augmentation du nombre de diagnostics génétiques, et donc de certitudes diagnostiques [2]. Actuellement, ces techniques sont en cours de mise en œuvre et la démarche diagnostique classique, orientée par la clinique, garde sa place dans le diagnostic des MM.

## 2. Présentation clinique

Du fait de la présence de mitochondries dans la plupart des tissus, un déficit de la chaîne respiratoire mitochondriale doit être évoqué chez un patient présentant une association inexplicite de symptômes neuromusculaires et non neuromusculaires, avec une tendance générale à une aggravation, avec apparition progressive d'atteintes d'organes différents. Les symptômes peuvent débuter à n'importe quel âge (période anténatale jusqu'à l'âge adulte), il existe une augmentation du nombre d'organes atteints avec le temps, l'atteinte neurologique devenant de plus en plus fréquente lors des phases évoluées de la maladie [3].

\*Auteur correspondant  
e-mail : aline.cano@ap-hm.fr

### 3. Explorations indirectes

#### 3.1. Bilan métabolique

Seront évocateurs d'une MM les éléments suivants [4] :

- hyperlactémie persistante (> 2,5 mmol/L) volontiers pré- et postprandiale ;
- élévation des rapports d'oxydoréduction (lactates/pyruvates > 20, 3-OH butyrate/acétoacétate > 2 notamment à l'état nourri, cétose dite paradoxale) ;
- une hyperlactatorrachie avec rapports lactate/pyruvate > 20 est également évocatrice chez les patients présentant une atteinte neurologique ;
- anomalies de la chromatographie des acides organiques urinaires : une excrétion des intermédiaires du cycle de Krebs est évocatrice d'un déficit de la chaîne respiratoire. Des aciduries méthylmalonique ou 3-méthylglutaconique sont aussi des éléments importants à prendre en compte, car associés à certaines présentations cliniques et parfois à l'origine ethnique des patients, leur présence permet de cibler certaines analyses génétiques spécifiques (exemple : cardiomyopathie hypertrophique, origine rom, acidurie 3-méthylglutaconique et mutations *TMEM70*) [5] ;
- anomalies de la chromatographie des acides aminés plasmatiques : l'élévation de l'alanine et de la proline peuvent être le reflet d'une hyperlactémie ; une hypocitrullinémie a aussi été décrite dans certains tableaux de déficits de la chaîne respiratoire mitochondriale.

L'absence de ces anomalies n'élimine en rien le diagnostic et ne doit pas conduire à l'arrêt des explorations si la suspicion clinique est forte.

#### 3.2. Bilan d'extension

Un bilan d'extension doit être réalisé à la recherche d'autres atteintes associées. Ce bilan, plus ou moins poussé, sera orienté par la clinique et pourra comprendre :

- un bilan neurosensoriel : fond d'œil, électrorétinogramme, PEV, PEA, audiogramme ;
- un bilan cardiaque : échographie, ECG ;
- un bilan hépatique, pancréatique, rénal, musculaire (dosage CPK, EMG) ;
- une IRM cérébrale avec spectroscopie recherchant un pic de lactate ou un autre pic anormal (succinate dans certains déficits en Complexe II).

### 4. Explorations tissulaires

Le diagnostic de MM repose sur un faisceau d'arguments parmi lesquels la mise en évidence d'un déficit biochimique de la chaîne respiratoire est un élément prépondérant. Les explorations tissulaires, comprenant une étude histologique et des explorations enzymologiques, doivent être réalisées de préférence sur le tissu atteint et au mieux sur plusieurs tissus. Les résultats de l'enzymologie permettront de guider l'étude génétique en orientant l'analyse vers les gènes mitochondriaux (tissus) ou nucléaires (sang) correspondant aux sous-unités du complexe déficitaire dans un premier temps.

### 5. Explorations génétiques

Les MM sont caractérisées par une hétérogénéité génétique, et tous les modes de transmission sont possibles. Des anomalies de l'ADNmt, peu fréquentes chez l'enfant (10-15 %) sont responsables de nombreux syndromes. La recherche de mutation de l'ADNmt doit être réalisée si possible dans le tissu qui exprime le déficit. L'absence de mutation dans les leucocytes ne permet pas d'éliminer la présence d'une mutation de l'ADNmt dans d'autres tissus. Les anomalies de l'ADNmt peuvent être de grands réarrangements ou des mutations ponctuelles. En pratique, les délétions et les principales mutations de l'ADNmt sont d'abord recherchées. En l'absence d'anomalie retrouvée, une analyse plus complète de l'ADNmt peut être réalisée [6,7]. Une déplétion de l'ADN mitochondrial sera également recherchée et sa présence, associée au tableau clinique, orientera les études génétiques vers l'analyse de gènes nucléaires contrôlant la stabilité de l'ADN mitochondrial. Actuellement, seulement une centaine de gènes nucléaires sont connus pour lesquels des mutations sont responsables de maladies mitochondriales, alors que le protéome mitochondrial compte plus de 1 000 protéines codées par des gènes nucléaires. Il peut s'agir de mutation de gènes de structure ou d'assemblage de la chaîne respiratoire, de gènes impliqués dans la traduction mitochondriale ou dans le métabolisme de l'ADN. L'étude tissulaire est très importante pour guider la recherche génétique dans ce cadre.

### 6. Conclusion

Le diagnostic des MM repose sur un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques. La preuve diagnostique repose sur la mise en évidence de mutation(s) de l'ADNmt ou nucléaire. Dans certains cas, le tableau clinique est suffisamment évocateur pour indiquer une recherche génétique ciblée d'emblée. Un certain nombre de patients n'ont cependant pas encore de preuve moléculaire, et probablement que les nouvelles technologies type exome permettront d'augmenter le nombre de patients avec un diagnostic confirmé sur le plan génétique.

### Références

- [1] Finsterer J. Mitochondriopathies. *Eur J Neurol* 2004;11:163-86.
- [2] Neveling K, Feenstra I, Gilissen C, et al. A post-hoc comparison of the utility of sanger sequencing and exome sequencing for the diagnosis of heterogeneous diseases. *Hum Mutat* 2013;34:172-6.
- [3] Munnich A. Defects of the respiratory chain. In: Fernandes J, Saudubray JM, van den Berghe G, et al. *Inborn Metabolic Disease*. Heidelberg: Springer 2006;197-208.
- [4] Chaussonot A, Rotig A, Paquis-Flucklinger V. Progrès dans les pathologies mitochondriales. In : Cochat éd. *Maladies métaboliques héréditaires*. Doin, collection « Progrès en pédiatrie », 2011, p. 69-89.
- [5] Honzik T, Tesarova M, Magner M, et al. Neonatal onset of mitochondrial disorders in 129 patients; clinical and laboratory characteristics and a new approach to diagnosis. *J Inher Metab Dis* 2012;35:749-59.

[6] Bannwarth S, Procaccio V, Paquis-Fluckinger V. Rapid identification of unknown heteroplasmic mutations across the entire human mitochondrial genome with mismatch-specific Surveyor Nuclease. *Nat Protoc* 2006;1:2037-47.

[7] Leveque M, Marlin S, Jonard L, et al. Whole mitochondrial genome screening in maternally inherited non-syndromic hearing impairment using a microarray resequencing mitochondrial DNA chip. *Eur J Hum Genet* 2007;15:1145-55.

Reproduction Interdite

## Les grandes étapes de la croissance

S. Rossignol

Service de pédiatrie, centre hospitalier Haguenau, 64, avenue du Professeur-René-Leriché,  
67500 Haguenau, France  
Centre de recherche Saint-Antoine, Inserm, UMR S938, 184, rue du Faubourg-Saint-Antoine,  
75012 Paris, France

La croissance se définit par l'augmentation des dimensions du corps (poids et taille). C'est un phénomène qui débute après la rencontre des gamètes et se poursuit jusqu'à la fin de la puberté et qui fait intervenir des facteurs génétiques et environnementaux qui interagissent de manière complexe sur des mécanismes endocriniens dont le point d'impact est le cartilage de croissance.

La génétique de la croissance implique de nombreux gènes individuels (ex : gène *SHOX* situé sur la région pseudo-autosomale des chromosomes sexuels), des combinaisons alléliques de gènes, des interactions gène/gène et des interactions gène/environnement. Les gènes codant pour les facteurs hormonaux (gènes du développement hypophysaire, gènes de l'hormone de croissance, des facteurs de croissance [*IGF1* et *IGF2*] et de leurs récepteurs) sont particulièrement importants. La taille est un caractère fortement héréditaire, ce qui signifie qu'elle subit une importante influence génétique. D'après des études sur les jumeaux, on estime que l'hérédité joue pour environ 90 % de la taille finale de l'adulte. Par exemple, la différence moyenne de taille adulte entre jumeaux monozygotes est inférieure à 2 cm, alors qu'elle est d'environ 5 cm entre jumeaux dizygotes.

Des modèles mathématiques ont été proposés pour modéliser les variations de la vitesse de croissance en fonction du temps : modèle ICP (*infancy-childhood-puberty*) [1] et modèle JPPS (du nom de ses auteurs) [2]. Schématiquement, de la conception à l'âge auquel la taille adulte est atteinte, la croissance peut être divisée en 4 phases en fonction de la vitesse de croissance (Fig. 1) et de l'influence prépondérante d'un facteur de croissance donné.

### 1. Phase fœtale

La croissance linéaire normale pendant cette période est la plus rapide possible, culminant à un rythme de 2,5 cm par semaine à mi-grossesse. Elle est influencée par l'environnement fœtal *via* le placenta, notamment l'alimentation de la mère et son exposition aux toxiques, ainsi que par la taille de l'utérus. L'influence génétique sur la croissance prénatale est assez limitée, et les

gènes n'expliquent que 20-40 % de la taille d'un enfant à la naissance. La corrélation est donc faible entre la taille moyenne des parents et la taille de l'enfant à la naissance. Pendant cette période, les principaux facteurs hormonaux qui contrôlent la croissance sont l'insuline et les facteurs de croissance *IGF1* et *IGF2* dont la sécrétion ne dépend pas de l'hormone de croissance.

### 2. De la naissance à l'âge de 3-4 ans

Cette période se caractérise par une vitesse de croissance très rapide mais en forte décélération : + 25 cm en moyenne la première année de vie, puis « seulement » 12,5 cm entre 1 et 2 ans. La croissance est d'abord très dépendante des apports nutritionnels les premiers mois de vie, les facteurs hormonaux (hormone de croissance, *IGF1*, hormones thyroïdiennes) prenant une influence croissante à partir de 6-7 mois. La corrélation entre la taille de l'enfant et celle des parents augmente dans les 2-3 premières années de vie, à mesure que l'héritage génétique reprend de l'importance.

### 3. Enfance

La vitesse de croissance est stable autour de 5-6 cm/an. Il existe souvent un léger ralentissement prépubertaire physiologique. Elle est sous la dépendance des facteurs hormonaux (hormone de croissance, *IGF1*, hormones thyroïdiennes) dont l'action est modulée par l'environnement, en particulier la nutrition.

### 4. Puberté

Accélération rapide puis décélération de la vitesse de croissance sur 4 à 5 ans avec un pic de croissance pouvant atteindre 10 cm/an. Les stéroïdes sexuels jouent un rôle majeur en stimulant l'activité de l'axe somatotrope. Chez le garçon, la puberté démarre plus tard (12-13 ans) que chez la fille (10-11 ans) et le pic de croissance pubertaire est plus tardif et plus ample, expliquant la différence de taille observée à l'âge adulte entre les 2 sexes.

La fin de la croissance (vitesse de croissance inférieure à 1 cm/an) se situe vers 16 ans chez la fille et 18 ans chez le garçon.



## 5. Conclusion

Le suivi de la croissance d'un individu implique des mesures répétées et l'utilisation de courbes de référence adaptées. À partir de l'âge de 2-3 ans jusqu'à la taille adulte, la plupart des enfants grandissent selon un percentile donné, dépendant de leur potentiel génétique (déterminé à partir des tailles parentales<sup>1</sup>), phénomène qualifié de « tunnelage ». Toute variation par rapport à cette trajectoire de croissance devra conduire à s'interroger sur les causes possibles.

## Références

- [1] [Karlberg J, Engstrom I, Karlberg P, et al. Analysis of linear growth using a mathematical model. Acta Paediatr Scand 1987;76:478-88.
- [2] Pontier J, Jolicoeur P, Pernin MO, et al. Modélisation de la courbe de croissance staturale chez l'enfant : le modèle JPPS. Cahier d'anthropologie et biométrie humaine. CNRS Edit 1988;6:71-85.

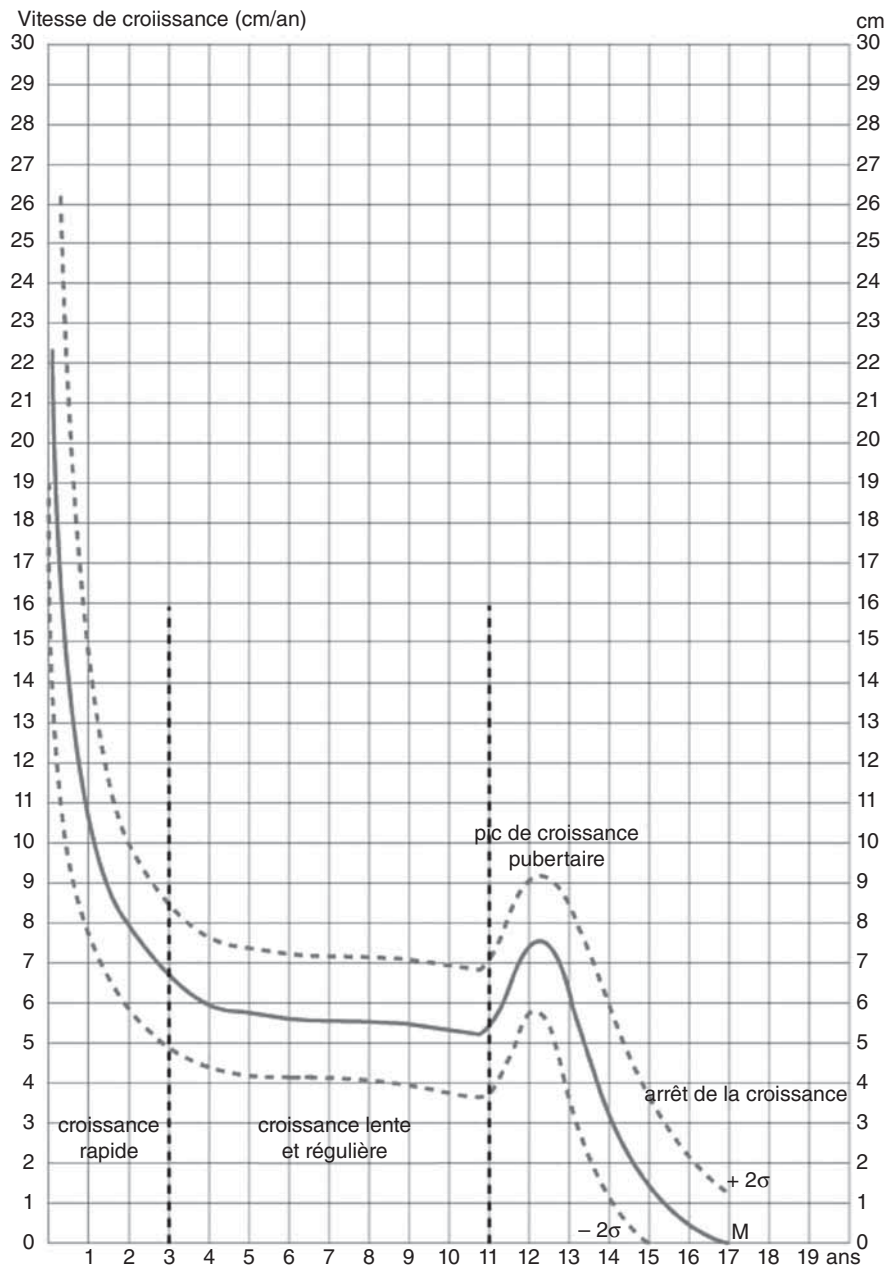


Figure 1. Courbe de vitesse de croissance (cm/an) chez la fille (avec la permission du Groupe français d'auxologie pédiatrique) illustrant les différentes phases de la croissance staturale.

<sup>1</sup> [Taille cible (en cm) = (taille du père en cm + taille de la mère en cm +/- 13) 2 (+ 13 pour les garçons, - 13 pour les filles).]

## Utilisation des courbes de l'Organisation mondiale de la santé pour la surveillance de la croissance des enfants en France

P. Scherdel<sup>a,b,\*</sup>, J. Botton<sup>a,c</sup>, M-F. Rolland-Cachera<sup>d</sup>, J. Léger<sup>e</sup>, F. Pelé<sup>f</sup>, PY. Ancel<sup>g</sup>, C. Simon<sup>h</sup>, K. Castetbon<sup>i</sup>, B. Salanave<sup>j</sup>, H. Thibault<sup>j</sup>, C. Dubuisson<sup>k</sup>, S. Péneau<sup>d</sup>, M-A. Charles<sup>a</sup>, B. Heude<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Équipe épidémiologie du diabète, de l'obésité et de la maladie rénale chronique, centre de recherche en épidémiologie et santé des populations (CESP), Inserm U1018, hôpital Paul-Brousse, 12, avenue Paul-Vaillant-Couturier, 94800 Villejuif, France

<sup>b</sup>Université Paris-Sud, 63, rue Gabriel-Péri, 94276 Le Kremlin-Bicêtre Cedex, France

<sup>c</sup>Laboratoire de biomathématique, faculté de pharmacie, université Paris-Sud, rue Jean-Baptiste-Clément, 92290 Châtenay-Malabry, France

<sup>d</sup>Équipe de recherche en épidémiologie nutritionnelle, centre de recherche en épidémiologie et biostatistique, Inserm U1153, université Paris 13, Sorbonne-Paris-Cité, 99, avenue Jean-Baptiste-Clément, 93430 Villetaneuse ; Inra, 147, rue de l'Université, 75338 Paris Cedex 07 ; CNAM, 292, rue Saint-Martin F-75141, Paris Cedex 03 ; université Paris 5, 12, rue de l'École-de-Médecine, 75006 Paris ; université Paris 7, 5, rue Thomas-Mann, 75013 Paris, France

<sup>e</sup>Université Paris-Diderot, Sorbonne, 5, rue Thomas-Mann, 75013 Paris ; service d'endocrinologie diabétologie pédiatrique et centre de référence des maladies endocriniennes rares de la croissance, AP-HP, hôpital Robert-Debré, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris ; Inserm UMR 676, Paris, France

<sup>f</sup>Service d'épidémiologie et de santé publique, centre hospitalier universitaire de Rennes, Inserm UMR 1085 Irset ; faculté de médecine, université de Rennes 1, 2, avenue du Professeur-Léon-Bernard, 35043 Rennes Cedex, France

<sup>g</sup>Équipe de recherche en épidémiologie obstétricale, périnatale et pédiatrique (EPOPé), centre d'épidémiologie et biostatistique, Inserm U1153, université Paris-Descartes, 12, rue de l'École-de-Médecine, 75006 Paris, France

<sup>h</sup>CARMEN, INSERM U1060 ; université de Lyon 1, 43, boulevard du 11-Novembre-1918, 69100 Villeurbanne ; Inra U1235 ; CRNH Rhône-Alpes, CENS, Lyon, 165 chemin du Grand-Revoyet, 69310 Pierre-Bénite, France

<sup>i</sup>Unité de surveillance et d'épidémiologie nutritionnelle (USEN), département maladies chroniques et traumatismes, institut de veille sanitaire (InVS), centre de recherche en épidémiologie et biostatistique, université Paris 13, Sorbonne-Paris-Cité, Bobigny, France

<sup>j</sup>Centre d'épidémiologie et biostatistique, INSERM U897, ISPED, université de Bordeaux, 146, rue Léo-Saignat, 33076 Bordeaux Cedex, France

<sup>k</sup>Unité observatoire des consommations alimentaires, direction de l'évaluation des risques, Anses, 27-31, avenue du Général-Leclerc, 94701 Maisons-Alfort Cedex, France

La surveillance de la croissance repose sur 3 éléments clés : le type de courbe à utiliser, les maladies à cibler et la définition d'une croissance anormale. Dans ce premier point, nous aborderons la question des courbes de croissance.

### 1. Courbes nationales françaises

En France, la surveillance de la croissance des enfants se fait principalement à l'aide de courbes de références du poids, de la taille et de l'indice de masse corporelle (IMC), présentes

dans le carnet de santé. Ces dernières ont été établies à la fin des années 1970 à partir de données de l'étude auxologique française, réalisée par le Centre d'études sur la croissance et le développement de l'enfant et coordonnée par le Centre international de l'enfance [1]. Entre 1953 et 1954, 588 nouveau-nés ont été examinés et 171 parmi eux ont été suivis jusqu'à la fin de leur croissance. Or, les enfants d'aujourd'hui grandissent dans des conditions nutritionnelles très différentes de celles des enfants nés dans les années 1950, et présentent certainement des profils de croissance également différents ; aussi, depuis plusieurs années, l'ensemble des professionnels du suivi de la croissance de l'enfant s'interrogent sur la pertinence de l'utilisation de ces courbes pour un usage épidémiologique et clinique.

\*Auteur correspondant  
e-mail : pauline.scherdel@inserm.fr

## 2. Nouvelles courbes internationales de l'Organisation mondiale de la santé (OMS)

En 2006, l'OMS a établi de nouveaux standards de croissance du poids, de la taille et de l'IMC, de la naissance à 5 ans, à partir d'une étude multicentrique d'enfants nés entre 1997 et 2003 et élevés dans des conditions nutritionnelles très homogènes, tous étant allaités sur une longue période [2]. Ces courbes ont été complétées par l'OMS jusqu'à l'âge de 19 ans, à l'aide des courbes de référence du NCHS/OMS construites à partir d'anciennes données d'enfants nord-américains, issues des études NHES et NHANES [3]. Actuellement, l'OMS encourage l'ensemble des pays du monde à utiliser ces nouvelles courbes à un niveau national.

## 3. Évaluation des courbes internationales de l'OMS pour le suivi d'enfants en France

L'impact d'un remplacement des courbes nationales françaises par les courbes OMS a été évalué à partir de 12 études épidémiologiques françaises (longitudinales ou transversales). Ces études ont permis l'analyse des données de croissance de près de 27 757 enfants (82 151 mesures poids et tailles) de la naissance à 18 ans, recrutés en population générale et nés entre les années 1981 et 2007.

### 3.1. Positionnement de la croissance des enfants sur les courbes nationales et de l'OMS

Le positionnement de la croissance de ces enfants a été évalué à l'aide de la représentation graphique de z-scores en taille, poids et IMC calculés d'une part, à partir des références françaises et d'autre part, à partir des courbes OMS (Fig. 1). Leur croissance était plus proche des courbes OMS que des courbes françaises de 6 mois à 18 ans. La représentation graphique des z-scores basés sur les courbes OMS dans les 6 premiers mois de vie est marquée par un « creux » aussi bien pour la taille que pour le poids et l'IMC (ex : z-score moyen de taille minimum de - 0,35 écarts-

types). Ce « creux » reflète, dans les tout premiers mois de vie, une croissance moins rapide des enfants analysés ici comparée à celle des enfants ayant contribué à l'établissement des courbes OMS. Une différence de z-scores pour le poids et l'IMC basés sur les courbes OMS est aussi observée entre 1 et 3 ans (ex : z-score moyen de poids maximum de + 0,4 écarts-types).

### 3.2. Implications épidémiologiques et cliniques

Par rapport aux références françaises, l'utilisation des courbes OMS mènerait donc à une plus forte prévalence d'enfants repérés comme ayant un retard de croissance (i.e < - 2 écarts-types de la médiane de la taille pour l'âge) surtout dans les 6 premiers mois de vie, et à une plus forte prévalence de surpoids (i.e > + 2 écarts-types de la médiane de l'IMC pour l'âge) surtout après 5 ans. En effet, l'utilisation de différents seuils et courbes de références d'IMC (ex : OMS, CDC, IOTF références françaises) mène à des différences importantes dans les estimations de surpoids et d'obésité [4].

Une étude française a montré aussi que l'interprétation de la courbe de croissance d'un enfant peut être influencée par l'utilisation des courbes OMS au lieu des courbes nationales françaises, et par conséquent, modifier les conseils donnés aux parents. Il a été montré que dans les 2 premiers mois, les courbes des références françaises surestimerait le nombre d'enfants jugés comme ayant une croissance trop rapide, alors que celles de l'OMS inquiéteraient davantage au sujet d'une croissance jugée comme insuffisante. Les 2 situations pouvaient donner lieu à une intervention du médecin, en particulier en termes de conseils vis-à-vis de l'allaitement et de sa poursuite [5].

## 4. Et à l'étranger ?

Les courbes OMS ont aussi été comparées à d'autres courbes nationales (Royaume-Uni, États-Unis, Belgique, Finlande) ou appliquées à des enfants originaires d'autres pays (Inde, Vietnam, Pérou, Angleterre). Les différences observées étaient comparables à celles trouvées en France et en particulier, toutes constataient

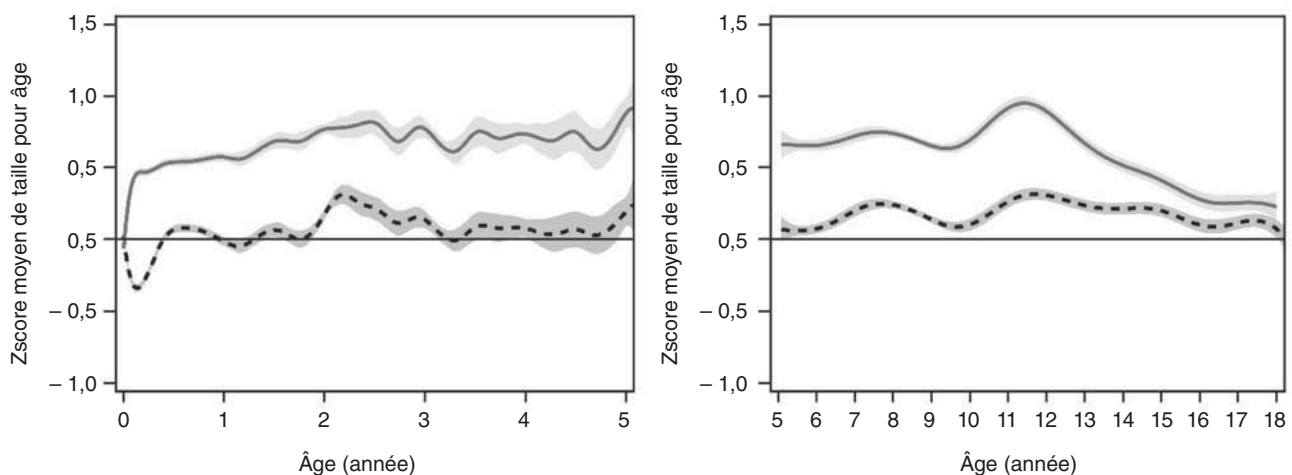


Figure 1. Z-scores moyens de la taille des enfants entre la naissance et 18 ans basés sur les courbes OMS (trait pointillé) et sur les courbes de références françaises (trait continu).

un « creux » dans la première année de vie. Sur un plan clinique, une étude a aussi montré que l'interprétation d'une courbe de croissance d'enfants allaités basée sur les courbes OMS ou sur les courbes NCHS était différente : elle concluait à un poids « faible » avec les courbes OMS et à un poids « normal » avec les courbes NCHS [6]. Une étude finlandaise a comparé le pourcentage d'enfants atteints du syndrome de Turner repérés en fonction de la courbe utilisée (courbes finlandaises 2010 vs courbes OMS) ; ce pourcentage était, jusqu'à l'âge de 5 ans, plus élevé avec les courbes finlandaises qu'avec les courbes OMS. D'après les auteurs, les courbes OMS pouvaient sous-estimer le nombre d'enfants atteints du syndrome de Turner, et ils préconisaient d'évaluer ces courbes sur d'autres populations et sur d'autres maladies [7].

## 5. Conclusion

La croissance des enfants en France entre la naissance et 18 ans est plus proche des nouvelles courbes OMS que des courbes françaises utilisées actuellement, excepté dans les 6 premiers mois de vie. Ces nouvelles courbes pourraient être appropriées pour le suivi des enfants, principalement pour la taille. Cependant, de nombreuses limites subsistent comme par exemple l'utilisation d'une ancienne cohorte américaine après 5 ans et la complexité des définitions et des seuils du surpoids et de l'obésité. Des études complémentaires sont nécessaires pour évaluer ces

nouvelles courbes, en particulier pour évaluer les répercussions cliniques de leur utilisation (cf. communication suivante).

## Références

- [1] Sempé M, Pédrón G, Roy-Pernot MP. *Auxologie, méthode et séquences*, Théraplix, Paris, 1979.
- [2] WHO Multicentre Growth Reference Study Group. WHO child growth standards based on length/height, weight and age. *Acta Paediatr Suppl* 2006;450:76-85.
- [3] Onyango AW. La méthodologie des standards de croissance de l'Organisation mondiale de la santé et les principaux résultats de l'étude *multicentre growth reference*. *Arch Pediatr* 2009;16:735-6.
- [4] Rolland-Cachera MF. Childhood obesity: current definitions and recommendations for their use. *Int J Pediatr Obes* 2011;6:325-31.
- [5] Bois C, Servolin J, Guillemot G. Usage comparé des courbes de l'Organisation mondiale de la santé et des courbes françaises dans le suivi de la croissance pondérale des jeunes nourrissons. *Arch Pédiatr* 2010;17:1035-41.
- [6] Ahmad UN, Yiwombe M, Chisepo P, et al. Interpretation of World Health Organization growth charts for assessing infant malnutrition: A randomised controlled trial. *J Paediatr Child Health* 2014;50:32-9.
- [7] Saari A, Sankilampi U, Dunkel L. Multiethnic WHO growth charts may not be optimal in the screening of disorders affecting height: Turner syndrome as a model. *JAMA Pediatr* 2013;167:194-5.

## Maladies cibles prioritaires de la surveillance de la croissance staturale-pondérale Vers un consensus français ?

P. Scherdel<sup>a,b,\*</sup>, J.-C. Carel<sup>c</sup>, J.-F. Salaun<sup>d</sup>, H. Piloquet<sup>e</sup>, C. Pietrement<sup>f</sup>,  
J. Cheymol<sup>g</sup>, M. Arnould<sup>h</sup>, E. Jobez<sup>i</sup>, M.C. Romano<sup>j</sup>, B. Chevallier<sup>k</sup>,  
M. Chalumeau<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Équipe de recherche en épidémiologie obstétricale, périnatale et pédiatrique (EPOPé),  
centre d'épidémiologie et biostatistique, INSERM U1153, université Paris-Descartes,  
12, rue de l'École-de-Médecine, 75006 Paris, France

<sup>b</sup>Équipe épidémiologie du diabète, de l'obésité, et de la maladie rénale chronique,  
centre de recherche en épidémiologie et santé des populations (CESP), INSERM U1018,  
hôpital Paul-Brousse, 12, avenue Paul-Vaillant-Couturier, 94800 Villejuif, France

<sup>c</sup>Société française d'endocrinologie et diabétologie pédiatrique, 88, rue de la Roquette,  
75011 Paris, France

<sup>d</sup>Association française de pédiatrie ambulatoire, 110, avenue Eiffel, 21000 Dijon, France

<sup>e</sup>Groupe francophone d'hépatogastroentérologie et nutrition pédiatriques

<sup>f</sup>Société de néphrologie pédiatrique et unité de néphrologie pédiatrique, hôpital américain,  
CHU Reims, 47, rue Cognacq-Jay, 51100 Reims, France

<sup>g</sup>Société française de pédiatrie, commission de santé publique et de pédiatrie sociale

<sup>h</sup>Société française de médecine générale, 41, avenue de Verdun, 92130 Issy-les-Moulineaux,  
France

<sup>i</sup>Société de formation thérapeutique du généraliste, recherche, 233 bis, rue de Tolbiac,  
75013 Paris, France

<sup>j</sup>Association française de promotion de la santé dans l'environnement scolaire et universitaire

<sup>k</sup>Groupe de pédiatrie générale, société française de pédiatrie

### 1. Existe-t-il un besoin de consensus ?

La surveillance de la croissance staturale et pondérale, démarche commune à travers le monde à tout professionnel de santé s'occupant d'enfants, a pour objectif principal le repérage précoce de maladies. Les recommandations pour la surveillance de la croissance sont cependant très variables, allant d'une simple mesure entre 5 et 6 ans comparée à un seuil fixe de  $-2,67$  écarts-types [1] à la combinaison d'équations mathématiques complexes [2]. Les pratiques de surveillance de la croissance sont aussi très variables ce qui incite à penser que certaines sont suboptimales [3]. Des délais diagnostiques importants ont été rapportés pour certaines maladies cibles [4] et, à l'inverse, de nombreux enfants indemnes de maladies sont adressés à tort pour des bilans [5]. L'optimisation des pratiques doit passer par leur standardisation, mais celle-ci se heurte actuellement à l'absence de consensus national ou international sur les 3 points clefs et interdépendants de la surveillance de la croissance : le

type de courbe à utiliser, la définition d'une croissance anormale et les maladies à cibler en priorité. Le présent texte est une synthèse et une proposition d'agenda de travail concernant le dernier point, les 2 premiers points seront abordés dans les autres textes de la table ronde.

### 2. Maladies cibles proposées dans la littérature

Six algorithmes ont été proposés par des équipes néerlandaises, britanniques et par l'Organisation mondiale de la santé (OMS) pour définir une croissance anormale. Dans 5 cas, des affections et situations cliniques cibles prioritaires du dépistage sont précisées par les auteurs : déficit en hormone de croissance (sans précision de critères diagnostiques) [1-6,7], syndrome de Turner [1-6-8], maladie cœliaque [2-6], et mucoviscidose et le retard de croissance intra-utérin sans rattrapage (aux Pays-Bas) [5,6]. Cette liste très restreinte de 5 maladies est à mettre en parallèle à la liste quasi exhaustive de plus de 100 maladies pouvant affecter la croissance proposée par l'*European Society for Paediatric Endocrinology* [9]. Il est possible qu'une liste comportant un nombre d'affec-

\*Auteur correspondant  
e-mail : pauline.scherdel@inserm.fr



tions cibles prioritaires compris entre ces 2 extrêmes puisse recueillir l'approbation des principaux intervenants concernés par la surveillance de la croissance.

### 3. Typologie idéale des maladies cibles prioritaires

#### 3.1. Morbidité et/ou mortalité importante

La caractérisation de la typologie idéale des maladies cibles prioritaires peut être faite sur la base des critères dits de l'OMS proposés en 1968 par Wilson et Jungner et de recommandations plus récentes du réseau EQUATOR (*Enhancing the QUALity and Transparency Of health Research*) sur les modèles prédictifs ([www.equator-network.org](http://www.equator-network.org)). En premier lieu, ces affections cibles prioritaires devraient représenter un « fardeau » de santé, c'est-à-dire que la conjonction de leur incidence et de leur gravité doit être à l'origine d'une morbidité et/ou d'une mortalité importante.

#### 3.2. Histoire naturelle propice

Les maladies cibles prioritaires de la surveillance de la croissance devraient idéalement avoir une histoire naturelle comportant une longue phase pauci-symptomatique avec une expression quasiment limitée à des troubles auxologiques. Cette typologie permet en effet d'augmenter la prévalence dans la population générale des cas non diagnostiqués de ces maladies selon la formule : [prévalence des cas non diagnostiqués = incidence  $\times$  délai diagnostique usuel] où le délai diagnostique usuel est le temps moyen entre les premiers symptômes qui pourraient permettre d'aboutir au diagnostic et la date du diagnostic. Les affections avec une très faible incidence et un délai diagnostique usuel court en raison d'une symptomatologie bruyante autre qu'auxologique sont donc de mauvaises candidates pour devenir des cibles prioritaires de la surveillance de la croissance.

#### 3.3. Lien entre diagnostic précoce et pronostic

Un lien entre un diagnostic précoce et une issue favorable des maladies cibles prioritaires devrait être bien établi. En pratique, ce lien est extrêmement délicat à établir avec un niveau de preuve élevé en l'absence d'essai randomisé comparant une stratégie combinant dépistage et intervention thérapeutique à une stratégie d'abstention totale. De telles démonstrations sont extrêmement rares. Les études observationnelles comparant l'issue de patients avec et sans long délai diagnostique sont sujettes à de nombreux biais [10].

#### 3.4. Existence de critères diagnostiques de certitude

Les affections cibles prioritaires de la surveillance de la croissance doivent obligatoirement avoir des critères diagnostiques indiscutables et indépendants des paramètres auxologiques pouvant être utilisés pour définir une croissance anormale. Ainsi, des situations cliniques comme le RCIU sans rattrapage à l'âge de 2 ou 3 ans ou le déficit transitoire en hormone de

croissance (qui inclut dans sa définition un ralentissement de la vitesse de croissance) ne peuvent pas être des cibles des modèles prédictifs visant à définir une croissance anormale en raison du risque de raisonnement circulaire. Cela ne veut bien sûr pas dire qu'il n'est pas important d'implémenter dans les logiciels de suivi de la croissance des alertes sur l'absence de rattrapage d'un RCIU (comme cela existe déjà dans certains logiciels pour un indice de masse corporelle supérieur au 97<sup>e</sup> percentile).

### 4. Consensus nécessairement adaptatif

Un consensus sur les affections cibles prioritaires de la surveillance de la croissance devra s'adapter à l'évolution des procédures de dépistage systématique déjà existantes dans le pays. Des bouleversements passés (introduction du dépistage néonatal systématique de la mucoviscidose) et futurs potentiels (diagnostiques anténataux des syndromes de Turner lors des dépistages de trisomie 21 sur cellules fœtales dans le sang maternel) ont modifié ou pourront modifier fortement la prévalence des cas non diagnostiqués dans la population.

### 5. Agenda de travail

Afin d'établir une liste d'affections cibles prioritaires de la surveillance de la croissance, l'utilisation d'une méthode de consensus formalisé semble la plus appropriée compte tenu du caractère épars des données, du faible niveau de preuve anticipé du lien entre diagnostic précoce et pronostic pour la plupart des affections, et de la nécessaire implication de nombreux groupes professionnels. Ces groupes sont à la fois les spécialistes de ces affections (pédiatres spécialisés en endocrinologie, gastro-entérologie, néphrologie...), les futurs utilisateurs des outils prédictifs qui seront construits pour prédire les affections présentes dans cette liste (médecins généralistes et pédiatres de premier recours, médecins impliqués dans les soins préventifs), les structures chargées du dépistage et les équipes de recherche concernées.

### Références

- [1] Hall DM. Growth monitoring. *Arch Dis Child* 2000;82:10-5.
- [2] Sankilampi U, Saari A, Laine T, et al. Use of electronic health records for automated screening of growth disorders in primary care. *JAMA* 2013;310:1071-2.
- [3] Scherdel P, Salaün JF, Robberecht-Riquet MN, et al. Growth monitoring: a survey of current practices of primary care paediatricians in Europe. *PLoS One* 2013;8:e70871.
- [4] Gascoin-Lachambre G, Brauner R, Duche L, et al. Pituitary stalk interruption syndrome: diagnostic delay and sensitivity of the auxological criteria of the growth hormone research society. *PLoS One* 2011;6:e16367.
- [5] Grote FK, Oostdijk W, De Muinck Keizer-Schrama SM, et al. The diagnostic work up of growth failure in secondary health care; an evaluation of consensus guidelines. *BMC Pediatr* 2008;8:21.
- [6] Grote FK, van Dommelen P, Oostdijk W, et al. Developing evidence-based guidelines for referral for short stature. *Arch Dis Child* 2008;93:212-7.

- [7] Growth Hormone Research Society. Consensus guidelines for the diagnosis and treatment of growth hormone (GH) deficiency in childhood and adolescence: summary statement of the GH Research Society. *J Clin Endocrinol Metab* 2000;85:3990-3.
- [8] Saari A, Sankilampi U, Hannila ML, et al. Screening of turner syndrome with novel auxological criteria facilitates early diagnosis. *J Clin Endocrinol Metab* 2012;97:E2125-32.
- [9] Wit JM, Ranke MB, Kelnar CJH. The ESPE classification of paediatric endocrine diagnoses. *Horm Res* 2007;68:1-120.
- [10] Launay E, Morfouace M, Deneux-Tharoux C, et al. Quality of reporting of studies evaluating time to diagnosis: a systematic review in paediatrics. *Arch Dis Child* 2013;10.1136/archdischild-2013-304778.

Reproduction Interdite

## Comment définir une croissance staturo-pondérale anormale ?

P. Scherdel<sup>a,c,\*</sup>, B. Heude<sup>b</sup>, J.-F. Salaun<sup>d</sup>, R. Brauner<sup>e</sup>, M. Chalumeau<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Équipe de recherche en épidémiologie obstétricale, périnatale et pédiatrique (EPOPé), centre d'épidémiologie et biostatistique, INSERM U1153, université Paris-Descartes, 12, rue de l'École-de-Médecine, 75006 Paris, France

<sup>b</sup>Équipe épidémiologie du diabète, de l'obésité, et de la maladie rénale chronique, centre de recherche en épidémiologie et santé des populations (CESP), INSERM U1018, hôpital Paul-Brousse, 12, avenue Paul-Vaillant-Couturier, 94800 Villejuif, France

<sup>c</sup>Université Paris-Sud, 63, rue Gabriel-Péri, 94276 Le Kremlin-Bicêtre Cedex, France

<sup>d</sup>Association française de pédiatrie ambulatoire, 13 bis, place des Augustins, 33170 Gradignan, France

<sup>e</sup>Unité d'endocrinologie pédiatrique, fondation ophtalmologique Adolphe-de-Rothschild, Université Paris-Descartes, 25, rue Manin, 75019 Paris, France

Les pratiques de surveillance en population de la croissance staturo-pondérale, démarche quasi ubiquitaire visant au repérage précoce de maladies, sont très variables [1]. Cela incite à penser que certaines sont suboptimales. L'optimisation des pratiques passe par leur standardisation qui se heurte actuellement à l'absence de consensus sur les trois points clefs et interdépendants de la surveillance de la croissance : le type de courbe à utiliser, les maladies à cibler en priorité et la définition d'une croissance anormale. Les textes précédents de la table ronde ont abordé les deux premiers points, nous abordons ici la question de la définition d'une croissance anormale.

### 1. Algorithmes publiés

Un algorithme de surveillance de la croissance peut être défini comme une proposition structurée, publiée par un groupe de professionnels, visant à définir, dans la population générale et à l'aide de seuils auxologiques, une croissance anormale devant entraîner une action (référencement, tests diagnostiques...) [2]. Six algorithmes ont été proposés (Tableau 1) : 4 ont été construits comme des recommandations de pratiques cliniques (par des avis experts) [3-6] et 2 comme des règles de décision (à partir de l'analyse des données individuelles d'enfants sains et malades) [7,8]. Ces algorithmes reposent sur des paramètres auxologiques uniques (par exemple, la taille absolue) ou sur des combinaisons de paramètres auxologiques (par exemple, la taille absolue avec la vitesse de croissance staturale). Aucun algorithme n'intègre le poids ou l'indice de masse corporelle (IMC). Les affections cibles sont définies pour 5 des algorithmes et sont surtout le syndrome de Turner, la maladie cœliaque, le déficit en hormone de croissance et la mucoviscidose (Tableau 1).

### 2. Performance et niveau de validation

La construction d'un algorithme doit être suivie d'une évaluation de ses performances, d'une validation interne puis externe sur des patients issus d'un recrutement respectivement identique puis différent de la population de construction, et d'une étude d'impact [9].

Les performances initiales de seulement 2 algorithmes ont été évaluées (Tableau 1) [7,8]. Pour une spécificité d'au moins 98 %, la sensibilité pour le repérage du syndrome de Turner, de la maladie cœliaque et/ou de la mucoviscidose variait de 4,7 à 85,7 % [7]. Le gain de délai diagnostique qu'auraient apporté les règles par rapport aux performances « latentes » des soins courants existants était très variable.

Aucune étude de validation interne des algorithmes n'a été réalisée. Une validation externe a été conduite pour 2 algorithmes, avec des performances très variables là aussi (Tableau 1) [10]. Par exemple, la sensibilité des critères de la *Growth Hormone Research Society* était de 100 % avec un gain de délai diagnostique de 2,3 ans [10].

L'impact d'un seul algorithme, la règle de Saari et al. combinée à une expertise clinique *on line*, a été évalué par comparaison à un système de surveillance standard dans une étude avant-après [8]. Durant la période d'implémentation de l'algorithme, le taux d'enfants adressés pour une expertise de la croissance est passé de 0,22 à 0,64 % et la prévalence d'affections « certaines » de la croissance parmi les adressés de 5,9 à 13,4 %.

### 3. Conclusion

Les affections cibles, les paramètres auxologiques, les méthodes de construction, les performances et le niveau de validation des algorithmes proposés sont très différents. La règle de Saari et al. semble la plus performante [8]. Une validation externe avec comparaison directe des performances de ces règles est

\*Auteur correspondant  
e-mail : pauline.scherdel@inserm.fr

**Tableau 1**  
Description des algorithmes proposés pour définir une croissance anormale

Types d'algorithme	Recommandations de pratique clinique				Règles de décision	
	Unique		Combinés		Combinés	
Nombre de paramètre(s)	[3]	[4]	[5]	[6]	[7]	[8]
<b>Référence</b>						
<b>Affections cibles</b>						
Syndrome de Turner		X	X		X	X
Maladie cœliaque			X		X	X
Mucoviscidose			X		X	
Déficit en hormone de croissance		X	X	X	X	
<b>Paramètres auxologiques</b>						
Taille absolue	X	X	X	X	X	X
Taille corrigée par la taille cible			X	X	X	X
Ralentissement de la taille			X	X		
Déflexion de la taille			X		X	
Vitesse de croissance staturale				X		X
RCIU* sans rattrapage (à 2 ou 3 ans)			X		X	
Disproportion et/ou dysmorphie			X		X	
<b>Performance initiale</b>						
Sensibilité	-	-	-	-	4,7-85,7 %	97 %
Spécificité	-	-	-	-	98,1-99,7 %	96 %
Gain de délai diagnostique (années)					-	-
<b>Validation interne</b>	-	-	-	-	-	-
<b>Validation externe</b>						
Sensibilité	-	-	76 %	100 %	-	-
Spécificité	90,8 %	99,9 %	16-74 %	-	-	-
Gain de délai diagnostique (années)	-	-	-	2,3	-	-

\*RCIU : retard de croissance intra-utérin

nécessaire, ainsi que l'évaluation de l'impact du type de courbe (courbes françaises vs courbes de l'Organisation mondiale de la santé) sur ces performances. Un affinement de ces algorithmes, notamment en y intégrant le poids et l'IMC, pourrait améliorer leurs performances.

## Références

- [1] Scherdel P, Salaün JF, Robberecht-Riquet MN, et al. Growth monitoring: a survey of current practices of primary care paediatricians in Europe. *PLoS One* 2013;8:e70871.
- [2] Salaün JF, Brauner R, Gascoin-Lachambre G, et al. Courbes de croissance : quels référentiels pour raccourcir les délais diagnostiques de quelles maladies ? *Arch Pediatr* 2011;18:H79-80.
- [3] World Health Organization. Physical status: the use and interpretation of anthropometry: report of a WHO Expert Committee. World Health Organization, Geneva; 1995.
- [4] Hall DM. Growth monitoring. *Arch Dis Child* 2000;82:10-5.
- [5] de Muinck Keizer-Schrama SM. Consensus "diagnosis of short stature in children". National Organization for Quality Assurance in Hospitals. *Ned Tijdschr Geneesk* 1998;142:2519-25.
- [6] Growth Hormone Research Society. Consensus guidelines for the diagnosis and treatment of growth hormone (GH) deficiency in childhood and adolescence: summary statement of the GH Research Society. *J Clin Endocrinol Metab* 2000;85:3990-3.
- [7] Grote FK, van Dommelen P, Oostdijk W, et al. Developing evidence-based guidelines for referral for short stature. *Arch Dis Child* 2008;93:212-7.
- [8] Sankilampi U, Saari A, Laine T, et al. Use of electronic health records for automated screening of growth disorders in primary care. *JAMA* 2013;310:1071-2.
- [9] Steyerberg EW, Moons KG, van der Windt DA, et al. Prognosis Research Strategy (PROGRESS) 3: prognostic model research. *PLoS Med* 2013;10:e1001381.
- [10] Gascoin-Lachambre G, Brauner R, Duche L, et al. Pituitary stalk interruption syndrome: diagnostic delay and sensitivity of the auxological criteria of the growth hormone research society. *PLoS One* 2011;6:e16367.

## Chirurgie bariatrique Peut-on préciser les indications ?

B. Dubern

Nutrition et gastro-entérologie pédiatriques, AP-HP, hôpital Armand-Trousseau,  
26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France

L'augmentation des formes extrêmes d'obésité chez l'adolescent pose la question de leur prise en charge thérapeutique en raison du caractère constitutionnel de cette maladie et du risque de comorbidités à court terme (syndrome d'apnées du sommeil [SAS], hypertension artérielle, diabète de type 2, etc.). En effet, à ce jour, l'efficacité des prises en charge classiques de l'obésité pédiatrique reste décevante ainsi que celle des traitements médicamenteux. En attendant la mise au point éventuelle de nouveaux traitements, la chirurgie représente donc aujourd'hui la seule vraie solution thérapeutique efficace à long terme pour ces adolescents souffrant d'obésité massive. La chirurgie bariatrique est devenue au cours des 15 dernières années le traitement de référence chez l'adulte obèse avec environ 20 000 interventions chaque année en France. Les 3 principales techniques chirurgicales utilisées sont le *by-pass* gastrique, l'anneau gastrique ajustable et le manchon gastrique (ou *sleeve* gastrectomie). Leur effet sur le poids est secondaire à la modification anatomique modulant l'apport et/ou l'absorption des calories selon la technique utilisée avec un effet satiétogène particulièrement marqué après *by-pass* gastrique. De plus, elles ont un effet bénéfique majeur sur le métabolisme glucidique *via* la restriction calorique et la perte de poids mais aussi *via* la réduction de la sécrétion de glucagon-like-peptide-1 (GLP-1) notamment pour le *by-pass*. Ces 3 techniques ont chacune des avantages et des inconvénients bien connus mais leur mortalité péri-opératoire reste proche de zéro dans les centres experts, et leur efficacité sur l'excès de poids et sur les comorbidités n'est plus à démontrer. Aussi, face aux situations d'obésité massive chez l'adolescent, qu'elle soit compliquée ou non, la question d'une telle prise en charge chirurgicale est actuellement largement discutée.

Depuis les années 1990, plusieurs milliers d'adolescents ont bénéficié d'une chirurgie bariatrique aux États-Unis, et cela dès l'âge de 13 ans. En Europe, le recours à un tel traitement est plus récent. Actuellement, selon les recommandations américaines, un adolescent peut être candidat en cas d'indice de masse corporelle (IMC) supérieur à 40 kg/m<sup>2</sup> avec au moins une comorbidité associée ou en cas d'IMC supérieur à 35 kg/m<sup>2</sup> avec une ou plusieurs comorbidités potentiellement sévères (Tableau 1). Sont exclus les adolescents ayant un développement pubertaire inachevé ou une taille inférieure à 95 % de la taille attendue à l'âge adulte, les adolescents incapables d'ap-

préhender les risques liés à l'acte opératoire ou dont la compliance postopératoire au plan médical, diététique et familial risque d'être insuffisante, et enfin ceux présentant des troubles psychiatriques (dépression, anxiété, compulsions alimentaires) non traités. D'autres recommandations, notamment australiennes, vont dans le même sens. En France, pour la Haute Autorité de Santé, la chirurgie bariatrique n'est pas indiquée chez l'enfant et l'adolescent obèses sauf situations exceptionnelles réservées aux centres experts. Ces recommandations françaises, qui ne sont qu'un simple « avis d'expert » (niveau de preuve le moins élevé dans la hiérarchisation de la HAS), permettent de rester prudent et d'insister sur le fait qu'un tel traitement ne doit pas être envisagé chez les plus jeunes ou en cas d'obésité peu sévère non compliquée. En revanche, chez l'adolescent, dans les situations extrêmes d'obésité qui sont de plus en plus fréquemment rencontrées dans les centres spécialisés, la chirurgie bariatrique doit être discutée et reste assez souvent indiquée.

Tableau 1

### Critères d'inclusion et d'éligibilité pour une chirurgie bariatrique chez l'adolescent obèse

#### Critères d'inclusion

- IMC > 35 kg/m<sup>2</sup> avec une comorbidité sévère (diabète, syndrome d'apnées du sommeil sévère, *pseudotumor cerebri*, stéatohépatite sévère)
- IMC > 40 kg/m<sup>2</sup> avec une comorbidité modérée (syndrome d'apnées du sommeil modéré, hypertension artérielle, insulino-résistance, intolérance au glucose, dyslipidémie, complications psychosociales liées à l'obésité, altération de la qualité de vie)
- Après échec des autres prises en charge ayant duré au moins 6 mois
- Compliance de l'adolescent avant et après la chirurgie pour la prise en charge médicale, diététique et psychologique

#### Critères d'éligibilité

- Stade de Tanner IV ou V (sauf en cas de comorbidité sévère mettant en jeu le pronostic vital)
- Maturation de l'âge osseux avec une taille supérieure à 95 % de la taille attendue à l'âge adulte
- Capacité à intégrer les changements diététiques et de mode de vie indispensables en postopératoire
- Maturité intellectuelle et encadrement de la famille avec compréhension des risques encourus et des mesures thérapeutiques ultérieures (supplémentation nutritionnelle, suivi médical régulier)
- Absence de troubles psychiatriques non traités (dépression, anxiété, compulsions alimentaires)

Correspondance

e-mail : beatrice.dubern@trs.aphp.fr



Dans le cas particulier des obésités syndromiques ou monogéniques connues, l'indication d'une telle chirurgie est plus discutable. Les obésités syndromiques et monogéniques connues (syndrome de Prader-Willi, mutations du récepteur de la leptine...) sont caractérisées par une obésité massive et précoce dès les premières années avec impulsivité alimentaire et un retard mental pour certaines d'entre elles comme dans le syndrome de Prader-Willi. La chirurgie bariatrique peut alors être discutée dans ces situations en raison de la sévérité de l'obésité et des comorbidités. Cependant, à ce jour, les données de la littérature montrent que l'effet de la chirurgie bariatrique est limité dans ces situations particulières. Dans le cas du syndrome de Prader-Willi (60 cas décrits), la perte de poids reste médiocre (< 5 %) à 5 ans, quelle que soit la technique utilisée. De plus, il existe des difficultés importantes inhérentes à la pathologie (suivi et compliance difficiles en raison du retard mental même si la sévérité de ce dernier est variable). Pour les autres obésités syndromiques (dont le syndrome de Bardet-Biedl), peu de données sont disponibles ce qui justifie de discuter l'indication d'un tel traitement de façon très prudente. En ce qui concerne les mutations des gènes de la voie leptine/mélanocortines, elles sont responsables

d'obésité massive dès les premières années de vie avec anomalies endocriniennes et impulsivité alimentaire. L'indication d'une chirurgie bariatrique peut donc être discutée dans les formes les plus sévères. Cependant, les résultats en termes de perte de poids sont variables et parfois médiocres, probablement en fonction de l'environnement familial comme cela a été récemment décrit. Pour les patients porteurs d'une mutation du récepteur de type 4 aux mélanocortines (MC4R) (2-3 % des patients obèses), les résultats de la chirurgie sont eux aussi variables selon les situations. Chez les rares patients porteurs homozygotes d'une mutation de MC4R avec interruption du signal mélanocortine, les effets de la chirurgie sont médiocres. En revanche, en cas de mutation hétérozygote de MC4R, la perte de poids est identique à celle décrite dans les populations d'adultes non porteurs de mutation.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Reproduction Interdite

## Techniques de chirurgie bariatrique chez l'adolescent

E. Chouillard\*, R. Daher

Service de chirurgie générale et digestive, centre hospitalier de Poissy/Saint-Germain-en-Laye  
(CHIPS), CS 73082 – 78303 Poissy Cedex, France

L'obésité est devenue un enjeu presque urgent de santé publique partout dans le monde, non seulement pour les adultes mais aussi pour les enfants et les adolescents [1,2]. Cette épidémie est génératrice de pathologies physiques, psychiques et sociales. Les adolescents en surpoids ont 70 % de risque de devenir obèses à l'âge adulte. Ce chiffre augmente à 80 % si un ou les deux parents sont obèses.

Initialement, le choix thérapeutique chez les enfants était limité aux mesures diététiques et à l'activité sportive [3]. Le traitement pharmacologique semble avoir une efficacité limitée lorsqu'il est rajouté au traitement diététique et physique, mais est associé à plus d'effets secondaires [4]. Cette approche dite « conservatrice » est inefficace chez 70 % des enfants concernés [4].

L'évolution de la chirurgie bariatrique adulte (diminution des complications, efficacité indiscutable chez l'adulte) a rendu son indication chez les enfants et les adolescents envisageable.

Plusieurs interventions chirurgicales sont disponibles. Cependant, l'analyse factuelle des effets à long terme manque [5]. Parmi ces techniques, seront discutés l'anneau gastrique, la *sleeve gastrectomy*, les différents types de *by-pass* gastrique, la plicature gastrique verticale, et les dérivations bilio-pancréatiques. Des techniques endoscopiques émergentes sont aussi théoriquement possibles.

La chirurgie bariatrique pour les enfants dès l'âge de 5 ans a été rapportée [6]. Cependant, enfants et adolescents sont encore en

développement, physiquement et mentalement. Ainsi, la question est non seulement médicale mais aussi éthique [7].

Devrions-nous normaliser le recours à la chirurgie bariatrique pour enfants et adolescents ? Si l'efficacité et la sécurité semblent de plus en plus réelles [8], les effets secondaires et la durabilité du contrôle pondéral à long terme restent sans réponse vraie.

### Références

- [1] World Health Organization. *The World Health Report 2003. Shaping the Future*. Geneva: WHO; 2003.
- [2] Orsi C, Hale D, Lynch JL. Pediatric obesity epidemiology. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes* 2011;18:14-22.
- [3] Lagerros YT, Rössner S. Managing obesity – from childhood and onwards. *Int J Pediatr Obes* 2011;6:74-8.
- [4] Han JC, Lawlor DA, Kimm SY. Childhood obesity. *Lancet* 2010;375:1737-48.
- [5] Oude Luttikhuis H, Baur L, Jansen H, et al. Interventions for treating obesity in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2009:CD001872.
- [6] Mitchell F. Obesity: bariatric surgery in youth. *Nat Rev Endocrinol* 2012;8:381.
- [7] de Vries J. The obesity epidemic: medical and ethical considerations. *Sci Eng Ethics* 2007;13:55-67.
- [8] Tounian P. Chirurgie bariatrique. Il faut la développer chez l'adolescent. *Le Quotidien du médecin* 18/11/2013.

\*Auteur correspondant

e-mail : elie.chouillard@chi-poissy-st-germain.fr

## Bilan et prise en charge psychologique pré- et postopératoire de jeunes adolescents obèses

E. Riquin, J. Malka\*, P. Duverger.

*Service de psychiatrie enfant et adolescent, CHU Angers, 4, rue Larrey,  
49990 Angers Cedex 9, France*

L'obésité infantile est un phénomène d'importance croissante en France et dans le monde. La prise en charge des sujets obèses, dès l'apparition des premiers signes, améliore les résultats à court et long termes en prévenant le développement de comorbidités. Les résultats des traitements médicaux (alimentation équilibrée et pratique sportive) de l'obésité sévère de l'adolescent sont souvent peu satisfaisants. Face à ce constat, la chirurgie bariatrique, qui s'est imposée depuis plusieurs années comme un traitement de choix de l'adulte obèse sévère, est questionnée dès l'adolescence.

Depuis 2009, l'équipe pédiatrique du CHU d'Angers propose une prise en charge multidisciplinaire de l'obésité des enfants et adolescents, avec éventuelle prise en charge chirurgicale bariatrique dans certaines indications.

### 1. Réseau obésité du CHU d'Angers

Le « réseau obésité » du CHU d'Angers est constitué d'une équipe composée de pédiatres, endocrinologues, chirurgiens pédiatres, diététiciens, assistantes sociales, pédopsychiatres de liaison et médecins de réadaptation fonctionnelle pédiatrique. Il aborde le sujet central de l'obésité morbide de l'adolescent et s'articule autour d'une approche catégorielle de l'obésité morbide (définition, évaluation précise de ses comorbidités, éventuel rattachement à une pathologie organique, pronostic), et d'une approche dimensionnelle (aspects psychogénétiques, socioculturels, conséquences sur la qualité de vie, la scolarité, la vie sociale).

L'entrée du jeune dans le réseau se fait à sa demande. Elle est contractualisée selon un cadre de soins comportant des consultations pédiatriques, chirurgicales, diététiques et pédopsychiatriques, un temps d'hospitalisation complète systématique d'une dizaine de jours pour réalisation des examens complémentaires, étude des répercussions de l'obésité sur le plan somatique, faisabilité d'une éventuelle chirurgie bariatrique et enfin, un temps facultatif de séjour en centre de rééducation fonctionnelle peut être également proposé.

À l'issue de plusieurs mois, certaines décisions thérapeutiques, et notamment chirurgicales, sont prises. L'anneau gastrique a été choisi comme option chirurgicale (faible morbidité, réversibilité, et caractère participatif qu'il réclame au jeune). L'équipe de pédopsychiatrie est impliquée à chaque étape du réseau pluridisciplinaire depuis sa mise en place en participant activement aux propositions de soins et d'organisation, tout en occupant une place tierce susceptible de proposer un discours sur l'obésité en tant que problématique intrasubjective dans sa dimension conflictuelle individuelle, mais aussi intersubjective, dans sa dimension dynamique notamment familiale.

Nous avons étudié de manière rétrospective les 35 observations cliniques d'adolescents obèses du réseau, candidats à la chirurgie bariatrique, entre janvier 2007 et décembre 2012 (Riquin, 2012 ; Malka, 2014).

### 2. Résultats de l'étude

La cohorte était constituée de 35 jeunes, 17 filles et 18 garçons. L'âge moyen était de 15,3 ans [12,3 ; 17,7]. L'IMC moyen était de 39,9 kg/m<sup>2</sup> [30,8 ; 48,6].

Un ou des antécédents psychiatriques étaient retrouvés chez 54,3 % des adolescents : dépression, angoisse, troubles du comportement, automutilations, idées suicidaires. Dans 85,3 % des cas, une souffrance psychique au moment de la prise en charge était retrouvée : moqueries, baisse de l'estime de soi, insatisfaction corporelle, dépression, angoisse, solitude, idées suicidaires. Au sein de la population étudiée, 68,8 % avaient des troubles du comportement alimentaire, parmi lesquels 65,7 % présentaient une hyperphagie.

### 3. Prise en charge psychologique

Du point de vue psychologique, la moitié de la cohorte présentait des antécédents psychiatriques ou une souffrance psychique. Ces éléments doivent attirer notre attention sur la vulnérabilité de ces jeunes patients obèses, et attestent de l'importance du suivi psychiatrique.

Lorsque l'on rencontre un patient obèse, on est interpellé par le trop, l'excès. Face à ce constat, la question de la perte de celui-ci

\*Auteur correspondant  
e-mail : jemalka@chu-angers.fr

est nécessairement abordée ; les patients et les médecins en font un discours commun. Il s'agit de perdre ce poids en trop, perte qui souvent échoue. Nous l'avons vu, le symptôme persiste, malgré tous les régimes et activités sportives, et il est saisissant de constater à quel point la question de la perte est également convoquée sur le plan psychique. Ainsi, des deuils ou des séparations sont souvent retrouvés en tant que facteur déclenchant de la prise de poids. En l'absence de capacité d'introjection, les deuils impossibles entraîneraient des pratiques incorporatives, notamment chez des patients marqués par des carences narcissiques, des souffrances identitaires et des difficultés d'élaboration psychique. Cela renvoie à la fonction de décharge de la souffrance psychique dans le registre comportemental, voire corporel. L'agir alimentaire devient alors une solution inconsciente à la fonction à la fois défensive et régressive, une conduite visant à contre-investir l'éprouvé de perte.

Chez les adolescents obèses, il existe également une difficulté de mentalisation et d'élaboration avec court-circuitage des processus psychiques par la recherche prévalente d'une satisfaction orale. Nous constatons également dans ce contexte, la non-verbalisation d'affects reliés à l'alimentation dans le discours de nos patients. Face au symptôme : pas d'élaboration, l'affect est recouvert par le symptôme alimentaire. Il semble donc que pour ces adolescents, les affects, mais également la souffrance sont au moins en partie niés, relégués au second plan, enfouis sous le « manger ». Ces adolescents déplorent les moqueries, questionnent l'obésité, interrogent le « manger », mais accèdent rarement à leur souffrance. C'est comme s'ils ne s'entendaient pas souffrir. Nous avons pu ainsi constater, au cours des suivis psychologiques, la difficulté de ces jeunes à considérer l'importance de leur parole, le « poids des mots » prononcés. Faute de considérer leurs propres paroles comme ayant un véritable poids, une vraie valeur, partageable avec l'autre, le corps viendrait colmater, dans le réel de la chair, cette faille narcissique.

Après la chirurgie, le symptôme alimentaire est progressivement supprimé. En effet, l'incorporation de grandes quantités d'aliments devient impossible pour le patient avec le gonflage de l'anneau. Or, le recours à l'agir alimentaire court-circuite la pensée du patient obèse. Lorsque ce recours n'est plus utilisable, la pensée est de fait à nouveau sollicitée. Le travail psychothérapeutique doit alors permettre l'élaboration des affects jusque-là occultés par l'agir alimentaire. Laisser le sujet seul,

sans défense (alimentaire) en proie à ces affects ou ressentis, est impensable car non soignant. Le retrait simple et non accompagné du symptôme risque de provoquer l'apparition ou l'aggravation d'autres problématiques éventuellement psychosomatiques.

#### 4. Conclusion

Le symptôme « obésité » résiste bien souvent aux mesures médico-diététiques classiques, et ce à plus ou moins long terme. La chirurgie bariatrique est souvent abordée comme une ultime tentative après d'autres traitements s'étant révélés infructueux, et est considérée comme le seul traitement efficace à long terme de l'obésité morbide (NIH Conférence ; Sjöström, 2004). Elle doit être envisagée d'une manière pluridisciplinaire en lien avec la complexité du problème que pose l'obésité. Dans notre réflexion, il apparaît que cette chirurgie intervient dans le réel, en laissant intact un trou, un creux que nulle nourriture n'a jusque-là apaisé. Face à ce constat, la chirurgie ne peut et ne doit pas être la seule réponse. En effet, certaines études ont démontré, sur des populations adultes, une surmortalité des patients par suicide après chirurgie bariatrique (Tindle, 2010 ; Adams, 2007). Ces considérations doivent nous alerter sur la fragilité psychique de ces patients. La prise alimentaire inadaptée apparaît comme un moyen d'apaiser les tensions, en imposant le silence, en tuant l'agressivité et le travail d'élaboration psychique qu'elle suppose. La souffrance est exilée du discours et reléguée dans un lieu du corps enfoui. Le psychiatre, en tant qu'évaluateur, mais également thérapeute, doit accompagner le « faire », sans renoncer au « comprendre ». Car on ne saurait refuser catégoriquement la chirurgie bariatrique dans un positionnement dogmatique. Nier la demande de chirurgie en la refusant en bloc, c'est nier la demande d'un sujet. Si la chirurgie peut soulager un symptôme néfaste pour le sujet mettant sa vie en péril – car c'est bien de cela dont il s'agit avec l'obésité morbide –, elle doit pouvoir trouver sa place.

#### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Éléments de physiologie appliqués à la prise en charge de l'ictère à bilirubine libre en maternité

A. Cortey<sup>a,\*</sup>, J. Raignoux<sup>b</sup>, L. Renesme<sup>c</sup>, A. Bedu<sup>d</sup>, P. Tourneux<sup>e</sup>, C. Casper<sup>b</sup>,  
P. Truffert<sup>f</sup>

<sup>a</sup>Unité clinique CNRHP, centre national de référence en hématologie périnatale, pôle  
périnatalité GHU Est-parisien, hôpital Trousseau, AP-HP, 126, rue Arnold-Netter, 75012 Paris

<sup>b</sup>Hôpital des enfants et maternité Paule-de-Viguier, CHU Toulouse, 330, avenue de Grande-  
Bretagne, TSA 70034, 31059 Toulouse Cedex 9, France

<sup>c</sup>Néonatalogie maternité, centre Aliénor-d'Aquitaine, CHU de Bordeaux

<sup>d</sup>Néonatalogie, hôpital mère-enfant, CHU Limoges, 8, avenue Dominique-Larrey,  
87042 Limoges Cedex, France

<sup>e</sup>Médecine néonatale et réanimation pédiatrique, pôle femme-couple-enfant, CHU Amiens,  
place Victor-Pauchet, 80054 Amiens Cedex 1, France

<sup>f</sup>Service de médecine néonatale, hôpital Jeanne-de-Flandre, CHRU Lille, 59037 Lille Cedex,  
France

Le métabolisme de la bilirubine comporte 3 étapes : production, conjugaison et excrétion qui peuvent être affectées par l'adaptation postnatale du nouveau-né. En effet, pendant la vie fœtale, le foie n'a qu'une faible capacité de conjugaison et la bilirubine produite est excrétée par l'intermédiaire du placenta [1,2].

### 1. Métabolisme de la bilirubine

- La bilirubine non conjuguée (ou libre), est produite dans le système réticulo-endothélial essentiellement par catabolisme de l'hème sous l'action de l'hème oxygénase (1 g d'hémoglobine libère 35 mg de bilirubine).
- La bilirubine est ensuite transportée liée à l'albumine et captée par l'hépatocyte via une ligandine.
- L'étape suivante est la conjugaison hépatique sous l'action de l'uridine disphosphoglucuronate glycuronosyl-transférase hépatocytaire (iso-forme UGT1A1) qui permet à la bilirubine de devenir hydrosoluble.
- La bilirubine conjuguée ou directe est excrétée sous forme de bilirubine mono- et diglycuronides, très polaires dans la bile ou filtrés par le rein. Dans l'intestin, ils sont soit réduits sous l'action des bactéries anaérobies en urobilinogène soit hydrolysés en bilirubine non conjuguée sous l'action d'une  $\beta$ -glycuronidase intestinale, et réabsorbés dans la circulation entéro-hépatique (Fig. 1) [1].

### 2. Caractéristiques propres au métabolisme néonatal (J0-J15)

- L'hème oxygénase est 8 fois plus concentrée chez le nouveau-né que chez l'adulte et la masse de globules rouges (à demi-vie plus courte) est plus importante.
- L'activité de l'UGT1A1 dans les 10 premiers jours de vie est réduite (1 % de celle de l'adulte). De plus, l'expression de son gène varie entre les individus (facteurs familiaux et ethniques).
- L'excrétion de la bilirubine conjuguée est immature et le cycle entéro-hépatique est beaucoup plus actif que chez l'adulte du fait d'une colonisation bactérienne faible et d'une activité augmentée de la  $\beta$ -glycuronidase.

Chez tous les nouveau-nés il existe donc un déséquilibre physiologique entre production et élimination de la bilirubine. Un nouveau-né produit autour de 15  $\mu$ moles/kg de bilirubine par jour soit plus du double de la production d'un adulte et ce jusqu'à 2 semaines de vie postnatale [1-3].

### 3. Conséquences pour la pratique

- Presque tous les enfants vont présenter dans la première semaine une bilirubinémie dépassant la limite supérieure de l'adulte (17  $\mu$ moles/L) et 2 nouveau-nés sur 3 un ictère clinique transitoire, témoin d'une hyperbilirubinémie  $\geq 80$   $\mu$ moles/L. Cet ictère est à bilirubine non conjuguée. Il apparaît entre le deuxième et troisième jour, progresse jusqu'à J5-J7 puis régresse et disparaît avant J15 [1-3]. L'évolution physiologique de la bilirubinémie dépasse la période d'observation du nouveau-né en maternité dès qu'elle est inférieure à 8 jours. La bilirubinémie doit être interprétée selon l'âge postnatal en heures (rapidité d'évolution). Tout ictère des 24 premières

\*Auteur correspondant  
e-mail : anne.cortey@trs.aphp.fr



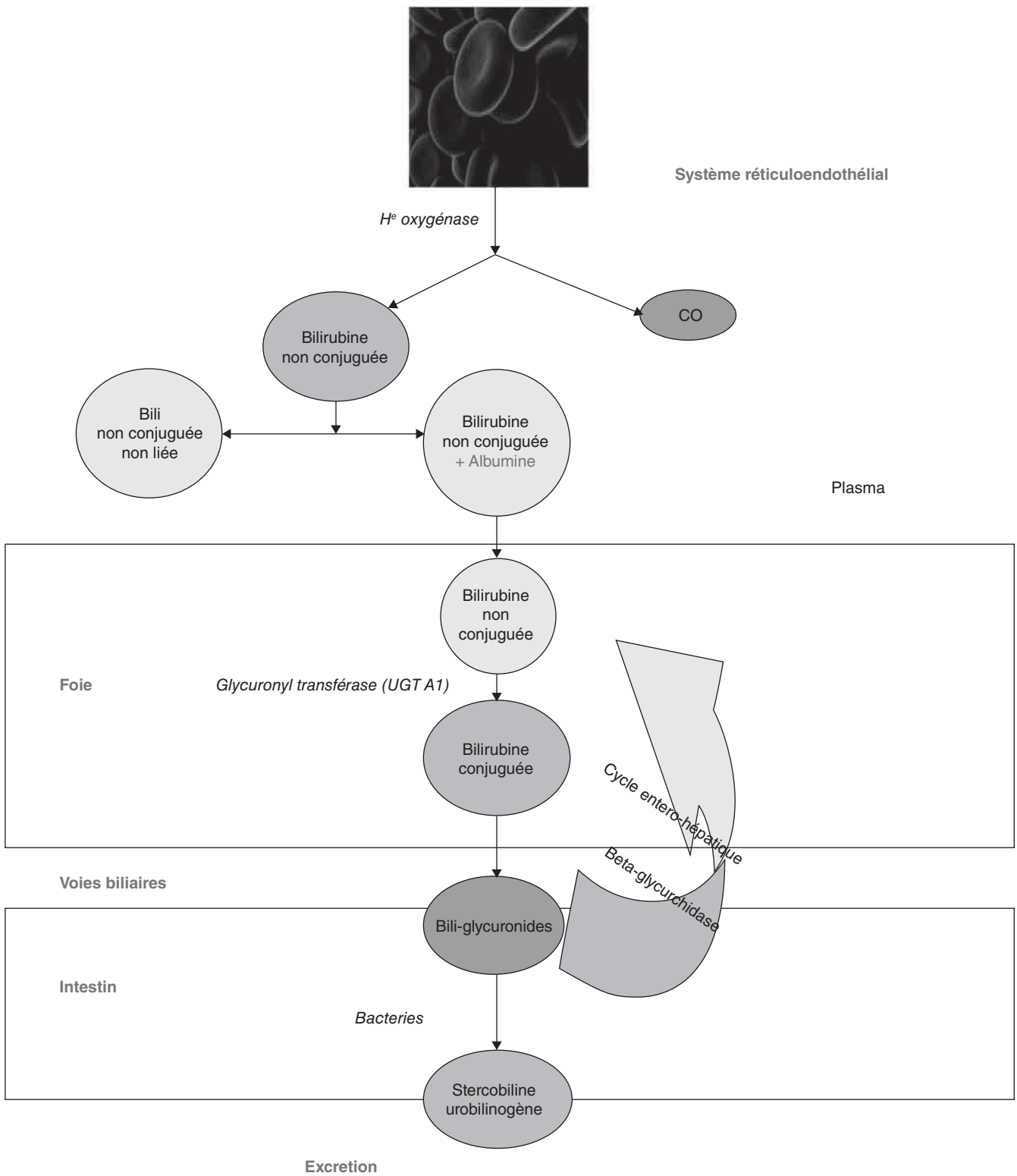


Figure 1. Métabolisme de la bilirubine.

heures de vie est à considérer comme pathologique (et d'origine hémolytique jusqu'à preuve du contraire). L'ictère à bilirubine conjuguée est beaucoup plus rare et prolongé ; il n'est pas le propos de cette table ronde.

- L'ictère « physiologique » reste de définition très imprécise au vu des importantes variations de bilirubinémies « normales » observées pour le même âge postnatal en heure au sein d'une population sans pathologie. C'est un diagnostic d'élimination : les valeurs de bilirubinémie doivent être inférieures au 95<sup>e</sup> percentile sur le nomogramme de Buthani (cf. dépistage) et aux valeurs d'indication thérapeutique (cf. traitement) [1,4-6].
- Un ictère pathologique résulte de la combinaison du déséquilibre physiologique production/élimination de la bilirubine associé à :
  - **des difficultés d'adaptation néonatales** : déshydratation, polyglobulie, alimentation insuffisante... ;
  - **et/ ou une situation fragilisant la barrière hémato-encéphalique** : prématurité, hypoxie, acidose métabolique ;
  - **et /ou une pathologie sous-jacente** : infection, processus hémolytique immunologique ou corpusculaire, anomalie génétique familiale de l'UGT1A1.
- Un raisonnement face à l'ictère basé sur un métabolisme en adaptation permet aussi :
  - **d'identifier** au sein d'une **population de nouveau-nés** ceux à **risque d'hyper-bilirubinémie sévère** (cf. dépistage) [4,5] ;
  - **d'orienter la démarche étiologique d'un ictère à bilirubine libre dans 2 directions** : les ictères par augmentation de production de bilirubine (hémolyse) survenant avant 48 heures de vie et les ictères par anomalies d'élimination qui se manifestent généralement après 72 heures de vie ;
  - **d'ajuster le traitement** : la photothérapie, traitement symptomatique, active l'élimination de la bilirubine mais ne bloque pas l'hémolyse ; un ictère hémolytique peut donc évoluer par rebonds et même apparaître résistant au traitement [7] ;
  - **et d'organiser la surveillance** : une hémolyse peut conduire à une anémie parfois tardive nécessitant une transfusion.

### 3.1. Ictère et allaitement

Certaines études montrent une association entre allaitement maternel et une incidence augmentée des hyperbilirubinémies alors que d'autres ne confirment pas ces résultats. Si 90 % des nouveau-nés ré-hospitalisés pour hyperbilirubinémie sévère (ou ictère nucléaire) étaient allaités, tous avaient une perte de poids significative ou une déshydratation associées. Il existe une corrélation entre un nombre important ( $\geq 8$ ) de tétées dans les premières 24 heures et la réduction du risque d'hyperbilirubinémie dépassant 250  $\mu\text{moles/L}$  à J3 [8]. Bertini et al. ont montré chez des nouveau-nés à terme allaités une association positive entre hyperbilirubinémie et perte de poids après la naissance mais pas avec le seul allaitement maternel [9]. L'allaitement interfère avec l'adaptation postnatale du métabolisme de la bilirubine : apport calorique initialement plus restreint, moindre formation d'uro-

bilinogène, activité  $\beta$ -glucuronidase du lait maternel augmenté, augmentation de l'absorption intestinale des graisses... [1-8].

### 3.2. Il est important de distinguer pour la pratique clinique :

- **l'ictère au lait de mère** (rare), qui apparaît après le 4<sup>e</sup> à 5<sup>e</sup> jour de vie. Il est caractérisé par un enfant en bonne santé avec une courbe pondérale ascendante et est sans danger pour l'enfant. Cet ictère peut se prolonger au-delà du premier mois et atteindre des taux de 300  $\mu\text{moles/L}$  ou plus. Le diagnostic est porté sur l'évolution et après élimination des autres causes ;
- **l'ictère de l'allaitement insuffisant ou de jeûne** (fréquent : majorité des ictères des 15 premiers jours de vie en l'absence de processus hémolytique) qui peut se compliquer d'hyperbilirubinémie sévère avec conséquences neurologiques. Il peut être évité par un soutien actif dès la mise en place de l'allaitement. Cette situation est indexée dans la liste des facteurs de risque des hyperbilirubinémies sévères (cf. dépistage et sortie) [1,4,8].

L'intégration des étapes clefs du métabolisme de la bilirubine dans le raisonnement du pédiatre face à l'ictère permet de rationaliser la prise en charge de l'ictère, sans le banaliser ni le dramatiser.

### Références

- [1] Maisels MJ. Jaundice. In: Avery's neonatology: pathophysiology and management of the newborn, 6<sup>th</sup> edition; Eds. MG Macdonald, MMK Seshia, MD Mulette, Lippincott Williams and Wilkins Philadelphia 2005;768-840.
- [2] Hansen TWR. Fetal and neonatal bilirubin metabolism. In: Maisels MJ, Watchko JF, eds. Neonatal jaundice. London: Harwood academic 2000;3-22.
- [3] Vert P. Physiopathologie de l'hyperbilirubinémie néonatale. Arch Pédiatr 1998;5:1028-30.
- [4] American Academy of Pediatrics Subcommittee on Hyperbilirubinemia. Management of hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks of gestation. Pediatrics 2004;114:297-316.
- [5] Maisels MJ, Bhutani VK, Bogen D, et al. Hyperbilirubinemia in the newborn infant  $\geq 35$  week's gestation: an update with clarifications. Pediatrics 2009;124:1193-8.
- [6] Keren R, Luan X, Friedman S, et al. Comparison of alternative risk-assessment strategies for predicting significant neonatal hyperbilirubinemia in term and near term infants. Pediatrics 2008;121:e170-9.
- [7] Maisels MJ, McDonagh AF. Phototherapy for neonatal jaundice. N Engl J Med 2008;358:920-8.
- [8] Gourley GR. Breast-feeding, neonatal jaundice and kernicterus. Semin Neonatol 2002;7:135-41.
- [9] Bertini G, Dani C, Trochin M, et al. Is breastfeeding really favoring early neonatal jaundice? Pediatrics 2001;107:e41.

## Modalités de dépistage et éléments de surveillance de l'ictère à bilirubine libre en maternité

J. Raignoux<sup>a\*</sup>, A. Cortey<sup>b</sup>, L. Renesme<sup>c</sup>, A. Bedu<sup>d</sup>, P. Tourneux<sup>e</sup>, P. Truffert<sup>f</sup>,  
C. Casper<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Unité de néonatalogie, hôpital des enfants, CHU Toulouse, 330 avenue Grande-Bretagne  
TSA 70034 – 31059 Toulouse Cedex 9, France

<sup>b</sup>Unité clinique CNRHP, centre national de référence en hématologie périnatale, pôle  
périnatalité GHU Est-parisien, hôpital Trousseau, AP-HP, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter,  
75012 Paris, France

<sup>c</sup>Néonatalogie maternité, centre Aliénor-d'Aquitaine, CHU de Bordeaux,  
place Amélie-Raba-Léon, 33000 Bordeaux, France

<sup>d</sup>Néonatalogie, hôpital mère-enfant, CHU Limoges, 8, avenue Dominique-Larrey,  
87000 Limoges, France

<sup>e</sup>Médecine néonatale et réanimation pédiatrique, pôle femme – couple – enfant, CHU Amiens

<sup>f</sup>Service de médecine néonatale, hôpital Jeanne-de-Flandre, CHRU Lille, 2, avenue Oscar-  
Lambert, 59037 Lille Cedex, France

**E**n maternité, le dépistage de l'ictère constitue l'un des enjeux de la surveillance quotidienne des nouveau-nés. Le soutien précoce de la mise en place d'un allaitement maternel efficace est une première mesure de prévention, sur la base de 8 à 12 tétées par jour dont le déroulement sera évalué. À côté du dépistage proprement dit, l'équipe soignante s'assure de l'efficacité de l'allaitement (mictions régulières, courbe pondérale, transit et couleur des selles), de l'absence de tout signe neurologique (encéphalopathie hyperbilirubinique) ou de syndrome anémique (hémolyse aiguë). Ainsi, cette surveillance ciblée doit faire appel à l'ensemble des soignants et impliquer une participation active de parents préalablement informés.

La stratégie de dépistage et de surveillance de l'ictère est modulée par le niveau de risque d'hyperbilirubinémie sévère, établi sur l'analyse des facteurs de risque anamnétiques d'ictère sévère. Les facteurs de risque d'hyperbilirubinémie sévère généralement retenus sont :

- âge gestationnel inférieur à 38 semaines d'aménorrhée (SA) ;
- allaitement maternel exclusif et difficile ou avec perte pondérale dépassant 8 % ;
- situation d'incompatibilité ABO ou autres (rhésus RH1, RH4...) ou recherche d'agglutinines irrégulières (RAI) maternelles positives dans le dernier trimestre de grossesse ;
- antécédents familiaux de maladie hémolytique (sphérocytose, déficit en G6PD) ou origine familiale africaine ou antillaise ;
- antécédent d'ictère traité par photothérapie dans la fratrie ;
- bosse séro-sanguine ou hématomes ;

- origine asiatique ;
- ictère apparu dans les 24 premières heures de vie [1,2].

Le dépistage visuel est une étape obligatoire, réalisée par tous, au cours des soins courants [1-3]. L'examen se déroule à la lumière naturelle, après vidange du sang capillaire par pression digitale sur le front ou le sternum, en tenant compte de la progression céphalo-caudale physiologique de l'ictère [4]. Toutefois, l'évaluation visuelle est source d'erreurs par sous-estimation de la gravité d'un ictère ; près de 60 % des cas d'hyperbilirubinémie à risque (au-delà du 75<sup>e</sup> percentile) seraient ainsi sous-évalués par les pédiatres [5]. Le dépistage visuel ne serait finalement réellement informatif que dans les situations suivantes : lorsque sur peau claire, aucun ictère n'est visible (la valeur prédictive négative étant alors de 99 %) ou que la coloration jaune s'étend au-dessous des genoux (le risque d'hyperbilirubinémie à traiter dépassant 95 %) [6]. Une seule estimation visuelle n'est donc pas acceptable en présence de facteurs de risque d'hyperbilirubinémie ou chez un nouveau-né à peau pigmentée.

Le dépistage par bilirubinomètre transcutané (BTC) (Bilicheck®, Minolta Jm103® et anciennement Jm102®, Bilimed®) doit être systématique, précoce puis au minimum quotidien, lorsqu'un ictère est dépisté visuellement et chez tous les nouveau-nés à peau foncée et/ou présentant un des facteurs de risque d'ictère sévère. Le BTC mesure la concentration cutanée de bilirubine, qui sert d'estimation de la bilirubinémie ; il permet donc de quantifier l'ictère. Le BTC est utilisé par le personnel médical ou paramédical, sur délégation. L'appareil doit bénéficier d'un étalonnage régulier. Il convient de réaliser deux mesures, en frontal et/ou sternal, et de retenir la plus élevée. La fiabilité de l'estimation du taux de bilirubine cutanée est de 35-50 µmol/L au-dessus ou au-dessous de la valeur indiquée, la marge d'approximation se majorant au-delà de 250 µmol/L et sur peaux foncées [2]. Le BTC peut également être mis en défaut dans

\*Auteur correspondant  
e-mail : julieraignoux@yahoo.fr

les 24 premières heures de vie et dans les 12 à 24 heures qui suivent la fin de la séance de photothérapie ou enfin afficher un message d'erreur. Dans ces situations, il faut recourir directement au dosage de la bilirubine totale par prélèvement sanguin.

Le résultat du BTC est comparé aux valeurs normales de bilirubine connues pour l'âge postnatal, ou nomogramme. La confrontation du BTC au nomogramme permet de décider d'un prélèvement sanguin sur le seuil du 75<sup>e</sup> percentile, amenant à une confirmation diagnostique biologique sur la bilirubinémie [7] (Fig. 1 [8]). Le prélèvement sanguin doit être réalisé dans des délais les plus courts (dans les 6 heures, voire 2 heures, si ictère précoce ou résultat du BTC non contributif ou discordance entre l'estimation visuelle et le résultat du BTC). La bilirubinémie totale constitue la référence pour le diagnostic d'un ictère et l'élaboration d'une stratégie thérapeutique. En aucun cas, le BTC ne se substitue au dosage sanguin de la bilirubinémie, en situation thérapeutique. Cependant, lorsque le BTC délivre une valeur située en zone thérapeutique, en référence au diagramme d'indication de photothérapie sur la bilirubinémie, la photothérapie est initiée dans l'attente des résultats biologiques. Enfin, tout ictère nécessitant un traitement devra faire l'objet d'un bilan étiologique minimal orienté en fonction de l'âge de survenue et du contexte. Chaque résultat de BTC doit être consigné dans le dossier médical afin d'apprécier le profil évolutif individuel de l'ictère. La fréquence de mesure par BTC, au minimum quotidienne, est adaptée au niveau de risque du nouveau-né et à la cinétique des taux de BTC et/ou de bilirubinémie. L'ensemble des données de surveillance de l'ictère pendant le séjour en maternité (facteurs de risque, profil évolutif de l'ictère et éventuels examens complémentaires) permet alors une prise en charge rationnelle de l'ictère. Ainsi, dans les maternités, le dépistage et la surveillance de l'ictère des nouveau-nés doivent être organisés et intégrés à la surveillance quotidienne de l'adaptation postnatale et de la mise en place de l'allaitement. Toute unité de soin accueillant des nouveau-nés doit disposer d'un protocole établi de dépistage de l'ictère définissant le rôle de chacun [1,9]. L'information personnalisée faite aux parents, simple et claire, orale et écrite, permet leur participation active pendant le séjour et après le retour à domicile [1-3].

Ce document a été réalisé à partir du travail du groupe « Prise en charge de l'ictère en maternité » de la Société française de néonatalogie.

## Références

- [1] Rennie J, Burman-Roy S, Murphy MS; Guideline Development Group. Neonatal jaundice: summary of NICE guidance. *BMJ* 2010;340:c2409.
- [2] American Academy of Pediatrics Subcommittee on Hyperbilirubinemia. Management of hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks of gestation. *Pediatrics* 2004;114:297-316.
- [3] [No authors listed]. Guidelines for detection, management and prevention of hyperbilirubinemia in term and late preterm newborn infants (35 or more weeks' gestation) – Summary. *Paediatr Child Heal* 2007;12:401-18.
- [4] Kramer LI. Advancement of dermal icterus in the jaundiced newborn. *Am J Dis Child* 1969;118:454-8.
- [5] Riskin A, Tamir A, Kugelman A, et al. Is visual assessment of jaundice reliable as a screening tool to detect significant neonatal hyperbilirubinemia? *J Pediatr* 2008;152:782-7.
- [6] Keren R, Tremont K, Luan X, et al. Visual assessment of jaundice in term and late preterm infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2009;94:F317-22.
- [7] Bhutani VK, Gourley GR, Adler S, et al. Noninvasive measurement of total serum bilirubin in a multiracial predischarge newborn population to assess the risk of severe hyperbilirubinemia. *Pediatrics* 2000;106:E17.
- [8] Bhutani VK, Johnson L, Sivieri EM. Predictive ability of a predischarge hour-specific serum bilirubin for subsequent significant hyperbilirubinemia in healthy term and near-term newborns. *Pediatrics* 1999;103:6-14.
- [9] Maisels MJ. Screening and early postnatal management strategies to prevent hazardous hyperbilirubinemia in newborns of 35 or more weeks of gestation. *Semin Fetal Neonatal Med* 2010;15:129-35.

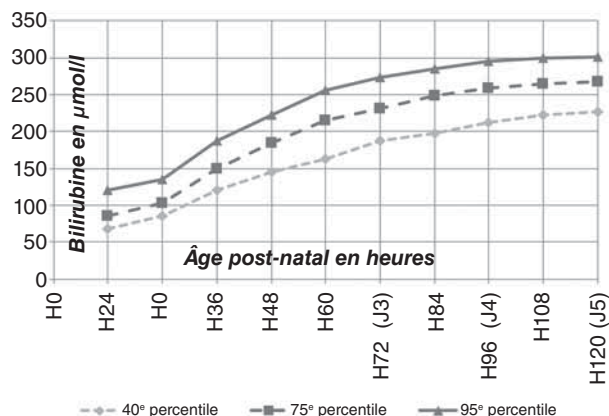


Figure 1. Courbes de bilirubinémie du nouveau-né de 35 SA et plus (nomogramme bilirubinémie) d'après [8].

Unité internationale d'expression de la bilirubinémie = le  $\mu\text{mol/L}$  ; Unité historique = le  $\text{mg/L}$ .  
Facteur de conversion :  $1 \text{ mg/L} = 17,1 \mu\text{mol/L}$ .

## Ictère à bilirubine non conjuguée en maternité Modalités thérapeutiques

A. Cortey<sup>a,\*</sup>, L. Renesme<sup>b</sup>, J. Raïgnoux<sup>c</sup>, A. Bedu<sup>d</sup>, P. Tourneux<sup>e</sup>, C. Casper<sup>c</sup>,  
P. Truffert<sup>f</sup>

<sup>a</sup>Unité clinique CNRHP, centre national de référence en hématologie périnatale, pôle périnatalité GHU Est-parisien, hôpital Trousseau, AP-HP, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France

<sup>b</sup>Néonatalogie maternité, centre Aliénor-d'Aquitaine, CHU de Bordeaux, place Amélie-Raba-Léon, 33000 Bordeaux, France

<sup>c</sup>Hôpital des enfants et maternité Paule-de-Viguière, CHU Toulouse, 330, avenue de Grande-Bretagne, TSA 70034 – 31059 Toulouse Cedex 9, France

<sup>d</sup>Néonatalogie, hôpital mère-enfant, CHU Limoges, 8, avenue Dominique-Larrey, 87000 Limoges, France

<sup>e</sup>Médecine néonatale et réanimation pédiatrique, pôle femme-couple-enfant, CHU Amiens, 80054 Amiens Cedex 1, France

<sup>f</sup>Service de médecine néonatale, hôpital Jeanne-de-Flandre, CHRU Lille, 2, avenue Oscar-Lambert, 59037 Lille Cedex, France

Face à une hyperbilirubinémie non conjuguée (ou libre) le pédiatre dispose de 3 lignes thérapeutiques :

- l'exsanguino-transfusion (EST) qui va soustraire mécaniquement la bilirubine du sang circulant ;
- la photothérapie (PT) qui va convertir la bilirubine en produits directement éliminés dans la bile ou les urines (court-circuit de la conjugaison hépatique) ;
- les agents pharmacologiques qui interfèrent avec le métabolisme de la bilirubine (production, conjugaison, excrétion et cycle entéro-hépatique).

Les indications du traitement de l'ictère sont aujourd'hui essentiellement basées sur des « données empiriques et l'expérience de chacun » plutôt que sur des études randomisées ou observationnelles. Pourtant, l'enjeu de la prise en charge de l'ictère à bilirubine non conjuguée, commun à toutes les recommandations d'experts, réside dans le potentiel neurotoxique de l'excès de cette fraction de bilirubine. Liposoluble, la bilirubine non conjuguée et non liée à l'albumine peut franchir la barrière hémato-encéphalique et se fixer sur les structures nerveuses (préférentiellement les noyaux gris centraux), entraînant une encéphalopathie aiguë voire chronique.

Les mécanismes précis de la toxicité de la bilirubine sur le cerveau sont encore incomplètement connus. Tous les nouveau-nés ne sont cependant pas égaux face à une hyperbilirubinémie. Les facteurs de vulnérabilité sont entre autres :

- l'origine hémolytique des hyperbilirubinémies ;
- la durée d'exposition à l'hyperbilirubinémie ;

- l'association de comorbidités qui vont altérer les défenses « naturelles » du nouveau-né face à la bilirubine, à savoir :
  - 1) la liaison bilirubine-albumine à haute affinité limitant la quantité de bilirubine non liée et le passage de la barrière hémato-encéphalique (BHE),
  - 2) l'organisation structurelle de la BHE (*tight junction*) et son équipement en protéines limitant l'entrée de la bilirubine (*type multi-drug resistance protein...*).

Ainsi le nouveau-né prématuré, hypotrophe (moins équipé en albumine, BHE immature), en acidose, déshydraté, infecté (modification de la liaison à l'albumine, détérioration de la BHE) ou encore traité (diurétiques, ibuprofène, antibiotiques... compétiteurs de la bilirubine dans sa liaison de l'albumine) sera plus exposé au risque d'ictère nucléaire.

Les indications thérapeutiques récentes de l'ictère prennent en compte ces différences de vulnérabilité. Celles de l'Académie américaine de pédiatrie de 2004, largement utilisées pour le nouveau-né  $\geq 35$  SA, graduent les indications (Fig. 1). Pour toute valeur de bilirubinémie, interprétée selon l'âge postnatal en heures, 3 niveaux d'indication existent selon :

- 1) l'âge gestationnel (35-37 SA ou  $\geq 38$  SA) ;
- 2) l'existence de facteurs de risque de neurotoxicité de la bilirubine : maladie hémolytique (allo-immunisation ou déficit en G6PD), acidose et asphyxie, instabilité thermique, anomalies de comportement (cri aigu, léthargie, refus de boire), hypoalbuminémie.

Les hyperbilirubinémies majeures (ictère intense avec/ou sans signes neurologiques ; bilirubinomètre sans réponse ; bilirubinémie  $\geq$  seuil d'exsanguino-transfusion [EST]) sont des urgences thérapeutiques : la PT intensive doit être débutée d'emblée (sans attendre le dosage de bilirubine) et l'EST organisée.

\*Auteur correspondant  
e-mail : anne.cortey@trs.aphp.fr



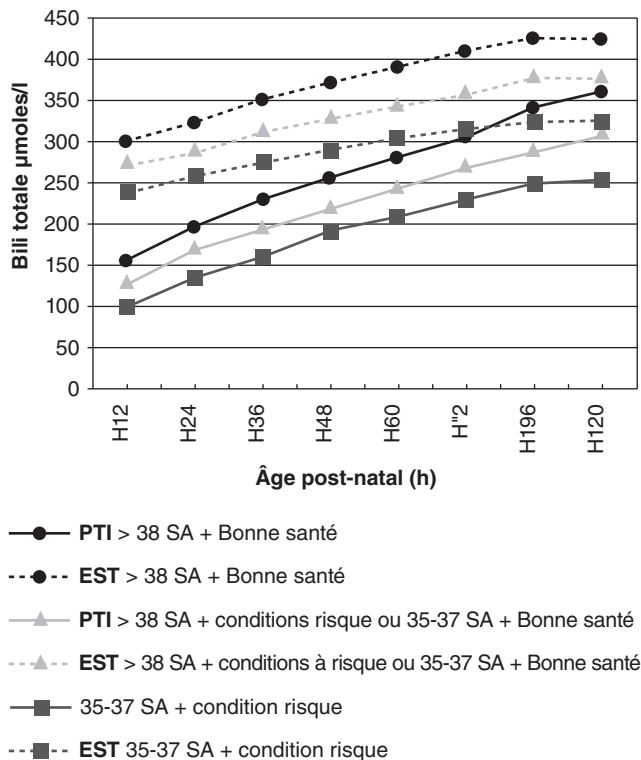


Figure 1.

PTI : photothérapie intensive. EST : exsanguino-transfusion.  
SA : semaines d'aménorrhée

Courbes d'indication de photothérapie intensive et d'exsanguino-transfusion en fonction du dosage de la bilirubine totale plasmatique exprimée en µmoles/l selon l'âge post-natal chez le Nné > 35SA (AAP 2004)

Attention dosage de la bilirubine totale sans soustraction de la bilirubine conjuguée

Pour la photothérapie conventionnelle utiliser les indications de photothérapie intensive pour des valeurs de dosage de bilirubine 50 µmoles/l plus basses

Conditions risque neuro-toxicité :

Allo-immunisation, déficit en G6PD,  
Hypoxie, léthargie, instabilité thermique,  
Infection et acidose  
Hypoalbuminémie <30g/l

## 1. Photothérapie (PT)

C'est le choix thérapeutique de référence. Son efficacité a permis de faire reculer les indications d'EST. Les progrès technologiques récents (tunnel 360°, LED...) ont amélioré les performances en limitant les effets secondaires (séparation mère-enfant, déséquilibres thermiques et hydro-électrolytiques, lésions rétinienne et risque accru de malaise et bradycardie).

L'efficacité de la PT dépend :

- 1) de la dose de lumière délivrée par unité de surface cutanée dans un spectre précis (420-490 nm),
- 2) de l'origine de l'ictère traité.

La PT n'agit pas sur l'hémolyse (de durée et vitesse imprévisibles), avec parfois une impression de « résistance » à la photothérapie.

- Le spectre lumineux ne contient qu'une quantité infime d'UV, arrêtés par les protections plastiques des lampes.
- Les facteurs d'efficacité des dispositifs de PT (donc déterminant la dose de lumière délivrée) sont :
  - l'intensité de l'énergie lumineuse diffusée au plan de traitement liée à la distance source lumineuse-peau, au type de source lumineuse (intensité fournie LED > lampes fluorescentes) et au design de l'appareil. Chaque appareil devrait être répertorié selon la mesure par radiométrie de l'intensité lumineuse sur l'ensemble de la surface efficace de traitement ;
  - la surface cutanée exposée : directement corrélée à l'efficacité ;
  - la durée d'exposition, sans phénomène de « saturation » au cours du temps pour une zone exposée.
- En pratique on distingue :
  - les appareils de photothérapie intensive (PTI) avec énergie lumineuse dépassant 3,5 mWatt/cm<sup>2</sup> (radiomètre Babyblue<sup>®</sup>) sur le maximum de surface cutanée ; baisse attendue de la bilirubinémie de 50 % en 24 heures ;
  - les appareils en rampes uniface qui, selon la source lumineuse (LED ou tubes fluorescents), la distance au plan de traitement à laquelle ils sont placés et leurs designs (taille de la source) vont offrir une intensité lumineuse qui peut varier de moins de 2 mWatt/cm<sup>2</sup> à plus de 3 mWatt/cm<sup>2</sup> (rampes fluorescentes à 20 cm du plan cutané ou rampes LED à 35 cm, soit placées sur le toit d'un incubateur) ;
  - les tissus lumineux (« nattes tissées » de fibres optiques) alimentés par une source LED avec une puissance lumineuse très variable (0,5 à 4,5 mWatt/cm<sup>2</sup>), conception-dépendante. Ils ont l'intérêt de placer la lumière au contact de la peau, de dégager peu de chaleur, de moins interférer dans la relation mère/enfant, d'élargir l'accès à la PT (développements prometteurs).
- L'exposition solaire n'offre pas d'efficacité suffisante en cas d'indication thérapeutique et représente un mauvais conseil éducatif parental.

Toute indication thérapeutique est posée sur le résultat du dosage sanguin de bilirubine qui servira aussi de référence pour évaluer l'efficacité. Est pris en compte le dosage de bilirubine totale sans soustraction de la bilirubine conjuguée (tant que sa proportion ne dépasse pas 50 %).

La prescription comprend :

- Type d'appareil (choisi sur son efficacité théorique) et son installation (distance ffi 35 cm, maximum de surface exposée, lunettes bien positionnées).
- Durée en tenant compte des interruptions pour les soins et l'alimentation entérale soutenue (8 à 12 tétées/j pour couper le cycle entéro-hépatique).
- La surveillance des effets secondaires (monitorage continu d'une fonction vitale) et de l'efficacité (dosages de bilirubine à 6-8 heures de PT particulièrement dans les premiers jours d'hémolyse). La poursuite du traitement sera discutée à réception du résultat biologique. Le bilirubinomètre ne peut être utilisé pour assurer la surveillance de la PT (interférence pendant 12-24 heures).

## 2. Exsanguino-transfusion (EST)

C'est un échange volume à volume de 2 masses sanguines (160 ml/kg) en sang total reconstitué à partir d'une voie veineuse de gros calibre. Elle permet l'épuration plasmatique de la bilirubine, la correction d'une anémie, et réduit la quantité d'anticorps antiérythrocytaires circulants en cas d'incompatibilités. Il existe cependant des complications (risque infectieux des produits sanguins labiles [PSL] et de la procédure) hémodynamiques, hématologiques et métaboliques. C'est une procédure lourde (2 à 3 heures d'échanges manuels) et longue à mettre en place (disponibilité des PSL). L'EST est actuellement de moins en moins pratiquée. Elle reste d'indication absolue dans les hyperbilirubinémies sévères avec signes neurologiques au moment du diagnostic. Pour toute bilirubinémie atteignant les valeurs d'indication (cf. courbe), l'EST doit être préparée et sera discutée selon la réponse de l'enfant à la PT intensive (éventuellement associée à d'autres thérapeutiques) démarrée d'emblée (test thérapeutique n'excédant pas 4 heures).

## 3. Agents pharmacologiques

Différents traitements ont été proposés sans offrir de rapport bénéfices/risques satisfaisant. Seules les immunoglobulines polyvalentes intraveineuses sont recommandées du fait de leur potentiel de blocage de l'immunohémolyse (efficacité prouvée dans les incompatibilités ABO et Rhésus pour éviter les EST). Des doses de 0,5 à 1 g/kg sont proposées pour les formes sévères d'hyperbilirubinémie par incompatibilité prouvée et résistantes à la PT intensive bien conduite (augmentation de la bilirubinémie de 8 à 10  $\mu\text{mol/L}$  et par heure).

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Reproduction Interdite

## Prise en charge de l'ictère en sortie de maternité chez le nouveau-né $\geq 35$ SA

P. Tourneux<sup>a,\*</sup>, L. Renesme<sup>b</sup>, J. Raignoux<sup>c</sup>, A. Bedu<sup>d</sup>, C. Casper<sup>e</sup>, P. Truffert<sup>e</sup>,  
A. Cortey<sup>f</sup>

<sup>a</sup>Médecine néonatale et réanimation pédiatrique, pôle femme-couple-enfant, CHU Amiens, place Victor-Pauchet, 80054 Amiens Cedex 1, France

<sup>b</sup>Néonatalogie maternité, centre Aliénor-d'Aquitaine, CHU de Bordeaux, place Amélie-Raba-Léon, 33000 Bordeaux, France

<sup>c</sup>Unité de néonatalogie, hôpital des enfants, CHU Toulouse, 330, avenue de Grande-Bretagne, TSA 70034 – 31059 Toulouse Cedex 9, France

<sup>d</sup>Néonatalogie, hôpital mère-enfant, CHU Limoges, 8, avenue Dominique-Larrey, 87000 Limoges, France

<sup>e</sup>Néonatalogie, hôpital Jeanne-de-Flandre, CHRU Lille, 2, avenue Oscar-Lambert, 59037 Lille Cedex, France

<sup>f</sup>Unité clinique CNRHP, centre national de référence en hématologie périnatale, pôle périnatalité GHU Est-Parisien, hôpital Trousseau, AP-HP, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France

L'adaptation postnatale du métabolisme de la bilirubine suit une évolution qui s'étend sur les 10 à 15 premiers jours de vie. Toute sortie de maternité avant 5 jours de vie est donc « anticipée » par rapport à l'évolution physiologique de l'ictère. L'ictère néonatal est au centre de la problématique du pédiatre pour autoriser les sorties « précoces ». Le principal risque est de ne pas dépister l'hyperbilirubinémie sévère, pouvant entraîner une morbidité spécifique pour le nouveau-né et une ré-hospitalisation pour traitement par photothérapie [1].

Les recommandations récentes proposent de définir une population à risque d'ictère basée sur la quantification de la bilirubinémie au moment de la sortie (bilirubine totale transcutanée [BTC] ou bilirubine totale sanguine [BTS]) et la prise en compte de facteurs de risque [2-4].

La valeur de bilirubine est interprétée en référence à l'âge postnatal en heures et à l'évolution du taux de bilirubine sur des courbes de références normales classées en percentiles (nomogramme, définissant les 40<sup>e</sup>, 75<sup>e</sup> ou 90<sup>e</sup> percentiles) [5]. L'interprétation de la quantification de l'ictère est d'autant plus informative quand plusieurs valeurs recueillies permettent d'établir une courbe et un profil évolutif et individuel de l'ictère au cours du temps [2-4,6]. L'identification de facteurs de risque de d'hyperbilirubinémie sévère [2-4] comporte la recherche de :

- âge gestationnel < 38 semaines d'aménorrhées (SA) ;
- allaitement maternel difficile ou apports nutritionnels insuffisants entraînant une perte de poids importante ;
- ictère précoce (survenant dans les 24 premières heures de vie) ;
- allo-immunisation ou maladie hémolytique (ex : déficit en G6PD...) ;

- antécédent d'ictère dans la fratrie ayant nécessité un traitement par photothérapie ;
- bosse séro-sanguine ou hématomes significatifs.

La sortie de maternité peut être autorisée lorsque l'examen clinique est normal, la cinétique du taux de bilirubine ne progresse pas plus rapidement que la courbe de référence et si l'on note [2-4,6] :

- une valeur de bilirubine totale < 75<sup>e</sup> percentile pour un nouveau-né > 35 SA avec ou sans facteurs de risque, ou
- une valeur de bilirubine totale entre le 75<sup>e</sup> et le 95<sup>e</sup> percentile pour un nouveau-né  $\geq 38$  SA.

Une information claire orale et écrite doit être donnée aux parents. Elle devrait idéalement être dispensée le plus précocement possible, soit en cours de grossesse ou au début du séjour en maternité par un personnel compétent. Elle sera complétée par un support écrit en s'assurant que les parents ont compris le jour de sortie de maternité. Cette information comporte : les mécanismes d'évolution de l'ictère, les signes d'alerte (ictère au niveau des jambes, mauvaises tétées, hypotonie) qui doivent amener les parents à chercher un avis, les éléments permettant de soutenir l'allaitement et de juger de sa « bonne » mise en place, les personnes ressources disponibles le jour comme la nuit [2-4,6,7].

Il est important pour toute maternité et unité de néonatalogie de connaître le réseau et les compétences disponibles dans le bassin de vie pour le suivi et la prise en charge d'un ictère. Les structures qui vont assurer le suivi devraient disposer d'éléments permettant de juger de l'évolution de l'ictère néonatal : possibilité de mesure transcutanée de la bilirubine, documentation du suivi de l'ictère en maternité (fiche spécifique ou informations précisées dans le carnet de santé), orientation diagnostique s'il s'agit d'un ictère initialement traité, correspondant à joindre si un avis spécialisé ou une hospitalisation étaient requis.

Une visite de suivi au décours du séjour en maternité est indispensable, en particulier en cas de sortie précoce de maternité ou

\*Auteur correspondant  
e-mail : tourneux.pierre@chu-amiens.fr

Tableau 1

Surveillance et indication à la mesure de la bilirubine transcutanée (BTC) ou du dosage de la bilirubine totale sanguine (BTS) en sortie de maternité chez les nouveau-nés  $\geq 35$  semaines d'aménorrhées (SA) avec ou sans facteurs de risque (FR) d'hyperbilirubinémie

Taux de bilirubine totale (lecture selon le nomogramme de Bhutani et al. [5])	< 40 <sup>e</sup> P	40-75 <sup>e</sup> P	75-95 <sup>e</sup> P
<b>AG 35-37 SA avec FR</b>			
Quelle surveillance ?	Clinique et BTC (ou BTS à défaut)	Clinique et BTC (ou BTS à défaut)	NA car le traitement s'impose
Dans quel délai ?	24 h - 36 h	24 h - 36 h	
<b>AG 35-37 sans FR ou AG <math>\geq 38</math> SA avec FR</b>			
Quelle surveillance ?	Clinique et BTC (ou BTS à défaut)	Clinique et BTC (ou BTS à défaut)	Clinique et BTC (ou BTS à défaut)
Dans quel délai ?	2 - 3 j	24 h - 36 h	< 24 h
<b>AG <math>\geq 38</math> SA sans FR</b>			
Quelle surveillance ?	Clinique	Clinique et BTC (ou BTS à défaut)	Clinique et BTC (ou BTS à défaut)
Dans quel délai ?	2 - 3 j	2 - 3 j	24 h - 36 h

NA : non avenue

de situation d'ictère pathologique. La visite de suivi comporte de façon spécifique, en plus d'un examen clinique rigoureux : l'établissement de la courbe pondérale, l'observation d'une tétée en cas d'allaitement maternel, la quantification de l'ictère (bilirubinémie transcutanée ou possibilité d'obtenir une bilirubine sanguine totale en urgence). Cela suppose donc une prise en charge par un professionnel de santé qualifié (sage-femme, puéricultrice ou médecin) disposant d'une formation actualisée et de matériel adapté : un pèse-bébé électronique, un bilirubinomètre (ou convention avec un laboratoire permettant un dosage de bilirubine en urgence), une formation sur l'allaitement, la possibilité d'avoir recours à un avis pédiatrique de façon rapide [2-4,7].

Le délai pour une première visite après la sortie de maternité chez un nouveau-né peut varier de 24 heures à 72 heures en fonction de la présence de facteurs de risque d'ictère sévère et du terme de naissance (Tableau 1) [2-4]. De la même façon, les indications à contrôler le taux de bilirubine vont varier selon ces derniers paramètres (Tableau 1) [2-4].

## Conclusion

La décision de sortie de maternité repose sur l'évaluation systématique de l'ictère pour chaque nouveau-né qui s'appuie sur l'analyse conjointe de facteurs de risque d'ictère sévère et de l'interprétation du profil évolutif individuel (mesures répétées de BTC ou BTS) à partir du nomogramme de référence. La visite après la sortie de maternité pourra et devra être programmée entre 24 heures et 72 heures, par un personnel qualifié, affilié au réseau de soins local, disposant de matériel adapté (évaluation

pondérale et quantification de l'ictère), d'un recours biologique pour dosage en urgence de la BTS et d'un recours pédiatrique pour examen complémentaire ou hospitalisation. L'information des parents sur les signes d'alerte et l'évolution naturelle de l'ictère est essentielle.

## Références

- [1] Straczek H, Vieux R, Hubert C, et al. Sorties précoces de maternité : quels problèmes anticiper ? Arch Pédiatr 2008;15:1076-82.
- [2] American Academy of Pediatrics Subcommittee on Hyperbilirubinemia. Management of hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks of gestation. Pediatrics. 2004;114:297-316.
- [3] Maisels MJ, Bhutani VK, Bogen D, et al. Hyperbilirubinemia in the newborn infant  $\geq 35$  weeks' gestation: an update with clarifications. Pediatrics 2009;124:1193-8.
- [4] Maisels MJ. Screening and early postnatal management strategies to prevent hazardous hyperbilirubinemia in newborns of 35 or more weeks of gestation. Semin Fetal Neonatal Med 2010;15:129-35.
- [5] Bhutani VK, Johnson L, Sivieri EM. Predictive ability of a predischARGE hour-specific serum bilirubin for subsequent significant hyperbilirubinemia in healthy term and near-term newborns. Pediatrics 1999;103:6-14.
- [6] Bhutani VK, Gourley GR, Adler S, et al. Noninvasive measurement of total serum bilirubin in a multiracial predischARGE newborn population to assess the risk of severe hyperbilirubinemia. Pediatrics 2000;106:E17.
- [7] Rennie J, Burman-Roy S, Murphy MS. Guideline Development Group. Neonatal jaundice: summary of NICE guidance. BMJ 2010;340:c2409.

# Recommandations internationales concernant l'ictère à bilirubine libre en maternité

## Que peut-on en retenir ?

L. Renesme<sup>a,\*</sup>, P. Tourneux<sup>b</sup>, A. Bedu<sup>c</sup>, J. Raignoux<sup>d</sup>, C. Casper<sup>d</sup>, A. Cortey<sup>e</sup>,  
P. Truffert<sup>f</sup>

<sup>a</sup>Néonatalogie maternité, centre Aliénor-d'Aquitaine, CHU de Bordeaux,  
place Amélie-Raba-Léon, 33000 Bordeaux, France

<sup>b</sup>Médecine néonatale et réanimation pédiatrique, pôle femme-couple-enfant, CHU Amiens,  
80054 Amiens Cedex 1, France

<sup>c</sup>Néonatalogie, hôpital mère-enfant, CHU Limoges, 8, avenue Dominique-Larrey,  
87000 Limoges, France

<sup>d</sup>Hôpital des enfants et maternité Paule-de-Viguier, CHU Toulouse, 330, avenue de Grande-  
Bretagne, TSA 70034 – 31059 Toulouse Cedex 9, France

<sup>e</sup>Unité clinique CNRHP, centre national de référence en hématologie périnatale, pôle  
périnatalité GHU Est Parisien, hôpital Trousseau, AP-HP, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter,  
75012 Paris, France

<sup>f</sup>Service de médecine néonatale, hôpital Jeanne-de-Flandre, CHRU Lille, 2, avenue Oscar-  
Lambert, 59037 Lille Cedex, France

L'ictère néonatal à bilirubine non conjuguée est une situation fréquente : 50 à 70 % des nouveau-nés d'âge gestationnel (AG)  $\geq 35$  semaines d'aménorrhées (SA). Malgré son caractère bénin et à la limite du physiologique dans la majorité des cas, la recrudescence des cas d'ictère nucléaire (complication neurologique des ictères sévères) dans la plupart des pays et l'augmentation des sorties précoces ont amené beaucoup de sociétés savantes à rédiger des recommandations de bonnes pratiques cliniques (RPC).

Le but de ce travail est d'établir une revue systématisée de la littérature sur les RPC nationales sur l'ictère du nouveau-né.

## 1. Méthodes

La sélection des RPC a été faite par une revue systématisée de la littérature sur les *national practice guidelines* concernant l'ictère à bilirubine non conjuguée chez le nouveau-né d'AG  $\geq 35$  SA, pris en charge en maternité. Une recherche de RPC nationale non publiée a été faite par envoi d'un courrier e-mail aux différentes sociétés savantes nationales de néonatalogie.

Les RPC ont été évaluées avec l'aide de la grille AGREE II (<http://www.agreerust.org>), outil destiné à l'évaluation de la qualité des RPC. Quatre lecteurs indépendants ont évalué ces RPC. Chacun recevait le manuel complet AGREE II, les RPC et l'ensemble des documents associés.

En parallèle, une analyse du contenu des RPC portait sur : la RPC et ses outils (méthodologie, support pour les parents), les modalités de dépistage de l'ictère (dépistage systématique, utilisation

du bilirubinomètre transcutané, nomogramme utilisé), les modalités thérapeutiques (photothérapie, exsanguino-transfusion, immunoglobulines polyvalentes), et la surveillance de l'ictère (modalités de sortie précoce, rythme et mode de surveillance).

## 2. Résultats

Sur 13 RPC identifiées, 7 RPC nationales ont été retenues pour l'analyse avec la grille AGREE II : Afrique du Sud, Canada, États-unis (*American Academy of Pediatrics* : AAP), Israël, Norvège, Royaume-Uni (*National Institute for Clinical Excellence* : NICE) et Suisse.

La RPC ayant le meilleur score AGREE II était celle de NICE (score  $\geq 88$  % pour chacun des 6 domaines), avec une évaluation de la qualité générale de 7 sur 7 et une recommandation pour l'utilisation sans réserve de cette RPC par l'ensemble des 4 lecteurs. La dispersion de cotation inter-lecteur pour NICE était également la plus faible. Les autres RPC étaient, par ordre décroissant, l'AAP, le Canada, la Norvège, la Suisse, l'Israël et l'Afrique du Sud.

Sur les 7 RPC retenues, 3 suivaient une méthodologie avec analyse de la littérature (NICE, AAP et Canada), et les 4 autres étaient des avis d'experts.

Trois RPC (AAP, Canada, NICE) ont élaboré des documents d'information destinés aux parents et 2 RPC proposaient des supports pour leur implantation (Canada et NICE).

Concernant le dépistage de l'ictère en maternité, 4 RPC sur 7 (NICE, AAP, Canada et Norvège) proposaient des facteurs de risque d'hyperbilirubinémie sévère chez des nouveau-nés *a priori* sains : AG  $< 38$  SA, antécédent d'ictère nécessitant de la photothérapie dans la fratrie, ictère survenant avant H24 de vie, allaitement maternel exclusif. Ces mêmes RPC décrivaient des

\*Auteur correspondant  
e-mail : laurent.renesme@chu-bordeaux.fr



situations pathologiques favorisant la neurotoxicité de l'hyperbilirubinémie : contexte d'hémolyse (allo-immunisation Rhésus ou ABO, déficit en G6PD), anoxo-ischémie périnatale, sepsis, acidose respiratoire, hypoalbuminémie (< 3 mg/dl), céphalhématome. Trois RPC (AAP révision 2009, Israël, Canada) proposaient un dépistage systématique chez tous les nouveau-nés dans les 72 premières heures de vie avec un bilirubinomètre transcutané (BTC) ou en dosant la bilirubine totale sanguine (BTS) avec le dépistage néonatal du 3<sup>e</sup> jour. NICE recommandait une évaluation du taux de bilirubine (BTC ou BTS) uniquement en cas d'ictère clinique qui devait être recherché à chaque soin du nouveau-né ainsi que systématiquement en cas de facteurs de risque d'ictère sévère, de peau foncée. La RPC norvégienne proposait un dépistage en cas de sortie précoce avant J3 de vie. Cinq RPC (AAP, Suisse, Canada, Afrique du Sud et Israël) recommandaient l'utilisation du nomogramme prédictif de Bhutani, comme référence à la mesure du BTC, notamment en cas de sortie précoce.

Pour évaluer l'intensité de l'ictère, toutes les RPC sauf l'Afrique du Sud autorisaient l'utilisation du BTC. Concernant les limites du BTC, NICE ne recommandait pas son utilisation avant H24 de vie et pour les nouveau-nés de terme inférieur à 35 SA. Pour l'AAP et la Norvège, l'interprétation de la BTC doit être prudente chez les nouveau-nés de peau noire (risque de sous-évaluation). Toutes les RPC recommandaient d'interpréter les valeurs de BTC ou de BTS en fonction de l'âge postnatal.

Toutes les RPC proposaient un nomogramme de surveillance et des courbes d'indication thérapeutique (photothérapie) avec en ordonnée le taux de BTS et en abscisse l'âge postnatal en heures. Concernant les courbes d'indication thérapeutique, pour 5 RPC le terme était la principale variable influençant les courbes, la RPC norvégienne utilisait le poids de naissance, et la RPC de l'Afrique du Sud le poids de naissance et le terme. Les facteurs de risque décrits plus haut étaient intégrés pour la lecture des courbes d'indication de traitement dans 5 RPC (AAP, Canada, Israël, Norvège, Suisse).

En cas d'indication thérapeutique, toutes les RPC recommandaient de faire un dosage de la BTS pour confirmer l'indication, avec pour NICE en même temps un dosage de l'hématocrite, une détermination du groupe sanguin rhésus du nouveau-né et un test de Coombs (bilan recommandé mais différé dans les autres RPC).

En cas de photothérapie, seul NICE décrivait les différents types et leurs indications. La modalité de photothérapie initiale (continue ou non, intensive ou non) variait selon les RPC. Pour optimiser la surface corporelle exposée, 3 RPC (NICE, AAP et Norvège) recommandaient l'utilisation de réflecteurs. Seules 2 RPC proposaient une hydratation supplémentaire, la Suisse (dextrine maltose 10 %, 10 à 40 ml/tétée) et le Canada (orale ou intraveineuse). Aucune RPC ne proposait la surveillance des constantes vitales par scope chez le nouveau-né sous photothérapie. Six RPC proposaient un rythme de suivi de la BTS chez le nouveau-né sous photothérapie en fonction de l'évolution du taux de BTS, et 4 RPC (NICE, Afrique du Sud, Israël et la Suisse) recommandaient une évaluation du rebond de la bilirubine après l'arrêt de la photothérapie. Peu de données sur la surveillance après la sortie de maternité (la RPC d'Israël recommandait un examen clinique et un BTC 2 jours après la

sortie, l'AAP recommandait un suivi clinique et un contrôle de BTC au moindre doute).

Lorsqu'il existait un contexte d'allo-immunisation fœto-maternelle (ABO ou rhésus), 5 RPC (AAP, Canada, NICE, Norvège, Israël) recommandaient l'utilisation d'immunoglobulines polyvalentes sous certaines conditions pour limiter le recours à l'exsanguino-transfusion.

Pour l'exsanguino-transfusion, toutes les RPC avaient des courbes d'indications spécifiques. Les indications étaient des signes d'encéphalopathie aiguë hyperbilirubinémique et/ou une valeur de bilirubine supérieure à la courbe de référence. Seule la RPC de NICE décrivait les modalités de réalisation de l'exsanguino-transfusion.

Aucune RPC ne recommandait d'autres traitements dans la prise en charge de l'ictère néonatal à bilirubine non conjuguée.

### 3. Discussion

Les différentes RPC étudiées étaient d'une qualité très inégale, la RPC de NICE était la RPC qui présentait la meilleure méthodologie, et la seule à avoir une annexe avec une évaluation économique de l'implantation des RPC proposées.

Dans le cas de l'ictère néonatal, toutes les RPC soulignaient le faible niveau de preuve des études sur lesquelles elles se basaient, soulevant la question de l'utilisation en pratique clinique d'une RPC de méthodologie correcte mais basée sur des faibles niveaux de preuve. Par exemple, les indications de photothérapie sont dérivées de données empiriques, cela pourrait expliquer l'utilisation de seuils d'indication de traitement différents selon les RPC. Concernant le contenu « pratique » des différentes RPC, on ne notait pas de différence fondamentale concernant le dépistage, la prise en charge et la surveillance de l'ictère néonatal.

Les principales limites de ce travail concernaient les RPC en langue maternelle qui n'étaient pas incluses dans l'analyse, ainsi que la prévention de la dispersion de cotation inter-lecteur.

### 4. Conclusion

La RPC la plus pertinente pour la pratique clinique est celle de NICE, cependant pour certains items le niveau des preuves reste faible. Néanmoins, l'implantation de procédures systématisées de prise en charge de l'ictère dans différents pays après publications des RPC peut avoir un impact positif sur la prévention de l'ictère nucléaire. La prise en charge de l'ictère néonatal à bilirubine non conjuguée en France doit être harmonisée et la prévalence de l'ictère nucléaire reste à définir. Un groupe de travail de la Société française de néonatalogie (SFN) propose des recommandations françaises dans cette revue.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Les consultations de suivi à long terme après cancer dans l'enfance en France et en Europe

C. Berger<sup>a,\*</sup>, L. Casagrande<sup>a</sup>, C. Conter-Faure<sup>b</sup>, I. Durieu<sup>c</sup>, D. Plantaz<sup>d</sup>, F. Isfan<sup>e</sup>, I. Guichard<sup>f</sup>, C. Le Quang<sup>g</sup>, J.-L. Stephan<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Service de pédiatrie, hôpital Nord, CHU, 42055 Saint-Étienne Cedex 2, France

<sup>b</sup>Institut d'hématologie et d'oncologie pédiatrique, 1, place du Professeur-Joseph-Renaut, 69008 Lyon, France

<sup>c</sup>Service de médecine interne, CH Lyon-Sud, 165, chemin du Grand-Revoyet, 69495 Pierre-Bénite Cedex, France

<sup>d</sup>Service d'oncologie et d'hématologie, CHU Grenoble, B.P. 217, 38043 Grenoble Cedex 09, France

<sup>e</sup>Centre régional de cancérologie et de thérapie cellulaire pédiatrique, place Lucie-et-Raymond-Aubrac, 63003 Clermont-Ferrand Cedex 1, France

<sup>f</sup>Service de médecine interne, hôpital Nord, CHU, 42055 Saint-Étienne Cedex 2, France

<sup>g</sup>Service de médecine interne, CHU Clermont-Ferrand, 80, rue Lamartine, 63000 Clermont-Ferrand, France

En 2014, l'augmentation régulière de la survie des enfants ayant eu un cancer dans l'enfance (80 % à 5 ans) implique qu'un adulte sur 850 en France est concerné par les complications de la maladie et des thérapeutiques reçues (chirurgie, chimiothérapie, radiothérapie) [1]. Nous présentons l'intérêt d'une consultation de suivi à long terme et ses modalités.

### 1. Pourquoi des consultations de suivi à long terme ?

Ces patients sont à risque de développer des effets tardifs pouvant entraîner une morbidité importante. Ils peuvent se manifester sous la forme de maladies cardiovasculaires (après irradiation ou chimiothérapie), de troubles neurocognitifs, endocriniens (croissance, fonction thyroïdienne), de cancers secondaires (dans 4 à 10 % des cas selon le délai entre le diagnostic et le suivi), de leucémies secondaires (0,2 %), ou entraîner des conséquences sur la fertilité, le devenir psychosocial, la qualité de vie [2]... Certains de ces effets tardifs pouvant bénéficier de solutions thérapeutiques, des outils de surveillance ont été proposés et la mise en évidence de ces complications et l'information des patients deviennent donc primordiales [3].

### 2. Que proposer durant ces consultations ?

En préambule, il est nécessaire que l'oncologue pédiatre établisse un résumé qui contient la somme de toutes les chimiothérapies reçues (en mg/m<sup>2</sup>) durant le traitement de sa maladie, les doses

et les localisations d'une irradiation, le type de chirurgie que le patient a subie. Ce passeport sera remis sous forme écrite au patient ou à ses parents, ou sera placé *online* sur un site dédié et sécurisé.

Les recommandations de suivi seront proposées de façon individuelle en suivant les recommandations nationales ou internationales proposées. En France, les recommandations de suivi élaborées en 2011 ont été mises sur le site de la SFCE (Société française des cancers de l'enfant) à la disposition du personnel médical. Parallèlement, des fiches de conseils et d'information pour les patients ont été élaborées en 2011 par les membres du comité de suivi à long terme de la SFCE. Elles sont intitulées selon le nom de l'organe à risque (cœur, rein, oreilles...) et sont disponibles en ligne sur le site de la SFCE (<http://sfce1.sfpediatrie.com/fr/acces-public/suivi-a-long-terme.html>).

Au niveau européen, le groupe PANCARE (*Pan European Network for Care of Survivors after Childhood and Adolescent Cancer*) a pour objectif d'améliorer la prise en charge des effets tardifs et d'uniformiser les pratiques en Europe et également au niveau international [4,5].

### 3. Quels sont les acteurs de ces consultations ?

Dans les années 2000, aux États-Unis, d'anciens patients de la *Childhood Cancer Survivor Study* à risque d'un cancer du sein, d'une pathologie cardiaque ou d'une ostéoporose ont reçu, dans un encart logé au sein de la newsletter de l'étude, des conseils de suivi adaptés. À la vérification des connaissances et des examens réalisés dans cette cohorte d'anciens patients, ce mode de transmission de l'information, qui ne s'accompagnait d'aucune consultation médicale, n'a pas été un succès [6]. Par ailleurs,

\*Auteur correspondant  
e-mail : [claire.berger@chu-st-etienne.fr](mailto:claire.berger@chu-st-etienne.fr)

moins de 50 % des patients (ou leur médecin généraliste) avaient en leur possession un résumé des thérapeutiques reçues.

Les différents modèles de soins proposés dans le monde ont été revus par l'équipe de Robert Philips : modèle de soins partagés entre médecin généraliste et suivi hospitalier, clinique multidisciplinaire de suivi à long terme (médecins, psychologues, assistante sociale), hôpital comportant une consultation de suivi à long terme (avec infirmière et médecin spécialisé : oncologue pédiatre et endocrinologue) [7]. Le rôle du médecin généraliste reste fondamental pour détecter d'éventuelles complications, mais le problème est qu'il n'a pas la connaissance des effets spécifiques des thérapeutiques reçues par ces patients et qu'il n'est pas souvent au courant des thérapeutiques reçues par les patients [8]. Dans tous les cas, ce qui est important, c'est que les patients soient vus par des médecins spécialisés dans le suivi à long terme [9]. En France, un annuaire des médecins spécialisés dans le suivi à long terme est en cours d'élaboration dans les différentes spécialités (cardiologue, endocrinologue, médecin de la reproduction, néphrologue, orthopédiste, psychologue et neuropsychologue) et différents types de consultations ont été mis en place dans de nombreuses villes en France selon des modalités variables empruntées au schéma ci dessus.

La création de la FCCSS (*French Childhood Cancer Survivor Study*), dont la base est située à Villejuif (équipe INSERM Unité 1018 Florent de Vathaire), nous permettra de retrouver et de contacter les patients traités avant les années 2000. Pour les patients diagnostiqués après 2000, la plate forme HOPE-Epi dirigée par J. Clavel (INSERM UMR-S 1018, université Paris-Sud) prendra le relais.

En Rhône-Alpes-Auvergne, nous avons mis en place depuis 2011 dans chaque centre d'oncologie pédiatrique (Lyon, Grenoble, Saint-Étienne, Clermont-Ferrand) une consultation de suivi à long terme (SALTO) associant un médecin oncologue pédiatre à un médecin interniste (les patients sont âgés de 20 à 40 ans), suivie d'une consultation avec une psychologue. Le patient et le médecin généraliste reçoivent le compte rendu de la consultation, le résumé du traitement et les consignes pour le suivi. Un questionnaire de satisfaction a pour l'instant été adressé à 134 médecins généralistes avec un taux de réponses de 52 % (70 réponses) : 60 % ne connaissent pas le nom des thérapeutiques reçues par leur patient ; 75 % se considèrent comme étant mal informés sur les risques de complications à long terme ; 73 % n'avaient pas mis en place de suivi spécifique ; 78 % pensent qu'il est utile ou très utile que cette population particulière soit vue en milieu hospitalier (dans le but d'avoir un médecin référent). Le vécu par le patient de cette consultation rapporté au médecin généraliste a été angoissant dans 1,4 %, instructif et rassurant dans 18,6 % et 7 % n'en ont pas reparlé avec leur médecin généraliste.

## 4. Conclusion

Les consultations de suivi à long terme doivent se généraliser, se structurer afin de procurer un véritable outil d'éducation auprès des anciens patients guéris d'un cancer dans l'enfance (la constitution de la cohorte française est en cours : FCCSS). Ces derniers en sont très demandeurs et ont constitué une association nationale : les Agueris.

## Références

- [1] Gatta G, Zigon G, Capocaccia R, et al. Survival of European children and young adults with cancer diagnosed 1995-2002. *Eur J Cancer* 2009;45:992-1005.
- [2] Heirs M, Suekarran S, Slack R, et al. A systematic review of models of care for the follow-up of childhood cancer survivors. *Pediatr Blood Cancer* 2013;60:351-6.
- [3] Gianinazzi ME, Essig S, Rueegg CS, et al. Swiss Paediatric Oncology Group (SPOG). Information provision and information needs in adult survivors of childhood cancer. *Pediatr Blood Cancer* 2014;61:312-8.
- [4] Kremer LC, Mulder RL, Oeffinger KC, et al. International Late Effects of Childhood Cancer Guideline Harmonization Group. A worldwide collaboration to harmonize guidelines for the long-term follow-up of childhood and young adult cancer survivors: a report from the International Late Effects of Childhood Cancer Guideline Harmonization Group. *Pediatr Blood Cancer* 2013;60:543-9.
- [5] Mulder RL, Kremer LC, Hudson MM, et al. International Late Effects of Childhood Cancer Guideline Harmonization Group. Recommendations for breast cancer surveillance for female survivors of childhood adolescent, and young adult cancer given chest radiation: a report from the International Late Effects of Childhood Cancer Guideline Harmonization Group. *Lancet Oncol* 2013;14:e621-9.
- [6] Steele JR, Wall M, Salkowski N, et al. Predictors of risk-based medical follow-up: a report from the Childhood Cancer Survivor Study. *J Cancer Surviv* 2013;7:379-91.
- [7] Heirs M, Suekarran S, Slack R, et al. A systematic review of models of care for childhood cancer survivors: a report from the follow-up of childhood cancer survivors. *Pediatr Blood Cancer* 2013;60:351-6.
- [8] Singer S, Gianinazzi ME, Hohn A, et al. General practitioner involvement in follow-up of childhood cancer survivors: a systematic review. *Pediatr Blood Cancer* 2013;60:1565-73.
- [9] Brignardello E, Felicetti F, Castiglione A, et al. Endocrine health conditions in adult survivors of childhood cancer: the need for specialized adult-focused follow-up clinics. *Eur J Endocrinol* 2013;168:465-72.

## Qualité de vie et insertion professionnelle après traitement d'un cancer durant l'enfance

M.-D. Tabone<sup>a,\*</sup>, F. de Vathaire<sup>b</sup>, C. Berger<sup>c</sup>, P. Auquier<sup>d</sup>, G. Michel<sup>e</sup>

<sup>a</sup>Service d'hématologie et d'oncologie pédiatrique, GHUEP, hôpital Trousseau, La Roche-Guyon, AP-HP, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France

<sup>b</sup>INSERM U1018, hôpital Paul-Brousse, 12, avenue Paul-Vaillant-Couturier, 94800 Villejuif, France

<sup>c</sup>CHU de Saint-Étienne, 42055 Saint-Étienne Cedex 2, France

<sup>d</sup>EA3279, université de la Méditerranée, faculté de médecine, 27, boulevard Jean-Moulin, 13385 Marseille Cedex 5, France

<sup>e</sup>AP-HM, hôpital de la Timone, 264, rue Saint-Pierre, 13385 Marseille Cedex 5, France

L'incidence des hémopathies malignes et tumeurs solides est d'environ 1 700 nouveaux cas par an en France chez les enfants de 0 à 15 ans [1] et 850 chez les adolescents de 15 à 19 ans [2]. Des disparités persistent concernant les taux de guérison en fonction de l'extension initiale de ces maladies, de leur type histologique et de l'âge au moment du diagnostic, mais les progrès thérapeutiques majeurs des dernières décennies ont permis d'obtenir une survie à 5 ans supérieure à 80 % [3]. Alors que les données disponibles concernant la qualité de vie et l'insertion socioprofessionnelle des adultes guéris d'un cancer traité durant l'enfance provenaient auparavant surtout des pays anglo-saxons, la structuration en France depuis une dizaine d'années de différentes cohortes de suivi à long terme améliore nos connaissances sur le devenir de ces anciens patients, qui représentent une population d'environ 25 000 personnes. Parallèlement à l'intérêt croissant que portent à ce sujet les autorités de santé, le rôle des associations de patients se développe également, ce qui laisse espérer pour un avenir proche une meilleure prise en compte des besoins identifiés.

### 1. Situation sociale et insertion professionnelle

En lien avec la Société française de traitement des cancers et leucémies de l'enfant et de l'adolescent (SFCE), la fondation Wyeth a constitué en 2005 un groupe de travail afin d'élaborer un autoquestionnaire explorant les aspects médico-sociaux et psychologiques du devenir d'anciens patients (cohorte non exhaustive issue majoritairement de celle des Centres de lutte contre le cancer pour les tumeurs solides traitées entre 1946 et 1970, de la cohorte Rhône-Alpes des tumeurs solides et hémopathies malignes, et de la cohorte LEA pour les leucémies). Parmi les 3 324 patients majeurs identifiés pour ce projet, une réponse a été obtenue pour 2 490 soit 75 % (communication personnelle,

rapport sur le devenir des enfants guéris d'un cancer, F. de Vathaire), dont 71 % étaient âgés de 20 à 40 ans.

Les principaux résultats de cette étude montrent que seuls 22 % des répondeurs traités pour une tumeur cérébrale vivaient en couple, vs 37 % de ceux traités pour une leucémie (sous-groupe néanmoins plus jeune). Pour les autres types de cancer, il n'y avait pas de différence avec la population générale, soit 61 %. Les conjoints des anciens patients étaient de catégorie professionnelle plus élevée que la population générale de même sexe et âge. Parmi les répondeurs de plus de 25 ans, 42 % étaient propriétaires de leur logement, 44 % après exclusion de ceux suivis pour une tumeur cérébrale, taux proche de celui attendu de 45 % en région parisienne (INSEE 2006). Dans le temps, l'écart entre taux observé et ce taux de référence d'accession à la propriété a évolué : de + 12 % pour les plus anciens patients à - 20 % pour ceux traités entre 1990 et 1995. Parallèlement, une demande de crédit immobilier avait été effectuée par 622 patients (50 % avaient informé l'organisme bancaire). Ce crédit avait été accordé sans surcoût pour 60 à 70 % d'entre eux selon le type de cancer traité, avec surcoût pour 4 à 10 %, avec restriction ou exclusion pour 16 à 26 %, refusé pour 3 à 13 %. Par ailleurs, plus de 80 % des patients bénéficiaient du régime général de la Sécurité sociale, avec couverture complète pour 43 % (66 % pour ceux ayant eu une tumeur cérébrale).

Concernant la formation, seuls 9 % des patients traités entre 1990 et 2000 ont rapporté le sentiment d'avoir arrêté leurs études en raison du cancer, alors que cette proportion était de 27 % chez ceux traités avant 1970. À l'exception des tumeurs cérébrales, la proportion d'anciens patients ayant obtenu le baccalauréat est plus importante que dans la population générale. De même, la profession exercée au moment de l'enquête est plus souvent dans les catégories élevées par rapport à la distribution attendue, bien que cette différence soit moins marquée pour les patients traités le plus récemment. L'impact positif de la catégorie socioprofessionnelle des parents sur ces 2 derniers points est important. Enfin, le taux de chômage était plus élevé chez les patients suivis pour une tumeur cérébrale que chez les autres, pour lesquels il n'y avait pas de différence avec la population de référence.

Pour les leucémies, une étude ayant inclus spécifiquement des patients allogreffés a été menée en région Rhône-Alpes et

\*Auteur correspondant

e-mail : marie-dominique.tabone@trs.aphp.fr

complète ces données [4]. En classe de terminale, 66 % des jeunes avaient redoublé au moins une fois, vs 41 % au niveau national, mais il n'y avait pas de différence significative pour l'obtention du baccalauréat excepté pour les garçons ayant eu une irradiation corporelle totale (ICT). Dans la distribution des catégories professionnelles, les filles ayant eu une ICT étaient plus représentées dans les catégories intermédiaires.

## 2. Qualité de vie

Le concept de qualité de vie (QdV) incorpore la santé physique d'une personne, son état psychologique, son degré d'indépendance, ses relations sociales, ses convictions personnelles et ses relations avec l'environnement. La QdV peut être mesurée par divers questionnaires, dont le SF-36 (questionnaire généraliste de santé perçue, auto-administré, traduit et validé en langue française), utilisé pour le projet Wyeth et dans la cohorte Leucémie enfants adolescents (LEA) pour les adultes.

Pour l'ensemble de la population du projet Wyeth, la qualité de vie des anciens patients est inférieure à celle de la population générale, de 5 à 10 points dans toutes les dimensions étudiées, mais l'analyse doit être affinée en fonction du type de la pathologie initiale. En effet, divers travaux ont montré que si la qualité de vie des patients traités pour un néphroblastome ou un neuroblastome est proche de celle de sujets témoins, les résultats sont plus préoccupants pour les tumeurs cérébrales et osseuses [5,6]. Les données concernant la qualité de vie des enfants traités en France pour une leucémie et devenus adultes sont de plus en plus précises, grâce à la cohorte multicentrique historique et prospective LEA, qui aujourd'hui comporte plus de 2 600 patients. Une première analyse avait montré que si les problèmes de santé étaient plus fréquents chez les patients greffés de cellules souches hématopoïétiques par rapport à ceux traités par chimiothérapie conventionnelle, la répercussion sur la qualité de vie à l'âge adulte était de faible amplitude, et portait essentiellement sur les domaines physiques [7]. Ces résultats s'accroissent avec l'augmentation des effectifs, qui permet aussi de mettre en évidence des différences significatives entre l'ensemble de la cohorte et la population générale, y compris dans des domaines sociaux et émotionnels [8].

## 3. Conclusion

Si la qualité de vie et l'insertion professionnelle de nombreux anciens patients semblent satisfaisantes, certains sous-groupes d'adultes présentent par rapport à la population générale des difficultés importantes et persistantes, justifiant le maintien d'un soutien médical et psychosocial sur le long terme. Les efforts d'information et de prévention déjà initiés pour améliorer le devenir des enfants guéris d'un cancer parvenant à l'âge adulte sont à poursuivre, en collaboration avec les associations.

## Références

- [1] Lacour B, Guyot-Goubin A, Guissou S, et al. Incidence of childhood cancer in France: National Children Cancer Registries, 2000-2004. *Eur J Cancer Prev* 2010;19:173-81.
- [2] Desandes E, Lacour B, Belot A, et al. Cancer incidence and survival in adolescents and young adults in France, 2000-2008. *Pediatr Hematol Oncol* 2013;30:291-306.
- [3] Gatta G, Botta L, Rossi S, et al. Childhood cancer survival in Europe 1999-2007: results of EUROCARE-5-a population-based study. *Lancet Oncol* 2014;15:35-47.
- [4] Freyçon F, Trombert-Paviot B, Casagrande L, et al. Academic difficulties and occupational outcomes of adult survivors of childhood leukemia who have undergone allogeneic hematopoietic stem cell transplantation and fractionated total body irradiation conditioning. *Pediatr Hematol Oncol* 2013 [Epub ahead of print].
- [5] Hudson MM, Mertens AC, Yasui Y, et al. Health status of adult long-term survivors of childhood cancer: a report from the Childhood Cancer Survivor Study. *JAMA* 2003;290:1583-92.
- [6] Tabone MD, Rodary C, Oberlin O, et al. Quality of life of patients treated during childhood for a bone tumor: assessment by the Child Health Questionnaire. *Pediatr Blood Cancer* 2005;45:207-11.
- [7] Michel G, Bordigoni P, Simeoni MC, et al. Health status and quality of life in long-term survivors of childhood leukaemia: the impact of haematopoietic stem cell transplantation. *Bone Marrow Transplant* 2007;40:897-904.
- [8] Berbis J, Michel G, Chastagner P, et al. A French cohort of childhood leukemia survivors: impact of hematopoietic stem cell transplantation on health status and quality of life. *Biol Blood Marrow Transplant* 2013;19:1065-72.



## Que surveiller après radiothérapie chez l'enfant ?

V. Bernier\* et les membres du Comité radiothérapie de la SFCE

Département de radiothérapie, institut de cancérologie de Lorraine – Alexis-Vautrin,  
6, avenue de Bourgogne, 54519 Vandœuvre-lès-Nancy, France

Le traitement du cancer de l'enfant s'est considérablement amélioré durant les deux dernières décennies, avec un taux de guérison d'environ 75 %. Ainsi, en 2010, un adulte sur 440 a été traité pour un cancer durant l'enfance. Cependant, les conséquences des traitements, associant chirurgie, radiothérapie (RT) et chimiothérapie (CT), peuvent altérer la qualité de vie à long terme.

La radiothérapie est proposée dans 40 % des cas de cancers de l'enfant. Les effets dépendent du site d'irradiation, de la dose totale délivrée, de la dose par fraction et de l'âge au moment du traitement. Pour ces raisons, la dose par séance est généralement de 1,8 à 2 Gy. Même situé en dehors du champ d'irradiation, un organe peut recevoir une certaine dose par rayonnement diffusé. Cette dose décroît avec la distance, mais peut être augmentée par certaines nouvelles techniques de RT. Il est également important de tenir compte du type d'organe, en série (ex : moelle) ou en parallèle (ex : poumon). Chaque organe possède un seuil de tolérance de dose, que le radiothérapeute tentera de ne pas dépasser, sauf contrainte carcinologique. Enfin, les toxicités de la chirurgie (par dévascularisation et dénervation) et de la CT peuvent potentialiser la radiotoxicité. Il est impossible de relater tous les effets secondaires attendus, organe par organe. Aussi cet article se limitera aux principales complications rencontrées selon la topographie anatomique irradiée.

### 1. Radiothérapie cérébrale

#### 1.1. Problèmes endocriniens

L'irradiation de l'axe hypothalamo-hypophysaire entraîne un déficit endocrinien progressif, d'autant plus important que la dose est élevée et que l'enfant est jeune [1,2]. À partir de 15 Gy apparaît chronologiquement le risque de déficit en GH dans 30 % des cas, et de plus de 50 % au-delà de 30 Gy ; de 15 à 24 Gy apparaît un déficit en FSH-LH, et au-delà de 40 Gy s'ajoute un déficit en ACTH et TSH. En revanche, le déficit radio-induit en ADH responsable d'un diabète insipide est extrêmement rare.

Ces déficits sont progressifs et irréversibles ; il est donc fondamental de surveiller l'ensemble des hormones pendant au moins 10 ans.

#### 1.2. Problèmes oculaires

Les cristallins sont les structures les plus radiosensibles du système oculaire, avec un risque de cataracte débutant dès 5 Gy, et inéluctable au-delà de 10 Gy [3]. Cependant, la correction chirurgicale en est aisée.

Le risque de kératite apparaît au-delà de 30 Gy sur la cornée. Sauf pour nécessité carcinologique, la dose seuil de tolérance de 54 Gy pour les nerfs optiques et le chiasma n'est pas dépassée ; au-delà apparaît un risque de cécité [3].

#### 1.3. Troubles neuro-cognitifs

La toxicité la plus redoutée lors d'une irradiation cérébrale est neuro-cognitive. Là aussi, elle est d'autant plus importante que l'enfant irradié est jeune, et la RT est évitée autant que possible en deçà de 5 ans. Les troubles neurocognitifs débutent au-delà de 18 Gy sur le système limbique. Les techniques actuelles de RT tentent de minimiser cette toxicité en épargnant les hippocampes qui ne sont toutefois qu'une partie du système de mémorisation [4].

### 2. Radiothérapie face et cou

#### 2.1. Problèmes dentaires

Les conséquences dentaires de la RT débutent dès 4 Gy et deviennent significatives à partir de 10 Gy. Elles peuvent être multiples : destruction du germe et agénésie, arrêt de la croissance dentaire, hypocalcification, caries, ostéonécrose mandibulaire. Les facteurs de risque majeurs sont un âge < 6 ans et une dose > 40 Gy. Une hygiène buccodentaire (avant et après RT) et une surveillance régulière sont primordiales [5].

#### 2.2. Thyroïde

Le risque d'hypothyroïdie est proportionnel à la dose, débutant à partir de 35 Gy, et augmente avec le temps, nécessitant une surveillance prolongée même au-delà de 25 ans de recul [6].

\*Auteur correspondant  
e-mail : v.bernier@nancy.unicancer.fr

Le cancer secondaire thyroïdien apparaît dans un délai médian de 13 ans. Les facteurs de risque sont un âge < 10 ans au moment de la RT et une dose comprise entre 10 et 30 Gy [7].

### 2.3. Hyposialie

L'irradiation des glandes salivaires entraîne un risque d'hyposialie invalidante à partir de 20 Gy et augmente le risque de caries dentaires, nécessitant une prophylaxie fluorée.

## 3. Radiothérapie thoracique

En dehors de l'insuffisance respiratoire ou cardiaque, la surveillance à long terme après RT thoracique porte sur le risque d'hypoplasie, mais surtout de cancer mammaire radio-induit. Les facteurs de risque d'un cancer mammaire secondaire sont un âge < 14 ans au moment de la RT, une mutation BRCA1 ou 2 ; ce risque augmente avec la dose de façon linéaire, dès 4 Gy. Ces cancers radio-induits ont la même agressivité qu'un cancer muté BRCA 2 et sont plus souvent bilatéraux [8]. Un programme de surveillance à long terme est essentiel et fait actuellement l'objet de la mise en place d'un programme national.

## 4. Radiothérapie abdominale

Une dose > 10 Gy sur la queue du pancréas augmenterait le risque de diabète, d'autant plus que l'enfant est jeune (< 2ans) [9]. Le risque d'insuffisance rénale est bien codifié, avec un seuil de dose à 12 Gy sur rein unique.

## 5. Radiothérapie pelvienne

Dès 15 Gy, l'irradiation de l'utérus entraîne un risque d'hypoplasie et de fibrose, d'autant plus marqué que la fillette irradiée est jeune ; les conséquences obstétricales doivent être prises en compte en cas de grossesse.

L'insuffisance ovarienne apparaît dès 4 Gy, et le risque de ménopause précoce est d'autant plus marqué que la fillette irradiée est âgée, le pool d'ovocytes étant déterminé dès la naissance avec une déplétion progressive.

L'irradiation testiculaire entraîne une azoospermie définitive à partir de 12 Gy et une insuffisance hormonale à partir de 20 Gy [10].

## 6. Tumeurs secondaires

Le risque cumulé de cancer secondaire est de 9,3 % à 30 ans. Les facteurs de risque sont la pathologie primitive (lymphome de

Hodgkin, leucémie, sarcome), le jeune âge au moment du diagnostic, la CT et la RT. Les cancers secondaires les plus fréquents touchent le sein, la thyroïde et l'os (sarcome) [7].

## 7. Conclusion

Les effets secondaires après irradiation sont multiples, dose et âge dépendants, et il est primordial que le radiothérapeute ait un entretien préalable avec les parents et l'enfant pour expliquer les effets secondaires attendus à long terme, adresse un courrier de fin d'irradiation mentionnant les organes à surveiller particulièrement et assure une consultation annuelle post RT. Actuellement, des structures multidisciplinaires de surveillance postthérapeutiques se mettent en place sur le territoire français.

## Références

- [1] Merchant TE, Conklin HM, Wu S, et al. Late effects of conformal radiation therapy for pediatric patients with low-grade glioma: prospective evaluation of cognitive, endocrine, and hearing deficits. *J Clin Oncol* 2009;27:3691-7.
- [2] Fernandez A, Brada M, Zabulienė L, et al. Radiation-induced hypopituitarism. *Endocr Relat Cancer* 2009;16:733-72.
- [3] Emam B, Lyman J, Brown A, et al. Tolerance of normal tissue to therapeutic irradiation. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1991;21:109-22.
- [4] Lawrence YR, Li XA, el Naga I, et al. Radiation dose-volume effects in brain. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2010;76:vol 76:S20-7.
- [5] Hölttä P, Alaluusua S, Saarinen-Pinkala UM, et al. Long-term adverse effects on dentition in children with poor-risk neuroblastoma treated with high-dose chemotherapy and autologous stem cell transplantation with or without total body irradiation. *Bone Marrow Transplant* 2002;29:121-7.
- [6] Sklar C, Whitton J, Mertens A, et al. Abnormalities of the thyroid in survivors of Hodgkin's disease: data from the Childhood Cancer Survivor Study. *J Clin Endocrinol Metab* 2000;85:3227-32.
- [7] Meadows AT, Friedman DL, Neglia JP, et al. Second neoplasms in survivors of childhood cancer: findings from the Childhood Cancer Survivor Study cohort. *J Clin Oncol* 2009;27:2356-62.
- [8] Demoor-Goldschmidt C, Supiot S, Mahé MA. Cancers du sein après radiothérapie : facteurs de risque et proposition de définition du sein chez la jeune fille prépubère comme organe à risque. *Cancer/Radiothérapie* 2012;16:140-51.
- [9] de Vathaire F, El-Fayech C, Ben Ayed FF, et al. Radiation dose to the pancreas and risk of diabetes mellitus in childhood cancer survivors: a retrospective cohort study. *Lancet Oncol* 2012;13:1002-10.
- [10] Sudour H, Castagner P, Claude L, et al. Fertility and pregnancy outcome after abdominal irradiation that included or excluded the pelvis in childhood tumor survivors. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2010;76:867-73.

## *From Database to beds: and Back!* Les registres : une alternative indispensable aux essais thérapeutiques randomisés dans les maladies rares et un levier pour la recherche dans les maladies rares

J. Donadieu

Service d'hémo-oncologie pédiatrique, AP-HP, hôpital Trousseau,  
26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France

**R**egistre des neutropénies – Centre de référence des déficits immunitaires héréditaires (neutropénies) [www.ceredih.fr](http://www.ceredih.fr)  
Registre des histiocytoses – Centre de référence des histiocytoses [www.histiocytose.org](http://www.histiocytose.org) [www.eurohistio.net](http://www.eurohistio.net)

Les registres de patients sont des outils épidémiologiques. Ils visent usuellement à déterminer des indicateurs de santé comme l'incidence, la prévalence. Dans le domaine des maladies rares, ils sont aussi clés pour améliorer le soin des patients [1]. Il s'agit d'un objectif majeur de notre époque, car les maladies rares sont devenues, malgré leurs extrêmes fragmentations, un enjeu de santé publique. L'espoir dans ces maladies chroniques vient de la recherche fondamentale et se conjugue sous le slogan «*From bench to bedside*» : « du laboratoire au lit du malade ». Si la volonté de progrès est énorme de la part des patients et de leurs familles et bien sûr des professionnels, les résultats sont rarement à cette hauteur et il existe de très nombreux obstacles pour réaliser ce slogan. Le progrès est rarement franc et massif, mais quand il est là, il est généralement observé de façon graduelle, par petits bonds. Car les succès, limités parfois à un groupe de patients, sont montés en épingle – la fameuse preuve de concept – et le quotidien de la maladie rare apporte son lot de déconvenues !

Le dispositif « médicaments orphelins » est un dispositif qui vise à protéger les droits des industriels pour favoriser leur investissement dans le domaine des maladies rares, gage de progrès. Le principe est vertueux. Mais dans la réalité, moins de 10 % des médicaments qui ont obtenu le statut de médicaments orphelins ont été développés jusqu'à disposer d'une autorisation de mise sur le marché (AMM) et donc « arrivent » aux patients et sont susceptibles d'apporter un progrès [2]. On peut considérer ce dispositif comme marginal pour les maladies rares. À côté de ce dispositif, supposé être très spécifique, la très grande majorité des patients vont avoir recours à des procédures connues ou à

des médicaments ayant une AMM pour une autre indication que leur maladie rare. Assez logiquement, aucun industriel ne voudra investir pour faire l'évaluation d'un médicament déjà commercialisé et le fait est que cette partie du progrès par les patients ne bénéficie pas d'une grande visibilité et surtout reste très souvent remise dans le plus bas degré de preuves [3,4] ! Dans la réalité, nous sommes donc loin du raccourci «*From bench to bedside*». Ainsi, une mission importante des équipes engagées dans les soins des maladies rares va être non pas seulement d'optimiser l'existant, mais de le démontrer.

L'essai thérapeutique randomisé double aveugle reste le mètre étalon de la vérité médicale. Il suppose, outre une question pertinente, une organisation assez conséquente – liée à des financements publics ou privés – et des nombres suffisants de patients homogènes ! Le calcul du nombre de patients obéit à des règles très précises, de puissance statistique dépendante des hypothèses de départ, du degré de preuve attendu. Mais, même si « positifs », les essais thérapeutiques sont en peine pour les maladies rares par manque de puissance. La méthodologie bayésienne optimise un peu la procédure, est moins gourmande en patients, mais ne peut apporter ce que seul le nombre valide : la puissance statistique, c'est-à-dire la chance de voir une différence si elle existe – et de donner un poids à une différence si elle est observée [5].

Les registres de patients ne remplacent pas le nombre, s'il est faible, mais permettent d'avoir déjà le meilleur nombre disponible, et permettent usuellement d'avoir une vision globale de la maladie, une vision non biaisée. Au-delà du meilleur nombre possible, la vraie valeur ajoutée du registre est de ne pas biaiser les évaluations [6].

Dans de telles conditions, les registres maladies rares jouent un rôle majeur.

Trois aspects clés sont uniques aux registres de patients et ne peuvent être trouvés par d'autres structures, ni par les essais thérapeutiques. On rappelle que, par l'arrêt du 6 novembre 1995, un registre est défini comme « *un recueil continu et exhaustif de*

\*Auteur correspondant  
e-mail : [jean.donadieu@trs.aphp.fr](mailto:jean.donadieu@trs.aphp.fr)

données nominatives intéressant un ou plusieurs événements de santé dans une population géographiquement définie, à des fins de recherche et de santé publique, par une équipe ayant les compétences appropriées ». À la condition d'exhaustivité, les registres maladies rares se doivent aussi de suivre l'état de santé des patients et donc constituer une cohorte, avec un suivi prospectif et le plus souvent ajoutent à ces données cliniques des collections d'échantillons biologiques. Un tel outil permet de remplir les larges espaces qu'il y a entre le *bench*, le laboratoire et le *bedside*, le lit du malade. On découvre alors un autre espace de la réalité : «*from database to bedside*», depuis la base de données aux patients ! Le premier rôle des registres est d'identifier rapidement les malades pour de nouvelles approches thérapeutiques. La mise en place d'un essai thérapeutique suppose des critères d'inclusion et une logistique. Il est bien sûr beaucoup plus simple d'avoir une évaluation précise, à large échelle, des besoins et du nombre de patients éligibles avant de se lancer dans l'aventure d'un essai thérapeutique. Cela permet de calibrer d'une façon réaliste le type d'essai thérapeutique adapté (randomisé ou ouvert, d'efficacité ou d'équivalence). Pour les raisons mentionnées plus haut, ce rôle est l'exception.

Le deuxième rôle est l'évaluation non biaisée des nouveaux traitements, qui sont le plus souvent des traitements au long cours. La suite logique d'un essai thérapeutique à petite échelle, de la preuve de concept, est l'application de ses résultats à la plus large échelle possible. Car, du fait de l'hétérogénéité des pathologies et des histoires naturelles, les résultats à large échelle ne confirment pas les résultats sur des séries pilotes, ou sont responsables d'effets indésirables modérés ou sérieux. Disposer alors d'un registre de patients et non d'un suivi post marketing ou de cohorte unicentrique permet de disposer d'une évaluation sincère des gains et des dangers.

Le troisième rôle des registres est un rôle d'évaluation des traitements disponibles et de leur optimisation. Les recommandations d'experts peuvent être discordantes et des pratiques différentes peuvent coexister dans la prise en charge des patients. Les registres, s'ils fédèrent efficacement les professionnels, y compris au-delà d'un pays, mais dans des réseaux internationaux, peuvent alors être des outils d'évaluation, organisant des comparaisons géographiques ou temporelles confortant ou excluant des pratiques.

Le dernier rôle des registres est celui d'une fédération des efforts. Il est pour le moins exceptionnel que tous les patients soient

toujours vus dans des centres les plus experts. Pour des raisons d'organisation de soins, de chronicité des pathologies, le suivi « ordinaire » des patients se déroule le plus souvent près du domicile qui est rarement situé près du centre de référence. Avec un registre opérant sur l'ensemble du territoire – c'est-à-dire qui organise le recueil d'informations dans le centre de soins effectif –, l'évaluation des soins ou la connaissance de l'histoire naturelle gagne en puissance. Si ce registre s'associe à une collection de tissus, il constitue une banque de données clinico-biologiques, étape clé pour les études de corrélation génotypes-phénotypes et pour l'investissement des équipes recherches.

Les larges avantages qu'offrent les registres dans le champ des maladies rares expliquent qu'une politique globale européenne soit développée sur ce sujet [7,8] et que les initiatives globales de coordination des registres soient prises aux États-Unis [9].

## Références

- [1] Dreyer NA, Garner S. Registries for robust evidence. *JAMA* 2009;302:790-1.
- [2] Denis A, Mergaert L, Fostier C, et al. A comparative study of European rare disease and orphan drug markets. *Health Policy* 2010;97:173-9.
- [3] Guyatt GH, Oxman AD, Montori V, et al. GRADE guidelines: 5. Rating the quality of evidence-publication bias. *J Clin Epidemiol* 2011;64:1277-82.
- [4] Guyatt G, Oxman AD, Akl EA, et al. GRADE guidelines: 1. Introduction-GRADE evidence profiles and summary of findings tables. *J Clin Epidemiol* 2011;64:383-94.
- [5] Gerss JW, Kopcke W. Clinical trials and rare diseases. *Adv Exp Med Biol* 2010;686:173-90.
- [6] Wilcken B. Rare diseases and the assessment of intervention: what sorts of clinical trials can we use? *J Inher Metab Dis* 2001;24:291-8.
- [7] Taruscio D, Gainotti S, Mollo E, et al. The current situation and needs of rare disease registries in Europe. *Public Health Genomics* 2013;16:288-98.
- [8] Vittozzi L, Gainotti S, Mollo E, et al. A model for the European platform for rare disease registries. *Public Health Genomics* 2013;16:299-304.
- [9] Richesson RL, Sutphen R, Shereff D, et al. The Rare Diseases Clinical Research Network Contact Registry update: features and functionality. *Contemp Clin Trials* 2012;33:647-56.

## La douleur de la circoncision, que faire ?

D. Annequin

Unité fonctionnelle de lutte contre la douleur, AP-HP, hôpital Trousseau,  
26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France

Ce document traitera uniquement de la prise en charge de la douleur et n'abordera aucunement le débat très souvent polémique voire passionnel concernant la pratique de la circoncision notamment néonatale [1]. De nombreuses recommandations émanant de sociétés savantes ont été élaborées, elles traitent essentiellement des indications de la circoncision, mais elles rappellent systématiquement la nécessité d'une analgésie efficace [2].

L'ablation du prépuce est réalisée chez l'enfant pour plusieurs motifs :

- Une très rare raison médicale, le phimosis : l'intervention (posthécotomie) est faite à partir de 6 ans.
- Deux raisons non médicales (on parle alors de circoncision) :
  - les habitudes « culturelles » aux États-Unis : la grande majorité des nouveau-nés américains sont circoncis au troisième jour de vie ;
  - les obligations religieuses : les nouveau-nés israéliens sont systématiquement circoncis au 8<sup>e</sup> jour, les enfants musulmans sont circoncis entre 3 et 8 ans.

### 1. Pratique non religieuse spécifique aux États-Unis

La circoncision pratiquée pour des motifs non religieux a débuté aux États-Unis à la fin du XIX<sup>e</sup> siècle dans un cadre strictement médical. Cette opération était justifiée par la théorie des effets néfastes du prépuce, dont le père fondateur est le professeur Lewis Sayre, éminent chirurgien new-yorkais, président de l'*American Medical Association*. En 1870, il fit cette « découverte » en voyant marcher miraculeusement un enfant de 5 ans, dont l'usage des jambes était auparavant impossible, juste après avoir subi une circoncision pour soulager un paraphimosis sévère (étranglement du gland par un prépuce rétréci). L'Angleterre, également touchée par cette « lubie », en arrêta la pratique à partir de 1949, quand Douglas Gairdner, pédiatre de Cambridge, publia un article réhabilitant les fonctions du prépuce et, surtout, présentant les chiffres de la mortalité due à la circoncision : 16 décès chaque année chez des enfants âgés de 0 à 5 ans [3].

Aux États-Unis, la circoncision est pratiquée massivement puisqu'elle concerne, en moyenne, 60 % des nouveau-nés ; des variations de pratiques selon la région des États-Unis sont

régulièrement constatées : Midwest 80 %, Nord-Est 69,6 %, Sud 64,7 %, côte ouest 34 % [4].

Traditionnellement, les nouveau-nés ne recevant aucun produit antalgique, il a été possible de réaliser toute une série d'études contre placebo ; ces études ont ainsi montré de manière reproductible et fiable que le groupe « contrôle » présentait des scores maximum de douleur [5,6].

Ann Taddio, pédiatre à Toronto, a évalué, chez 87 nourrissons de 4 à 6 mois, la douleur lors de la première vaccination. Les enfants étaient répartis en 3 groupes :

- groupe 1 : circoncision néonatale sans anesthésie ;
- groupe 2 : circoncision néonatale avec crème anesthésiante ;
- groupe 3 : pas de circoncision [7].

Les « indicateurs » de la douleur du groupe 1 sont significativement plus hauts que ceux du 3<sup>e</sup> groupe, ceux du deuxième étant situés entre les 2 précédents. Cette étude montre que le système nerveux central du nouveau-né exposé à une stimulation nociceptive majeure est capable, plusieurs mois après l'événement douloureux, d'en garder et d'en manifester la trace.

### 2. Moyens antalgiques très hétérogènes

Cette pratique américaine a donné lieu à plus de 100 études sur l'efficacité des moyens antalgiques, 3 revues Cochrane ont été faites [8-10]. Le paracétamol est évidemment inefficace [11], la crème anesthésiante seule est insuffisante [9], les solutions sucrées également [12] ; les anesthésies locale (anesthésie en bague autour de la zone à inciser) et locorégionale (le bloc pénien qui consiste à anesthésier directement les nerfs sensitifs du prépuce par une infiltration bilatérale à la base de la verge) sont actuellement très pratiquées et apportent de véritables bénéfices antalgiques. Toutefois, ces méthodes utilisées seules restent insuffisantes. Les meilleurs résultats antalgiques sont obtenus en les combinant. L'association de crème anesthésiante, de paracétamol (25-30 mg/kg), d'une solution sucrée orale juste avant l'anesthésie en bague de la racine du pénis et enfin la réalisation d'un bloc pénien avec un anesthésique local de longue durée (bupivacaïne vs lidocaïne) apparaît particulièrement bénéfique pour la douleur per- et postopératoire dans une étude israélienne de 2005 [13].

La littérature est très pauvre sur la prise en charge de la douleur qui reste également très importante pendant 48 heures (après la circoncision), comme l'indiquent les scores élevés observés en chirurgie ambulatoire [14].

\*Auteur correspondant  
e-mail : daniel.annequin@trs.aphp.fr



L'anesthésie générale (AG) et l'analgésie péridurale par voie caudale (chez le nouveau-né) sont les 2 seules méthodes efficaces de manière constante, mais elles ne peuvent être réalisées que par des médecins anesthésistes.

### 3. Besoins non couverts

En 1998, une enquête auprès de médecins pratiquant la circoncision néonatale montre que 75 % des obstétriciens n'utilisaient aucune anesthésie locale [4]. Dans la très grande majorité des cas, soit l'enfant ne bénéficie d'aucune couverture antalgique, soit de moyens notoirement insuffisants.

On peut ainsi parfaitement affirmer que la circoncision demeure dans nos sociétés occidentales la dernière chirurgie qui puisse être pratiquée sans anesthésie chez l'enfant.

Cette situation est encore plus paradoxale au regard des standards éthiques exigés pour l'expérimentation animale. En effet, la même intervention, provoquant une stimulation nociceptive majeure au tout début de la vie, ne pourrait jamais être pratiquée sur un animal non anesthésié, ni même envisagée dans un laboratoire de recherche...

Il est étonnant de constater que la circoncision, acte chirurgical le plus pratiqué chez l'enfant, soit encore ainsi réalisée alors qu'à notre connaissance aucune religion n'oblige à ne pas traiter la douleur et que la réalité de la douleur du nouveau-né est maintenant parfaitement connue.

Des moyens antalgiques efficaces existent, utilisés seuls ils sont plus souvent inefficaces. L'association de crème anesthésiante, de solution sucrée, d'une infiltration d'anesthésiques locaux et d'un bloc pénien, constitue très probablement la solution la plus praticable au quotidien.

L'association Sparadrapp ([www.sparadrapp.org](http://www.sparadrapp.org)) a édité en 2014 une fiche spéciale pour les enfants et les familles, « l'opération du prépuce ».

### Références

- [1] Hinchley G. Is infant male circumcision an abuse of the rights of the child? Yes. *BMJ* 2007;335:1180.
- [2] Lannon CM, Bailey AG, Fleischman AR, et al. Circumcision policy statement. *Pediatrics* 1999;103:686-93.
- [3] Gairdner D. The fate of the foreskin, a study of circumcision. *Br Med J* 1949;2:1433-7.
- [4] Stang HJ, Snellman LW. Circumcision practice patterns in the United States. *Pediatrics* 1998;101:E5.
- [5] Butler-O'Hara M, LeMoine C, Guillet R. Analgesia for neonatal circumcision: a randomized controlled trial of EMLA cream versus dorsal penile nerve block. *Pediatrics* 1998;101:E5.
- [6] Taddio A, Stevens B, Craig K, et al. Efficacy and safety of lidocaine-prilocaine cream for pain during circumcision. *N Engl J Med* 1997;336:1197-201.
- [7] Taddio A, Goldbach M, Ipp M, et al. Effect of neonatal circumcision on pain responses during vaccination in boys. *Lancet* 1995;345:291-2.
- [8] Allan CY, Jacqueline PA, Shubhda JH. Caudal epidural block versus other methods of postoperative pain relief for circumcision in boys. *Cochrane Database Syst Rev* 2003:CD003005.
- [9] Brady-Fryer B, Wiebe N, Lander JA. Pain relief for neonatal circumcision. *Cochrane Database Syst Rev* 2004:CD004217.
- [10] Cyna AM, Middleton P. Caudal epidural block versus other methods of postoperative pain relief for circumcision in boys. *Cochrane Database Syst Rev* 2008:CD003005.
- [11] Howard CR, Howard FM, Weitzman ML. Acetaminophen analgesia in neonatal circumcision: the effect on pain. *Pediatrics* 1994;93:641-6.
- [12] Kass FC, Holman JR. Oral glucose solution for analgesia in infant circumcision. *J Fam Pract* 2001;50:785-8.
- [13] Stolik-Dollberg OC, Dollberg S. Bupivacaine versus lidocaine analgesia for neonatal circumcision. *BMC Pediatr* 2005;5:12.
- [14] Kokinsky E, Thornberg E, Ostlund AL, et al. Postoperative comfort in paediatric outpatient surgery. *Paediatr Anaesth* 1999;9:243-51.

## Prélèvement d'urines par sondage : le jeu en vaut-il la chandelle ?

P. Blanc<sup>a,\*</sup>, C. Sturtzer<sup>a</sup>, C. Lamy<sup>b</sup>, V. Guignonis<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Service de pédiatrie, CHI Poissy-Saint-Germain-en-Laye, 10, rue du Champ-Gaillard,  
78300 Poissy, France

<sup>b</sup>Département de pédiatrie, hôpital mère-enfant, CHU Limoges, 8, avenue Dominique-Larrey,  
87000 Limoges, France

L'infection urinaire (IU) représente 5 % des causes de fièvre chez l'enfant de moins de 3 ans [1]. Le diagnostic repose sur l'examen cyto bactériologique des urines (ECBU) dont l'analyse montre une leucocyturie significative et une culture positive.

En raison du risque de complications immédiates (sepsis sévère) ou tardives (cicatrice rénale, hypertension artérielle), le diagnostic et le traitement de l'IU doivent être entrepris rapidement. Néanmoins, il ne doit pas être porté par excès afin d'éviter un traitement et des explorations inutiles et souvent invasifs.

### 1. Méthodes de recueil des urines

Le recueil des urines est donc l'élément clé de l'analyse de l'ECBU. De sa qualité dépendent l'interprétation correcte de cet examen et la décision ou non de traiter l'enfant. Chez le jeune enfant qui ne contrôle pas ses mictions de façon volontaire, 4 méthodes de recueil des urines sont décrites [2] :

#### 1.1. Prélèvement par poche

Après nettoyage du périnée de l'enfant avec un savon liquide stérile, et rinçage, un collecteur est posé, puis retiré lorsque l'enfant a uriné. Les urines sont alors prélevées de manière aseptique. C'est la méthode de recueil la plus souvent utilisée en France du fait de sa simplicité et du caractère apparemment non douloureux de sa réalisation. De nombreuses études ont pourtant montré des taux élevés de contamination par les germes commensaux de l'urètre ou du périnée : 46 % dans l'étude de Tosif et al. [3] ; 62,8 % dans celle d'Al-Orifi et al. [4]. Si la sensibilité de cette méthode est proche de 100 %, sa spécificité est médiocre : de 14 % à 84 % pour Finnell et al. [5] ; 62 % (IC 95 % : [56 %-69 %]) pour McGillivray et al. [1], ce que confirme l'étude d'Etoubleau et al. avec un taux de résultats erronés ou ininterprétables de 40,1 % (IC 95 % : [33,2 %-47 %]) [6].

#### 1.2. Prélèvement au cours du jet

Il évite la contamination par la flore du périnée. Son principal défaut est lié à la nécessité, pour le soignant, de rester auprès de l'enfant jusqu'à la miction. Dans une étude personnelle portant sur 176 prélèvements d'urine, la durée moyenne d'obtention des urines était de 41 minutes (extrêmes : 1 min/4 h), ce qui n'est pas toujours compatible avec l'organisation d'un service d'urgence. D'autre part, le risque de contamination n'est pas nul : il est ainsi de 26 % dans l'étude de Tosif, et al. [3].

#### 1.3. Ponction sus-pubienne (PSP)

La PSP est le « gold standard » du prélèvement des urines. Il s'agit, néanmoins, d'une méthode invasive avec un taux de complications estimé à 0,22 %. La fréquence des échecs varie de 21 % à 90 % selon l'utilisation ou non d'un échographe [5].

#### 1.4. Cathétérisme urétral (CU)

Le CU est, avec la précédente, la méthode de choix pour l'académie américaine de pédiatrie [2-5]. Il s'agit d'une technique « aller-retour » utilisant une sonde lubrifiée d'un diamètre 4 Fr, introduite sans forcer au travers de l'urètre, après une désinfection soignée. À condition de respecter un délai minimal d'une heure après la dernière miction, son taux de succès dépasse 90 % avec un nombre de complications nul ou très faible [6]. En comparaison avec le prélèvement par poche, le taux de contamination est faible : 12 % pour Tosif et al., 8,3 % (IC 95 % : [4,4 %-12,2 %]) dans l'étude d'Etoubleau et al. qui retrouvent, par ailleurs, un taux de diagnostics erronés de 5,7 % [3-6]. La spécificité de cette méthode est excellente : 97 % (IC 95 % : [95 %-99 %]) pour McGillivray et al. [1].

### 2. Prélèvements d'urine et douleur

Un des principaux freins à la généralisation des sondages urinaires est son caractère invasif et donc douloureux. Nous avons comparé, au cours d'une étude réalisée dans nos 2 centres, la douleur ressentie par les enfants âgés de moins de 3 ans lors du retrait de la poche à urine à celle ressentie au cours du

\*Auteur correspondant  
e-mail : pblanc@chi-poissy-st-germain.fr

CU [7]. Nous avons utilisé l'échelle FLACC, cotée de 0 à 10. Le score moyen était de 3,39 +/- 2,97 lors du retrait de la poche vs 5,24 +/- 3,35 lors du CU. Parmi les 71 enfants qui ont bénéficié des 2 techniques, le score FLACC était plus élevé lors du retrait de la poche dans 22,5 % des cas et identique dans 16,9 % des cas. Même si le CU est un geste en moyenne plus douloureux, dans 39,4 % des cas le retrait de la poche était donc autant voire plus douloureux que le CU. Kozer et al. ont comparé, chez des nourrissons âgés de 0 à 2 mois, 3 scores douleur différents (échelle visuelle analogique [EVA], échelle « douleur aiguë du nouveau-né » [DAN]), et la durée des pleurs) obtenus lors d'une PSP ou d'un CU. Quel que soit le score utilisé, la douleur et la durée des pleurs étaient significativement plus élevées au cours de la PSP [8]. L'étude de Vaughan et al. qui évalue l'intérêt du gel de lidocaïne pour réduire la douleur au cours du CU chez l'enfant de moins de 2 ans, dans un essai randomisé en double aveugle, ne retrouve pas de différence significative entre les nourrissons avec et sans gel de lidocaïne [9]. Celle de Rogers et al. ne retrouve pas non plus d'effet d'une solution orale de saccharose en prévention de la douleur lors du CU chez des nourrissons âgés de moins de 3 mois [10]. À notre connaissance, l'utilisation d'un mélange équimolaire oxygène-protoxyde d'azote (MEOPA) n'a pas été évaluée dans cette indication.

### 3. Conclusion

La bonne sensibilité de la méthode de recueil des urines par poche plaide pour son utilisation en première intention pour éliminer le diagnostic d'infection urinaire lorsque le résultat est négatif. Si l'analyse de la bandelette urinaire ou de l'examen direct est positive, la faible spécificité de la méthode rend nécessaire de confirmer ce test par un prélèvement plus fiable. Du fait de sa bonne spécificité et de son faible taux de contamination, le CU nous semble la méthode de choix de prélèvement d'urine en deuxième intention (ou lorsque le diagnostic d'infection urinaire est urgent à porter). Même si le CU reste une procédure globalement plus douloureuse que la poche, dans plus d'un tiers des cas le retrait de la poche apparaît plus douloureux. Une stratégie antalgique est donc nécessaire quel que soit le mode de recueil envisagé. Une étude visant à évaluer le liniment oléocalcaire pour le retrait de la poche est en cours d'analyse. Concernant

le sondage, en l'absence d'effet démontré du gel de lidocaïne, l'utilisation du MEOPA ou d'un autre type d'analgésie devrait être évaluée.

### Références

- [1] McGillivray D, Mok E, Mulrooney E, et al. A head-to-head comparison: « clean-void » bag versus catheter urinalysis in the diagnosis of urinary tract infection in young children. *J Pediatr* 2005;147:451-6.
- [2] American Academy of Pediatrics. Committee on Quality Improvement. Subcommittee on Urinary Tract Infection. Practice parameter: the diagnosis, treatment and evaluation of the initial urinary tract infection in febrile infants and young children. *Pediatrics* 1999;103: 843-52.
- [3] Tosif S, Baker A, Oakley E, et al. Contamination rates of different urine collection methods for the diagnosis of urinary tract infections in young children: an observational cohort study. *J Paediatr Child Health* 2012;48:659-64.
- [4] Al-Orifi F, McGillivray D, Tange S, et al. Urine culture from bag specimens in young children: are the risks too high? *J Pediatr* 2000;137:221-6.
- [5] Finnell SM, Carroll AE, Downs SM; Subcommittee on Urinary Tract Infection. Technical report – Diagnosis and management of an initial UTI in febrile infants and young children. *Pediatrics* 2011;128:3 e749-e770.
- [6] Etoubleau C, Reveret M, Brouet D, et al. Moving from bag to catheter for urine collection in non toilet-trained children suspected of having urinary tract infection: a paired comparison of urine cultures. *J Pediatr* 2009;154:803-6.
- [7] Blanc Ph, Lamy C. Prélèvements d'urine : des recommandations à la pratique, quel impact sur la douleur de l'enfant ? 19<sup>e</sup> Journées « La douleur de l'enfant : quelles réponses ? » UNESCO, 6 décembre 2012 (Manuscrit en préparation).
- [8] Kozer E, Rosenbloom E, Goldman D, et al. Pain in infants who are younger than 2 months during suprapubic aspiration and transurethral bladder catheterization: a randomized, controlled study. *Pediatrics* 2006;118:e51-6.
- [9] Vaughan M, Paton EA, Bush A, et al. Does lidocaine gel alleviate the pain of bladder catheterization in young children? A randomized, controlled trial. *Pediatrics* 2005;116:917-20.
- [10] Rogers AJ, Greenwald MH, Deguzman MA, et al. A randomized, controlled trial of sucrose analgesia in infants younger than 90 days of age who require bladder catheterization in the pediatric emergency department. *Acad Emerg Med* 2006;13:617-22.

# Conditions optimales de sortie de maternité du nouveau-né à bas risque médico-social

C. Boissinot

Maternité, AP-HP, hôpital Robert-Debré, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris, France

Les conditions optimales de sortie de maternité des nouveau-nés sont définies par des critères médicaux et des souhaits des mères dans un système de soins. Une sortie optimale nécessite une anticipation pendant la grossesse et un suivi dès le retour à domicile. Cela implique une évaluation des ressources disponibles et une coordination entre la maternité et les intervenants externes.

Le séjour en maternité permet de dépister les problèmes médicaux précoces tant pour le nouveau-né que sa mère et de s'assurer des compétences de celle-ci à le prendre en charge à la sortie. La durée de séjour en maternité est donc variable d'un couple mère/enfant à l'autre, sans durée optimale proposée dans la littérature [1].

## 1. Critères médicaux

Du point de vue médical, les conditions optimales de sortie des nouveau-nés sont celles qui vont permettre d'éviter une ré-hospitalisation dans les jours qui suivent la sortie. Les causes les plus fréquentes de ré-hospitalisations « évitables » sont les ictères et les difficultés d'alimentation, notamment d'allaitement maternel avec déshydratation [2].

Le séjour en maternité permet de définir une population d'enfants à bas risque médico-social :

- naissance à terme [37 SA-41 SA] singleton et eutrophe : une attention particulière devra être portée pour les nouveau-nés à 37-38 SA qui ont plus de difficultés à réguler leur température, à reprendre du poids et qui ont plus de risque d'ictère ;
- nouveau-né à terme dont l'Apgar ffl 7 à 5 minutes : une bonne adaptation permettant une instauration précoce du lien mère/enfant (peau à peau et mise au sein dans la première heure de vie) dont on s'assurera de la bonne qualité pendant le séjour ;
- absence de risque infectieux : si des prélèvements ont été réalisés, le résultat est connu et inscrit dans le carnet de santé ;
- alimentation établie, ainsi que le transit avec émission spontanée de selles : alimentation à la demande, la mère sait évaluer la bonne prise alimentaire de son enfant (obser-

vation d'au moins 2 tétées efficaces). Les premiers jours de vie sont marqués par une perte de poids physiologique de l'ordre de 5 à 7 % un peu plus marquée pour les nouveau-nés allaités ;

- diurèse régulière ;
- pas d'ictère nécessitant une photothérapie ni de facteurs de risque d'ictère sévère : le dépistage de l'ictère en maternité repose sur la mesure quotidienne de la bilirubine transcutanée rapportée à une courbe de référence [3] ;
- dépistages néonataux faits ou organisés : les dépistages biologiques (test de Guthrie) sont faits au 3<sup>e</sup> jour de vie, de même les tests auditifs (oto-émissions ou potentiels évoqués auditifs) sont réalisés au 2<sup>e</sup> ou 3<sup>e</sup> jour de vie ;
- examen clinique sans anomalie réalisé autour de 72 heures de vie : l'adaptation à la vie extra-utérine est progressive et la stabilisation des grandes fonctions nécessite une surveillance pendant les premiers jours de vie (par exemple : fermeture progressive du canal artériel, établissement d'un transit et les premières selles). La normalité de l'examen clinique après 48 heures de vie est corrélée à une diminution des ré-hospitalisations. Fait en présence des parents, il permet également de préciser les conditions de vie sociofamiliales du nouveau-né et de s'assurer des compétences de la mère et du père à s'occuper de leur nouveau-né, ainsi que la qualité des interactions mère/bébé.

## 2. Demandes maternelles

Une évaluation des conditions de sortie de la maternité a été réalisée par le Collectif interassociatif autour de la naissance (CIANE) en 2012 auprès de 5 326 femmes dont 67 % de primipares. Cette évaluation conclut que près de 40 % des femmes ont trouvé leur séjour trop long quelle qu'en soit la durée ; 16,6 % des primipares et 23,9 % des femmes césariées se sont senties désemparées ou angoissées à leur retour à domicile ; l'allongement du séjour ne semble pas apporter une réponse adéquate. Les femmes qui ont bénéficié d'un suivi à domicile sont pour la plupart très satisfaites.

### 2.1. Organisation des soins

L'optimisation des conditions de sortie repose sur une information des patientes pendant la grossesse et un accompagnement

\*Auteur correspondant  
e-mail : christine.boissinot@rdb.aphp.fr

après la sortie de la maternité. Celui-ci peut être réalisé par les sages-femmes hospitalières ou libérales dans le cadre ou non du programme d'accompagnement du retour à domicile de la caisse d'assurance maladie (PRADO), les puéricultrices et sages-femmes de la protection maternelle et infantile (PMI) et les médecins libéraux.

Ce suivi est au mieux discuté en prénatal, mis en place pendant le séjour en maternité et ainsi il est opérationnel dès le retour à domicile permettant une réelle continuité des soins.

## Références

- [2] American Academy of Pediatrics. Committee on Fetus and Newborn. Hospital stay for healthy term newborns. *Pediatrics* 2010;125:405-9.
- [3] Young PC, Korgenski K and Buchi KF. Early readmission of newborns in a large health care system. *Pediatrics* 2013;131:e1538-44.
- [4] American Academy of pediatrics. Subcommittee on Hyperbilirubinemia. Management of hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks of gestation. *Pediatrics* 2004;114:297-316.

Reproduction Interdite



## Sortie de maternité du nouveau-né à bas risque médico-social

J.-M. Hascoët

EA 3450, néonatalogie, maternité régionale, CHRU Nancy, université de Lorraine, 54000 Nancy, France

Depuis les recommandations de la Haute Autorité de Santé (HAS), la situation générale de l'organisation des soins de la période périnatale s'est considérablement modifiée [1]. En effet, les fermetures des petites maternités et la mise en réseau des autres établissements ont eu pour conséquence une diminution du nombre de lits sans rapport avec l'évolution du nombre de naissances. Les séjours en maternité se sont de fait progressivement raccourcis. L'introduction de la tarification à l'activité (T2A) a également favorisé cette diminution dans un souci d'équilibre budgétaire des hôpitaux, la réduction du nombre de lits permettant, du point de vue des Hôpitaux, de réduire les effectifs. Le temps d'observation des enfants nés en maternité s'est donc réduit, alors que l'adaptation à la vie extra-utérine s'étend sur un minimum de 5 jours [2]. En conséquence des raccourcissements de séjours hospitaliers non accompagnés, certaines pathologies de la très petite enfance sont réapparues. Ainsi, l'Académie de médecine a fait part de son inquiétude du fait d'une résurgence de l'ictère nucléaire [3]. Pour favoriser l'accompagnement des couples parents/enfants lors de la sortie à domicile, l'Assurance maladie a mis en place le programme PRADO qu'elle a décidé d'étendre progressivement. Enfin, plusieurs enquêtes ont montré que si les femmes sont globalement satisfaites de la prise en charge de leur grossesse et de leur accouchement, l'accompagnement lors de la sortie et du retour à domicile est jugé très insuffisant. Pour répondre à cette situation et aux nouvelles questions posées, un groupe de professionnels de santé et d'usagers s'est réuni selon la méthode de l'élaboration des recommandations de bonne pratique, sous l'égide de la Haute Autorité de Santé.

Quatre principes ont été dégagés des travaux :

- préparer la sortie en amont même de l'accouchement par une information des femmes au cours du 3<sup>e</sup> trimestre de grossesse ;

- assurer un lien et la continuité des soins entre l'hospitalisation en maternité et le suivi après le retour à domicile ;
- définir les critères correspondant à un bas risque médico-social pour permettre une sortie après un séjour de 72 à 96 heures après un accouchement par voie basse, ou de 96 à 120 heures après césarienne ;
- enfin, bien définir l'organisation de l'accompagnement des mères et des enfants après la sortie de maternité et jusqu'à la fin du premier mois postnatal.

Au total, le groupe de professionnels a pu aboutir à des recommandations qui permettent d'augmenter la durée d'observation des nouveau-nés à une période charnière de leur adaptation, privilégiant le suivi ambulatoire à une hospitalisation prolongée. Ces recommandations devraient ainsi pouvoir garantir la continuité des soins, la sécurité des mamans et des enfants, tout en respectant le souhait des couples, devenus acteurs de cette organisation, pour une population à bas risque médico-social.

### Références

- [1] Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé. Sortie précoce après accouchement. Conditions pour proposer un retour précoce à domicile. Recommandations pour la pratique clinique. Saint-Denis-La Plaine : ANAES 2004. [http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c\\_272361/sortie-precoce-apres-accouchement-conditions-pour-proposer-un-retour-precoce-a-domicile](http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_272361/sortie-precoce-apres-accouchement-conditions-pour-proposer-un-retour-precoce-a-domicile)
- [2] Vert P, Arthuis M. La première semaine de la vie. Bull Acad Nat Méd 2005;189:1031-9.
- [3] Vert P. Résurgence de l'ictère nucléaire ou encéphalopathie de la bilirubine. Bull Acad Natle Med 2010;194:1623-4.

\*Auteur correspondant

e-mail : [jm.hascoet@maternite.chu-nancy.fr](mailto:jm.hascoet@maternite.chu-nancy.fr)

# Polypes juvéniles et polyposes de l'enfant

J. Viala

Service des maladies digestives et respiratoires, AP-HP, hôpital Robert-Debré,  
48, boulevard Sérurier, 75019 Paris, France

La découverte d'un polype colique chez l'enfant n'est pas exceptionnelle puisque 6,1 % des 13 115 colonoscopies pédiatriques de la cohorte internationale PEDS-CORI ont révélé un polype [1]. Les polypes de l'enfant relèvent de 2 situations cliniques très distinctes. D'une part, le polype juvénile isolé sans risque évolutif à long terme reste la situation la plus fréquente, tandis que, d'autre part, les polyposes génétiquement déterminées induisent un risque majeur de cancer à long terme. Les signes cliniques des polyposes et les antécédents familiaux sont des éléments d'orientation essentiels. Nous traiterons des polyposes de l'enfant, à l'exception de la polyadénomatoase familiale (PAF) qui est abordée par le Dr Bonnet dans ce même numéro.

## 1. Polype juvénile

Le polype juvénile isolé représente la lésion la plus fréquemment observée, avec une prévalence de 70,5 % des polypes dans la cohorte PEDS-CORI [1]. Le tableau clinique est généralement celui d'un garçon d'environ 5 ans qui souffre de rectorragies modestes (94 % des cas), parfois responsables d'anémie ferriprive [2]. Les hémorragies massives nécessitant une transfusion sont rares avec 4 cas parmi 487 enfants porteurs de polype colique [2]. Les douleurs abdominales, le prolapsus du polype ou la diarrhée sont des symptômes plus rares. La grande majorité de ces polypes juvéniles isolés se localise dans le rectosigmoïde (63 à 84 %), permettant au toucher rectal de faire le diagnostic dans 20 % des cas [1,2].

La coloscopie complète reste l'outil diagnostique et thérapeutique de choix, quoique l'utilisation diagnostique de techniques moins invasives (échographie, IRM, vidéocapsule colique) soit à l'étude. L'endoscopie a l'avantage de permettre l'exérèse de la lésion avec un taux de complications très faible chez l'enfant. En cas de polypes juvéniles multiples, les risques de récurrence et de dysplasie augmentent, plaidant en faveur d'un contrôle endoscopique et d'une analyse génétique [3].

## 2. Syndrome de Peutz-Jeghers

À l'inverse de la PAF, le syndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) concerne principalement l'enfant. Ainsi 60 % des patients sont symptomatiques avant 20 ans [4]. Chez l'enfant, les douleurs abdominales prédominent (50 %), suivies des rectorragies (13 %) et de l'anémie

(11 %) [5]. La lentiginose péri-orificielle (notamment labiale) est un signe diagnostique important puisqu'il suggère le diagnostic avant tout symptôme dans 90 % des cas. Si les hamartomes peuvent toucher l'ensemble du tube digestif, ils prédominent dans l'intestin grêle où leur imposant volume est responsable d'invagination chez 69 % des patients [4]. Actuellement, les études recommandent que la recherche des polypes de l'intestin grêle utilise la vidéocapsule endoscopique ou l'IRM dès 8 ans [6]. Plusieurs études récentes suggèrent qu'un début de dépistage plus précoce éviterait nombre d'invaginations compliquées [7]. À ce jour, la résection des polypes doit autant que possible faire appel aux techniques d'entéroscopie assistée pour éviter les entérotomies itératives [6].

Le SPJ est une polypose hamartomateuse qui touche 1/50 000 à 1/200 000 personnes, liée aux mutations du gène *STK11/IKB1* transmises de façon autosomique dominante.

Le SPJ est également un syndrome de prédisposition aux cancers avec un risque relatif majoré de 15 fois [8]. Tout le tube digestif peut être atteint, mais également le pancréas, le poumon, les testicules, les seins, l'utérus et les ovaires. Dans l'intestin, les polypes ne semblent pas à l'origine du cancer. Certains cancers ont été rapportés dès l'âge pédiatrique au niveau de l'estomac (10 ans), du pancréas (16 ans), des testicules (3 ans), du sein (9 ans) ou des ovaires (4 ans) [8]. Les tumeurs gonadiques de la prime enfance sont le plus souvent bénignes mais responsables d'un hyperœstrogénisme induisant gynécomastie chez le garçon ou avance pubertaire chez la fille.

## 3. Autres hamartomatoses liées à *PTEN*

Les mutations de *PTEN* sont responsables de syndromes rares tels que les syndromes de Cowden (SC), de Bannayan-Riley-Ruvalcaba (SBRR) ou de Proteus qui se caractérisent par une polypose hamartomateuse du tube digestif et un risque accru de cancers. Le SC associe essentiellement des symptômes cutanéomuqueux, trichilemmomes du visage, papules papillomateuses buccales et kératoses acrales des extrémités, qui sont presque constamment présents avant l'âge de 30 ans [9]. Les tumeurs bénignes sont fréquentes : lipomes, neurinomes, hémangiomes, tumeurs thyroïdiennes ou du sein, léiomyomes utérins ou langue fissurée. La macrocéphalie est présente chez 40-84 % des patients. Les polypes sont fréquents (60 % des patients) et peuvent toucher tous les segments digestifs, mais restent souvent asymptomatiques (25 %). Le risque cancéreux intéresse les seins, la thyroïde et l'endomètre. La surveillance endoscopique et carcinologique ne débute qu'à l'âge adulte [9].

\*Auteur correspondant  
e-mail : jerome.viala@rdb.aphp.fr

Le SBRR associe une macrocéphalie, une lipomatose, des hémangiomes, une polypose intestinale et des pigmentations du gland avec un retard mental et diverses anomalies congénitales. Les cancers du sein, de l'endomètre et de la thyroïde sont également associés au syndrome [9].

Le syndrome de Proteus associe des nævi du tissu conjonctif, des nævi épidermiques, des anomalies de répartition du tissu adipeux, des malformations vasculaires, une dysmorphie, une croissance excessive des lèvres, du crâne, du conduit auditif externe, des vertèbres ou des viscères. Les tumeurs associées à ce syndrome sont multiples, cystadénomes ovariens ou adénomes parotidiens monomorphes [9].

#### 4. Polypose juvénile

La polypose juvénile (PJ) se caractérise par la présence de plus de 5 polypes juvéniles dans le tractus gastro-intestinal ou d'au moins un polype juvénile associé à un antécédent familial de PJ. Chez 50 à 60 % des patients, des mutations des gènes *SMAD4*, *BMPR1A* ou du promoteur de *BMPR1A* sont identifiées. La transmission suit un mode autosomique et dominant.

La PJ peut se présenter selon 3 formes cliniques, la PJ infantile, colique ou généralisée. La forme infantile est la plus sévère. Elle débute dès les premiers mois de vie sous forme de très nombreux hamartomes de l'ensemble du tractus digestif responsables d'un décès précoce par diarrhée, dénutrition ou hémorragie. La macrocéphalie et l'hypotonie sont fréquemment associées. La PJ peut s'associer au syndrome de Rendu-Osler qui doit être recherché. Dans les formes moins florides des présentations généralisée ou colique, les symptômes digestifs débutent après l'adolescence. Les polypes prédominent dans l'estomac et le côlon. Le risque carcinologique est augmenté au niveau du côlon (34 fois celui de la population générale) mais aussi de l'estomac, du duodénum ou du pancréas.

La surveillance endoscopique doit débuter après 15 ans. L'exérèse complète des polypes doit faire appel à l'entéroscopie assistée. En cas de lésion inaccessible au traitement endoscopique, particulièrement chez le très jeune enfant, seule la chirurgie permet de réséquer les segments responsables des complications. La colectomie préventive peut être envisagée après l'apparition de lésions fortement dysplasiques.

#### Références

- [1] Thakkar K, Alsarraj A, Fong E, et al. Prevalence of colorectal polyps in pediatric colonoscopy. *Dig Dis Sci* 2012;57:1050-5.
- [2] Wei C, Dayong W, Liqun J, et al. Colorectal polyps in children: a retrospective study of clinical features and the value of ultrasonography in their diagnosis. *J Pediatr Surg* 2012;47:1853-8.
- [3] Fox VL, Perros S, Jiang H, et al. Juvenile polyps: recurrence in patients with multiple and solitary polyps. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2010;8:795-9.
- [4] van Lier MG, Mathus-Vliegen EM, Wagner A, et al. High cumulative risk of intussusception in patients with Peutz-Jeghers syndrome: time to update surveillance guidelines? *Am J Gastroenterol* 2011;106:940-5.
- [5] Tovar JA, Eizaguirre I, Albert A, et al. Peutz-Jeghers syndrome in children: report of two cases and review of the literature. *J Pediatr Surg* 1983;18:1-6.
- [6] Beggs AD, Latchford AR, Vasen HF, et al. Peutz-Jeghers syndrome: a systematic review and recommendations for management. *Gut* 2010;59:975-86.
- [7] Goldstein SA, Hoffenberg EJ. Peutz-Jegher syndrome in childhood: need for updated recommendations? *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2013;56:191-5.
- [8] Giardiello FM, Brensinger JD, Tersmette AC, et al. Very high risk of cancer in familial Peutz-Jeghers syndrome. *Gastroenterology* 2000;119:1447-53.
- [9] Hobert JA, Eng C. PTEN hamartoma tumor syndrome: an overview. *Med Genet* 2009;11:687-94.

# Polypose adénomateuse familiale et oncogénétique

D. Bonnet

Service de médecine interne, fédération digestive, CHU Purpan, place du Docteur-Baylac, 31059 Toulouse Cedex 9, France

La polypose adénomateuse familiale (PAF) est la polypose digestive héréditaire la plus fréquente (1 individu sur 10 000). Elle est liée à une mutation germinale inactivatrice du gène APC, qui induit des polypes adénomateux du tube digestif. Sa transmission est autosomique dominante : 50 % des apparentés au 1<sup>er</sup> degré d'un cas portent la mutation. Le risque évolutif est tumoral, dominé par le cancer colorectal (CCR). Le diagnostic repose sur l'analyse du gène APC, prescrite dans le cadre d'une consultation d'oncogénétique. Cette analyse est proposée lors du primodiagnostic d'une polypose adénomateuse colorectale compatible avec une PAF (cas index) ou, lorsque la mutation familiale est déjà identifiée, aux apparentés (test prédictif). La prise en charge des sujets atteints de PAF nécessite une équipe pluridisciplinaire expérimentée.

## 1. Présentation clinique « classique » du syndrome

La pénétrance de la PAF est complète : tous les individus ayant hérité de la mutation d'APC développent un phénotype de PAF. La présentation clinique « classique » de la PAF se caractérise par :

- Une polypose adénomateuse colorectale profuse (centaines de polypes), débutant pendant l'adolescence. Elle peut être symptomatique (diarrhée, anémie).
- Des polypes gastriques glandulo-kystiques, bénins et très fréquents.
- Des adénomes du duodénum et de la papille duodénale. De petits adénomes du reste de l'intestin grêle peuvent être observés mais le risque d'adénocarcinome du grêle est extrêmement faible. Après colectomie peuvent apparaître des adénomes du réservoir iléal qui peuvent dégénérer et justifient une surveillance endoscopique.
- Des lésions bénignes extradiigestives, inconstantes mais précédant l'apparition des polypes :
  - anomalies dentaires (dents surnuméraires ou incluses, ostéomes de la mâchoire) ;
  - hypertrophie de l'épithélium pigmentaire rétinien, asymptomatique ;
  - lésions cutanées (kystes épidermoïdes, lipomes).

Devant ce type de tableau, le diagnostic de PAF ne fait guère de doute. Une mutation du gène APC est identifiée dans 70 % des

cas. La présentation clinique est liée au site de la mutation, avec une corrélation génotype/phénotype. Les formes les plus sévères et précoces sont consécutives aux mutations situées entre les codons 1 250 et 1 550 de l'exon 15 (dernier et plus long exon d'APC).

## 2. Risques tumoraux dans la forme classique de la PAF

La survenue d'un mLR est inéluctable chez les patients atteints de PAF. Ce risque devient significatif à partir de 20-25 ans. Avant 20 ans, moins de 1,5 % des patients atteints de PAF développent un mLR. Le risque de cancer colique est très nettement corrélé à l'âge, au nombre de polypes et à leur taille : ce sont donc les données de la surveillance endoscopique qui guident la décision chirurgicale. Cela est également vrai pour le risque de cancer rectal : un nombre de polypes rectaux supérieur à 20 est associé à un risque de cancer rectal nettement majoré et doit faire considérer la proctectomie. Le risque tumoral digestif haut est beaucoup plus faible. Si les adénomes duodénaux touchent la majorité des patients, le risque de cancer duodénal est de l'ordre de 5 %. Il ne semble pas exister de surrisque de cancer gastrique.

Enfin, il existe un risque tumoral extra-digestif. Des tumeurs desmoïdes surviennent dans 10-15 % des cas, à l'âge médian de 30 ans, et constituent la première cause de mortalité des patients atteints de PAF après colectomie prophylactique. Il s'agit de tumeurs mésoenchymateuses le plus souvent intra-abdominales, bénignes (pas de risque métastatique) mais qui peuvent mettre en jeu le pronostic vital par leurs complications locorégionales.

Les autres tumeurs sont rares (1-2 % des patients) : hépatoblastome (surtout chez le garçon, entre 6 mois et 3 ans), tumeurs cérébrales affectant l'enfant ou l'adolescent (médulloblastomes principalement ; association historiquement appelée syndrome de Turcot), cancer papillaire de la thyroïde, cancer du pancréas.

## 3. Autres présentations cliniques

En-dehors de la forme clinique typique, d'autres présentations cliniques existent :

- PAF liée à APC non familiale. Chez 20 % des patients atteints de PAF avec mutation du gène APC, les parents sont indemnes et sans mutation. Il s'agit en ce cas de néomutations.

\*Auteur correspondant  
e-mail : bonnet.d@chu-toulouse.fr

- PAF « atténuées » liées au gène *APC*. Environ 8 % des individus porteurs d'une mutation d'*APC* présentent un phénotype atténué : adénomes colorectaux moins nombreux (parfois quelques dizaines seulement) et de survenue plus tardive. Ce phénotype atténué est lié à des mutations des exons 1-3, 9 ou de la fin de l'exon 15 (au-delà du codon 1550) d'*APC*.
- PAF récessives liées à *MUTYH*. Une mutation bi-allélique (homozygote) du gène *MUTYH*, qui touche 1 sujet sur 10 000, a été identifiée en 2002 comme pourvoyeuse d'un tableau de PAF. La transmission de ce syndrome, depuis dénommé « MAP » (*MUTYH-Associated polyposis*) est autosomique récessive : les 2 allèles doivent être mutés pour exprimer la maladie. Par conséquent, la polypose peut n'affecter qu'un seul individu dans la famille (présentation faussement « sporadique ») ou ne toucher que les individus d'une fratrie (transmission « horizontale »). Le tableau est celui d'une PAF atténuée : 15 à 100 polypes adénomateux colorectaux à l'âge moyen de 45 ans, âge moyen du mlR de 48 ans. Cette entité doit être évoquée : 1) en cas de PAF typique sans mutation identifiée d'*APC* ; 2) en priorité en cas de PAF de présentation atténuée ou récessive. Les indications de recherche de mutation germinale de *MUTYH* et les modalités de prise en charge de ces sujets ont été formalisées par un rapport d'expertise publié en 2011 par l'Institut national du cancer, disponible en ligne. Une mutation mono-allélique (hétérozygote) de *MUTYH* serait présente chez 2 % de la population, avec un impact nul ou faible sur le risque d'adénome et de mlR.

## 4. Principes de prise en charge

La prise en charge des PAF, qui repose sur une surveillance clinique, endoscopique et des temps chirurgicaux, fait régulièrement l'objet de recommandations (Recommandations européennes [1]). Celles-ci doivent être adaptées à la présentation clinique, en particulier en cas de PAF « atténuée ». Cette prise en charge nécessite une équipe pluridisciplinaire expérimentée.

### 4.1. Polypose colorectale

Le risque majeur dans la PAF est le mlR. La surveillance coloscopique est débutée vers 10-12 ans, mais l'âge de début, le rythme de surveillance (annuel le plus souvent) et ses modalités (coloscopie complète ou basse) sont adaptés à la présentation clinique. Une colectomie prophylactique est proposée vers l'âge de 20 ans (entre 15 et 25 ans). Deux procédures sont possibles : la colectomie totale avec anastomose iléo-rectale et la coloproctectomie avec anastomose iléo-anale, après quoi doit être poursuivie une surveillance endoscopique basse, du rectum ou du réservoir iléal.

### 4.2. Tube digestif haut

La surveillance du tube digestif haut débute au plus tard à 25 ans par des endoscopies hautes qui doivent examiner la papille. La

prise en charge (poursuite d'une surveillance, résection endoscopique des lésions ou chirurgie) dépend du nombre, de la taille et de l'histologie des polypes duodénaux.

### 4.3. Autres risques tumoraux

Il n'existe aucun consensus clair sur les modalités de surveillance des autres risques tumoraux. Certains proposent :

- une surveillance thyroïdienne clinique voire échographique chez l'adulte ;
- une surveillance clinique, échographique abdominale et par dosage de l'alpha-fœto-protéine entre 6 mois et 3 ans (surveillance du risque d'hépatoblastome).

Concernant les tumeurs desmoïdes, aucune mesure de dépistage n'est recommandée et leur prise en charge est difficile et controversée. Le traitement chirurgical est difficile en raison de son caractère mutilant et fréquemment incomplet avec un risque de récurrence élevé. Le traitement médical est mal codifié et repose en première intention sur les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS).

### 4.4. Prise en charge des apparentés

Chez les enfants et la fratrie des sujets porteurs, le test prédictif (recherche de la mutation familiale) est recommandé à l'âge où devrait être initiée la surveillance endoscopique, c'est-à-dire vers 10-12 ans. Cet âge doit cependant être pondéré par le contexte familial (sévérité et précocité de l'atteinte digestive dans la famille) et psychologique. L'analyse est prescrite obligatoirement dans le cadre d'une consultation d'oncogénétique où un accompagnement psychologique est systématiquement proposé.

### 4.5. Chimio prophylaxie

Les AINS ont démontré un effet modeste de réduction du nombre de polypes rectaux chez les patients colectomisés et, de façon plus controversée, des polypes duodénaux. Néanmoins, l'effet réellement préventif sur le risque de cancer n'a pas été démontré. Les AINS, associés à la surveillance endoscopique, sont une option thérapeutique chez les patients colectomisés afin de freiner le développement des polypes rectaux.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

- [1] Vasen HF, Moslein G, Alonso A, et al. Guidelines for the clinical management of familial adenomatous polyposis (FAP). *Gut* 2008;57:704-13.



## Chirurgie des polyposes

A. Le Mandat

Service de chirurgie viscérale pédiatrique, hôpital des enfants, 330, avenue de Grande-Bretagne, 31059 Toulouse Cedex 9, France

La polypose digestive chez l'enfant est dominée par la prise en charge de la polypose adénomateuse familiale (PAF). La prise en charge chirurgicale est préventive et consiste en la réalisation d'une coloproctectomie totale avec anastomose iléo-anale et réservoir iléal, dont l'expérience acquise en chirurgie adulte retentit sur nos pratiques pédiatriques. L'intervention est lourde, mais prévient la survenue d'un adénocarcinome colorectal.

### 1. Indications opératoires

La technique est définie selon l'âge, le type histologique, le risque de développement d'une dysplasie de haut grade et d'adénocarcinome colorectal [1]. La prise en charge globale bénéficie de l'expérience acquise chez les patients adultes [2]. La polypose adénomateuse est dominée par la PAF. Le développement des polypes survient au décours de la deuxième décennie.

Deux techniques chirurgicales sont proposées :

- Une coloproctectomie totale avec anastomose iléo-anale et confection d'un réservoir iléal : ses indications sont un adénome >5 mm (dysplasie de haut grade), une forme de la maladie classique, des mutations génétiques APC à haut risque, une forme grave de la maladie. L'âge de réalisation de la coloproctectomie totale est revu à la baisse avec un âge avancé de 20 ans à moins de 14 ans selon les cas.
- Une colectomie sans proctectomie avec anastomose iléo-rectale, sans confection de réservoir : ses indications sont plus rares : formes atténuées de la polypose, génotype APC favorable, polypes prédominants sur le côlon. Cette technique requiert une étroite surveillance endoscopique.

Les polyposes hamartomateuses (polypose juvénile, maladie de Peutz-Jeghers, maladie de Cowden) relèvent d'une chirurgie conservatrice (polypectomie, résection anastomoses segmentaires) [3].

### 2. Technique opératoire

Nous décrivons les particularités chirurgicales de la prise en charge de la PAF.

#### 2.1. Principes de cette chirurgie

Un geste chirurgical prophylactique afin d'éviter le développement d'un adénocarcinome colorectal ; la coloproctectomie totale avec anastomose iléo-anale est la référence, mais elle est complexe, non dénuée de complications, pouvant altérer la qualité de vie du patient.

Les deux techniques employées sont :

- La colectomie totale et anastomose iléo-rectale (AIR) qui conserve la fonction de réservoir rectal. Les suites opératoires sont moins grevées de complications ; elle nécessite une surveillance étroite de la muqueuse rectale laissée en place.
- La coloproctectomie et anastomose iléo-anale avec réservoir iléal en « J » (AIA) : elle est complexe et comporte un taux de complications pouvant compromettre le réservoir dans plus de 5 % des cas [4].

#### 2.2. Aspects techniques de la coloproctectomie et anastomose iléo-anale avec réservoir (AIA)

La préparation pré-opératoire comporte un régime sans résidu pendant 7 jours, une purge par Colopeg® et des lavements Normacol®. Une antibioprophylaxie est administrée à l'induction anesthésique et jusqu'à J5, C3G, métronidazole (aminosides pendant 48 heures).

L'installation doit permettre un abord abdominal et périnéal.

##### 2.2.1. Premier temps opératoire : coloproctectomie et confection du réservoir iléal

La voie d'abord est une laparotomie médiane sous-ombilicale et péri-ombilicale ou un abord coelioscopique. L'ensemble du cadre colique est libéré en respectant le mésentère de la dernière anse grêle. On évalue la capacité de l'iléon terminal à descendre à l'anus au fond du pelvis. Les plasties mésentériques améliorent les possibilités d'abaissement du grêle vers la marge anale. La confection du réservoir iléal se fait en « J » en utilisant 2 anses grêles de 10 à 20 cm de long, accolées. Le rectum est disséqué au ras de la paroi rectale (respect des nerfs présacrés) jusqu'au plancher des releveurs de l'anus. Le rectum est fermé au-dessus du plancher des releveurs par une pince automatique.

\*Auteur correspondant  
e-mail : lemandat.a@chu-toulouse.fr

### 2.2.2. Deuxième temps opératoire : mucosectomie par voie périnéale

Ce geste emporte l'ensemble de la muqueuse rectale. La mucosectomie est réalisée par une section muqueuse au niveau de la ligne pectinée ou par évagination du rectum à travers l'anus.

### 2.2.3. Troisième temps opératoire : abaissement du réservoir iléal en J, voie mixte

Le réservoir est abaissé à l'anus par voie périnéale en vérifiant l'absence de twist et de tension excessive sur les vaisseaux mésentériques du réservoir. L'anastomose est manuelle ou mécanique. Une lame de drainage est laissée au contact du réservoir.

### 2.2.4. Quatrième temps opératoire : confection d'une iléostomie latérale de protection

Elle est provisoire et évite les complications septiques du périnée et la mise en tension du réservoir.

## 3. Suites postopératoires

### 3.1. Suites postopératoires précoces

Les mesures postopératoires associent la poursuite de l'antibio-prophylaxie (5 jours) et le maintien du jeûne pendant environ 72 heures (iléus réflexe).

Les principaux éléments à surveiller sont : la reprise du transit dans l'iléostomie ; l'aspect du périnée (signes inflammatoires, septiques, écoulement anormal par voie anale) ; l'aspect du drainage par la lame abdominale ; le contrôle radiologique par opacification du réservoir par l'iléostomie réalisé entre J10 et J15 (recherche de fistule ou de lâchage du réservoir).

En absence de complication, l'hospitalisation est d'au moins 2 semaines et la fermeture de l'iléostomie est faite à partir de 6 semaines postopératoires.

### 3.2. Complications postopératoires

- Complications aiguës (septiques) : occlusion sur brides (jusqu'à 25 %), fistule de l'anastomose iléo-anale, suppuration pelvienne (8 %), péritonite (19 %).
- Complications vasculaires : ischémie, nécrose du réservoir. Le pronostic vital est engagé sur un sepsis et le traitement consiste en dérivation par iléostomie, le traitement de l'infection par antibiothérapie et le drainage ou ponction.
- Complications tardives (mécaniques) : sténose de l'anastomose iléo-anale (14 %) ; incontinence anale, impériosité (3 à 10 %) ; pochite, poly-exonération [4].

### 3.3. Principes de la prise en charge des principales complications

Prise en charge de la sténose de l'anastomose iléo-anale : la sténose survient sur séquelles de complications septiques pelviennes, rétraction du réservoir en cas d'anastomose iléo-anale faite sous tension ou ischémie du réservoir ; elle se traite par dilatation progressive par bougies de Hégar (récidive sténotique > 50 % des cas).  
Prise en charge d'abcès pelvien ou fistule anale : la fistule peut survenir au contact de l'anastomose, sur la rangée d'agrafage du réservoir ou sur l'orifice iléal d'introduction des agrafeuses et se traite par une mise à plat et drainage.

Reprise de l'anastomose iléo-anale itérative : elle est réalisée à distance de toute complication septique et sous couvert d'une iléostomie.

Ces gestes itératifs sont techniquement complexes et le risque est de léser l'innervation pelvienne, le méso du réservoir iléal et le réservoir lui-même [5].

### 3.4. Suivi à long terme au plan chirurgical

Les résultats fonctionnels définitifs sont à évaluer à 1 an post-opératoire et concernent la continence, le nombre des selles et leur consistance, le caractère impérieux et la qualité de vie. La majorité des patients présente 1 à 5 selles par jour. La fréquence des selles s'améliore avec le temps [6,7].

## 4. Conclusion

Chez l'enfant, les polyposes relèvent d'un spectre histologique étendu et la prise en charge chirurgicale est complexe. L'information pré-opératoire de l'ensemble des complications postopératoires possibles est indispensable.

## Références

- [1] Munck A, Gargouri L, Alberti C, et al. Evaluation of guidelines for management of familial adenomatous polyposis in a multicenter pediatric cohort. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2011;53:296-302.
- [2] Prudhomme M, Dehni N, Dozois RR, et al. Causes and outcomes of pouch excision after restorative proctocolectomy. *Br J Surg* 2006;93:82-6.
- [3] Fournet JC. Pathologie des polyposes digestives de l'enfant. In : Demarche M. *Maladies inflammatoires chroniques de l'intestin et polyposes*. Sauramps, Montpellier, 2012.
- [4] Couchard AC, Panis Y, Alves A, et al. Techniques d'anastomoses iléo-anales avec réservoir. In : *Techniques chirurgicales-Appareil digestif*, EMC Elsevier, Paris, 2005;40-669.
- [5] Faucheron JL, Risse O. Technique de sauvetage des anastomoses iléo-anales avec réservoir. In : *Techniques chirurgicales-Appareil digestif*, EMC Elsevier, Paris, 2005; 40-670.
- [6] Rintala RJ, Lindahl HG. Proctocolectomy and J-pouch ileo-anal anastomosis in children. *J Pediatr Surg* 2002;37:66-70.
- [7] Fonkalsrud EW, Thakur A, Beanes S. Ileoanal pouch procedures in children. *J Pediatr Surg* 2001; 36:1689-92.

## Que penser de l'action humanitaire menée auprès de l'enfant aujourd'hui ? D'autres voies d'approche sont-elles possibles ?

C. Valentin

Groupe éthique de l'AFPA, laboratoire d'éthique Paris-Descartes, faculté de médecine de Paris 5,  
45, rue des Saints-Pères, 75006 Paris, France

« La problématique qui est la nôtre et qui ne me semble pas être abordée (mais je n'ai pas tout lu...) est que dans les pays comme le Cambodge, l'insuffisance nutritionnelle touche surtout les enfants de moins de 3 ans : allaitement insuffisant (les mères partent travailler en Thaïlande et les laissent aux grands-parents ou voisins...), sans tradition de l'utilisation du lait animal, les vaches elles-mêmes dénutries donnent peu de lait (contrairement aux Masai, population du nord de la Tanzanie que je viens de découvrir, et qui ont d'autres problèmes...), pauvreté chronique qui entraîne une alimentation pauvre en calories, protéines et micronutriments ("bobo" fait de riz plus ou moins mélangé de plantes vertes). La conséquence visible est un retard statural important quoique harmonieux mais qui laisse craindre un retard cognitif dans une période de la vie essentielle au développement. L'impact est que ces carences vont grever les capacités d'autonomisation et de résilience de ces jeunes populations qui sont l'avenir d'un pays. Les compléments nutritionnels sont donc un "pis-aller" dont l'objectif est de "sauver les meubles" pour préserver les capacités. L'OMS et l'UNICEF s'y sont mis aussi à très grande échelle. »

### 1. De l'expérience à l'hypothèse

Ce mail, émanant d'un responsable de Pédiatres du monde est emblématique par sa concision et sa pertinence : comment répondre sans que se trouvent interrogées les structures économiques, financières, politiques, idéologiques, spirituelles qui conduisent le monde ?

Peut-on faire confiance à l'économie libérale qui, pour quelques grammes d'or, est prête à sacrifier la vie du plus misérable sur l'autel des appointements et des enrichissements ?

Peut-on faire confiance aux financiers ? La cupidité qui existait en germe n'a fait que prospérer. Aujourd'hui, économisme rime avec autoritarisme, et autoritarisme avec totalitarisme. Qu'importe l'homme, il est d'abord un client, un acheteur, un consommateur.

Peut-on faire confiance aux politiques d'hier qui ont légitimé le commerce triangulaire, officialisé l'esclavage, légalisé la colonisation, et ceux d'aujourd'hui pour ne s'être jamais démarqués de leurs mentors, perpétuant les inégalités entre Nord et Sud, quand ce n'est pas à l'intérieur des États eux-mêmes ? Qu'importe que les démocraties récitent liberté, égalité, fraternité, la finance assourdit leur chant.

Peut-on faire confiance aux idéologies occidentales qui n'ont jamais été à la hauteur de ce qu'elles énonçaient ? Qu'importe que la connaissance soit source de progrès, la science est sans conscience. On meurt de maladies curables.

Peut-on faire confiance aux croyances tant elles opposent les hommes, les cités, les nations, les continents ? Qu'importe qu'elles prêchent l'obole, la charité, l'aumône, leurs fidèles sont devenus sourds au cri du misérable.

La réponse est non, et cinq fois non. Pensant qu'il y a plus de raison d'espérer en l'homme que de désespérer, un temps de recherche est ouvert pour que notre futur ait un avenir. À l'image de l'art, l'humanitaire de demain devra être subversif.

« Détruire la misère ! Oui, cela est possible ! Les législateurs et les gouvernants doivent y songer sans cesse : car en pareille matière, tant que le possible n'est pas le fait, le devoir n'est pas rempli<sup>2</sup>. »

Parce que « Je fais ce que je peux, je souffre de la souffrance universelle, et je tâche de la soulager, je n'ai que les chétives forces d'un homme, et je crie à tous : "aidez - " <sup>3</sup> ! »

Alors, subrepticement, un homme crie dans le désert, sans que l'on sache si c'est une communauté d'hommes qui se réveille, ou un rebelle qui se met debout : « *Les Misérables*, c'est le livre de l'évolution des âmes [... qui dicte] la transcendance décrite, celle du devoir d'implication à l'autre, celle d'une généreuse tolérance qui nous dépasse. C'est un chemin soutenu, inconscient, qui a influencé mes engagements et mes choix, un lien indicible, qui nous unit, qui que nous soyons, parce que nous sommes des hommes<sup>4</sup>. »

1 Docteur François Vié le Sage, échanges de communication, décembre 2013.

\*Auteur correspondant  
e-mail : claud.valentin@parisdescartes.fr

2 Hugo V. « À bas la misère ». Discours à l'Assemblée nationale, 1849.

3 Hugo V. « Pourquoi j'ai écrit *Les Misérables* ». In : *L'Humanité Dimanche*, 9 au 22 octobre 2012, p. 77.

4 Emmanuelli X. « C'est le livre des âmes ». In : *L'Humanité Dimanche*, 9 au 22 octobre 2012, p. 93.

## 2. Plaidoyer pour la création d'un Centre européen d'actions, de formations et de recherches universitaires, en sciences sociales et humanitaires (CEAFRUSSH)

Dénoncer les gouvernances, remettre en cause les systèmes politiques et financiers ne sauraient suffire. Une des premières qualités nécessaires sera l'humilité tant le questionnement du médecin engagé est complexe : la réponse se devra d'être d'abord un échange entre accompagnant et accompagné.

Afin de répondre à ces exigences éthiques, un tel centre devrait permettre de croiser des savoirs différents propres à instituer des actions, des formations, des recherches interdisciplinaires. Il pourrait être constitué de 3 pôles. Un premier pôle pourrait être consacré à la santé et aux sciences dites appliquées ; un deuxième aux lettres, au droit, à l'économie et à l'éthique ; un troisième serait dévolu à la communication. Chaque étudiant devrait valider un tronc commun, marquant le début d'un cursus, avant de choisir 1 des 3 pôles cités afin d'acquérir les compétences nécessaires incluant formations théoriques et stages pratiques sur un temps défini.

Les champs d'actions actuels doivent être élargis, afin de créer un véritable dialogue interculturel au niveau international. L'objet de ces actions serait tout d'abord de tenter de définir un ensemble d'universaux culturels où chaque sensibilité nationale puisse être reconnue afin qu'un travail de mise en relation aboutisse à un projet d'action commun contre la précarité présente dans les tiers mondes et le quart monde. Cette action, nécessairement transdisciplinaire tant l'éthique, l'humanitaire et le social sont attachés à de nombreuses spécialités, pourrait se faire dans le cadre du CER<sup>5</sup> (*European Research Council*) et du programme EUROPA<sup>6</sup> ou de fondations universitaires.

### 2.1. Formation

Il est remarquable que la France, qui a été le pays de tant d'esprits critiques, de tant de gens lettrés – de Descartes à Camus,

5 Première agence de financement paneuropéenne, le Conseil européen de la recherche (CER) ou *European Research Council* (ERC) récompense chaque année des chercheurs aux idées novatrices. Cette agence souhaite ainsi encourager une « recherche à la frontière de la connaissance ».

6 [http://ec.europa.eu/atwork/programmes/index\\_fr.htm](http://ec.europa.eu/atwork/programmes/index_fr.htm)

Lévinas, Ricœur, en passant par les Lumières –, de tant d'ONG humanitaires, ne soit pas un grand lieu de formation dans les disciplines attachées aux actions sociales et humanitaires.

### 2.2. Recherches

Il est singulier de constater que l'action humanitaire menée depuis 1970 s'est imposée comme la référence morale de l'opinion publique mondiale, précédant toute recherche éthique sur l'action elle-même. Le hiatus entre action, formation et recherche persiste encore aujourd'hui. Les principaux lieux de formations et de recherches en humanitaire se situent en Suisse et au Canada, donc en dehors de la Communauté européenne. Plus surprenant encore, 50 ans après la naissance des ONG, on affirme qu'il y a urgence à « désoccidentaliser l'humanitaire dans une perspective de légitimation interculturelle et/ou pour une véritable adaptation aux réalités concrètes<sup>7</sup> ».

Située comme premier lieu de recherche indépendante des lobbys politiques, économiques et financiers, l'université se questionne pour saisir pourquoi les mouvements de grande ampleur humanitaire sont nés et continuent à prospérer indépendamment de ses structures. Cet éloignement peut se révéler préjudiciable autant pour l'université que pour les ONG. L'image de l'université en pâtit, cela conforte à tort l'idée d'une séparation manifeste entre le monde de la recherche et celui du terrain, ignorant les efforts réels réalisés depuis de nombreuses décennies pour unir ces deux mondes. Du côté de l'humanitaire, l'image n'est pas meilleure : tout concourt à donner l'impression d'un immense « bazar », d'actions sans formations, sans réflexion en dépit de l'intégrité de la majorité de ses membres<sup>8</sup>.

Il importe aujourd'hui qu'universitaires et acteurs humanitaires combrent ce hiatus préjudiciable.

7 Colloque international : *L'humanitaire à l'épreuve des cultures*, 19-20 octobre 2012, Grand Amphi Doo1, université catholique de Lyon, 23, place Carnot, 69002 Lyon.

8 *Courrier international*, sous la direction de Chris Bickerton, en date du 15 novembre 2007, titrait en une : « Le grand bazar de l'humanitaire ».

# Retards de croissance d'origine nutritionnelle Quelles données et quelles solutions en 2014 ?

A. Briend

*Institut de recherche pour le développement, 44, boulevard de Dunkerque, 13002 Marseille, France*

Le retard de croissance est défini par une taille inférieure de 2 écarts types aux normes de l'OMS. On estime actuellement à 165 millions le nombre d'enfants concernés. L'impact à long terme du retard de croissance sur le développement cognitif, le bien-être social et la survenue de maladies chroniques à l'âge adulte est actuellement bien reconnu.

L'origine des retards de croissance est peu claire. Deux facteurs semblent cependant intervenir : la présence associée d'une maigreur et l'apport en quantité insuffisante de certains nutriments nécessaires à la croissance osseuse.

## 1. 1. Association maigreur/ retard de croissance en taille

Les cas de maigreur extrême sont souvent associés à un retard de croissance. Lors de la récupération, la croissance en taille ne reprend pas immédiatement. Dans une étude du Bangladesh, la croissance en taille mesurée sur des intervalles de 15 jours était plus rapide quand l'indice poids/taille était plus élevé en début d'intervalle [1]. Ces données suggèrent que la croissance en taille ne peut se faire qu'en présence d'un minimum de réserves énergétiques. Cette hypothèse est également suggérée par les variations saisonnières de la croissance des enfants dans les pays où la disponibilité alimentaire varie au cours des saisons. On observe dans ce cas que la croissance pondérale et la croissance en taille ont lieu à des périodes différentes, la croissance en taille ne se produisant qu'après la période d'abondance et amélioration de l'indice poids/taille.

La nécessité d'avoir des réserves énergétiques suffisantes avant la reprise de la croissance pourrait s'expliquer par l'intervention de la leptine. Cette hormone, sécrétée par le tissu adipeux, a un effet sur le métabolisme osseux qui lui-même interviendrait dans la régulation du métabolisme énergétique [2]. Des études chez l'animal suggèrent que la leptine pourrait déclencher le rattrapage de croissance observé après un épisode de malnutrition aiguë [3]. Une étude effectuée en Turquie chez des enfants modérément malnutris suggère également que la reprise de la croissance en taille dépend de la concentration de leptine en

début de traitement [4]. Ces observations préliminaires demandent cependant à être confirmées.

Le rôle de la maigreur comme cause de retard de croissance ne doit cependant pas être surestimé. L'analyse d'une série de 8 études de cohortes faites au Pérou, Guinée-Bissau, Bangladesh et Inde a montré que la maigreur est beaucoup moins fréquente que le retard de croissance, que son impact sur la taille est limité et que d'autres causes doivent donc être évoquées [5].

## 2. Retards de croissance en l'absence de maigreur

Il existe des régions du monde où les retards de croissance sont fréquents en l'absence de maigreur. Il existe notamment des variations importantes des prévalences de la maigreur et du retard de croissance dans des régions d'Afrique voisines avec des régimes alimentaires différents, notamment dans la proportion d'aliments d'origine animale. Ces observations suggèrent que la maigreur et le retard de croissance ont une origine différente. Une des hypothèses les plus vraisemblables est que certains nutriments nécessaires pour la croissance osseuse seraient apportés en plus faible quantité par certains régimes alimentaires [6].

### 2.1. Acides aminés soufrés

La croissance osseuse se fait en deux étapes, d'abord formation du cartilage de croissance, qui est minéralisé dans un deuxième temps. Le cartilage de croissance est constitué principalement de glycosaminoglycanes riches en sulfates et dont la synthèse nécessite la présence de quantités importantes de soufre. Ce soufre provient essentiellement du métabolisme des acides aminés soufrés et un apport insuffisant pourrait être à l'origine de retards de croissance.

### 2.2. Phosphore et calcium

Le phosphore et le calcium interviennent lors de la phase de minéralisation. Les carences en phosphore entraînent un retard de croissance chez l'animal et il est possible qu'il en soit de même chez l'homme. Les carences en calcium semblent entraîner une diminution de la densité osseuse, sans effet net sur la croissance.

\*Auteur correspondant  
e-mail : andre.briend@gmail.com



Le phosphore est présent en grande quantité dans la plupart des aliments, mais essentiellement sous forme de phytates non absorbables dans les aliments d'origine végétale. Ce facteur pourrait expliquer l'association souvent observée entre apports en aliments d'origine animale, et notamment en produits laitiers, et croissance en taille. L'effet des produits laitiers sur la croissance pourrait aussi être dû en partie à des facteurs hormonaux avec stimulation de la production d'IgF1.

### 2.3. Autres nutriments

D'autres nutriments peuvent aussi être à l'origine de retards de croissance. La vitamine C et le cuivre sont également nécessaires pour la formation du collagène. La vitamine K intervient dans la minéralisation. Le magnésium intervient dans la synthèse des hormones régulant le métabolisme du calcium. Le zinc est un composant de plus de 300 enzymes intervenant dans la régulation de nombreuses voies métaboliques. Le tissu osseux contient environ 30 % des réserves de zinc de l'organisme. Une carence en l'un de ces nutriments pourrait aussi entraîner un retard de croissance en taille.

## 3. Essais de supplémentation

L'association observée entre un apport faible en de nombreux nutriments et les retards de croissance en taille ne permet pas de conclure à l'existence d'une relation de cause à effet. Les essais de supplémentation randomisés ont eu le plus souvent des effets limités. Les essais de supplémentation en zinc, les plus nombreux, ont montré un effet sur la croissance en taille, mais cet effet est mineur (0,13 à 0,19 ET) et donc loin d'expliquer le retard de croissance moyen observé dans les populations étudiées. Plusieurs explications sont envisageables pour expliquer ce faible impact. Il est possible que d'autres nutriments, non apportés dans ces suppléments, nécessaires également pour la croissance, aient été également apportés en quantités insuffisantes par le régime de base. Cette hypothèse est actuellement testée par des essais de supplémentation avec une gamme de nutriments de plus en plus complète. Il est possible également que certains des suppléments utilisés aient apporté des nutriments ayant un effet négatif sur l'absorption ou le mode d'action d'autres nutriments. Enfin, il est possible que les carences nutritionnelles ne soient pas la cause la plus importante de retard

de croissance et que d'autres facteurs, comme une contamination de l'environnement, aient un rôle plus important.

## 4. Quelles solutions en 2014 ?

En l'absence d'explication claire sur les origines des retards de croissance, il est difficile de faire des recommandations. Une attitude prudente cependant est de conseiller une supplémentation dans tous les cas où il est probable que les apports en certains nutriments sont inférieurs aux recommandations, notamment en cas de faibles apports en produits d'origine animale. La solution la plus simple est d'opter pour un enrichissement à domicile des régimes. Deux techniques sont actuellement employées : l'utilisation de sachets contenant des vitamines et des minéraux, bien adaptée quand la gamme de nutriments à apporter est réduite (fer, zinc et vitamines), et l'utilisation de suppléments lipidiques, apportant également un supplément d'énergie et permettant d'apporter aussi des acides gras essentiels et des minéraux devant être apportés en grande quantité comme le phosphore, le calcium et le magnésium. L'efficacité de ces 2 approches est actuellement en cours d'évaluation.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

- [1] Doherty CP, Sarkar MA, Shakur MS, et al. Linear and knemometric growth in the early phase of rehabilitation from severe malnutrition. *Br J Nutr* 2001;85:755-9.
- [2] Karsenty G. Convergence between bone and energy homeostases: leptin regulation of bone mass. *Cell Metab* 2006;4:341-8.
- [3] Gat-Yablonski G, Ben-Ari T, Shtaf B, et al. Leptin reverses the inhibitory effect of caloric restriction on longitudinal growth. *Endocrinology* 2004;145:343-50.
- [4] Büyükgebiz B, Oztürk Y, Yilmaz S, et al. Serum leptin concentrations in children with mild protein-energy malnutrition and catch-up growth. *Pediatr Int* 2004;46:534-8.
- [5] Richard SA, Black RE, Gilman RH, et al. Childhood Infection and Malnutrition Network. Wasting is associated with stunting in early childhood. *J Nutr* 2012;142:1291-6.
- [6] Golden MH. Proposed recommended nutrient densities for moderately malnourished children. *Food Nutr Bull* 2009;30:5267-342.

## Environnement et risque infectieux, péril fécal et BMR

J. Raymond

Bactériologie, AP-HP, hôpital Cochin, université Paris-Descartes, 75014 Paris, France

La découverte en 1928 de la première  $\beta$ -lactamine, la pénicilline, a révolutionné le traitement des maladies infectieuses. L'usage abusif et le mésusage de nombreux antibiotiques chez l'homme, l'animal et dans la production alimentaire ainsi que l'absence de véritable politique de prévention de la diffusion des épidémies a conduit à l'apparition, la multiplication et la dissémination des  $\beta$ -lactamases à spectre élargi ou non. Une des caractéristiques principales de ces  $\beta$ -lactamases est de pouvoir être transmises par transfert horizontal *via* des éléments mobiles (plasmides ou transposons) plus particulièrement chez les bacilles à Gram négatif. Durant les 15 dernières années, les  $\beta$ -lactamases à spectre élargi ont largement disséminé. L'une d'entre elles, la CTX-M-15, d'abord décrite chez *E. coli* puis chez d'autres entérobactéries comme *K. pneumoniae*, est retrouvée chez des souches du monde entier. Cela a conduit à utiliser les carbapénèmes, augmentant la pression de sélection et favorisant l'apparition des carbapénémases dont la carbapénémase NDM-1. Elle a été isolée en 2008 chez un patient revenant d'Inde et souffrant d'infection urinaire. Le gène codant cet enzyme est associé à d'autres gènes de résistance à d'autres classes d'antibiotiques sur un même plasmide conférant aux bactéries une multirésistance. Le gène *bla*NDM-1 est retrouvé chez un grand nombre d'entérobactéries, mais aussi chez *Acinetobacter baumannii* et *Pseudomonas aeruginosa*.

Les entérobactéries sont les hôtes naturels du tube digestif. La dissémination de ces entérobactéries, résistantes dans la communauté résulte principalement de la transmission oro-fécale par contact direct avec l'homme. Toutefois, ces bactéries sont ubiquitaires et les animaux, l'environnement, mais aussi l'ingestion d'eau ou d'aliments contaminés sont responsables de cette dissémination.

La transmission oro-fécale est le fruit du portage humain d'entérobactéries BLSE. Son taux varie selon les pays : 4,6 % à 6 % en France [1], 32 % en Guinée-Bissau chez les enfants de moins de 5 ans, 43 % chez les adultes au Maroc [2], 65 % dans une communauté rurale de Thaïlande [3].

Ainsi, l'on conçoit très bien que la colonisation intestinale soit la pierre angulaire de la dissémination. Les entérobactéries et principalement *E. coli* sont des constituants du microbiote

intestinal mais aussi des pathogènes, responsables de diarrhées, amplifiant la dissémination. Un des problèmes majeurs est la transmission horizontale de ces gènes de résistance à des bactéries plus pathogènes telles les salmonelles et les shigelles.

### 1. Animaux

La présence des bactéries productrices de BLSE chez les animaux d'élevage a été largement décrite ces dernières années. Une étude de Hansen et al. rapporte un pourcentage de colonisation chez le porc nouveau-né de 50 % qui diminue au cours du temps [4]. Une étude d'Overvest et al. rapporte aux Pays-Bas une prévalence de 79,8 % de *E. coli* porteur de BLSE dans la viande de poulet et montre un haut degré de similarité entre les souches isolées chez les poulets et chez les hommes [5]. De même, les animaux de compagnie peuvent être porteurs [6].

### 2. Environnement

Warnes et al. montrent que des clones de *E. coli* et *K. pneumoniae* porteurs de *bla*CTX-M-15 et *bla*NDM-1, sont capables de survivre sur des surfaces en inox, avec une réduction d'inoculum de  $10^7$  à  $10^2$  CFU par  $\text{cm}^2$  en 1 mois à 21 °C [7]. Calbo et al. retrouvent un taux de contamination de 35 % des surfaces de cuisine d'un hôpital en pleine épidémie [8].

En conclusion, des politiques de restriction ou tout simplement de bon usage des antibiotiques sont indispensables dans le monde entier, associées à l'éducation aux mesures d'hygiène.

### Références

- [1] Birgy A, Cohen R, Levy C, et al. Community faecal carriage of extended-spectrum beta-lactamase-producing Enterobacteriaceae in French children. BMC Infect Dis 2012;12:315.
- [2] Girlich D, Bouihat N, Poirer L, et al. High rate of faecal carriage of extended-spectrum  $\beta$ -lactamase and OXA-48 carbapenemase-producing Enterobacteriaceae at a University hospital in Morocco. Clin Microbiol Infect 2014;20:350-4.

\*Auteur correspondant

e-mail : josette.raymond@cch.aphp.fr

- [3] Luvsansharav UO, Hirai I, Nakata A, et al. Prevalence and risk factors associated with fecal carriage of CTX-M  $\beta$ -lactamase-producing Enterobacteriaceae in rural Thai communities. *J Antimicrob Chemother* 2012;67:1769-74.
- [4] Hansen KH, Damborg P, Andreasen M, et al. Carriage and fecal counts of cefotaxime M-producing *Escherichia coli* in pigs: a longitudinal study. *Appl Environ Microbiol* 2013;79:794-8.
- [5] Overvest I, Willemsen I, Rijnsburger M, et al. Extended-spectrum  $\beta$ -lactamase genes of *Escherichia coli* in chicken meat and humans, The Netherlands. *Emerg Infect Dis* 2011;17:1216-22.
- [6] Sallem RB, Gharsa H, Slama KB, et al. First detection of CTX-M-1, CMY-2 and QnrB19 resistance mechanisms in fecal *Escherichia coli* isolates from healthy pets in Tunisia. *Vector Borne Zoonotic Dis* 2013;13:98-102.
- [7] Warnes SL, Highmore CJ, Keevil CW. Horizontal transfer of antibiotic resistance genes on abiotic touch surfaces: implications for public health. *MBio* 2012;3:e00489-12.
- [8] Calbo E, Freixas N, Xercavins M, et al. Foodborne nosocomial outbreak of SHV1 and CTXM-15 producing *Klebsiella pneumoniae*: Epidemiology and control. *Clin Infect Dis* 2011;52:743-9.

Reproduction Interdite

## Répartition des nutriments au début de la vie Conséquences sur le risque d'obésité

M.-F. Rolland-Cachera<sup>a,\*</sup>, M. Akrou<sup>b</sup>, S. Péneau<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Équipe de recherche en épidémiologie nutritionnelle (EPIBIOS), centre de recherche en épidémiologie et biostatistique, INSERM U1153, université Paris 13, Sorbonne-Paris-Cité, 99, avenue Jean-Baptiste-Clément, 93430 Villetaneuse ; INRA, 147, rue de l'Université, 75338 Paris Cedex 7 ; CNAM, 292, rue Saint-Martin F-75141, Paris Cedex 3 ; université Paris 5, 12, rue de l'École-de-Médecine, 75006 Paris ; université Paris 7, 5, rue Thomas-Mann, 75013 Paris, F-93017 Bobigny, France

<sup>b</sup>École supérieure des sciences et techniques de la santé de Tunis, B.P. 176, Bab-Saadoun – 1006 Tunis, Tunisie

L'impact sur la santé à l'âge adulte des événements survenus durant la petite enfance est un thème de recherche suscitant un grand intérêt depuis quelques années. Un rebond d'adiposité précoce relevé chez la plupart des obèses suggère que des facteurs responsables du développement du surpoids sont intervenus tôt dans la vie [1]. L'obésité a beaucoup augmenté au cours des dernières décennies. La nutrition a pu jouer un rôle important dans cette évolution.

### 1. Évolution de l'obésité et de l'alimentation

Alors que la prévalence de l'obésité augmentait dans de nombreux pays industrialisés, dans le même temps, les apports énergétiques diminuaient, en particulier en raison de la diminution des lipides et simultanément, la part des protéines augmentait [2]. Cette évolution est retrouvée dans toutes les tranches d'âges. La diminution des apports en énergie peut s'expliquer par une diminution de l'activité physique. Cependant, cette explication est moins probable chez les très jeunes enfants. Chez des enfants anglais âgés de 1,5 à 2,5 ans, les apports en énergie sont passés de 1 264 à 1 045 kcal/j entre 1967 et 1993. Dans le même temps, le pourcentage d'énergie apporté par les lipides diminuait (passant de 38,3 à 36,4 %), et celui de protéines augmentait (passant de 12 à 13,6 %). Chez des enfants français âgés de 2 ans, entre 1973 et 1986, la part des lipides passait de 36,5 % à 33,6 % et celle des protéines de 14,5 % à 16 %. La réduction des apports énergétiques pourrait être la conséquence d'un effet satiétogène des protéines ainsi que la plus faible densité énergétique de l'alimentation due à la réduction des lipides.

### 2. Apports en nutriments et conséquences sur le risque d'obésité

L'influence des apports alimentaires au début de la vie sur l'évolution de l'adiposité a été recherchée dans diverses études.

L'étude longitudinale alimentation-nutrition-croissance des enfants (ELANCE) réalisée en France entre 1985 et 2005 a montré que seule l'augmentation de la part d'énergie apportée par les protéines à 2 ans était associée à un rebond d'adiposité précoce et à une augmentation de la masse grasse [3]. Ces résultats ont été confirmés par de nombreuses autres études [2]. Par ailleurs, une étude réalisée au Danemark a montré qu'un apport élevé en protéines était associé à une augmentation des facteurs de croissance IGF1 et à une croissance plus rapide [4]. La relation entre apports protéiques et facteurs de croissance était connue dans un contexte d'apports faibles en protéines, mais ce qui est nouveau est que même dans un contexte d'enfants bien nourris, l'augmentation des protéines (en particulier provenant des laitages) pouvait avoir un effet stimulant sur la croissance. Cet effet, favorable dans un contexte de déficience, peut en revanche avoir des conséquences néfastes lorsque les apports en protéines sont élevés, car ils peuvent entraîner une croissance trop rapide, favorisant le surpoids et la survenue de maladies métaboliques. Cette observation confirmait l'hypothèse du rôle possible d'un excès de protéines sur les caractéristiques des enfants obèses [3]. Leur croissance accélérée et le développement excessif de leur tissu adipeux pourraient être liés à une augmentation des facteurs de croissance impliqués dans la multiplication des adipocytes.

L'étude ELANCE, poursuivie jusqu'à l'âge adulte, a montré une relation négative entre apports lipidiques à 2 ans et masse grasse (au niveau du tronc) à 20 ans ainsi qu'une augmentation de la leptine suggérant une résistance à cette hormone [5]. Notons que dans les études publiées précédemment, il n'était généralement pas montré de relations entre apports élevés en lipides au début de la vie et risque de développer une obésité ultérieurement [6].

### 3. Déséquilibre des nutriments chez le jeune enfant

Les résultats de l'étude ELANCE publiés en 1995 avaient attiré l'attention sur le déséquilibre des nutriments relevé chez les jeunes

\*Auteur correspondant  
e-mail : mf.cachera@uren.smbh.univ-paris13.fr

enfants dans les pays industrialisés [3]. Vers l'âge de 1 an, la part d'énergie apportée par les lipides était souvent faible (inférieure à 30 % chez de nombreux enfants) alors que le lait maternel contient environ 55 % de lipides. Les apports en protéines étaient élevés (environ 16 %) [2]. Ce pourcentage correspond à des apports en protéines de 4 g/kg de poids corporel/j, ce qui représente environ 4 fois les besoins.

- Les apports élevés en protéines proviennent de la consommation importante de produits d'origine animale. Chez les jeunes enfants, ils proviennent en particulier des produits laitiers. L'utilisation des laitages souvent réduits en graisse n'a pas pour seule conséquence une diminution des lipides. Ils contiennent aussi un pourcentage élevé de protéines (28 % dans le lait demi-écrémé, 20 % dans le lait entier contre 6 % dans le lait maternel). La consommation importante de laitages chez les plus jeunes peut expliquer leurs apports particulièrement élevés en protéines. Selon l'AFSSA, aucun jeune enfant n'a d'apports insuffisants, seulement 8 % ont des apports satisfaisants et 92 % ont des apports excessifs.
- Les apports faibles en lipides s'expliquent par l'utilisation des laitages réduits en graisse ainsi que par l'utilisation limitée de lipides d'assaisonnement, sans doute pour prévenir le surpoids. Les résultats de l'étude ELANCE montrant une relation significative entre apports faibles en lipides au début de la vie et augmentation de la masse grasse [5] peuvent se rapprocher des résultats obtenus dans d'autres contextes de malnutrition précoce [7]. Les enfants de petit poids de naissance de même que ceux ayant subi des retards de croissance dans les pays en voie de développement, ont des risques accrus de développer des maladies métaboliques et des obésités ultérieurement. Pour répondre aux restrictions de lipides, le métabolisme peut être programmé pour faire face au déficit, augmentant la susceptibilité de développer un surpoids lorsque l'alimentation deviendra plus riche en lipides. Chez les jeunes enfants, des apports élevés en graisse sont nécessaires pour répondre aux besoins très élevés en énergie et pour le développement rapide de leur système nerveux. L'effet protecteur de l'allaitement maternel relevé dans de nombreuses études pourrait en partie s'expliquer par sa composition en macronutriments (faible teneur en protéines, teneur élevée en lipides).

Depuis l'année 2000, on observe une stabilisation et même une diminution de la prévalence de l'obésité chez l'enfant. Ce changement correspond à une modification des apports alimentaires depuis la fin des années 1990. Contrairement à ce qui se passait auparavant, le pourcentage de protéines a diminué, tandis que celui des lipides a augmenté chez les jeunes enfants, suggérant

que ce changement récent pourrait avoir joué un rôle dans la stabilisation de l'obésité [8].

## 4. Conclusion

L'alimentation des jeunes enfants est caractérisée par des apports élevés en protéines et faibles en lipides pouvant avoir des répercussions néfastes sur la croissance et la santé du futur adulte. À court terme, l'excès de protéines peut favoriser une croissance trop rapide en raison d'une augmentation des facteurs de croissance et, à plus long terme, le déficit en lipides peut programmer une résistance à la leptine favorisant le développement de la masse grasse. Le déséquilibre des nutriments au début de la vie pourrait être responsable de l'épidémie d'obésité et de l'augmentation des maladies métaboliques. Le lait maternel riche en lipides et contenant peu de protéines est l'aliment idéal du jeune enfant. L'alimentation doit donc être adaptée aux besoins spécifiques à chaque âge de la vie. C'est ce que préconisent les recommandations officielles, mais celles-ci sont généralement peu suivies.

## Références

- [1] Péneau S, Thibault H, Rolland-Cachera MF. Massively obese adolescents were of normal weight at the age of adiposity rebound. *Obesity (Silver Spring)* 2009;17:1309-10.
- [2] Rolland-Cachera MF, Deheeger M, Maillot M, et al. Early adiposity rebound: causes and consequences for obesity in children and adults. *Int J Obes (Lond)* 2006;30:S11-7.
- [3] Rolland-Cachera MF, Deheeger M, Akrouf M, et al. Influence of macronutrients on adiposity development: a follow up study of nutrition and growth from 10 months to 8 years of age. *Int J Obes Relat Metab Disord* 1995;19:573-8.
- [4] Hoppe C, Udam TR, Lauritzen L, et al. Animal protein intake, serum insulin-like growth factor I, and growth in healthy 2.5-y-old Danish children. *Am J Clin Nutr* 2004;80:447-52.
- [5] Rolland-Cachera MF, Maillot M, Deheeger M, et al. Association of nutrition in early life with body fat and serum leptin at adult age. *Int J Obes (Lond)* 2013;37:1116-22.
- [6] Agostoni C, Caroli M. Role of fats in the first two years of life as related to later development of NCDs. *Nutr Metab Cardiovasc Dis* 2012;22:775-80.
- [7] Hales CN, Barker DJ. The thrifty phenotype hypothesis. *Br Med Bull* 2001;60:5-20.
- [8] Rolland-Cachera MF, Péneau S. Stabilization in the prevalence of childhood obesity: a role for early nutrition? *Int J Obes (Lond)* 2010;34:1524-5.



## Erreur médicale : en parler, mais comment ?

E. Galam

*Département de médecine générale, université Paris-Diderot, Sorbonne Paris Cité, EA Recherche clinique coordonnée ville-hôpital, méthodologies et société (REMES), 75010 Paris.*

### 1. C'est déjà difficile de se parler quand tout va bien

« Oser parler avec son médecin » [1], « Annonce d'un dommage associé aux soins » [2] : si la parole entre médecins et patients n'est pas évidente quand tout va bien, elle l'est encore moins lors de la survenue d'un dommage associé aux soins, surtout s'il est lié à une erreur médicale. On ne parle pas volontiers des erreurs médicales, comme si les évoquer pouvait les renforcer voire les susciter, comme si les taire pouvait les faire disparaître. On n'en parle pas non plus parce que ce serait ternir l'avenir radieux de la médecine et la tranquillité des soignants, parce que ce serait menacer ces bénéficiaires avérés ou potentiels mais toujours « heureux » et plus ou moins insouciantes que sont les patients. Parler d'erreur médicale, ce serait, comme le dit Christensen, s'aventurer dans « les bas-fonds de la médecine, habités de honte, de peur et d'isolement » [3].

La sérénité des échanges est bien difficile voire impossible et on en parle d'autant moins avec une personne frappée ou impliquée. Comment reprocher, réclamer, comprendre, « réparer » ce qui peut l'être, punir ce qui doit l'être, oublier, pardonner... ? Comment assumer, analyser, se protéger, comprendre aussi, se pardonner... ? Comment se parler fermement, lucidement mais aussi avec respect, et dignité ? Comment continuer à fonctionner ensemble puisque le patient a bien besoin de croire encore un peu à la médecine et le soignant de continuer à assumer une profession qui le porte et l'habite toujours plus ou moins même et surtout si elle le fait aussi souffrir ?

### 2. Triple peine et double contrainte

L'erreur médicale représente pour le patient ou ses proches une triple peine : à la maladie s'ajoute non seulement l'impact négatif et « injuste » de la médecine, mais aussi la « fuite » des soignants évitant leurs patients devenus des ennemis potentiels. Le soignant, pour sa part, est aussi impacté par peur pour sa propre tranquillité, ses intérêts ou plus souvent aussi par une remise en question de son appartenance et

de sa légitimité professionnelle, de l'image qu'il a et donne de lui-même et peut-être surtout par une délégitimation de son désir de soigner et d'aider [4]. À tel point qu'Albert Wu a qualifié le professionnel impliqué dans une erreur médicale, de « seconde victime » [5]. Pire, elle fait de lui une double victime parce qu'il n'a pas le droit d'exprimer sa souffrance, encore moins de se plaindre ou de demander de l'aide. Une double victime soumise à une double contrainte : celle de se défendre ou simplement de se protéger tout en continuant à exercer comme si de rien n'était dans un contexte de reproche plus ou moins grave et prolongé [6].

### 3. Expériences semblables et séparées mais parfois réconciliables

Comme le souligne Delbanco, si les cliniciens se sentent coupables après une erreur médicale, il en est souvent de même pour les membres de la famille qui ont tendance à se réprimander et se sentent coupables de ne pas avoir exercé de surveillance suffisamment étroite [7]. Quand les choses vont mal, les expériences de culpabilité, de peur et d'isolement des patients et des familles et celles des cliniciens peuvent être, de façon saisissante, semblables mais, de manière préjudiciable, séparées. Les cliniciens, aussi, souffrent, souvent seuls, après les erreurs. Ils ont aussi besoin d'être aidés [8]. C'est ce qu'ont compris 2 personnes d'exception.

Citons d'abord Linda Kenney qui, à la suite d'une grave erreur médicale qui aurait pu être mortelle, a « été témoin de l'impact émotionnel que l'événement défavorable avait eu sur son chirurgien orthopédique, l'anesthésiste et toute l'équipe de soins... Ils ont souffert, aussi, et se sont retrouvés sans le support que ma famille et moi, nous avions. J'ai compris que quelque chose devait être fait pour eux. » Et elle a ainsi fondé en 2002 le MITSS pour aider les personnes ayant subi des traumatismes induits par la médecine [9]. Plus proche de nous, Dominique Davous a perdu son enfant à la suite d'une erreur médicale dans le service de pédiatrie où sa fille Capucine était soignée, jusqu'à ce qu'elle reçoive une dose de médicament 100 fois plus forte que ce qui était nécessaire. À la suite de cette terrible épreuve, elle s'est impliquée, non pour pourchasser et punir les soignants en cause, mais pour « traverser ensemble l'erreur », pour comprendre et, paradoxalement,

\*Auteur correspondant  
e-mail : eric.galam@univ-paris-diderot.fr

aider ces mêmes soignants en leur parlant et en parlant, avec eux, à tous ceux qui peuvent un jour subir le même drame : *Que reste-t-il de nos erreurs ?*, tel est le titre du film rapportant et analysant avec lucidité et sensibilité l'erreur qui a coûté la vie à Capucine.

#### 4. Médiatiser l'irréconciliable et métaboliser l'irréremédiable

Alors, et les médiateurs dans tout ça ? [10] Aujourd'hui, à l'heure d'internet, des réseaux sociaux et de la télévision toujours bien présente, le terme « média » évoque plus l'impact, quelque peu totalitaire, de l'information imposée aux grands nombres que l'outil souple et spécifique qu'est le médiateur. Articuler les spécificités d'histoires qui se confrontent et se solidarisent par la force des choses et sont toujours plus ou moins tragiques et en tout cas conflictuelles se fait dans la dignité, la pudeur et la discrétion. Exprimer, reprocher, exiger, faire « payer », et de l'autre point de vue se défendre, éluder ou plus justement, reconnaître, s'excuser, accompagner, assumer, compenser, réparer ce qui peut l'être, comprendre, continuer ou arrêter d'exercer... ne se fait pas sans efforts ni patience.

Rappelons que le juge est aussi un médiateur censé préserver la paix sociale à l'aune du droit. De même, le médecin n'est-il pas aussi un médiateur entre le malade et la maladie, le malade et la médecine ?

Alors, comment médiatiser l'irréconciliable, métaboliser et atténuer l'irréremédiable ? Comment aider les protagonistes à s'écouter, se parler, assumer ?

#### 5. Quelques pistes

Légitimer la démarche du plaignant. Être disponible, accueillant, bienveillant, y compris pour le soignant impliqué qui n'est pas un délinquant pris en flagrant délit mais bien une personne, certes plus ou moins défaillante, mais qui mérite toujours d'être au moins comprise, si ce n'est accompagnée. Préserver sensibilité et reconnaissance des sentiments intenses et douloureux de part et d'autre. S'efforcer de désaffectiver la plainte et la sanction possible pour le soignant en soulignant le fait que son activité professionnelle n'épuise pas toute sa vie. Rappeler que la médiation et la réparation du patient, combien dérisoire par rapport à ses souffrances

physiques ou psychologiques, à sa vie parfois brisée, sont aussi médiatrices pour aider le soignant à dépasser le drame dans lequel il peut être impliqué.

#### 6. Un contexte juridique et culturel

Et pour cela, il faut aussi travailler le contexte culturel, social, juridique tant il est vrai qu'il y a un lien entre la façon dont on traite le soignant impliqué dans une erreur médicale et la façon dont on traite l'erreur médicale elle-même [6]. La responsabilité des personnes impliquées, comme l'implication des personnes responsables sont un reflet de la conception collective de l'implication et de la responsabilité. Car, par-delà les aspects juridiques et psychologiques, par-delà la qualité des soins et la sérénité de ceux qui les dispensent ou en bénéficient, c'est bien aussi de philosophie et d'éthique dont il est question.

#### Références

- [1] Haute Autorité de Santé. [http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2013-11/brochure\\_patient\\_vd\\_071113.pdf](http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2013-11/brochure_patient_vd_071113.pdf) consulté le 18 janvier 2014
- [2] [http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2011-05/annonce\\_dommmage\\_associe\\_aux\\_soins\\_guide.pdf](http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2011-05/annonce_dommmage_associe_aux_soins_guide.pdf) consulté le 18 janvier 2014
- [3] Christensen JF, Levinson W, Dunn PM. The heart of darkness: the impact of perceived mistakes on physicians. *J Gen Intern Med* 1992;7:424-31.
- [4] Galam E. La souffrance du soignant : une réalité à prendre en compte. *Responsabilité* 2013;50:10-1.
- [5] Wu AW. Medical error: the second victim. *West J Med* 2000;172:358-9.
- [6] Galam E., *L'Erreur médicale, le burnout et le soignant*, Springer, Paris, 2012. <http://www.springer.com/medicine/book/978-2-8178-0294-7>
- [7] Delbanco T, Bell SK. Guilty, afraid, and alone-struggling with medical error. *N Engl J Med* 2007;357:1682-3.
- [8] Van Pelt F. Peer support: healthcare professionals supporting each other after adverse medical events. *Qual Saf Health Care* 2008;17:249-52.
- [9] Medically Induced Trauma Support Services. [www.mits.org](http://www.mits.org) accès le 18 janvier 2014.
- [10] <http://vosdroits.service-public.fr/particuliers/N19811.xhtml>

# Médecin médiateur dans un hôpital d'enfants

A. Bourrillon

AP-HP, hôpital Robert-Debré, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris, France

Aucune définition n'a été donnée par le législateur du terme de médiateur. Les mots utilisés de « médiateur médecin » et de « médiateur non médecin » se sont substitués à celui de conciliateur, sans que cette nouvelle dénomination n'efface de l'esprit des usagers et des professionnels l'impression d'un contexte de règlements de litiges s'inscrivant dans un mode juridique précontentieux de plaintes et de réclamations.

Or, « le médiateur ne cherche pas une solution moyenne. Il cherche une bonne solution. » (Jean Bernard) [1].

En ce sens, la médiation est porteuse d'une éthique. Une éthique de discernement si elle est partagée sans compromission, accueil sans démagogie, et rétablissement d'une relation de confiance s'inscrivant elle-même dans un pacte de soins [2].

La médiation se situe au sein d'une approche simultanée du médiateur et de la famille, bien spécifique à la pédiatrie lorsque cette démarche s'exprime au nom de l'intérêt supérieur d'un « enfant reconnu dans ses droits ».

## 1. Choix du médiateur

Comme tout médiateur, le médecin médiateur pédiatre doit répondre à des conditions réglementaires de nomination selon des critères de choix, exigeant de lui les capacités d'aptitude à répondre à 3 règles [3] :

- témoigner d'une expérience médicale et humaine avec en premier objectif « le souci de l'autre », « l'enfant présent absent » au sein de sa famille mais aussi de l'équipe soignante en difficulté ;
- ne pas juger notamment selon un schéma d'analyse préétabli ;
- être apte à garder la confiance de ses interlocuteurs plaignants ou médecins, avec courage et clairvoyance.

La saisine du médecin médiateur (de son suppléant et du médiateur non médical) est exprimée auprès du directeur de l'hôpital (selon courrier), du cadre chargé des relations avec les usagers, ou de façon directe par la famille elle-même auprès des médiateurs dont les coordonnées sont inscrites sur le livret d'accueil et affichées dans chaque structure de soins et sur les sites internet de l'hôpital.

La possibilité d'un tri préalable des réclamations à visée de médiation, par l'intermédiaire du cadre chargé des relations avec les usagers, permet ainsi de canaliser les demandes parmi les réclamations factuelles ou de réorienter, selon les cas, une demande de simples explications restées sans réponse auprès des équipes médicales assurant les soins de l'enfant hospitalisé [4].

## 2. Préparation de la rencontre

- La date de la médiation devrait se situer dans les 8 jours suivant la saisine. Il nous semble cependant qu'en médecine de l'enfant, elle ne doit être ni trop précoce (médiation du lendemain), ni trop tardive (contexte d'angoisses et de revendications accrues).
- L'essentiel est que la réponse à la demande d'un entretien de médiation soit précocement formulée, permettant à la famille de percevoir qu'une démarche d'écoute est rapidement engagée.

## 3. Examen du dossier par le médiateur médecin

L'examen préalable toujours nécessaire du dossier médical permet au médecin médiateur d'être instruit (sans pour autant consultation préalable des parties concernées) à propos des circonstances factuelles inscrites au regard de la réclamation.

L'examen du courrier de réclamation semble tout aussi essentiel dans le domaine de la pédiatrie que celui du dossier médical, dans la mesure où il permet de situer la plainte de la famille autour de l'enfant, d'évaluer à travers les écrits la place de l'enfant au sein de sa famille et leur interrelation commune par rapport aux équipes soignantes et aux plans de soins proposés.

Selon les plaintes formulées (fautes de comportement telles que les marques d'irrespect ou parfois dysfonctionnements organisationnels d'un service), le choix du médiateur associé peut se trouver orienté vers une psychologue clinicienne (démarche totalement originale dans notre expérience) ou vers un cadre de soins.

## 4. Conditions de la rencontre

Dans notre expérience pédiatrique, ils nous semblent devoir être limités : la famille (père, mère) et les médiateurs (médical et non médical).

Un élargissement à d'autres intervenants (appartenant notamment au service concerné par la plainte) ne nous semble pas souhaitable et ne peut que nuire à l'intimité comme au climat « familiarisé » des échanges.

La présence d'un avocat, assistant à l'entretien (rarement formulée), ne peut que dénaturer le contenu de l'échange et risque de conduire à l'instrumentalisation des médiateurs utilisés comme sources d'informations.

\*Auteur correspondant  
e-mail : eric.galam@univ-paris-diderot.fr

Le lieu de l'entretien doit être isolé, programmé, tranquille, à l'abri de toutes sources de dérangements. Le bureau du médecin médiateur à distance des services concernés nous apparaît privilégié.

## 5. Modalités de l'entretien

Les règles habituelles qui doivent être celles de **tout entretien médical** doivent être respectées sans qu'il ne soit habituellement besoin de recourir à la lecture de quelque manuel de bonnes conduites protocolaires.

## 6. Présentation des médiateurs

Les médiateurs informent les parents à propos de leurs fonctions au sein de l'hôpital et les assurent de la garantie de leur neutralité et de leur engagement vis-à-vis de leur mission d'explication, de clarification et d'appui dans l'aide qu'ils vont apporter à un rétablissement des liens.

Le médiateur médical effectue ensuite la lecture du courrier de réclamations utilisé comme document de base des échanges et témoigne à cette occasion de sa bonne connaissance des plaintes et des souffrances exprimées par la famille.

Cette lecture nécessite des silences permettant des commentaires complémentaires, une reformulation éventuelle des griefs et une hiérarchie de ceux-ci « au pas à pas ».

Ainsi peuvent être ouverts à chaque étape des temps nécessaires pour obtenir les sentiments des parents vis-à-vis de la bonne compréhension par les médiateurs des griefs exprimés.

Dans un tel contexte, le recours simultané à la lecture de l'analyse du dossier médical n'est jamais exigé dans notre expérience, à la condition que le médiateur ait clairement exprimé au cours de l'entretien sa parfaite connaissance de ce dossier, qu'il ait ou non consulté ses collègues.

La fin de l'entretien, se déroulant sur une durée moyenne de 1 h 30, permet d'exprimer à la famille la compréhension de l'expression de ses plaintes, la bonne formulation des questions posées et des réponses attendues dans le but d'une reprise des liens.

L'engagement personnel du médiateur à aboutir à des solutions correctives facilite la clarification des relations, situe les points éventuels d'incompréhension et assure la confiance envers le suivi des perspectives proposées.

Dans tous les cas, les médiateurs transmettent aux familles la permanence de leur disponibilité pour toutes autres questions, remarques complémentaires ou réflexions nouvelles susceptibles d'assurer la pérennisation d'un climat de confiance en général rapidement obtenu.

Le compte-rendu de la médiation est, dans notre expérience, adressé en premier lieu aux parents après relecture par le médiateur non médical, pour corrections éventuelles et reformulations si nécessaire de certaines données, avant envoi au directeur de l'hôpital.

L'analyse du compte-rendu de médiation sera effectuée et commentée par les médiateurs devant les membres de la CRUQPC (Commission des relations des usagers et de la qualité de la prise en charge), ce dont les parents sont informés.

Cette démarche répond majoritairement pour eux au souci fréquemment formulé d'avoir agi au nom de l'intérêt général des enfants et de leurs familles.

## 7. Conclusion

La mission de médecin médiateur en hôpital pédiatrique peut apparaître souvent comme un travail de « funambule » effectué selon son intuition, ses qualités humaines et ses capacités d'écoute, reliées à son expérience.

Le médecin médiateur d'un hôpital d'enfants est avant tout un médecin des enfants et de leurs familles. Un médecin ayant acquis avec le temps, non seulement l'expérience scientifique, mais surtout la richesse des relations humaines et le souci de l'autre. La famille est en effet plus souvent en attente d'une écoute empathique et d'une aide morale efficace que de la recherche d'un accord de principe.

« Médecin médiateur » et non « médiateur médecin ». Pour les enfants, leurs familles... et leurs soignants.

Ce témoignage de pratiques se trouve renforcé par la participation et l'écoute du médiateur non médical qui donne toute son amplitude à la fois humaniste et de rigueur à un entretien ayant abouti le plus souvent à déculpabiliser les uns et les autres, rétablir les liens de confiance auprès d'une équipe soignante et ouvrir des voies correctives durables.

Aujourd'hui... et demain... pour l'enfant, sa famille... « et les autres ».

« Une médiation réussie n'est pas la résolution d'un conflit. Elle est une révélation mutuelle d'une part inconnue de soi. » [2]. Soigner, c'est agir pour que cesse le souci.

## Références

- [1] Bernard J. Préface de Six JF., *Le Temps des médiateurs*, Le Seuil, Paris, 1990.
- [2] Sicard D., *L'Alibi éthique*, Plon, Paris, 2006.
- [3] Rochant H. et Chevalier P., *La Médiation médicale à l'hôpital. Un autre regard*, Les Guides de l'AP-HP. Assistance Publique Hôpitaux de Paris, Doin Éditeur, Larousse, 2008.
- [4] Plaintes et réclamations dans les établissements de santé. Guide méthodologique. DHOS 2007.

*Remerciements à Mme Jocelyne Limido, directeur de la qualité et des soins, hôpital Robert-Debré, et à Mme Odile Perrusson, psychologue, co-médiatrice, hôpital Robert-Debré.*

## Le rôle d'une psychologue dans une médiation

O. Perrusson

*Médiateur non médical, Psychologue dans le service de chirurgie viscérale et urologique  
du Pr El Ghoneimi, (AP-HP) hôpital pédiatrique Robert-Debré, 48, boulevard Sérurier,  
75019 Paris, France*

La loi du 4 mars 2002 institutionnalise et organise la médiation à l'hôpital. Le décret d'application paraît le 5 mars 2005, il institue la CRUQPC (Commission des relations avec les usagers et de la qualité de la prise en charge) qui a pour but d'améliorer la qualité de la prise en charge des patients. Cette loi ajoute également un professionnel de santé non médecin au dispositif, ce qui est nouveau.

À l'AP-HP, 72 médiateurs non médicaux (MNM) se répartissent de la manière suivante : 49 cadres supérieurs de santé, 10 cadres socio-éducatifs, 3 directeurs adjoints, 3 psychologues, 3 cadres administratifs, 2 infirmiers spécialisés, 1 ingénieur. Il en manque 1. On voit que la grande majorité des MNM sont des cadres de santé... Les médiateurs médicaux sont des hommes et les MNM des femmes, en très grande majorité.

J'assume cette fonction depuis 2006. Avec le médiateur médical, nous fonctionnons en binôme, ce qui nous semble apporter une richesse complémentaire aux entretiens.

Comme dans tous les hôpitaux pédiatriques, les plaignants sont les parents qui viennent témoigner au sujet de la prise en charge de leur enfant. Pour écrire une plainte et l'adresser à la direction d'un hôpital, il faut être en capacité de le faire, c'est-à-dire être capable d'élaboration pour construire un récit structuré. Ce n'est pas le cas de tous les usagers de notre hôpital.

### 1. Cadre des entretiens

Le rendez-vous est programmé par la chargée des relations avec les usagers.

Les entretiens se déroulent dans le bureau du médiateur médical, nous évitons les cadres impersonnels. Le cadre des entretiens et la place de chacun sont bien définis (Fig. 1). Ils permettent aux parents d'exprimer librement les problématiques médicales et/ou relationnelles. Nous ne portons pas de blouse. Une secrétaire s'assure qu'il n'y aura pas de visites inopportunes ni d'appel téléphonique : il est capital de ne pas être dérangés pendant ces entretiens.

La durée des entretiens n'est pas fixée à l'avance mais nous constatons qu'ils durent toujours entre 1 h 30 et 2 heures... sans doute le temps optimal.

\*Auteur correspondant  
e-mail : odile.perrusson@rdb.aphp.fr

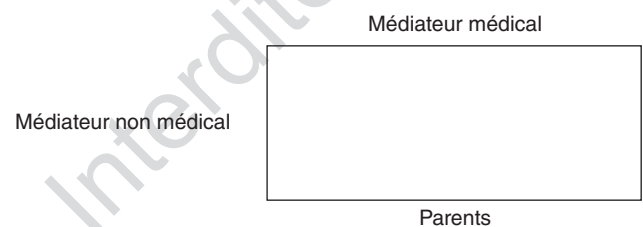


Figure 1. Le cadre des entretiens : la place de chacun est bien définie.

### 2. Travail de préparation avant la médiation

- Obtenir des informations, si nécessaire, par les médecins et les cadres de santé concernés par la plainte.
- Lire attentivement la lettre des parents pour mieux préparer l'entretien.
- Parler de notre ressenti, de nos premières impressions et questionnements.

Au-delà des guides de bonnes pratiques, il s'agit, à chaque médiation, d'une rencontre. Notre longue pratique au sein de l'hôpital Robert-Debré et notre expérience clinique nous donnent une légitimité.

### 3. Missions des médiateurs

Elles sont nombreuses :

- assurer les médiations ;
- rendre compte à la CRUQPC et à différentes instances de l'hôpital de notre travail ;
- participer à la cellule des événements indésirables graves ;
- participer à l'amélioration de la prise en charge de manière plus générale, par exemple : accueil des enfants handicapés ou travail sur labientraitance.

### 4. Qualités attendues des médiateurs

La compétence à traiter les situations conflictuelles, la capacité d'écoute bienveillante, l'empathie, le calme qui apaise les tensions, l'aptitude pour établir un dialogue constructif qui apporte des éléments de réponse.



## 5. Intérêts du duo médecin/psychologue

Les lettres de plaintes expriment des problématiques diverses : problèmes médicaux, relationnels, manque d'information et mauvaise communication.

Nous avons des rôles complémentaires, les parents sont assurés d'une prise en charge globale et d'une écoute à plusieurs niveaux. Être deux nous donne la possibilité de prendre des notes pendant les entretiens afin de rester au plus près des dires des familles sans rompre le contact. Le compte-rendu final n'en sera que plus précis et fidèle.

Être deux, c'est aussi proposer une écoute plus active, poser des questions pour préciser certains points, clarifier des zones d'ombre, rechercher les attentes des parents.

À noter que certaines lettres sont écrites dans l'urgence et la colère, les idées se bousculent, elles manquent de structure. Elles expriment souvent des souffrances, des revendications avec, dans certains cas, des menaces de contacter la presse. Il faut les lire plusieurs fois pour en extraire les éléments importants. D'autres lettres, au contraire, arrivent plus à distance de l'hospitalisation ou de la consultation : tout a été mûrement réfléchi et analysé dans les moindres détails.

L'enfant est-il évoqué dans la lettre des parents, dans une position centrale ou est-il curieusement absent comme dans notre dernière médiation ? Lors de notre table ronde, nous mettrons l'accent sur cet oubli très révélateur.

Les parents ont souvent l'impression d'avoir été mal traités, pas écoutés. Être reçu par deux personnes – un homme et une femme – a un côté plus rassurant.

Le médiateur médical conduit l'entretien, la psychologue le ponctue.

## 6. Attentes des parents

Elles sont souvent multiples. Ils désirent :

- faire part de leur mécontentement, de leur colère, de leur souffrance ;
- obtenir des explications ;
- demander des sanctions et/ou des indemnités compensatoires, ce qui n'est pas de notre compétence et hors de notre champ d'action comme nous le précisons aux parents.

Mais beaucoup de parents souhaitent seulement apporter un témoignage pour éviter que cela se reproduise.

À la fin de chaque médiation, nous proposons aux parents de reprendre contact avec nous si besoin. Notre disponibilité est importante dans ce contexte.

## 7. Conclusion

Nous ne pouvons jamais savoir à l'avance ce que sera notre médiation, nous naviguons à vue, dans un entre-deux où les parents mais aussi, dans certains cas, les équipes médicales et soignantes sont en souffrance. Les plaintes montrent les dysfonctionnements d'une institution et apportent un regard critique qui doit nous faire évoluer. La médiation se veut thérapeutique pour retrouver un équilibre perdu. Il nous faut essayer de restaurer une confiance avec l'équipe médicale pour assurer la continuité des soins de l'enfant.

Ce texte général sera illustré par des cas de médiation que nous présenterons au cours de la table ronde.

## Il/elle a mal, mais il/elle « n'a rien »

E. Fournier-Charrière

AP-HP, centre d'étude et de traitement de la douleur de l'adulte et de l'enfant, CHU Bicêtre, 78, rue du Général-Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre, France

La douleur chronique inexplicée, permanente ou récurrente, est une douleur prolongée de plus de 3 mois, en l'absence de lésion (ou lésion déjà disparue ou trop modeste par rapport à l'importance de la douleur), caractérisée par la résistance aux traitements habituels et par un handicap notable : la douleur envahit toute la vie de l'enfant et de la famille. La vie courante – comportements, pensées, émotions – devient centrée sur la douleur, les activités diminuent, l'invalidité augmente. Un cercle vicieux d'aggravation, de renforcement de la douleur s'installe.

La prévalence exacte de ces douleurs chroniques – douleurs musculo-squelettiques, douleurs abdominales récurrentes, céphalées de tension<sup>1</sup> – fait l'objet d'enquêtes, mais ces questionnaires des adolescents et des parents d'une école ou d'une ville sont d'une fiabilité discutable : douleurs abdominales récurrentes chez 10 à 25 % des enfants et adolescents ; douleurs dites « de croissance » 15 à 25 % ; dorsalgies ou lombalgies 15 à 70 % ; douleurs articulaires ou musculaires (syndrome polyalgique diffus ou fibromyalgie, douleurs myo-fasciales plus localisées) 5 à 7 % ; impotence douloureuse d'un membre, jusqu'au syndrome régional douloureux complexe de type I (algodystrophie), fréquence non connue ; céphalées de tension chronique 2 à 3 % [1].

Finalement, un grand nombre d'enfants vont consulter à quelques reprises leur médecin traitant, et leurs symptômes se résolvent en quelques semaines ou mois, parfois avec quelques entretiens psychothérapeutiques ; mais quelques-uns entrent dans un fonctionnement de douleur chronique envahissante : la douleur occupe tout l'espace, avec pour conséquence restriction des activités, absentéisme scolaire, perte du réseau social. L'examen clinique et quelques examens simples écartent facilement une maladie osseuse, musculaire, inflammatoire, infectieuse ou tumorale.

Tout médecin consulté est amené à répondre aux questions suivantes : faut-il éliminer d'abord l'organique ? Faut-il prescrire des examens complémentaires ? Faut-il prescrire des médicaments ? Faut-il donner un placebo ? Que dire ? Quand revoir l'enfant ? Quand adresser au « psy » ? Comment s'en sortir ?

<sup>1</sup> Nous excluons la migraine, maladie génétique, de cette description, même si les facteurs émotionnels ont un impact fort sur la gravité de cette maladie.

\*Auteur correspondant  
e-mail : elisabeth.fournier-charriere@bct.aphp.f

### 1. Ce qu'il ne faut pas faire

#### 1.1. Appliquer le modèle biomédical pédiatrique classique de recherche étiologique

La conduite médicale habituelle est le diagnostic étiologique, au sein d'une immense liste de diagnostics possibles, pour éliminer d'abord toute cause organique. Mais devant un symptôme à l'évidence fonctionnel, des explorations invasives deviennent source d'événements iatrogènes et d'errance.

Dans cette quête, la famille va entendre régulièrement : « on n'a rien trouvé », « il n'a rien ». Ces phrases négatives sont contre-productives, source de déception, et finalement encouragent les changements d'équipe, le « shopping » médical.

#### 1.2. Enfermer dans une étiquette diagnostique

On parle de symptômes fonctionnels, de somatisation, de psychosomatique, termes plus ou moins facilement acceptés par les familles. On a montré d'ailleurs que si ce diagnostic est communiqué par un médecin à tendance organiciste, il est mal reçu. Les médecins décrivent des symptômes *sine materia*, somatoformes, les psychologues parlent d'hystérie, de conversion, de phobie scolaire... Des efforts de classification sont faits (DSM, CIM), et de nouvelles maladies ont émergé, avec leurs critères diagnostiques validés, voire revendiqués par des associations de malades. Le risque est grand que le jeune ne s'enferme dans un diagnostic, comme algodystrophie ou fibromyalgie.

#### 1.3. Se fier au chiffre de l'intensité de la douleur

Souvent, le jeune évalue sa douleur comme élevée (8 à 10/10), alors que rien ne l'indique dans son comportement : il sourit, communique, bouge. À l'inverse, le comportement peut être marqué par la douleur de façon théâtrale. Les 2 situations conduisent à la disqualification de la plainte douloureuse, avec des accusations de simulation, et conduisent au rejet du patient. En fait, c'est le retentissement sur la vie quotidienne, la qualité de vie, le nombre de jours d'absence à l'école, la qualité du sommeil, qui doivent être évalués<sup>2</sup>.

<sup>2</sup> Il existe des questionnaires spécifiques.

#### 1.4. Prescrire des médicaments antalgiques

AINS, les morphiniques (codéine, tramadol, morphine, fentanyl patch), entraînent complications (sommolence, vertiges, constipation, nausées) et dépendance psychique : malgré l'inefficacité et les effets indésirables, l'enfant réclame son médicament. Dans ces douleurs anorganiques, aucun antalgique n'a fait la preuve de son efficacité, les morphiniques ne doivent jamais être prescrits, et le sevrage est indispensable s'ils sont utilisés.

#### 1.5. Prescrire un placebo

Devant ces douleurs inexplicables, la tentation est grande de prescrire un placebo. La fausse croyance que le placebo soulage électivement les douleurs anorganiques est encore partagée, même si les études montrent que le placebo soulage effectivement les douleurs organiques. Même si le placebo peut soulager, le jeune finira par apprendre qu'on l'a trompé, la confiance sera détruite.

#### 1.6. Séparer soma et psyché

En dernier recours, l'hypothèse que des stress, des émotions puissent expliquer les plaintes est présentée à la famille : « Si l'IRM est normale, je vous envoie chez le psy. » Cette conclusion retentit comme un abandon et le psychologue, mis en demeure, ne peut trouver d'espace thérapeutique. Si l'on attend les résultats négatifs des explorations pour commencer à comprendre le contexte, la famille va rester dans la quête.

## 2. Ce qu'il faut faire : une autre approche, le modèle bio-psycho-social

### 2.1. Arrêter de chercher la cause et reconnaître l'existence de la douleur

La démarche commence avec le constat d'une douleur inexplicquée, de perturbation du seuil de la douleur : causes et conséquences sont devenues inextricables, le but n'est plus de chercher la cause, ni même de faire disparaître la douleur, mais de travailler pour que l'enfant et ses parents se réinsèrent dans la vie. Ce changement radical d'objectif est primordial. Une décision claire d'arrêt des investigations est prise avec la famille, dans un contrat de confiance et de suivi. Le bon fonctionnement des organes est valorisé, la normalité des examens est affirmée comme une bonne nouvelle. Si la famille continue à multiplier consultations et investigations, parfois il faut évoquer un syndrome de *Münchhausen by proxy*.

### 2.2. Associer d'emblée soma et psyché

L'investigation psychologique commence dès la première consultation : contexte familial, insertion sociale, scolarité, douleurs présentes ou anciennes dans la famille, mode de vie (horaires, logement, repas, jeux, sommeil...) ; aborder anxiété, dépression, préoccupations ; rechercher mauvais traitements et abus sexuel [2]. Soucis, conflits, séparations, deuils, échec scolaire, événements traumatiques émergent, des liens se créent entre ces événements, ces pensées, ces émotions et l'histoire de la douleur.

### 2.3. Prendre en compte les réactions à la douleur

La signification de la douleur, son rôle au sein de la famille apparaissent au fil de l'entretien, ainsi que les réactions de *coping*, c'est-à-dire les façons de faire face de l'enfant et de ses parents. Les pensées catastrophistes « je ne m'en sortirai jamais » prévalent souvent. L'enfant douloureux chronique fait l'objet d'une sollicitude particulière, mais du côté des parents, apitoiement comme culpabilité conduisent au renforcement de la plainte.

### 2.4. Changer d'objectif thérapeutique

Les objectifs sont réalistes : adaptation et non guérison, se mettre en route pour changer et non subir, acquérir les compétences pour faire face, vivre avec. L'adhésion de l'enfant et de sa famille à la reprise, malgré la douleur, d'une activité simple, un sport, un art martial, une activité artistique, permet un changement.

### 2.5. Changer de moyens thérapeutiques

Les médicaments antalgiques sont de peu d'utilité. Des médicaments modulateurs de la douleur, comme les antidépresseurs tricycliques à petite dose (amitryptiline 0,3-0,5 mg/kg), sont souvent prescrits, mais les données d'efficacité sont faibles.

Ce sont les thérapies psychologiques, psychocorporelles (relaxation, hypnose) et le travail cognitif sur les pensées qui sont les ressources validées, à l'efficacité démontrée [3]. Selon la situation, cette mobilisation, ce travail psychocorporel et ce changement de regard peuvent suffire à nettement améliorer les symptômes ; dans les cas les plus complexes, une psychothérapie plus classique devra se mettre en place en parallèle, et parfois une thérapie familiale.

Les parents ont besoin d'être guidés : la consigne est de reconnaître la difficulté tout en encourageant l'enfant (« je sais que ça fait mal, fais seulement tout ce que tu peux »).

### 2.6. Induire des changements, une mobilisation, un autre regard

Du côté des soignants, manifester de l'empathie, de la compréhension – avec ces malades qui mettent en échec, cela peut être difficile – et maintenir un niveau d'exigence et de fermeté, dans une sorte de contrat de soins, est l'attitude favorable : le médecin devient un allié, dans une perspective dynamique de changement possible.

La consultation spécialisée de douleur chronique de l'enfant offre un espace d'accueil et d'élaboration de la plainte, en donnant la priorité à la personne et non au symptôme, en abordant l'enfant de façon multidisciplinaire, en prenant le temps. C'est donc dans les situations les plus sévères et complexes que ce suivi spécialisé est utile.

## Références

- [1] King S, Chambers CT, Hugué A, et al. The epidemiology of chronic pain in children and adolescents revisited: a systematic review. *Pain* 2011;152:2729-38.

- [2] Allaz AF, Cedraschi C. Dimensions psychologiques de la douleur chronique. Lettre de l'Institut UPSA de la douleur (2000 et 2013), [www.institut-upsa-douleur.org](http://www.institut-upsa-douleur.org)
- [3] Eccleston C, Palermo TM, de C Williams AC, et al. Psychological therapies for the management of chronic and recurrent pain in children and adolescents. *Cochrane Database Syst Rev* 2012;CD003968.

### Pour en savoir plus

- Zeltzer LK, Blackett-Schlank C., *Comprendre et vaincre la douleur chronique de votre enfant*, Retz, Paris, 2007, 288 p.
- Kuttner L., *L'Enfant et sa douleur. Identifier, comprendre, soulager*, Dunod, Paris, 2011, 448 p.

Reproduction Interdite

# Approches psychothérapeutiques dans les douleurs inexplicables chez l'enfant et l'adolescent

R. Amouroux

Institut de psychologie, université de Lausanne, Géopolis, CH-1015, Lausanne, Suisse

La notion de douleur inexplicable peut renvoyer autant à une pathologie douloureuse, généralement chronique, dont le retentissement semble disproportionné, qu'à un trouble fonctionnel où la douleur est au premier plan [1]. Au-delà de ces questions nosographiques, ce type de plainte chez l'enfant et l'adolescent est un motif fréquent de consultation chez le médecin traitant et le pédiatre. Selon les cas, on leur proposera un traitement médicamenteux et/ou un traitement non médicamenteux. Parmi les traitements non médicamenteux, ce sont principalement les approches psychologiques qui ont montré leur efficacité.

## 1. Douleur chronique chez l'enfant et l'adolescent

La prévalence de la douleur chronique est importante chez l'enfant et l'adolescent :

- céphalées : 8-83 %,
- douleurs abdominales : 4-53 %,
- lombalgies : 14-24 %,
- douleurs musculo-squelettiques : 4-40 %,
- douleurs multiples : 4-49 %,
- autres douleurs : 5-88 % [2].

La douleur peut affecter la vie sociale, scolaire et familiale de l'enfant [3]. Ces enfants ont des niveaux d'anxiété et de dépression supérieurs à la norme [4] et ont plus de risque à l'âge adulte d'être douloureux, d'avoir des plaintes somatiques multiples et des troubles psychiatriques [5].

## 2. Quelle est l'efficacité des psychothérapies dans la douleur chronique chez l'enfant ?

Depuis le milieu des années 1990, plusieurs revues de la littérature et de méta-analyses ont été menées concernant l'efficacité de la psychothérapie dans la douleur chronique. En 2012, Eccleston, et al. ont identifié 37 études randomisées contrôlées (ERC) [6]. Les enfants qui bénéficient de ces traitements ont

presque 3 fois plus de chances (risque relatif = 2,9 ; intervalle de confiance = 2,25-3,73) d'obtenir une amélioration clinique significative (diminution de plus de 50 % de l'intensité de la douleur). Ces résultats permettent de justifier et d'encourager l'utilisation de la relaxation, de l'hypnose, du biofeedback et, plus généralement, de l'approche comportementale et cognitive dans la douleur chronique et, par extension, dans les douleurs inexplicables. Pourtant, malgré l'ensemble de ces solides éléments de preuve, ces approches sont sous-utilisées en France en dehors de certaines consultations spécialisées.

## 3. Quelles sont les principales approches psychologiques dans la douleur chronique ?

### 3.1. Psychothérapies d'inspiration psychanalytique (PIP)

Les PIP sont des psychothérapies généralement longues qui se centrent sur le rôle de l'histoire personnelle dans la perception des symptômes et l'expérience de la souffrance psychique. Elles s'appuient sur l'hypothèse de l'inconscient freudien où « ce qui fait symptôme » est l'expression d'un désir refoulé.

Dans la douleur chronique, il s'agit de prendre en compte le sens qu'une douleur peut avoir pour un sujet dans son histoire personnelle. Il arrive fréquemment que la plainte douloureuse actuelle répète des expériences négatives passées. Ainsi, il peut être judicieux de ne pas se focaliser sur la seule actualité de la plainte qui pourrait amener le patient et son thérapeute à passer à côté d'éléments essentiels pour la compréhension de ce qui se joue.

### 3.2. Relaxation

Le principe général de la relaxation consiste en une détente musculaire et psychologique obtenue par des exercices progressifs. L'enfant apprend d'abord à décontracter les bras, puis les jambes, les muscles fessiers, ceux du dos... Il existe différentes méthodes comme le training autogène de Schultz, la méthode de Jacobson, de Jean Bergès [7]. Dans la douleur chronique, l'objectif peut être de modifier le rapport au corps. L'expérience de « bien-être » liée à la pratique de la relaxation permet d'assouplir l'association fréquente entre corps et douleur chez les douloureux chroniques.

\*Auteur correspondant  
e-mail : remy.amouroux@unil.ch



### 3.3. Hypnose

Dans une perspective de thérapie, le terme d'hypnose peut renvoyer à trois domaines : un état « psychophysiologique » particulier [8]. Certains parlent de « transe », d'« état modifié de conscience », ou encore de « veille paradoxale ». Un ensemble de méthodes permet d'approcher cet état. Les moyens sont très variés, depuis la fixation d'un point lumineux jusqu'à l'hypnose conversationnelle. Un rapport spécifique s'instaure entre deux personnes pendant la séance. Il existe également de nombreux termes pour désigner ce rapport : suggestion, rôle, « transe commune »...

Dans la douleur, l'objectif peut être de réinterpréter les sensations douloureuses en s'appuyant sur les capacités d'imagination du patient. Une sensation de brûlure peut par exemple donner lieu à un voyage « imaginaire » dans un désert le temps d'une séance d'hypnose.

### 3.4. Biofeedback

Le biofeedback permet de prendre conscience et de contrôler certaines fonctions physiologiques (rythme cardiaque, rythme respiratoire, tonus et activité musculaire...). Grâce à des électrodes reliées à un ordinateur, l'enfant peut visualiser sur un écran les variations des fonctions physiologiques. Une interface ludique permet de visualiser sa progression dans un labyrinthe : plus l'enfant se détend, plus il va avancer. À l'inverse, une expérience de stress va le stopper net dans sa progression.

Dans la douleur chronique, le biofeedback peut être utilisé pour accompagner l'apprentissage de la relaxation et de l'hypnose, ou pour expérimenter « concrètement » les liens entre le corps et l'esprit [8].

### 3.5. Thérapeutiques comportementales et cognitives (TCC)

Les TCC sont des psychothérapies généralement brèves qui s'appuient sur l'étude des liens entre les émotions, les pensées et les comportements. Dans ce type de thérapie, on utilise fréquemment la relaxation, le biofeedback et l'hypnose en l'associant à un travail sur les représentations et les croyances qui posent problème. On peut notamment mettre en évidence certaines attitudes qui renforcent voire accentuent la plainte. C'est le catastrophisme – la tendance à la rumination, à la résignation et à la généralisation – souvent observé chez les patients douloureux chroniques [9].

## 4. Conclusion

Les approches psychothérapeutiques (TCC, relaxation, biofeedback, hypnose) sont des traitements efficaces de la douleur chronique chez l'enfant et l'adolescent. Par ailleurs, même si ce point n'a pas été développé dans cet article, plusieurs études ont souligné l'importance de la dimension familiale de la prise en charge, notamment en ce qui concerne les douleurs chroniques et inexplicables [10].

Le médecin traitant et le pédiatre jouent un rôle clef dans l'orientation des patients douloureux chroniques vers les professionnels des approches psychologiques. La manière d'adresser à un « psy » fait en effet partie intégrante de la démarche de soins. La prise en charge psychothérapeutique ne doit d'ailleurs pas signer la fin du suivi médical. Dans les cas complexes, la consultation conjointe entre somaticien et « psy » est souvent indispensable.

## Références

- [1] Cathébras P., *Troubles fonctionnels et somatisation. Comment aborder les symptômes médicalement inexplicables*, Masson, Paris, 2006.
- [2] King S, Chambers CT, Huguet A. The epidemiology of chronic pain in children and adolescents revisited: a systematic review. *Pain* 2011;152:2729-38.
- [3] Palermo TM. Impact of recurrent and chronic pain on child and family daily functioning: a critical review of the literature. *J Dev Behav Pediatr* 2000;21:58-69.
- [4] Knook LM, Konijnenberg AY, Van der Hoeven J, et al. Psychiatric disorders in children and adolescents presenting with unexplained chronic pain: what is the prevalence and clinical relevancy? *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2011;20:39-48.
- [5] Fearon P, Hotopf M. Relation between headache in childhood and physical and psychiatric symptoms in adulthood: national birth cohort study. *BMJ* 2001;322:1145.
- [6] Eccleston C, Palermo TM, Williams AC, et al. Psychological therapies for the management of chronic and recurrent pain in children and adolescents. *Cochrane Database Syst Rev* 2012;12:CD003968.
- [7] Berges J, Bounes M. *La relaxation thérapeutique chez l'enfant*. Paris : Masson 1996.
- [8] Olness K. *Hypnose et hypnothérapie chez l'enfant*. Bruxelles. Satas 2006.
- [9] Palermo TM. *Cognitive-Behavioral therapy for chronic pain children and adolescent*. New-York: Oxford University Press 2012.
- [10] Eccleston C, Palermo TM, Fisher E, et al. Psychological interventions for parents of children and adolescents with chronic illness. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;8:CD009660.

## Que fera le psychologue face au patient douloureux ?

L. Dhallenne

Centre de la douleur et de la migraine de l'enfant et de l'adolescent, AP-HP, hôpital Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France

Les douleurs inexplicables – rebelles, mystérieuses et capricieuses – ne s'approprient pas facilement. Théo, 14 ans, témoigne : « J'ai mal, très mal, mais les médecins ne trouvent rien. Et ils m'envoient vous voir, mais moi je ne vois pas ce que je fais là, je ne suis pas fou. Elle est bien là ma douleur. Et elle me gâche la vie, je vous assure... »

Selon l'*International Association for the Study of Pain*, la douleur est « une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable associée à un dommage tissulaire réel ou potentiel, ou décrite en termes d'un tel dommage ». La douleur serait donc bien réelle même sans être objectivable par l'observation clinique ou le diagnostic médical. Le ressenti du sujet peut à lui seul permettre de diagnostiquer une douleur. Si le patient ne nous donne rien à voir, nous avons par contre à entendre ce qu'il cherche à nous exprimer. La plainte corporelle a un sens qui s'intègre dans la complexité de l'unité psyché/soma de chaque patient. Si cette plainte s'exprime avant tout par le corps, c'est qu'il y a une souffrance qui n'est pas pensable par le sujet. Le corps se plaint quand il ne peut pas ressentir les émotions associées à un conflit intrapsychique. Chez l'*infans*, c'est-à-dire l'enfant n'ayant pas acquis le langage, la pensée prend naissance dans le corps et va se construire dans la rencontre des corps. Agir et penser sont indissociables chez le bébé [1].

Nous allons donc chercher à aider le patient à se recentrer sur ses éprouvés corporels afin de lui permettre d'éprouver ses émotions et de libérer ses processus de pensée.

Les patients douloureux consultent toujours en première intention un médecin que ce soit un généraliste, pédiatre, neurologue, médecin de la douleur. Le psychologue intervient dans un second temps. Dans le centre de la migraine et de la douleur de l'enfant et de l'adolescent de l'hôpital Armand-Trousseau, le psychologue rencontre les patients soit lors d'un entretien pluriprofessionnel avec un médecin soit après l'évaluation médicale. Lors de douleurs inexplicables, le médecin oriente alors le patient vers un psychologue interne au service ou extérieur. Cette orientation n'est pas si évidente, bien souvent les parents comme le jeune patient sont avant tout demandeurs d'un traitement médicamenteux et non d'une quelconque approche psychologique. Bien souvent, l'enfant et ses parents acceptent de venir consulter un psychologue grâce à leur alliance avec le médecin. Si le patient

sent que sa plainte douloureuse est entendue et respectée par le soignant, il pourra accepter de rencontrer un psychologue. Mais le sens de cette démarche reste souvent obscur dans la mesure où seul le corps serait douloureux sans qu'aucun ressenti émotionnel d'une souffrance plus globale puisse être perçu.

Le psychologue propose un premier temps d'évaluation à l'enfant et sa famille. Au cours de plusieurs séances, nous rencontrons l'enfant et ses parents, l'enfant seul puis les parents sans l'enfant. Durant ces séances, nous abordons avec le patient l'histoire de sa douleur ainsi que l'ensemble des éléments de sa vie personnelle (scolarité et absentéisme scolaire, sphère relationnelle, sommeil, alimentation...) et familiale (mode de vie familiale, relation avec les parents, les grands-parents, les séparations, les deuils, etc.). Même si certains de ces éléments ont pu être évoqués dans le dossier médical, nous les reprenons sous un autre angle afin de comprendre comment ils ont été vécus par le patient et sa famille, quelles ont été les résonances émotionnelles et psychiques. Ce n'est pas l'élément de vie qui nous importe le plus mais la façon dont le sujet l'a ressenti et vécu. Et s'il est difficile d'avoir accès à cet espace émotionnel, nous cherchons à nous le représenter à travers les ruptures, passages à l'acte ou expressions somatiques. Nous allons permettre à l'enfant et sa famille de prendre conscience et de verbaliser les répercussions de ces douleurs dans leur quotidien. Sortir de la banalisation permet à la famille de donner un sens à la consultation. C'est en passant par cette mise en avant des répercussions dans la vie scolaire et familiale et des souffrances qu'engendrent ces douleurs que nous allons pouvoir créer une première demande, c'est-à-dire que le patient et sa famille adhèrent à un projet psychothérapeutique. Pour insuffler une demande et que le patient soit partie prenante dans le suivi psychothérapeutique, le patient doit sentir que sa plainte corporelle est entendue, respectée et que le psychologue aussi se préoccupe de ce corps. Au détour de ces premières séances d'évaluation, nous proposons donc un projet psychothérapeutique à l'enfant et ses parents qu'ils sont en mesure d'accepter en fonction de ce que nous avons évalué sur le plan psychologique et de leurs résistances à une prise en charge psychologique.

Nous pouvons notamment proposer une thérapie psychocorporelle en individuel ou en groupe une psychothérapie verbale avec des médiations par le jeu et le dessin pour les enfants. Les thérapies psychocorporelles, comme par exemple la relaxation thérapeutique selon la méthode Bergès, permettent à l'enfant d'être au plus près de son vécu corporel et ainsi de se réappro-

\*Auteur correspondant  
e-mail : laurence.dhallenne@trs.aphp.fr

prier ses émotions et ses pensées [2]. Cela va concrètement aider le patient à ressentir ses éprouvés, à pouvoir nommer ses émotions et donc à asseoir sa subjectivité. Lors des thérapies verbales avec ou sans médiation, nous allons aider le patient à penser ce qui n'est pas pensable. Lorsque la douleur s'impose et que la pensée s'enfuit, c'est bien qu'il y a un conflit psychique qui lui fait barrage. Le penser constitue alors un interdit. Comme le dit Théo, suite à 1 mois de relaxation : « Réfléchir, ça me donne mal à la tête, ce n'est pas pour moi. »

Le psychologue va donc tenter de réintroduire cette capacité à penser, à se penser, tout en étant très vigilant vis à vis des

mécanismes de défense du patient afin que ce changement soit acceptable pour lui. Il y a d'une part ce que nous avons en tête de notre compréhension du symptôme et d'autre part ce qui sera dit et évoqué avec le patient.

## Références

- [1] Golse B. Du corps à la pensée. In : Aïn J. *Résonances. Entre corps et psyché*. Érès, Toulouse, 2004, p. 27-44.
- [2] Bergès-Bounes M, Bonnet C, Ginoux G, et al., *La Relaxation thérapeutique chez l'enfant*, Masson, Paris, 2008.

Reproduction Interdite

## Suivi à un an de l'atrésie de l'œsophage Résultats du registre national français

A. Schneider<sup>1,12</sup>, S. Blanc<sup>2</sup>, A. Bonnard<sup>3</sup>, N. Khen-Dunlop<sup>4</sup>, F. Auber<sup>5</sup>, A. Breton<sup>6</sup>, G. Podevin<sup>7</sup>, R. Sfeir<sup>1</sup>, V. Fouquet<sup>8</sup>, C. Jacquier<sup>9</sup>, J.-L. Lemelle<sup>10</sup>, F. Lavrand<sup>11</sup>, F. Becmeur<sup>12</sup>, T. Petit<sup>13</sup>, M.-L. Poli-Merol<sup>14</sup>, F. Elbaz<sup>15</sup>, T. Merrot<sup>16</sup>, J.-L. Michel<sup>17</sup>, H. Allal<sup>18</sup>, M. Lopez<sup>19</sup>, E. Habonimana<sup>20</sup>, C. Pelatan<sup>21</sup>, P. De Lagausie<sup>22</sup>, P. Buisson<sup>23</sup>, P. De Vries<sup>24</sup>, J. Gaudin<sup>25</sup>, H. Lardy<sup>26</sup>, C. Borderon<sup>27</sup>, J. Borgnon<sup>28</sup>, O. Jaby<sup>29</sup>, D. Weil<sup>30</sup>, D. Aubert<sup>31</sup>, S. Geiss<sup>32</sup>, J. Breaud<sup>33</sup>, A. Echaieb<sup>34</sup>, J. Languépin<sup>35</sup>, C. Laplace<sup>36</sup>, M. Pouzac<sup>37</sup>, F. Lefebvre<sup>38</sup>, F. Gottrand<sup>1</sup>, L. Michaud<sup>1,\*</sup>

<sup>1</sup>Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage, Hôpital Jeanne-de-Flandre, avenue Eugène-Avinée, CHRU Lille, 59037 Lille Cedex, France

<sup>2</sup>Hôpital Femme-Mère-Enfant de Lyon, 59 Boulevard Pinel 69677 Bron, France

<sup>3</sup>Hôpital Robert-Debré, 48 boulevard Sérurier, 75019 Paris, France

<sup>4</sup>Hôpital Necker-Enfants malades, 149 rue de Sévres, 75015 Paris, France

<sup>5</sup>Hôpital Trousseau, 26 avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France

<sup>6</sup>Hôpital des Enfants, 330 avenue de Grande-Bretagne, 31059 Toulouse, France

<sup>7</sup>CHU Hôtel-Dieu, 44000 Nantes, Cedex 1, France

<sup>8</sup>CHU Bicêtre, AP-HP, 78 rue du Général-Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre, France

<sup>9</sup>CHU Grenoble, BP 217 38043 Grenoble Cedex 09, France

<sup>10</sup>Hôpital d'Enfants Braboïs, Rue du Morvan, 54511 Vandoeuvre-les-Nancy, France

<sup>11</sup>CHU Bordeaux, 12 rue Dubernat, 33404 Bordeaux Cedex, France

<sup>12</sup>CHU Strasbourg, 1 place de l'Hôpital, 67000 Strasbourg, France

<sup>13</sup>CHU Caen, avenue de la Côte-de-Nacre, CS 30001, 14033 Caen Cedex 9, France

<sup>14</sup>CHU Reims, 47 rue Cognacq-Jay, 51100 Reims, France

<sup>15</sup>CHU Rouen, 1 rue de Germont, 76000 Rouen, France

<sup>16</sup>CHU Nord, Chemin des Bourrelly, 13015 Marseille, France

<sup>17</sup>CH Saint-Denis, 2 rue du Docteur-DelaFontaine, 93200 Saint-Denis, France

<sup>18</sup>CHRU Montpellier, 191 avenue du Doyen-Gaston-Giraud, 34295 Montpellier Cedex 5, France

<sup>19</sup>CHU, Hôpital Nord, 42055 Saint-Étienne Cedex 2, Saint-Étienne, France

<sup>20</sup>Hôpital Sud, 16 Boulevard de Bulgarie, 35203 Rennes Cedex 2, France

<sup>21</sup>Centre hospitalier du Mans, 72037 Le Mans Cedex 9, France

<sup>22</sup>Hôpital de la Timone, 264 rue Saint-Pierre, 13385 Marseille Cedex 5, France

<sup>23</sup>Hôpital Nord, Place Victor-Pauchet, 80054 Amiens Cedex 1, France

<sup>24</sup>Hôpital Morvan, CHU de Brest, 5 avenue Foch, 29609 Brest Cedex, France

<sup>25</sup>CHU de Poitiers, BP 577, 2 rue de la Milétrie, 86021 Poitiers Cedex, France

<sup>26</sup>Hôpital Clocheville, Boulevard Béranger, 37000 Tours, France

<sup>27</sup>CHU d'Estaing, 63003 Clermont-Ferrand Cedex 1, France

<sup>28</sup>Hôpital d'Enfants, 10 Boulevard du Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny, BP 77908, 21079 Dijon Cedex, France

<sup>29</sup>Centre hospitalier intercommunal de Créteil, 40 avenue de Verdun, 94010 Créteil, France

<sup>30</sup>CHU d'Angers, 4 rue Larrey, 49933 Angers Cedex 9, France

<sup>31</sup>CHU Saint-Jacques, 2 Place Saint-Jacques, 25030 Besançon, France

<sup>32</sup>Centre hospitalier Hôpitaux Civils de Colmar, 39 avenue de la Liberté, 68024 Colmar Cedex, France

<sup>33</sup>Hôpital de L'Archet 2, 151 route de Saint-Antoine de Ginestière 06200 Nice, France

<sup>34</sup>CHU La Meynard, BP 632, 97261 Fort-de-France, France

<sup>35</sup>Hôpital Mère-Enfant, 8 avenue Dominique Larrey, 87042 Limoges, France

<sup>36</sup>CHU Pointe-à-Pitre/Abymes, Route de Chauvel, 97159 Pointe-à-Pitre Cedex, France

<sup>37</sup>Hôpital Porte Madeleine, 1 rue Porte Madeleine, 45032 Orléans, France

<sup>38</sup>Département de biostatistiques, Hôpitaux universitaires, 1 place de l'Hôpital 67091 Strasbourg Cedex, France

\*Auteur correspondant

e-mail : laurent.michaud@chru-lille.fr

L'atrésie de l'œsophage (AO) est une malformation congénitale rare. Dans le contexte du Plan national maladies rares, le registre épidémiologique a recueilli prospectivement les données concernant tous les nouveaux cas d'AO depuis 2008. Ainsi la prévalence des AO est-elle de 1,8 sur 10 000 naissances vivantes en France [1].

Le pronostic de l'AO s'est nettement amélioré ces trois dernières décennies : le taux de survie atteint actuellement 95 % et un nombre croissant de patients atteint l'âge adulte [1,2]. Les études en population sur la prévalence et le devenir à court et moyen terme de l'AO sont rares.

## 1. Méthodes

L'ensemble des 38 centres hospitaliers de niveau III prenant en charge les AO en France a retourné un questionnaire établi spécifiquement concernant le suivi à un an des patients inclus dans le registre en 2008 et 2009.

## 2. Résultats

Sur un total de 307 enfants avec AO nés en France en 2008 et 2009, 301 questionnaires du suivi à un an (98 %) ont été recueillis : 4 % ( $n = 12$ ) ont été perdus de vue et 5 % ( $n = 16$ ) sont décédés ; l'âge médian au moment du décès était de 13 jours (min : 1 ; max : 284). Les causes de décès étaient la conséquence soit de malformations associées, soit des complications chirurgicales. Le taux de survie à un an dans cette population était de 95 %.

Au cours de la première année de vie, 59 % des patients ont été hospitalisés en plus de l'hospitalisation initiale, avec un nombre

moyen d'hospitalisations de 2,5 par patient (+/- 2,0) ; la durée d'hospitalisation moyenne était de 21 jours (+/- 37). Le principal motif d'hospitalisation était digestif dans 52 % des cas, ou respiratoire dans 48 %.

Trente-quatre pour cent des patients ont présenté au moins une complication durant la première année de vie : fuite anastomotique (8 %), récurrence de fistule œso-trachéale (4 %), sténose anastomotique (22 %) ; une dilatation œsophagienne a été nécessaire chez 22 % des patients avec un nombre moyen de 2,3 dilatations par patient au cours de la première année (min : 1,0 ; max : 9,0), et un âge moyen lors de la première dilatation de 123 jours (min : 20 ; max : 360). Une chirurgie anti-reflux a été pratiquée chez 12 % des patients à un âge médian de 164 jours (min : 33 ; max : 398) et 1 % ont eu une aortopexie pour une trachéomalacie sévère.

Le Z score Poids/Âge était de 0,1 (+/- 2,0) à 6 mois, et - 0,8 (+/- 1,2) à l'âge de 1 an. À 6 mois comme à 1 an, 15 % des patients étaient dénutris (Z score  $\leq -2,0$ ), 37 % présentaient des symptômes respiratoires et 15 % des troubles de l'oralité.

L'analyse comparative entre les patients ayant présenté au moins une complication ( $n = 91$ ) et ceux dont les suites ont été simples ( $n = 180$ ) est résumée dans le *tableau 1*. Les facteurs significativement associés à la survenue de complications durant la 1<sup>re</sup> année de vie étaient la tension anastomotique (56 % vs 44 % ; RR, 3,3 [1,8 - 5,9]  $p = .00009$ ), la présence d'une gastrostomie (71 % vs 29 % ; RR, 3,7 [1,7 - 7,8]  $p = .0008$ ) et la nécessité de recourir à une nutrition entérale complémentaire lors du 1<sup>er</sup> retour à domicile (70 % vs 30 % ; RR, 3,2 [1,3 - 7,7]  $p = .01$ ). Les AO sans fistule œso-trachéale et les facteurs néonataux tels que prématurité, faible poids de naissance, ou les malformations associées n'étaient pas prédictifs de complication précoce et/ou à moyen terme.

Tableau 1  
Facteurs associés à la survenue de complications durant la 1<sup>re</sup> année de vie

	Complication ( $n = 91$ )	Pas de complication ( $n = 180$ )	P (Wilcoxon)	Analyse multivariée
Terme (SA)	36,5 ± 3,3	37,6 ± 2,9	.005	NS
PN (grammes)	2419 ± 710	2672 ± 677	.003	NS
Malformations associées (%)	40	60	.01	NS
Type AO (%)	LADD I ( $n = 64$ ) LADD III ( $n = 29$ )	LADD I ( $n = 36$ ) LADD III ( $n = 71$ )	.01	NS
Longueur défaut (cm)	1,6 ± 4,8	1,5 ± 1,2	.0002	NS
Suture standard (%)	30	70	.003	NS
Suture différée (%)	69	31	1,4 10 <sup>-5</sup>	NS
Tension anastomotique (%)	56	44	1,2 10 <sup>-7</sup>	RR = 3,3 [1,8-5,9] $p = .00009$
Anastomose difficile (%)	57	43	.01	NS
Gastrostomie (%)	71	29	4,9 10 <sup>-11</sup>	RR = 3,7 [1,7-7,8] $p = .0008$
NEC au retour à domicile (%)	10	30	2,9 10 <sup>-7</sup>	RR = 3,2 [1,3-7,7] $p = .01$

SA : Semaine d'aménorrhée, PN : Poids de naissance, AO : Atrésie de l'œsophage, NEC : Nutrition entérale complémentaire, RR : Risque relatif, LADD : classification de LADD, NS : Non significatif



### 3. Conclusion

Bien que la survie de l'AO se soit nettement améliorée ces dernières années, la morbidité digestive et respiratoire reste importante pendant la première année de vie [3,4]. Les complications directement liées à l'anastomose œsophagienne restent fréquentes malgré les récents progrès en chirurgie [2,3,5-8]. Ces résultats obtenus en population permettent aux professionnels de santé impliqués dans la prise en charge prénatale et néonatale d'informer et mieux conseiller les parents d'un fœtus ou d'un nouveau-né porteur d'AO.

### Références

- [1] Sfeir R, Bonnard A, Khen-Dunlop N, et al. Esophageal atresia: data from a national cohort. *J Pediatr Surg* 2013;48:1664-9.
- [2] Spitz L. Oesophageal atresia. *Orphanet J Rare Dis* 2007;2:24.
- [3] Castilloux J, Noble AJ, Faure C. Risk factors for short- and long-term morbidity in children with esophageal atresia. *J Pediatr* 2010;156:755-60.
- [4] Chetcuti P, Phelan PD. Respiratory morbidity after repair of œsophageal atresia and tracheo-œsophageal fistula. *Arch Dis Child* 1993;68:167-70.
- [5] Zhang Z, Huang Y, Su P, et al. Experience in treating congenital esophageal atresia in China. *J Pediatr Surg* 2010;45:2009-14.
- [6] De Jong EM, de Haan MA, Gischler SJ, et al. Pre- and postnatal diagnosis and outcome of fetuses and neonates with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Prenat Diagn* 2010;30:274-9.
- [7] Gottrand F, Sfeir R, Thumerelle C, et al. Devenir à moyen et à long terme des enfants atteints d'une atrésie de l'oesophage. *Arch Pediatr* 2012;19:932-8.
- [8] Sistonen SJ, Koivusalo A, Nieminen U, et al. Esophageal morbidity and function in adults with repaired esophageal atresia with tracheoesophageal fistula: a population-based long-term follow-up. *Ann Surg* 2010;251:1167-73.

Reproduction Interdite

## Modèle animal d'atrésie de l'œsophage

B. Parmentier, C. Müller, A. Bonnard\*

Service de chirurgie viscérale et urologique pédiatrique, AP-HP, hôpital Robert-Debré, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris, France

### 1. Définition et objectifs d'un modèle animal

Le modèle animal est un outil essentiel de la recherche fondamentale, dont l'objectif est la compréhension d'une pathologie afin d'améliorer la prise en charge chez l'humain. L'*American National Research Council Committee on Animal Models for Research and Aging* le définit comme « permettant l'étude de données de référence sur la biologie, le comportement, ou sur un processus pathologique spontané ou induit ayant un ou plusieurs aspects communs avec un phénomène équivalent chez l'humain ou d'autres espèces animales ».

Dans le cas de l'atrésie de l'œsophage (AO), les modèles animaux sont essentiels pour l'avancée des connaissances. En effet, il est difficile d'obtenir du matériel humain à un stade fœtal (raisons éthiques, rareté du diagnostic prénatal, absence d'interruption médicale de grossesse) ou postnatal (malformation rare touchant environ 1/4 000 naissances avec un taux de survie aux alentours de 95 %).

L'obtention d'un modèle animal de malformation est possible de 2 façons distinctes : par injection d'un agent tératogène, ou par la création chirurgicale *in utero* de l'anatomie malformative. Bien qu'aucun modèle animal ne soit, par définition, parfait, les informations apportées par l'une ou l'autre de ces méthodes peuvent se compléter.

### 2. Modèle animal d'atrésie de l'œsophage existant et principales découvertes

En 1978, Thomson découvrit par hasard que les rats issus de rates ayant reçu de l'adriamycine pendant la gestation étaient porteurs d'une série de malformations. En 1996, Diez-Pardo eut l'idée de développer un modèle d'atrésie de l'œsophage chez le fœtus de rat induit par de l'adriamycine. En 2007, Dawrant et al. développèrent un modèle équivalent chez la souris, mammifère mieux étudié et plus simple d'utilisation en recherche.

Mc Laughlin et al. ont publié en 2013 une revue très complète des différents travaux réalisés à partir de ces modèles. Il existe un taux de perte fœtale non négligeable, pouvant aller jusqu'à 50 % des portées chez la souris. Les fœtus sont porteurs dans 100 % des cas de malformations s'intégrant dans la séquence

VACTERL. Les malformations suivantes sont couramment observées dans ce modèle : urétéro-hydronephrose, agénésie rénale, vésicale ou urétrale, malformation ano-rectale, un éventail de malformations cardiaques et squelettiques comparables avec la pathologie humaine, et également des atrésies du grêle. Il s'agit plus d'un modèle de VACTERL que d'AO, qui n'est pas constante et rarement isolée. Dans le modèle murin, on retrouve seulement 15 % d'AO contre 10 % de diastème œso-trachéal et 3 % d'agénésie trachéale.

Ces modèles ont permis de montrer que les trachées des fœtus porteurs d'AO avaient des anomalies quantitatives et qualitatives du cartilage, et des poumons hypoplasiques avec une moindre arborisation bronchique sans anomalie histologique. Concernant l'origine embryonnaire de la fistule, des travaux sur le rat suggèrent une origine trachéale en raison de l'expression du gène *Nkx2.1* spécifique du tissu respiratoire. Des études histologiques humaines font d'ailleurs état de la présence d'anneaux cartilagineux dans certaines fistules. En revanche, dans le modèle murin, les résultats sont opposés avec une expression de *Sox 2*, gène spécifique du tissu œsophagien primitif, et pas d'expression de *Nkx2.1*. Ces données suggèrent que les 2 modèles ne sont pas exactement identiques.

Les auteurs s'accordent en revanche sur le défaut de la musculature, de l'innervation, notamment vagale, et sur les anomalies de sécrétion de neuropeptides dans la fistule.

Les chercheurs ont également mis en évidence des anomalies de la notochorde. Cette structure embryologique transitoire est essentielle dans le développement des vertébrés en orientant l'embryon dans les 3 plans de l'espace.

Au niveau cellulaire, des défauts d'apoptose dans la région de la séparation entre la trachée et l'intestin antérieur ont été retrouvés. Des anomalies d'adhésion cellulaire, notamment en lien avec des défauts des E-cadhérines, ont été observées et peuvent être à l'origine de signaux cellulaires inappropriés et une désorganisation spatiale.

Au niveau génétique, des travaux ont démontré les implications des voies de signalisation Shh et Wnt, alors que d'autres voies sont en cours d'exploration comme BMP et FGF.

Deux autres modèles chirurgicaux d'AO ont été décrits sur des animaux plus gros. Dans leur modèle de lapin, Blair et al. réalisaient une thoracotomie à des animaux de 3 kg environ permettant une section-anastomose de l'œsophage pour tester des ajustements techniques ou pharmacologiques. Schaarschmidt et al. ont eux décrit la réalisation chez le mini-porc d'une intervention comprenant une œsophagostomie cervicale, une anastomose œso-trachéale, une occlusion cardiaque et une gastrostomie avec

\*Auteur correspondant  
e-mail : arnaud.bonnard@rdb.aphp.fr

une survie de 2 à 10 semaines dans 95 % des cas. Aucun de ces 2 modèles ne peut être utilisé en recherche fondamentale car il ne s'agit que de reproduire l'anatomie de la malformation après la naissance. Ces modèles semblent plus adaptés à la mise au point de nouvelles techniques chirurgicales ou à l'entraînement des chirurgiens.

### 3. Nouveau modèle sur le gros animal : modèle de fœtus de brebis

L'existence d'un modèle anténatal d'AO sur le gros animal n'a jamais été décrite. Nous rapportons ici notre expérience sur le modèle de fœtus de brebis. Différents travaux ayant impliqué une chirurgie *in utero* sur le fœtus de brebis suggèrent la faisabilité technique. Nous avons donc opéré 38 brebis à 80 jours de gestation. L'intervention débute par une incision médiane para-ombilicale évitant les veines sous-cutanées, permettant l'extériorisation d'un utérus bicorne. L'hystérotomie transverse doit éviter les cotylédons. Le liquide amniotique est mis en incubation à 37 °C avec des antibiotiques (céfamandole et gentalline). Les membranes sont suspendues à la paroi utérine et le fœtus d'environ 300 à 400 g est extériorisé et emballé dans des compresses humides et chaudes en prenant garde à son cordon. Une thoracotomie postéro-latérale droite permet, moyennant une exposition particulièrement délicate sur le poumon qui est refoulé à la compresse et avec douceur vers l'avant, une bonne exposition du médiastin. Nous réalisons ensuite au choix soit une simple section de l'œsophage entre 2 ligatures (AO pure), soit une ouverture de la trachée fermée au PDS 7/0 (« contrôle trachéal »), soit une anastomose œso-trachéale par 4 points de PDS 7/0 (AO type III) sous loupes grossissantes. L'opérateur doit rester attentif au rythme cardiaque fœtal et relâcher l'exposition en cas de bradycardie. Le fœtus est ensuite réintégré après fermeture de la thoracotomie en un plan, et l'utérus est fermé après ré-instillation du liquide amniotique. La fermeture aponévrotique doit être particulièrement soignée, à points séparés pour diminuer le risque d'éventration. Les 38 brebis étaient porteuses de 64 fœtus. Nous avons décidé en cours de travail de ne plus opérer qu'un seul fœtus

par brebis pour diminuer le risque d'avortement. Nous avons réalisé 28 AO de type III, 12 AO pure, 4 contrôles trachéaux et 20 fœtus n'étaient pas opérés. Le sacrifice avait lieu à 120, 130 ou 140 jours de gestation. On notait 15 avortements (40 %) et 4 morts fœtales *in utero* sans avortement au moment du sacrifice. Sur les 28 fœtus porteurs d'une AO de type III, 15 d'entre eux étaient vivants au moment du sacrifice et 10 avaient une fistule perméable et 5 une fistule bouchée. Le taux de succès est donc de 10/28 (36 %). Sur les 12 fœtus porteurs d'une AO pure, 7 étaient vivants au moment du sacrifice, ce qui fait un taux de succès de 58 %.

### 4. Conclusion

Les modèles animaux d'AO sont une aide précieuse pour la réalisation de travaux de recherche. Les modèles existants sur le rongeur ont permis de nombreuses avancées mais ont leur limite (AO rarement isolée, petite taille de l'animal, malformation induite par tératogénicité). Un modèle chirurgical sur le gros animal, avec ses propres limites, semble complémentaire et non dénué d'intérêt. Nous avons développé le premier modèle de ce type sur le fœtus de brebis. Nous pensons qu'un tel modèle est faisable et reproductible, mais il reste exigeant techniquement. La taille de ce modèle pourra permettre des analyses rendues jusque-là impossibles par l'exiguïté des prélèvements. De plus, nous pourrions comparer les anomalies induites par l'adriamycine chez le rongeur et celle induite par une fistule œso-trachéale « mécanique » isolée afin de différencier la part de dysplasie et la part d'anomalies acquises du fait de la malformation. La taille de ce modèle pourrait également permettre de servir pour l'entraînement à la cure chirurgicale d'AO par thoracoscopie.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

# Apport de la thoracoscopie dans le traitement de l'atrésie de l'œsophage

C.-O. Muller\*, A. Bonnard

Service de chirurgie viscérale pédiatrique, AP-HP, hôpital Robert-Debré, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris, France

L'atrésie de l'œsophage est une malformation congénitale majeure ayant pour incidence une naissance sur 2 500 à 3 500 et caractérisée par la discontinuité de l'œsophage chez le fœtus plus ou moins associée à une fistule œso-trachéale. Le *gold standard* de la chirurgie de l'atrésie de l'œsophage reste la thoracotomie dans la plupart des centres [1]. Ainsi les données bibliographiques sur le pronostic à long terme de cette pathologie concernent essentiellement des séries de patients opérés par voie ouverte. L'essor progressif de la thoracoscopie pédiatrique ces 10 dernières années permet cependant d'effectuer une première analyse des résultats à court et à moyen terme de cet abord thoracique mini-invasif chez les patients opérés d'atrésie de l'œsophage.

## 1. Apport de la thoracoscopie

### 1.1. Technique opératoire

Afin de réaliser la meilleure exposition possible, l'enfant est placé dans une position intermédiaire entre le décubitus latéral gauche et le décubitus ventral, ce qui permet la bascule antérieure du poumon et une meilleure vision du site opératoire. La qualité de l'image HD fournie par la caméra et l'optique 5 mm 30 ° ainsi que le grossissement permettent une vision parfaite des structures anatomiques, des 2 culs-de-sac œsophagiens et de l'innervation œsophagienne à préserver. Ceci permet de limiter le traumatisme tissulaire des berges anastomotiques par l'instrumentation, et la traction sur une trachée déjà malformée lors de la ligature de la fistule. L'anastomose à points séparés est ensuite réalisée au vicryl 5.0 micro pointe après mise en place d'une sonde de nutrition entérale. Seule l'étape de suture est plus difficile à réaliser en thoracoscopie, mais est accessible et reproductible après formation dans des centres experts en laparoscopie [2].

### 1.2. Résultats à court et moyen terme

Si l'on applique les principes de conversion rapide en cas de difficultés d'exposition, de ventilation de l'enfant, d'anastomose sous tension ou de saignement, la chirurgie de l'atrésie de l'œsophage sous thoracoscopie peut être réalisée de manière sûre et efficace [3]. Les résultats postopératoires semblent similaires à la thoracotomie en termes de complications œsophagiennes, selon une revue de la littérature sur le sujet en 2012 [4]. Le risque de fistule et de sténose postopératoire semble même être moindre en fin de *learning curve* [2]. Le taux de procédure anti-reflux, autour de 30 % dans les différentes séries publiées, semble plus être le reflet de la préférence du chirurgien dans la prise en charge du RGO que lié à la technique opératoire elle-même. En effet, le taux de reflux symptomatique reste stable et vraisemblablement inhérent à la pathologie quelle que soit la technique opératoire employée [2-5].

Il ne semble pas exister de différence statistiquement significative sur la fonction respiratoire postopératoire immédiate entre thoracotomie et thoracoscopie [6]. L'hypercapnie et le CO<sub>2</sub> expiré sont généralement plus importants sous thoracoscopie, sans différence statistiquement significative cependant, et se normalisent rapidement en fin d'intervention. L'extubation semble être également plus rapide après thoracoscopie, probablement en liaison directe avec une douleur postopératoire diminuée [7]. Le bénéfice réel et évident de la thoracoscopie est la petite taille des cicatrices, presque invisibles à 1 mois postopératoire. La moitié des enfants opérés d'atrésie de l'œsophage par thoracotomie vont développer une scoliose supérieure à 10 ° d'angulation, avec un sur risque de 13 par rapport à la population générale [8]. Plus de la moitié des patients présentent des anomalies vertébrales, prédominant au niveau cervical, et la plupart ne sont pas diagnostiquées à la naissance ou pendant la croissance. La thoracoscopie, par le bénéfice pariétal quelle apporte, pourrait être d'un réel apport. Cependant, les indications chirurgicales de ces scolioses sont rares. Le risque de scolioses imputables à la synostose costale seule, secondaire à la thoracotomie, est d'environ 30 % selon la littérature [9].

### 1.3. Conclusion

Le traitement chirurgical de l'atrésie de l'œsophage sous thoracoscopie semble avoir des résultats fonctionnels digestifs et respiratoires similaires sur le court terme à la thoracotomie.

\*Auteur correspondant  
e-mail : cecile.muller@rdb.aphp.fr

Cependant, il n'existe pas encore de recul suffisant sur la technique pour pouvoir conclure sur le pronostic à long terme digestif, respiratoire et orthopédique de ces enfants.

## Références

- [4] Zani A, Eaton S, Hoellwarth ME, et al. International survey on the management of esophageal atresia. *Eur J Pediatr Surg* 2014;24:3-8.
- [5] Rothenberg SS. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula in neonates: evolution of a technique. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2012;22:195-9.
- [6] Dingemann C, Zoeller C, Ure B. Thoracoscopic repair of oesophageal atresia: results of a selective approach. *Eur J Pediatr* 2013;23:14-8.
- [7] Borruto FA, Impellizzeri P, Montalto AS, et al. Thoracoscopy versus thoracotomy for esophageal atresia and tracheoesophageal fistula repair: review of the literature and meta-analysis. *Eur J Pediatr Surg* 2012;22:415-9.
- [8] Kawahara H, Okuyama H, Mitani Y, et al. Influence of thoracoscopic esophageal atresia repair on esophageal motor function and gastroesophageal reflux. *J Pediatr Surg* 2009;44:2282-6.
- [9] Spoel M, Meeussen CJ, Gischler SJ, et al. Respiratory morbidity and growth after open thoracotomy or thoracoscopic repair of esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2012;47:1975-83.
- [10] Ma L, Liu YZ, Ma YQ, et al. Comparison of neonatal tolerance to thoracoscopic and open repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. *Chin Med J (Engl)* 2012;125:3492-5.
- [11] Sistonen SJ, Helenius I, Peltonen J, et al. Natural history of spinal anomalies and scoliosis associated with esophageal atresia. *Pediatrics* 2009;124:e1198-204.
- [12] Westfelt JN, Nordwall A. Thoracotomy and scoliosis. *Spine* 1991;16:1124-5.

Reproduction Interdite



## Dynamique psychique du devenir mère et ses avatars

L. Alvarez

Service de pédopsychiatrie de l'hôpital Necker-Enfants malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France

La capacité des femmes à concevoir des enfants, à les porter puis les élever est un enjeu majeur pour chaque femme, pour chaque couple et pour le renouvellement de notre espèce. Ainsi, la fécondité des femmes a toujours à la fois fasciné et effrayé, véritable clair-obscur qui accompagne l'histoire de l'humanité. Fascination par le mystère de la transmission de la vie, du maternage, de la filiation, de l'hérédité et de la passation d'une mémoire. Effroi par l'ombre de la stérilité, de la grossesse malheureuse, de la souffrance et de la mort pendant l'enfance.

Notre société occidentale s'est installée dans l'urgence et l'imédiateté, fait l'éloge de l'individualisme et crée l'illusion de contrôler les risques de la vie. Dans ce contexte, la femme doit trouver un compromis entre ses exigences professionnelles, sa féminité, sa vie de couple et son monde relationnel, situation qui tend à retarder le moment de la conception du premier enfant. Dans le même temps, les hommes s'autorisent à vivre plus ouvertement leur curiosité, voire leur envie de la féminité, circonstance qui risque de mettre certains en rivalité avec leur compagne pour occuper la place maternelle. Enfin, les progrès de la médecine, garantissant une grande sécurité obstétricale et pédiatrique, l'usage répandu de la contraception et l'âge plus tardif d'accès à la parentalité, ont donné aux couples l'illusion de contrôler la transmission de la vie. De ce fait, et contrairement aux générations précédentes, nombre de parents d'aujourd'hui se sentent moins responsables de l'éducation des enfants et semblent moins enclins à ajourner leurs besoins pour se porter sur les besoins des petits. Ainsi, certains enfants sont davantage conçus pour satisfaire les attentes des adultes, position inconfortable qui risque de méconnaître l'ampleur de leur vulnérabilité, de leur faiblesse et de leur dépendance aux adultes.

Devenir parent implique un profond réaménagement de l'identité, en partie semblable à celui de l'adolescence. Passer du statut d'enfant de ses propres parents à celui de parent d'un enfant encore inconnu implique une transformation du corps, une modification majeure de l'intimité psychique, et une réécriture des liens familiaux.

### 1. De l'enfance à la parentalité

Le désir d'enfant et l'enfant de rêves sont convoqués par les filles et les garçons d'âge œdipien dans leurs parcours de la différence de sexes et de la différence des générations. Insistons sur fait que le désir d'enfant et l'enfant de rêves contribuent à la construction de l'identité des enfants, devenant ainsi des éléments constitutifs de la personne la vie durant. Ainsi, désir d'enfant et enfant de rêves nous accompagnent au cours de notre existence, au-delà et en deçà de la transmission de la vie et viennent s'incarner, de manière unique chaque fois qu'une grossesse est conçue. En conséquence, le désir d'enfant et l'enfant de rêves vont s'enrichir, s'appauvrir, se transformer, se déformer, s'épuiser et se restaurer selon la qualité des rencontres et des expériences de vie les plus significatives qui auront marqué la constitution de notre identité jusqu'à l'âge adulte.

### 2. Grossesse, accouchement et rencontre avec l'enfant : une crise évolutive

Selon Erikson, psychanalyste germano-américain, l'identité de la personne se construit par l'accès à des stades de développement qui se succèdent et s'imbriquent de manière telle que le précédent fonde les bases de celui qui suivra. Le passage d'un stade vers un autre est jalonné par des « crises évolutives », tout au long du cycle de la vie. La grossesse, l'accouchement et la rencontre avec l'enfant sont d'intenses moments de transformation et de changement dans le cycle de la vie, précipitant une crise évolutive de grande ampleur, potentiellement désorganisatrice. L'adolescence et la grossesse comportent des changements générationnels de grande ampleur. La fillette est transformée par l'adolescence en femme et se voit initiée, dans la majorité des cas, aux mystères de la féminité et de la sexualité adulte. Sa mère n'est plus tout à fait la femme en âge de séduire et procréer, situation qui questionne sa capacité à transmettre progressivement à l'adolescente ce rôle sur le plan de la sexualité et de la féminité. En entrant dans la grossesse, la femme, qui était seulement fille, sœur, amante, compagne, devient progressivement la mère d'un enfant encore inconnu. Ainsi, la transmission de la vie impose au monde une nouvelle génération, celle de l'enfant, transforme les adultes en parents et renvoie les parents d'hier au statut de grands-parents. Il s'agit d'une véritable révolution générationnelle.

### 3. Réaménagement de l'identité

L'identité est construite par l'ensemble de représentations que nous avons de nous-mêmes. Elle se constitue progressivement dans notre monde interne au décours des multiples expériences que nous avons vécues. Assise sur le narcissisme, l'identité nous structure, nous donne un sentiment d'exister suffisamment et continûment, et nous situe en permanence vis-à-vis d'autrui. Aussi, une identité équilibrée fournit-elle la capacité de s'adapter et de demeurer soi-même au travers des changements et vicissitudes. Les crises évolutives imposent un réaménagement identitaire, permettant d'assumer un nouveau statut et de nouvelles possibilités. Ce réaménagement identitaire se fait, invariablement, par la remise en question des moments fondateurs de notre histoire et d'une réactualisation des conflits latents. Ainsi, les crises évolutives de l'adolescence et de la grossesse charrient des fragments de l'histoire individuelle et familiale qui ont marqué la construction de la personne. Il s'agit le plus souvent d'une réactualisation des aspects fondateurs des images parentales, inscrites au plus profond de notre intimité. De cette manière, les fragments d'histoire qui ont été constructifs par le passé fournissent un socle solide sur lequel se forger une nouvelle identité, d'adulte et de parent. En revanche, les fragments d'histoire douloureux, lorsqu'ils sont mis en perspective par la crise évolutive, ont la potentialité de nous désorganiser et d'amorcer un terme de plus dans la répétition de ce qui a déjà fait souffrir. *In fine*, la traversée de la crise suscite la construction de nouveaux équilibres permettant de porter différemment les moments fondateurs du passé et de redéfinir l'identité pour se sentir différemment fille, sœur, femme, amante, compagne puis mère.

### 4. Quête d'un référent

La grossesse n'est pas toujours l'attente de l'heureux événement que notre société semble avoir idéalisée. La grossesse, crise évolutive qui mobilise de l'angoisse, génère de l'incertitude et suscite des doutes, est falsifiée par des images d'Épinal faisant de la maternité une des composantes de la satisfaction des adultes. Ainsi, nombreuses sont les femmes qui se sentent disqualifiées par ces images idéalisées de la grossesse et de la rencontre avec l'enfant et culpabilisent de leur ambivalence, leurs doutes et leurs incertitudes pourtant normaux et souhaitables. Ce vécu de vulnérabilité, pouvant infiltrer tous les aspects de la vie, suscite une quête de référents. Ainsi, les mères, les sœurs, les amies, le compagnon sont souvent surpris d'être convoqués à une place inhabituelle, régressive, ambivalente qui fait d'eux des remparts devant l'ampleur de la crise évolutive. La massivité de ce besoin s'explique aussi par l'identification à une femme ou à une personne secourable perçue comme davantage avancée dans la féminité et la parentalité et par un besoin de soutien et d'accueil intenses et changeants. Nous pouvons imaginer la position difficile de celles pour qui cette quête de référent demeure vaine. Devenir parents d'un enfant inconnu, étranger et familier à la fois, dévoile nos forces et révèle nos faiblesses, véritable matière humaine avec laquelle l'enfant devra se construire. L'enjeu ici est donc de taille car de la manière dont les parents composeront avec la crise évolutive qu'est la grossesse, la naissance et la rencontre avec le bébé dépendra en partie la construction de l'enfant, citoyen et parent de l'avenir. Nous trouvons ici la principale raison d'être de la fonction soignante, la participation d'un idéal de prévention, dépistage et soins de troubles précoces du développement et de la parentalité. Ainsi, il est impératif de conjurer la solitude et l'isolement des femmes enceintes, des mères et des bébés.

Reproduction interdite

## Devenir mère. La pédiatrie est-elle un contenant ?

J. Cheymol

Cabinet médical, 53, rue de Paris, 92110 Clichy, France

« Un bébé, cela n'existe pas », déclarait en 1940 Winnicott [1]. Celui-ci « traîna » cet aphorisme tout au long de sa vie. Il exprimait simplement que décrire un nouveau-né ne se conçoit qu'au sein de la dyade avec sa mère.

Devenir mère est une mutation importante dans la vie d'une femme. Celle-ci existe depuis des millénaires et l'on peut s'interroger sur l'opportunité aujourd'hui d'y réfléchir. Cet élément éthologique nécessite-t-il une observation dynamique ou est-il immuable dans le temps ? En quoi la pédiatrie, discipline médicale relativement récente, peut-elle être impliquée dans ce « devenir mère » ? De plus, il n'y a pas une mère mais des infinités de mères.

L'évolution sociétale a profondément modifié la position des mères dans le siècle écoulé. De la famille classique avec plusieurs générations vivant en communauté, nous sommes passés pour la plupart des jeunes femmes vers une famille réduite nucléaire coupée assez souvent de ses liens de proximité et de solidarité. De la culture de l'autorité, nous sommes passés à une culture de l'émergence du libre arbitre et du désir laissant la valeur structurante de l'autorité au loin.

Pour reprendre les termes de J. Arenes, la culture est de moins en moins contenante [2]. Celle-ci aidait autrefois à la réparation du lien, à sa fonction primordiale dans l'émergence d'une mère. Ces lieux compensateurs, normatifs parfois, sont en mutation, en lien avec l'évolution de la place relative des femmes et des hommes (dans notre pays en tout cas). Il existe maintenant une opposition entre une position centripète du sujet et une position centrifuge de la culture. Par ailleurs, la valorisation de l'individu dans notre monde postmoderne arrive à ce que l'éthique du sujet s'oppose à l'éthique du lien. L'évolution de la position des femmes tant au travail que dans les couples ne facilite pas cette mutation. Ainsi peut-on rappeler que dans certaines cultures les femmes restent quarante jours après la naissance de leur enfant uniquement dédiées à lui, avec un aréopage d'autres femmes l'aidant au quotidien, ce qui laisse rêveur devant la profonde solitude de certaines mères actuelles.

La culture postmoderne non contenante entraîne la sémiologisation de tout signe non compris, convoquant la médecine dans un champ nouveau. L'évolution sociétale essaie de compenser

des failles amenant la médecine dans des positions qui n'étaient pas les siennes jusque-là. Elle convoque la pédiatrie et la pédopsychiatrie en premier. Ce qui n'est pas compris, soit par une rationalisation antérieure, soit par une pensée magique liée à la tradition culturelle, est médicalisé. L'évolution des connaissances a permis d'interpréter scientifiquement un certain nombre de symptômes de la période anté- et postnatale, de regrouper des pathologies dans une compréhension nouvelle. La pédiatrie a instruit la physiologie précoce anté- et postnatale dans une masse de connaissances inconnues jusque-là. Il faut donc intégrer ces éléments dans ce que le progrès a pu donner aux enfants et aux parents dans leur construction réciproque.

Néanmoins, la « construction » d'une mère (ainsi que d'un père) est une aventure où une partie des dynamiques de construction se fait désormais dans une dialectique avec ce que la médecine donne dans la genèse des grossesses parfois (par les PMA), le suivi de celle-ci (échographie imagerie et biologie), la naissance puis l'accompagnement des premières années de vie. Mais la pédiatrie a par ses progrès été aussi la source de nouvelles difficultés. L'exemple de la prématurité montre à quel point la médecine est faite des mouvements contraires. La pédiatrie a permis à des enfants de 28 semaines de survivre, mais avec pour corollaire le morcellement de ses liens d'attachement [3]. Il a fallu alors développer des outils de compensation pour ces situations et les prolonger au-delà des temps d'hospitalisation eux-mêmes.

Le concept de contenant psychique développé par Winnicott [4], Bion, Bowlby [5], Anzieu [6] et Balint a pris une part importante dans la réflexion pédiatrique. On peut ainsi s'avancer à proposer que la pédiatrie soit devenue, par elle-même, un objet métaphorique contenant. Apaiser, absorber, limiter, délimiter, ajuster, protéger, telles sont les principales fonctions de la contenance avec un effet symbolisant et structurant. La pédiatrie n'est-elle pas, par sa connaissance et par la demande d'accompagnement actuelle, dans toutes ces fonctions ? La culture s'est déclinée autour de l'enfant par la médecine : pédiatrie, puériculture et pédopsychiatrie. Mais aussi, au-delà de celle-ci, nous ne pouvons omettre les livres, les sites dédiés, les forums de discussion. Toutes les mères sont entourées maintenant dès le départ par ces objets. La mère, figure d'attachement, havre de sécurité, vient chercher dans la médecine, dans la pédiatrie sa propre sécurité et aussi parfois le mythe de l'enfant parfait.

Les potentialités de l'enfant ne peuvent émerger qu'à partir du moment où sa figure d'attachement est dans une réponse

humaine et non livresque. Néanmoins, la réponse est souvent recherchée à travers la prolifération de littérature péri-pédiatrique, d'émissions audiovisuelles, de sites internet sur le sujet. Être dans le savoir n'a jamais fait une mère, mais être dans le partage est être soutenant pour elle. Le pédiatre doit donner son savoir sans imposer de dogme, laissant chez les mères émerger une fonction, tout en étant dans l'étayage de celle-ci. Ce sont par les essais et les erreurs que les parents apprennent à interpréter les signes de l'enfant.

La science est vécue comme ayant tout expliqué de l'homme, la médecine comme pouvant tout soigner. Comme toute évolution, rien n'est linéaire. Il n'est pas étonnant de voir ressurgir parfois des demandes d'une certaine démedicalisation de ces moments, comme si la postmodernité s'accordait mal du pur rationnel. On veut de la certitude et du savoir, mais au fond on sait très bien que cela ne suffit pas.

Le pédiatre ou un autre professionnel de l'enfance doit soutenir l'émergence de cette parentalité, chez les femmes comme chez

les hommes. Il doit repérer les moments de moindre disponibilité, ou d'attachement insécure ou anxieux.

## Références

- [1] Winnicott DW. L'angoisse liée à l'insécurité. 1952. In: De la pédiatrie à la psychanalyse. Paris, Payot, Coll. Science de l'homme, 1969, dernière édition 1989.
- [2] Arenes J. Pensez l'éthique de la famille et l'éthique du lien dans le contexte d'une culture moins soutenance. *Dialogue* 2013;199:107-17.
- [3] Bekhechi-Mistycki V. Évaluation des représentations maternelles de la protection dans la grande prématurité. *Devenir* 2008;20:5-33.
- [4] Winnicott DW. De la pédiatrie à la psychanalyse. Payot, 1969.
- [5] Tereno S. La théorie de l'attachement : son importance dans un contexte pédiatrique. *Devenir* 2007;19:151-88.
- [6] Anzieu D, Anzieu A, Guillaumin J, et al. Les enveloppes psychiques. Dunod, 2000.

Reproduction Interdite

## Construire une mère Le rôle de la PMI

A. Satger

Conseil général du Rhône, PMI, 29-31, cours de la Liberté, 69483 Lyon Cedex 3, France

Les équipes de Protection maternelle et infantile (PMI) travaillent en lien avec les maternités, les services de néonatalogie, les pédiatres de ville et hospitaliers, les services de psychiatrie infantile et adulte, et plus largement les professionnels de santé, rejoignant ainsi l'esprit de la circulaire du 4 juillet 2005 [1]. Ce texte indique clairement la nécessité d'une collaboration interinstitutionnelle : « ... Ni les acteurs de la psychiatrie ni ceux relevant des champs somatique, social ou médico-social ne peuvent, à eux seuls, fournir l'ensemble des réponses attendues. L'aménagement des parcours de soins et d'accompagnement au bénéfice des futurs parents et du nouveau-né apparaît comme une nécessité, cela implique de réduire les cloisonnements... d'assurer la continuité de la prise en charge... de veiller tout particulièrement au décloisonnement des pratiques professionnelles... »

Nous allons décliner la place des professionnels de PMI dans ce travail en réseau en présentant le travail issu d'une recherche qui s'est déroulée dans le Rhône : « Évaluation des signes de souffrance de la dyade mère-bébé en *post-partum* immédiat et suivi longitudinal jusqu'à un an : une stratégie préventive pour les réseaux périnataux et les pratiques en PMI » [2].

Ce travail étudie l'efficacité d'un réseau entre Protection maternelle et infantile et Psychiatrie périnatale avec l'hypothèse de souffrances diffuses autour du bébé.

Les signes de souffrance de 52 dyades mère-bébé tout venant sont évalués au *post-partum* immédiat (PPI), à 3 mois, 6 mois et 1 an avec une double méthodologie, outillée et clinique :

- 1/ Trois outils objectifs, l'*Edinburgh Post-natal Depression Scale* (EPDS) de J. Cox qui évalue l'état thymique maternel, l'Alarme détresse bébé (ADBB) de A. Guedeney qui mesure l'éventuel retrait du bébé [3] et l'échelle *Pediatric Infant Parent* (PIPE) adaptée à l'examen pédiatrique de routine de B. Fiese et al. qui permet de coter la qualité de l'interaction.
- 2/ D'une manière plus subjective, la situation de la dyade est également évaluée par l'Échelle visuelle analogique (EVA), pratiquée en PMI, basée sur le ressenti contre-transférentiel des puéricultrices après un temps préalable de travail clinique sur les pesées à partir de la méthode d'observation d'Esther Bick du bébé et par un entretien clinique par la psychologue

ou la pédopsychiatre du centre thérapeutique Parents-Bébé à l'issue de la trajectoire d'un an.

Les données ont été recueillies en PMI. Les permanences pesées ont été la porte d'entrée dans la recherche, 58 dyades tout venant ont été recrutées en PPI, en salle d'attente, après présentation de l'étude. Les 2 parents ont donné leur consentement et accepté de remplir l'autoquestionnaire EPDS et se sont engagés à revenir à la PMI aux 4 temps de l'étude, pour une pesée avant 2 mois et 3 consultations pédiatriques à 3 mois, 6 mois et 1 an du bébé. Cinquante-deux dyades sont arrivées au bout du protocole.

Dans le champ de la prévention primaire, la recherche s'appuie sur les dispositifs existants en PMI : permanences pesées, consultations de nourrissons, visites à domicile... Nous savons que si l'objectif manifeste de la pesée est la réponse aux besoins de conseils techniques en puériculture et la surveillance médicale du bébé, la demande latente se situe beaucoup plus dans le soutien émotionnel et l'écoute. Formés à l'observation du bébé et des interactions parents/bébé, les professionnels de PMI sont aptes à évaluer le degré de l'éventuel retrait du bébé et la qualité des relations parents-bébé. Parmi les outils existants, trois ont été utilisés pour cette étude :

- 1/ Durant le premier mois, l'échelle de Brazelton d'évaluation du comportement néonatal adaptée à de si petits bébés s'intéresse aux compétences précoces du nouveau-né, partie la plus connue de ses travaux, mais a aussi mis en lumière la fragilité des capacités de régulation de celui-ci et l'extrême labilité de ses états de vigilance.
- 2/ L'observation attentive selon Esther Bick, adaptée à la PMI, se déroule durant la pesée, à domicile ou en consultation et développe chez les professionnels la capacité de réceptivité aux états émotionnels du bébé et de ses parents. Le temps d'observation est suivi d'une prise de notes puis d'un travail de groupe avec un psychanalyste formé à l'observation.
- 3/ L'évaluation du retrait du bébé par l'échelle ADBB est d'autant plus utilisable en PMI qu'elle a été construite en cherchant les items les moins sensibles au changement lié au développement, et les plus facilement repérables lors d'un examen pédiatrique de dépistage tels que l'expressivité du visage, le contact visuel, l'activité corporelle, les gestes d'autostimulation, les vocalisations, la vivacité de la réaction à la stimulation, la capacité du bébé à entrer en relation, l'attractivité, c'est-à-dire l'effort nécessaire pour entrer en contact ainsi que le sentiment de plaisir que procure ce contact avec le bébé [3].

Correspondance.

e-mail : agnes.satgerjouhet@free.fr



- Dans le champ de la prévention secondaire, la recherche a proposé des groupes de présentation de bébés dans le PPI aux dyades qui fréquentent la pesée et qui présentent un faisceau de difficultés. Formés à l'animation de groupes de futurs parents durant la grossesse ou de groupes parents-bébé après la naissance avec différentes médiations favorisant le lien parents-bébé comme l'initiation au massage d'éveil du bébé, les professionnels ont participé naturellement aux groupes proposés par la recherche : chaque session pour 3 dyades est limitée à 4 séances consécutives réparties sur les 2 premiers mois de vie. Les modalités de cette proposition thérapeutique groupale brève d'inspiration psychanalytique s'appuient sur l'observation et le soutien du partage des éprouvés.
- Dans le champ thérapeutique : toutes les activités classiques d'un centre thérapeutique à temps partiel : thérapies conjointe mère-père-bébé, groupes thérapeutiques à médiation, hospitalisation de jour...

L'efficacité de la prévention et du soin repose sur un maillage de dispositifs qui permet successivement des interventions dans les 3 champs. Selon l'utilisation par les dyades des différents niveaux de cette organisation des soins, 4 paliers ont été distingués :

- D1 : le simple passage par la pesée ;
- D2 : une attention renforcée de la PMI pendant le PPI avec des visites à domicile des puéricultrices ou encore une incitation à venir plusieurs fois par semaine à la PMI ;
- D3 : le passage de dyades par au moins un élément du dispositif thérapeutique ;
- D4 : l'utilisation par la dyade mère-bébé de l'ensemble des propositions thérapeutiques.

L'étude montre une relation entre le retrait du bébé et les troubles de l'interaction à 1 an : lorsque le bébé est en retrait

3 fois au cours du protocole, l'interaction dysfonctionne dans 9 cas sur 10 à 1 an, lorsqu'il l'est 2 fois, on trouve des difficultés dans l'interaction dans 1 cas sur 2, pour 1 seul retrait le score est légèrement inférieur, l'absence de retrait correspond à l'absence de difficulté de l'interaction à 1 an. La corrélation entre retrait du bébé et dépression maternelle en PPI est moins nette, mais on note un taux très progressif et proportionnel : quand le bébé est très durablement en retrait, sa mère a été déprimée dans 6,7 cas sur 10 ; quand le bébé n'a présenté aucun retrait, sa mère a souffert de dysthymie dans seulement 2,4 cas sur 10.

Les résultats de la recherche montrent l'efficacité de ce dispositif interinstitutionnel (maillage serré entre PMI et psychiatrie périnatale déclinant les propositions de la prévention primaire, secondaire jusqu'aux interventions thérapeutiques) dans le traitement de ces souffrances précoces avec un taux élevé d'amélioration qualitative et quantitative de la situation dyadique et une moindre résistance à l'orientation que lorsque les dispositifs de prévention et de soin sont disjoints.

## Références

- [1] Circulaire DHOS/DGS/O2/6 C n° 2005-300 du 4 juillet 2005 relative à la promotion de la collaboration médico-psychologique en périnatalité.
- [2] Rochette J, Mellier D. Transformation des souffrances de la dyade mère-bébé dans la première année post-partum : stratégies préventives pour un travail en réseau, *Devenir* 2007;19:81-108.
- [3] Guedeney A, Dubois de Bodinat B. Dépression et retrait relationnel chez le jeune enfant. In: Moro MA, Riand R, Plard V. Manuel de psychopathologie du bébé et de sa famille. La Pensée sauvage, Grenoble, 2010, p. 276.

## Construire une mère Rôle du pédiatre en hôpital universitaire

V. Abadie

AP-HP, hôpital Necker-Enfants malades, faculté Paris-Descartes, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France

Construire une mère, c'est aider une femme à créer un lien de qualité avec son bébé, comprendre les mécanismes normaux qui interviennent dans cet attachement réciproque et les compétences maternelles qu'il requiert, c'est dépister, prévenir et prendre en charge les troubles du lien mère-enfant.

Les services de pédiatrie générale en hôpital universitaire ont une triple mission de soins, d'enseignement et de recherche. Le rôle du pédiatre universitaire dans la « construction d'une mère » peut donc être envisagé dans ces trois dimensions.

### 1. Recherche : la biologie du maternage et de l'attachement

L'instinct maternel, commun à toutes les femelles du règne animal et en particulier mammifère, repose sur un équipement neurosensoriel et biologique spécifique. De nombreux travaux tentent de démembrer les mécanismes neuro-hormonaux responsables du comportement maternel. Ces études chez l'animal reposent sur des dosages biologiques, des études du comportement (en condition naturelle ou expérimentalement modifiée) et des analyses anatomopathologiques sur cerveau d'animaux sacrifiés. Les études chez l'homme sont plus récentes, plus difficiles et les résultats obtenus chez l'animal ne doivent pas entraîner des extrapolations hâtives. En effet, il est évident que les comportements humains sont plus complexes et dépendants de facteurs cognitifs, psycho-affectifs et sociaux, absents chez l'animal.

Nous choisissons d'évoquer deux groupes de travaux qui font écho à la problématique des troubles du lien mère-enfant, ceux sur le rôle de l'ocytocine dans l'attachement et ceux sur les liens entre la qualité du maternage précoce et les comportements de réaction au stress à long terme.

L'ocytocine (OT) est, avec la vasopressine, l'hormone principale dite « de l'attachement ». Il est pertinent de constater que les hormones de l'attachement sont également impliquées dans les fonctions de reproduction. L'OT est impliquée dans les contractions utérines nécessaires à l'accouchement, dans la lactation et

les rapports sexuels. Chez l'animal, de nombreuses études ont montré son implication dans le comportement de soins de la femelle à ses petits, mais aussi dans le comportement d'attachement au partenaire et au lien entre paires [1,2]. Chez l'homme, une étude montre la stabilité des taux d'OT chez les parents pendant les 3 premières années de leur enfant et la corrélation entre le taux d'OT chez la mère, le taux d'OT chez son enfant, la qualité des interactions mère/bébé et celle des interactions entre l'enfant et un autre enfant proche [3]. L'administration d'OT à un groupe de pères augmente l'intensité des interactions filmées avec leur bébé de 5 mois, mais également augmente le taux d'OT salivaire chez le bébé qui n'en reçoit pas de façon exogène [4]. Les travaux de Meaney et al. sont également très importants dans la réflexion pédiatrique sur la transmission trans-générationnelle du comportement maternel et de la réaction au stress. Il montre que chez le rat, le soin de maternage (léchage, manipulation) a des effets définitifs sur le nombre de récepteurs aux glucocorticoïdes dans l'hippocampe et le cortex frontal, récepteurs impliqués dans la réaction au stress et dans le comportement maternel à la génération suivante. Le « style » de mère ne serait donc pas qu'une question acquise mais innée, non seulement du fait de la génétique mais aussi de l'épigénétique [5].

### 2. Enfant malade à l'hôpital : un « laboratoire » de mise à l'épreuve de la fonction maternelle, ou lieu de dépistage des dyades à risque

Quel que soit le motif d'hospitalisation d'un bébé, l'équipe soignante est le témoin d'une relation mère-bébé mise à mal. Ces situations sont donc l'occasion d'un dépistage des difficultés de construction de la parentalité et doivent induire une réaction d'identification des signes et la mise en place de moyens d'y remédier en collaboration avec le tissu sanitaire et socio-familial. Les réunions d'équipes où le projet médical est discuté sont un moment d'échange entre les soignants, où le comportement des parents peut être exprimé comme difficile, que ce soit envers l'enfant, le conjoint ou l'équipe. Les réactions psychiques « normales » d'une mère face à l'annonce d'un diagnostic de maladie incluent anxiété, culpabilité, agressivité, ce d'autant que le diagnostic est grave et met en jeu la vie ou l'avenir de l'enfant. Ces notions théoriques doivent être connues des équipes,

Correspondance.

e-mail : veronique.abadie@nck.aphp.fr

surtout des plus jeunes et des moins diplômés qui sont souvent davantage soumis aux réactions agressives des parents.

Les équipes de néonatalogie sont particulièrement attentives à la préservation du lien mère-enfant, parents-nouveau-né qui a toutes les raisons d'être altéré. De nombreuses études font état de ces observations et des moyens humains et logistiques pour y faire face. La France a des progrès à faire dans ce domaine [6].

### 3. Hôpital : un lieu d'évaluation et de prise en charge des troubles psychosomatiques

L'hôpital peut être aussi un lieu d'analyse et de prise en charge des troubles du lien qui sont très souvent impliqués dans la multiplicité des causes des troubles psychosomatiques du jeune enfant. Les partenaires de ville font rarement appel à leurs collègues hospitaliers pour ce type de troubles, estimant que la modeste gravité ou l'absence d'organicité ne le justifie pas.

L'expérience du service de pédiatrie générale à Necker montre qu'une hospitalisation peut être un moment et un lieu tout à fait adaptés à cette fonction, à condition qu'un projet d'équipe ait été érigé en ce sens. Les pleurs excessifs, les troubles du sommeil, les troubles du comportement alimentaire précoce de l'enfant non syndromique et à système nerveux ordinaire, sont des symptômes qui traduisent ou révèlent la fragilité des liens mère-enfant. Dans ces situations, la culpabilité et la méséstime de soi sont telles chez les mères qu'une approche « psy » directe est impossible. Un service de pédiatrie générale est un lieu où la part du somatique sera recherchée, où le « vivre-ensemble » permettra une mise en confiance progressive, une co-observation des signaux envoyés par le bébé. La pluridisciplinarité des compétences, la pluralité des regards permettront aux parents de se détendre, de se rassurer et de se saisir d'une empathie réceptrice de leurs difficultés. Espérons que le luxe de ces conditions d'exercice, le temps qu'elles demandent, continueront d'être possibles dans une médecine de plus en plus comptable.

### 4. Enseignement

L'enseignement aux futurs pédiatres et médecins généralistes qui seront les acteurs de soins de l'enfant, l'enseignement aux soignants et paramédicaux du domaine de la petite enfance est

pauvre en ce qui concerne les liens mère-enfant et la fonction maternelle.

L'hôpital universitaire est de ce point de vue un lieu privilégié d'observation des dyades, de leurs qualités comme de leurs défauts. Dans un passé récent, les parents à l'hôpital étaient souvent vécus comme gênants. La charte de l'enfant hospitalisé, adoptée par le Parlement européen le 13 mai 1986 et dont l'application est préconisée par circulaire du secrétaire d'État à la Santé depuis 1999, est composée de 10 points à lire, relire et appliquer [7].

L'enseignement facultaire en second cycle devrait inclure ces notions. Gageons là encore que la réforme des ECN (dossier clinique) et l'essor des méthodes de simulation dans l'arsenal pédagogique augmentent les temps d'enseignement des aspects psychologiques de la médecine.

Le troisième cycle et la formation continue correspondent mieux aux temps d'enseignement de ce type de sujet requérant une maturité de l'apprenant. Les DIU de pédiatrie pour le généraliste, de pédiatrie sociale, de psychologie médicale, ainsi que les communications aux congrès en témoignent.

### Références

- [1] Bosch OJ, Neuman ID. Both oxytocin and vasopressin are mediators of maternal care and aggression in rodents: from central release to sites of action. *Horm Behav* 2012;61:293-303.
- [2] Anacker AM, Beery AK. Life in groups: the roles of oxytocin in mammalian sociability. *Front Behav Neurosci* 2013;7:185.
- [3] Feldman R, Gordon I, Influx M, et al. Parental oxytocin and early caregiving jointly shape children's oxytocin response and social reciprocity. *Neuropsychopharmacology* 2013;38:1154-62.
- [4] Weisman O, Zagoory-Sharon O, Feldman R. Oxytocin administration to parent enhances infant physiological and behavioral readiness for social engagement. *Biol Psychiatry* 2012;72:982-9.
- [5] Meaney MJ, Aitken DH, Bodnoff SR, et al. Early postnatal handling alters glucocorticoid receptor concentration in selected brain regions. *Behav Neurosci* 2013;127:637-41.
- [6] Casper C, Raynal F, Glorieux I, et al. Quels sont les obstacles à l'implication précoce des parents en néonatalogie ? *Devenir* 2012;24:55-9.
- [7] La charte de l'enfant hospitalisé. Site sparadrap [www.sparadrap.org](http://www.sparadrap.org) ou site de la fondation santé des étudiants de France [www.fsef.net](http://www.fsef.net)

## Luxation congénitale de la hanche : état des lieux du dépistage en 2013

P. Wicart<sup>a</sup>, A. Bocquet<sup>b</sup>, N. Gelbert<sup>b</sup>, G. Beley<sup>b</sup>, R. Proslie<sup>b</sup>, P. Pacros-Deffrenne<sup>b</sup>, F. Vie Le Sage<sup>b</sup>, R. Assathiany<sup>b</sup>, M. Chapuis<sup>a</sup>, D. Fron<sup>a</sup>, S. Guillard<sup>a</sup>, L. Mainard-Simard<sup>c</sup>, H. Ducou Le Pointe<sup>c</sup>, R. Kohler<sup>a</sup>, R. Seringe<sup>a</sup>, C. Morin<sup>a</sup>, Société française d'orthopédie pédiatrique (SoFOP), Association française de pédiatrie ambulatoire (AFPA), Société francophone d'imagerie pédiatrique et prénatale (SFIPP)

<sup>a</sup>SoFOP, La Broussine, 12510 Olemps, France

<sup>b</sup>AFPA, 110, avenue Eiffel, 21000 Dijon, France

<sup>c</sup>SFIPP

La SoFOP a mené en 2011 une étude prospective multicentrique se focalisant sur les luxations congénitales de hanches (LCH) diagnostiquées après l'âge de 1 an [1]. Afin d'affiner l'analyse, un nouveau travail prospectif multicentrique

national a été mené incluant les LCH diagnostiquées après l'âge de 3 mois et impliquant, outre la SoFOP, les pédiatres ambulatoires (AFPA) et les radiologues (SFIPP).

L'objet de cet article est de présenter les résultats de ce travail.

### I. Particularités des luxations de la hanche diagnostiquées tardivement (après l'âge de 3 mois)

C. Morin<sup>a</sup>, P. Wicart<sup>b,\*</sup>

<sup>a</sup>Institut Calot, 1, rue du Docteur-Calot, 62600 Berck-sur-Mer, France

<sup>b</sup>Université Paris-Descartes, AP-HP, hôpital Necker-Enfants malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France

Les objectifs du présent travail sont d'étudier les éventuelles particularités d'une population d'enfants avec diagnostic tardif de LCH (après l'âge de 3 mois) par rapport à la population générale et à une précédente étude portant sur des diagnostics après l'âge de 1 an [1].

Une étude prospective a été menée auprès des membres de la SoFOP, colligeant les enfants avec LCH diagnostiquées après l'âge de 3 mois entre mai 2012 et avril 2013 requérant une hospitalisation pour réduction orthopédique ou chirurgicale.

Trente-cinq centres ont participé à cette étude, permettant d'inclure 182 enfants (208 hanches) : 20 garçons-162 filles (*sex ratio* = 0,11). La LCH était bilatérale pour 26 enfants (14 %). Il s'agissait de 105 LCH droites (50,5 %) et de 103 LCH gauches (49,5 %). L'âge moyen lors du diagnostic était 12,7 mois (3 à 78 mois). Cependant, le pic de fréquence de diagnostic est la période 12-18 mois correspondant à l'acquisition de la marche (Fig. 1). Ainsi, l'incidence des LCH diagnostiquées après l'âge de 3 mois pour un enfant né en 2012 est de 0,1/1 000.

Un facteur de risque (présentation en siège, antécédent familial du premier degré, autre anomalie orthopédique d'origine posturale comme *genu recurvatum* ou torticolis congénital) a été mis en évidence pour 44 hanches (24,2 %). Une échographie avait été réalisée pour 23 enfants (13 %) : 19 à l'âge de 1 mois, 3 à l'âge

\*Auteur correspondant.  
e-mail : p.wicart@necker.fr

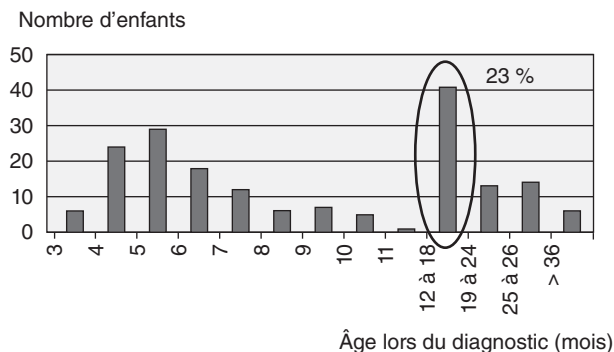


Figure 1. Nombre de LCH diagnostiquées en fonction de l'âge.

de 2 mois et 1 à 4 mois. Une radiographie a été réalisée pour 138 enfants (76 %) dont 72 entre 4 et 6 mois.

Le traitement a été orthopédique pour 136 (75 %) et/ou chirurgical pour 102 (56 %). La durée moyenne d'hospitalisation par enfant était 19 jours (1 à 75 jours), représentant 3 575 journées d'hospitalisation soit un budget d'environ 3,5 millions d'euros.

La qualité du dépistage peut être évaluée sur son efficacité. Des stratégies locales dont le but est l'éradication de la LCH ont été mises en place comme par exemple à Rennes [2] ou à Coventry au Royaume-Uni [3] avec des résultats remarquables (Marks). Cependant, les résultats de l'application de bonnes pratiques dans une institution ne sont pas prédictifs des résultats à l'échelle d'une nation [4].

Il n'existe à notre connaissance que 2 études randomisées prospectives. Ces 2 études ont été menées en Norvège. La première ne révèle pas de différence significative entre un dépistage avec échographie systématique vs un examen clinique complété par une échographie en cas de facteur de risque [5]. De même, la seconde étude ne note pas de différence entre différentes méthodes de dépistage : examen clinique, examen clinique et échographie si facteur de risque ou échographie systéma-

tique [6]. Au total, ces travaux ne démontrent pas l'intérêt de l'échographie, qu'elle soit réalisée de principe ou en cas de facteur de risque. Le dépistage clinique semble donc être la référence à condition d'être réalisée par un opérateur expérimenté. C'est en cas de dépistage clinique de qualité insuffisante que l'échographie peut être indiquée, mais cette stratégie par défaut est discutable [7]. L'usage de l

l'effet des modalités du dépistage influe de façon variable sur la fréquence des indications thérapeutiques. Selon Dezateux et al., l'échographie diminuerait la fréquence des traitements selon Elbourne et al. [8]. Inversement, selon Rosendahl et al., l'échographie augmenterait la fréquence des traitements avec consultations et échographies itératives [6].

L'évaluation du coût du dépistage et des traitements entrepris est très difficile compte tenu de l'hétérogénéité des méthodes de dépistage et d'évaluation [9]. Cependant, selon Elbourne et al., le coût du dépistage et des traitements entrepris ne varie pas selon le dépistage clinique ou échographique, mais les auteurs ne prennent pas en compte les interruptions de travail des parents et résultats à long terme [8].

La série présentée révèle une insuffisance de dépistage clinique évidente sur le plan quantitatif, requérant un travail de communication pour rappeler les bonnes pratiques.

L'intérêt de l'échographie systématique n'est pas démontré : elle peut être indiquée si facteur de risque. Les résultats sur le coût et le traitement sont contradictoires selon les séries. Ces différents éléments suggèrent la réalisation d'une étude prospective randomisée multicentrique intégrant les médecins généralistes.

Remerciements aux membres de la SoFOP des établissements français pour leur réponse massive conférant à cette étude son exhaustivité.

Remerciements aux membres belges et suisses de la SoFOP qui ont répondu à l'enquête – les cas qu'ils ont rapportés n'ont cependant pas été inclus dans cette étude nationale. Leurs résultats sont similaires à ceux décrits dans ce travail.



## II. Dépistage de la luxation congénitale de hanche

### Enquête menée auprès des pédiatres de l'AFPA (Association française de pédiatrie ambulatoire)

D. Proslie, A. Bocquet\*, P. Pacros-Deffrenne, F. Vie Le Sage, R. Assathiany, N. Gelbert

AFPA, 110, avenue Eiffel, 21000 Dijon, France

Une enquête a été réalisée avec l'aide d'un questionnaire de 45 questions réparties sur 16 items adressé par mail aux pédiatres ambulatoires français, afin d'évaluer leurs pratiques pour le dépistage de la LCH. L'étude s'est déroulée du 1<sup>er</sup> avril au 1<sup>er</sup> mai 2012, avec le logiciel Survey-Monkey.

L'analyse a pu se faire sur 575 réponses : 21 pédiatres (3,7 %) pratiquent eux-mêmes l'échographie de hanche et 205 pédiatres (36 %) ont une activité en maternité. Eux seuls ont donc répondu à la première partie du questionnaire concernant l'examen en maternité.

#### 1. Pour les pédiatres de maternité

En l'absence de facteurs de risque, 97 % des pédiatres surveillent cliniquement et mensuellement les hanches. Cependant, 2,7 % prescrivent une échographie à 1 mois, et 5,9 % chez les filles ; 8,7 % demandent une radiographie à 4 mois.

En cas de facteurs de risque, la surveillance clinique mensuelle est pratiquée par 97 % des pédiatres. L'échographie est systématique avant 4 semaines pour 34,7 % d'entre eux, entre 4 et 8 semaines pour 71,1 %. La radiographie est demandée par 23,4 %.

Lorsqu'il existe une anomalie à l'examen clinique :

- si la hanche est luxable : l'échographie est demandée : immédiatement par 75,6 % des pédiatres ; à 1 mois par 64,8 % ; l'avis de l'orthopédiste est sollicité par 75,6 % (ce qui fait penser que l'échographie est demandée après langage en abduction, à 1 mois par 24,4 %) ;
- si la hanche est luxée : une échographie est prescrite immédiatement par 82,1 % des pédiatres ; l'avis de l'orthopédiste est demandé par 92,1 % ;
- s'il existe une limitation de l'abduction : l'échographie immédiate est demandée par 57,8 % des pédiatres ; l'échographie à 1 mois par 72,9 % ; un langage en abduction est prescrit par 22,4 % ; l'avis de l'orthopédiste pour choisir un traitement est demandé par 63 %.

#### 2. Après 1 mois

L'examen clinique des hanches est réalisé lors de chaque consultation systématique par 85,3 % des pédiatres ayant répondu au questionnaire. Les signes cliniques conduisant à demander une échographie sont d'abord le ressaut (98,9 %) et la limitation d'abduction (97,7 %). Le compte-rendu de l'échographie ne mentionne pas d'avis dans 32,2 % des cas. La technique échographique utilisée est celle de Graf couplée à une étude dynamique dans 40,4 % des cas, et une technique mono-coupe dynamique de Couture-Tréguier dans 14,4 % des cas. Les critères permettant de dire qu'une échographie est interprétable ou non sont méconnus par 56,5 % des pédiatres et 71,6 % d'entre eux ne savent pas apprécier la normalité ou le caractère pathologique des clichés. La prescription d'une radiographie est systématique pour 8,8 % des pédiatres, prescrite en cas de facteur de risque pour 39 % des pédiatres. Il s'agit de l'examen de référence devant des signes cliniques découverts après 4 mois.

Trois régions ont eu un nombre de répondants conséquent : Île-de-France (112), Rhône-Alpes (88) et PACA (57). Pour cette étude comparative, nous avons retenu plusieurs indicateurs (Tableau 1).

##### 2.1. Échographie

Les pédiatres de PACA font-ils trop d'échographies en l'absence de facteurs de risque ? En cas de facteurs de risque, les Franciliens prescrivent-ils les échographies plus précocement que ce qui est recommandé ? Les pédiatres de Rhône-Alpes seraient-ils mieux en accord avec les recommandations ? La technique de R. Graf est davantage connue que celle de Couture-Tréguier.

##### 2.2. Radiographie

À quoi attribuer ces différences importantes ? Peut-être en fonction de la différence de la pratique en maternité selon les régions ? Les pédiatres de Rhône-Alpes font-ils davantage confiance à l'échographie ?

#### 3. Commentaires et discussion

On a l'impression que dans les régions où les pédiatres ont une activité plus importante en maternité, ceux-ci connaissent

\*Auteur correspondant.  
e-mail : bocquet.a@wanadoo.fr

**Tableau 1**  
**Comparaison des modalités du dépistage de la LCH dans 3 régions cibles**

Indicateurs	Île-de-France	Rhône Alpes	PACA
Pédiatres exerçant en maternité	14,3 %	46,6 %	42,4 %
Examen systématique des hanches chaque mois	76,6 %	88,5 %	86,0 %
Écho systématique sans facteurs de risque	0 %	0 %	9,1 %
Écho systématique avec FDR avant 4 semaines	60,0 %	4,3 %	42,1 %
Écho systématique avec FDR entre 4 et 8 semaines	30,8 %	90,2 %	73,9 %
Radio bassin à 4 mois sans facteurs de risque	14,3 %	0 %	10,0 %
Radio bassin à 4 mois avec facteurs de risque	80,2 %	8,6 %	35,3 %
Technique échographique connue : Graf	29,2 %	58,1 %	45,8 %
Technique échographique connue : Tréguier-Couture	3,1 %	6,7 %	8,0 %
Interprétation maîtrisée	19,8 %	35,2 %	28,3 %
Demande d'avis orthopédique si limitation d'abduction en maternité	63,3 %	72,0 %	63,4 %
Écho immédiate si limitation d'abduction de hanche en maternité	35,7 %	59,5 %	70,8 %

FDR : facteur de risque

mieux les techniques échographiques et leur interprétation, même si cette connaissance apparaît faible (35 % au mieux, pour la région Rhône-Alpes).

Pour la radiographie qui reste l'examen de référence en Île-de-France, 80,2 % des pédiatres la demandent en cas de facteurs de risque, à l'opposé de la région Rhône-Alpes où seulement 8,9 % la demandent. Ce qui laisse à penser qu'en cas de mauvaise connaissance de l'échographie, la radiographie garde une place importante.

En cas de hanche pathologique à la maternité, on est surpris de la faible prescription de l'échographie immédiate, surtout en Île-de-France. En revanche, il n'y a pas de différences significatives entre ces régions pour le recours à l'orthopédiste en cas de hanche pathologique.

Pour les pédiatres de maternité, la surveillance clinique des hanches est réalisée par la majorité des pédiatres ayant répondu au questionnaire, qu'il y ait ou non des facteurs de risque. L'échographie est rarement prescrite de manière systématique, et lorsqu'il existe des facteurs de risque elle est prescrite majoritairement entre 4 et 8 semaines. L'échographie systématique même chez les filles comme l'avait préconisé C. Tréguier reste minoritaire. Cependant, les pédiatres ne sont pas assez conscients de l'importance du signe de la limitation de l'abduction qui peut correspondre soit à un bassin asymétrique congénital (BAC) soit à une hanche luxée irréductible qui contre-indique le langage en abduction et nécessite un avis orthopédique rapide. L'échographie immédiate permettrait de différencier le bassin asymétrique congénital de la luxation irréductible et pourtant elle n'est demandée dans ce cas que par 57,8 % des pédiatres.

Cette enquête met donc en évidence la recherche insuffisante d'un signe clinique essentiel qui est celui de l'étude de l'abduction des hanches, de sa limitation et d'une éventuelle

asymétrie. Cette recherche est non seulement indispensable en maternité à côté des manœuvres classiques de Barlow et d'Ortolani, mais aussi tout au long de la première année de vie : au-delà de l'âge de 1 mois, la limitation d'abduction devient le signe clinique essentiel. En cas d'examen clinique anormal, l'échographie reste trop tardive, de même que le recours à l'orthopédiste.

Après 1 mois, soit l'ensemble des pédiatres ayant participé à l'étude, l'examen clinique mensuel est pratiqué par la majorité des pédiatres. Dans son enquête sur le dépistage tardif de la luxation de hanche après l'âge de la marche, la SoFOP trouvait que 20 % des enfants concernés n'avaient pas eu d'examen clinique des hanches les 3 premiers mois et 45 % après 3 mois. La limitation de l'abduction de la hanche est le premier signe d'alerte (97,7 %) au même titre que les manœuvres luxantes (98,9 %). Notre enquête montre une mauvaise connaissance des techniques échographiques par les pédiatres, et une encore moindre des critères de qualité des images et de leur interprétation. De plus, on note l'absence d'avis sur la conduite à tenir par 32 % des pédiatres. Ceci peut expliquer que dans la pratique pédiatrique, la radiographie garde encore une place importante : elle reste systématique chez 39 % des pédiatres en cas de facteurs de risque.

#### 4. Conclusion

Le dépistage précoce de la LCH reste une préoccupation constante chez les pédiatres, en particulier les pédiatres de maternité qui pratiquent un examen clinique répété des hanches et recherchent les facteurs de risque. Ce sont eux qui prescrivent l'échographie et qui orientent le patient vers un orthopédiste pédiatrique.

Si la limitation d'abduction reste le signe clinique principal après l'âge de 1 mois, il semble que ce soit un signe sous-estimé chez le nouveau-né. En présence de ce signe clinique, comme devant une instabilité, il est recommandé de demander rapidement une échographie qui permettra de faire l'état des lieux et de prendre l'avis d'un orthopédiste pédiatre.

La mauvaise connaissance des techniques et des critères d'interprétation de l'échographie chez les pédiatres permet d'expliquer le fait que la radiographie à 4 mois garde une place encore importante actuellement, mais elle permet, avec l'examen clinique jusqu'à 1 an, un dépistage avant l'âge de la marche.

### III. Les résultats du dépistage de la luxation congénitale de hanche variables selon les régions peuvent-ils s'expliquer ? Enquête auprès des pédiatres du Nord et de l'Ouest de la France

C. Morin\*, M. Chapuis, D. Fron, S. Guillard

L'enquête prospective sur les LCH découvertes après l'âge de 12 mois faisait apparaître des différences de résultats selon les régions avec aux deux extrémités l'Ouest (région Bretagne et Pays de la Loire) « bon dépisteur » et le Nord-Pas-de-Calais « moins performant » (4 fois plus de diagnostics après l'âge de 12 mois). Il nous a donc semblé intéressant de comparer l'action des pédiatres impliqués dans ce dépistage [1].

#### 1. Méthode

Nous avons repris les questions de l'enquête réalisée à l'échelon national en avril 2012 par l'AFPA, charge à chacun des auteurs de ce texte de contacter les pédiatres qu'il savait impliqués dans les problèmes de dépistage de la LCH. Chaque réponse a fait l'objet d'une étude comparative entre Ouest et Nord avec, en référence, les chiffres fournis par l'AFPA au niveau national.

#### 2. Résultats

Nous avons obtenu 326 réponses, 60 % des pédiatres ayant répondu, en particulier tous ceux qui ont une activité en maternité (Tableau 2). Sur les 21 questions posées, nous n'avons retrouvé de différences significatives que pour 5 d'entre elles :

- 1) conduite à tenir en cas d'examen clinique normal sans facteur de risque (FDR = 0) ;
- 2) conduite à tenir en cas d'examen clinique normal avec facteur de risque (FDR+) ;
- 3) conduite à tenir en cas de hanche luxable ;
- 4) raison justifiant la réalisation d'une échographie à l'âge de 1 mois ;
- 5) raison justifiant la réalisation d'une radiographie du bassin à l'âge de 4 mois.

#### 3. Discussion

Dans la grande majorité des cas, il existe pour les pédiatres du Nord et de l'Ouest une bonne adéquation entre leurs réponses au questionnaire et les bonnes pratiques recommandées [10]. Le plus large recours à l'échographie à l'Ouest, avec comme probable conséquence un moindre recours à la radiographie du bassin au 4<sup>e</sup> mois, amène à proposer une étude randomisée multicentrique nationale où serait étudiée la généralisation de l'échographie de hanche à 1 mois.

Tableau II  
Réponses au questionnaire de l'AFPA avec différence significative selon les régions

Question	Proposition	Nord	Ouest	AFPA
FDR = 0	Écho	1 %	33 %*	2,7 %
FDR+	Radio à 4 mois	22 %	8 %	23 %
Luxable	Écho immédiate	43 %	85 %	75 %
Écho 1 mois	Malposition pieds	26 %	5 %	45 %
Radio 4 mois	Facteur de risque	38 %	15 %	39 %

\*Expliquée par la pratique d'une échographie chez toutes les filles, à Rennes et dans sa région.  
FDR : facteur de risque

\*Auteur correspondant.  
e-mail : cmorin@hopale.com

## IV. Modalités du dépistage de la luxation congénitale de hanche en France

### Enquête auprès des radiologues

L. Mainard-Simard<sup>a,\*</sup>, H. Ducou Le Pointe<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Service de radiologie, hôpital d'enfants, CHU de Nancy-Brabois, 5, allée du Morvan, 54511 Vandœuvre-les-Nancy, France

<sup>b</sup>Service de radiologie, AP-HP, hôpital d'enfants Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France

Depuis la conférence de consensus de 1991, la place de l'échographie est bien établie dans le dépistage de la LCH. La première technique utilisée en France est celle décrite par R. Graf dès 1980, elle étudie la morphologie acétabulaire à partir d'une coupe longitudinale externe passant par l'os iliaque, le toit osseux du cotyle, le cartilage en Y et l'ischion (Fig. 2) [11]. À partir de 2006, une seconde technique réalisée en position luxante, c'est-à-dire cuisse fléchie et en adduction, a commencé à diffuser auprès des radiologues. Le plan de coupe est légèrement différent, la coupe reste de type longitudinale externe mais est plus oblique en avant et passe par le noyau pubien (Fig. 3). Cette technique appelée mesure du fond cotyloïdien est très différente de la technique de Graf car elle mesure la distance entre le noyau pubien et la tête fémorale. Elle ne s'intéresse pas au modelage du cotyle qui est une conséquence de la LCH, mais à la cause du défaut de modelage, c'est-à-dire le positionnement de la tête fémorale. Cette technique a été décrite par Alain Couture [12], un radiologue français, puis précisée et testée de manière systématique sur tous les enfants nés en Ille-et-Vilaine par Catherine Tréguier [2]. Elle a fait la preuve de sa fiabilité et de sa reproductibilité après une formation basique. La première partie de l'enquête concernait la pratique de l'échographie de hanche de dépistage de la LCH, le but était de recenser les radiologues assurant le dépistage de la LCH, de connaître leur niveau de formation, d'identifier les besoins en formation et de faire le point sur la méthode utilisée. Dans la deuxième partie, l'avis des radiologues était recueilli sur une éventuelle généralisation du dépistage échographique à tous les nourrissons. Enfin, le troisième volet de l'enquête était consacré à la radiographie du bassin. Nous voulions savoir pourquoi la radiographie de bassin est encore demandée de façon aussi importante. En effet, d'après le rapport de l'IRSN de 2012, 1 enfant sur 4 a une radiographie de bassin avant l'âge de 1 an. Bien que l'indication ne soit pas précisée dans ce rapport, dans cette tranche d'âge il est plus probable que cette radiographie soit réalisée dans le cadre du dépistage de la LCH.

L'enquête a été réalisée en mai 2013 auprès des membres de la Société française de radiologie exerçant en France (métropole + outremer), soit 5 393 radiologues. Nous avons eu 828 réponses émanant de radiologues établis sur tout le territoire, parmi lesquelles 669 provenant de confrères déclarant faire de l'échographie de dépistage de la LCH ; 55,1 % se définissaient comme des radiologues généralistes n'ayant qu'une activité radiopédiatrique occasionnelle, 37,3 % déclaraient une activité radiopédiatrique habituelle et seuls 7,6 % avaient une activité pédiatrique exclusive, ce qui confère à l'enquête une bonne représentativité. 33,3 % des radiologues participant au dépistage de la LCH réalisent moins de 5 échographies par mois et 40,3 % moins de 5 par semaine, cette activité est donc très limitée pour les 3/4 des radiologues qui participent au dépistage. 67,3 % ont suivi une formation spécifique et parmi les 32,7 % qui n'ont pas eu de formation 70,6 % souhaitent pouvoir en bénéficier. Concernant la technique utilisée : 86,1 % mesurent le fond cotyloïdien et 32,4 % utilisent les 2 techniques de manière concomitante, seuls 13,9 % des radiologues utilisent la technique de Graf seule. Ce résultat est à rapprocher du faible nombre d'échographies réalisées mensuellement par la majorité des radiologues. La technique Couture-Tréguier est celle où la mesure du fond cotyloïdien est plus simple à mettre en œuvre, il suffit de repérer le point pubien et la tête fémorale afin de mesurer la distance entre ces 2 structures ; l'enfant étant bien maintenu cuisse fléchie et en adduction. Dans le cadre du dépistage, cette technique est plus sécurisante que la technique de Graf qui nécessite une coupe sagittale externe très spécifique avec des critères de qualité très rigoureux pour être correctement interprétée et qui demande un entraînement et une pratique plus importants. Les travaux de Catherine Tréguier et de Madeleine Chapuis en Ille-et-Vilaine ont montré qu'il était possible d'éradiquer les diagnostics tardifs de LCH en réalisant une échographie de dépistage à toutes les filles et aux garçons ayant des facteurs de risque. L'enquête réalisée par la SoFOP en 2011 avait révélé que 71 % des enfants chez qui le diagnostic de LCH avait été fait après l'âge de 1 an n'avaient aucun facteur de risque et 17 % étaient des garçons. Par ailleurs, certains pays européens comme l'Autriche ont généralisé le dépistage échographique pour éliminer les diagnostics tardifs. Ces différents résultats nous conduisent à nous poser la question de la faisabilité de la généralisation du dépistage échographique en France en complément de l'examen clinique. 76,6 %

\*Auteur correspondant.  
e-mail : l.mainard-simard@chu-nancy.fr

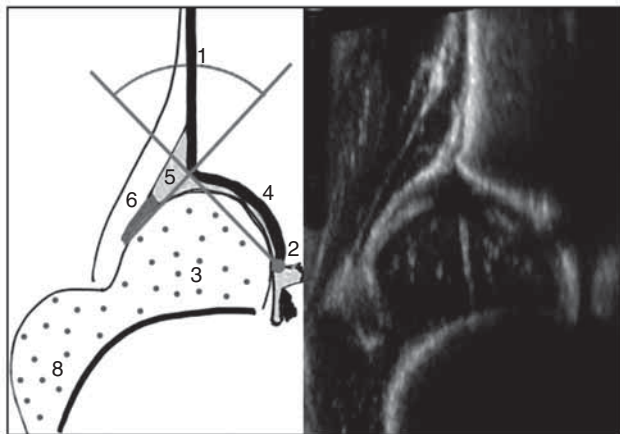


Figure 2. Coupe morphologique longitudinale externe : technique Graf.

1 : aile iliaque osseuse ; 2 : point iliaque inférieur ; 3 : tête fémorale cartilagineuse ; 4 : toit du cotyle osseux ; 5 : cotyle cartilagineux ; 6 : labrum ; 7 : pubis ; 8 : trochanter cartilagineux

des radiologues ayant répondu au questionnaire sont favorables à un dépistage échographique généralisé mais 51,6 % considèrent qu'il n'est pas réalisable actuellement principalement par manque d'échographistes et par défaut de formation. 75 % sont favorables à l'instauration d'une formation validante si le dépistage échographique devait se généraliser à tous les nourrissons.

Le dernier point de l'enquête concernait les indications de la radiographie du bassin à 4 mois. 70,4 % répondent que leurs correspondants demandent encore une radiographie de bassin systématiquement à 4 mois chez tous les nourrissons ayant des facteurs de risque, ce qui est en contradiction avec les recommandations de la conférence de consensus de 1991 et qui explique le taux anormalement élevé de radiographie de bassin réalisé en France chez les enfants de moins de 1 an. Il y a vraisemblablement des variations régionales importantes, mais nous n'avons pas pu affiner ces résultats.

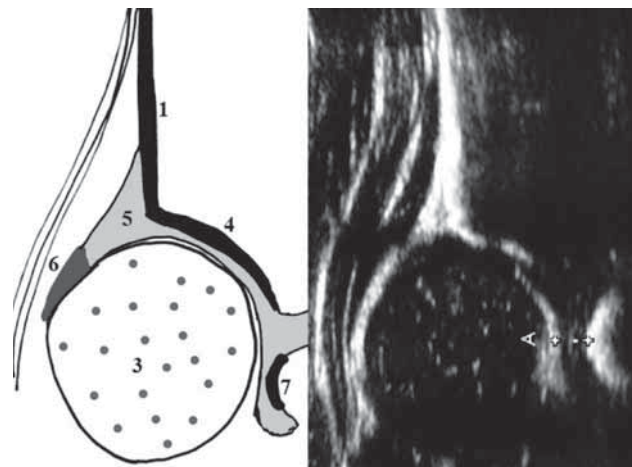


Figure 3. Coupe dynamique longitudinale externe : technique Couture/Tréguier.

Un examen clinique performant couplé à une échographie de qualité quelle que soit la technique utilisée est la clé pour limiter au maximum les diagnostics tardifs mais aussi les traitements abusifs. Bien que cela ait déjà été noté dans la conférence de consensus de 1991, il faut redire que la radiographie du bassin à 4 mois n'est pas un moyen de dépistage de la LCH, c'est un recours au-delà du 3<sup>e</sup> mois quand l'examen clinique est anormal, qu'il y ait eu ou non une échographie antérieurement réalisée. Les radiologues dans leur grande majorité sont prêts à réaliser les échographies de hanche utiles au diagnostic de luxation congénitale. Ils adhèrent à l'idée d'une validation de leur technique qui pourrait être intégrée dans un programme national de DPC (développement professionnel continu).

Remerciements à la SFR (Société française de radiologie), le Pr Jean-Pierre Pruvo et M Julien Simonnet pour l'aide apportée.



## V. Conclusion

# Recommandations de la Haute Autorité de Santé (HAS)

R. Kohler\*, P. Wicart, C. Morin, R. Seringe

*Service d'orthopédie pédiatrique, hôpital femme-mère-enfant, 59, boulevard Pinel, 69677 Bron Cedex, France*

« *Tout a été dit, mais, comme personne n'écoute, il faut toujours recommencer !* » **Paul Valéry.**

En octobre 2013, des recommandations élaborées par la Haute Autorité de Santé (HAS), « Luxation congénitale de hanche : dépistage », ont été mises en ligne sur son site. Elles sont le résultat d'un travail collectif associant des cliniciens et des experts de la HAS. Un rappel sur l'évolution des idées et la problématique actuelle est nécessaire pour comprendre les enjeux de santé publique ; quelques propositions seront envisagées pour que ces recommandations soient suivies d'effet.

### 1. 1985-2014 : 30 ans de dépistage !

Le dépistage de la luxation congénitale de hanche a été régulièrement débattu au cours des trois dernières décennies. Au tournant des années 1970-1980, le constat encore fréquent de cas dépistés à l'âge de la marche a suscité un ensemble de travaux éclairant cette maladie d'un jour nouveau : constitution anténatale de l'affection, meilleure compréhension de son déterminisme, importance d'un dépistage néonatal précoce où l'examen clinique systématique et bien conduit joue un rôle essentiel. Du reste, ces travaux anatomiques et pathogéniques ont contribué à son amélioration.

Au vu de ces éléments, un groupe de travail (deux des auteurs – RS, RK – en faisaient déjà partie) a élaboré une plaquette pédagogique en 1985 sous l'égide du ministère de la Santé, largement diffusée. Au même moment, l'échographie de hanche, introduite par l'Autrichien Graf, a connu un grand essor au point de quasiment se substituer à l'examen clinique [13]. Une Conférence de consensus en 1991 avait alors précisé sa juste place : une technique d'appoint au dépistage et non pas à titre isolé [10].

Malgré ces recommandations, on a encore observé des conduites très disparates selon les équipes et les régions, avec des divergences portant en particulier sur les indications de l'échographie et sur la définition des « facteurs de risque ». Un sentiment de retour en arrière a été confirmé par la SoFOP dans un travail national à visée prospective conduit en 2010-2011 [1]. Un certain nombre de dysfonctionnements expliquent sans doute cette recrudescence de diagnostics tardifs :

- examen clinique trop rapide ou effectué dans des conditions médiocres, ou non renouvelé au fil des consultations de la première année de la vie ;
- méconnaissance des facteurs de risque ;
- radio ou échographie faite sans examen clinique préalable, conduisant à des traitements inappropriés et/ou mal contrôlés [14].

Quelques travaux récents ont fait le point sur cette question controversée (terminologie [15], échographie [12], clinique [16]), mais le défaut de mesures plus directives a justifié la poursuite de la campagne de la SoFOP avec ses autres partenaires, se concluant par un Symposium fin 2013 (objet de cet article) et surtout par l'élaboration de recommandations (ministère de la Santé – février 2013 puis HAS – novembre 2013).

Pendant, certaines publications font état de rares cas de subluxation qui se produiraient lentement après la naissance et qui ne seraient donc pas détectables dans la période néonatale : d'où l'importance de la répétition des examens cliniques jusqu'à l'âge de la marche [17].

### 2. Travail collaboratif

Le travail conduit sous l'égide de la HAS a débuté en 2012 selon la méthodologie préconisée dans ce type d'étude dite de *Bonnes pratiques professionnelles* :

**A/ Définir un objectif** : le dépistage néonatal idéal doit-il être seulement clinique (et par quelle manœuvre), ou radiologique (par échographie et avec quelle technique), ou écho-clinique associant les deux méthodes (selon une stratégie de type arbre décisionnel) ?

**B/ Réunir les acteurs du dépistage** au travers de leurs sociétés savantes pour prévenir toute analyse partielle et surtout permettre la bonne application de ces recommandations une fois celles-ci établies. Ont été ainsi réunis dans un même groupe de travail : des pédiatres (AFPA-SFP), des orthopédistes (SoFOP, SoFCOT), des radiologues (SFIPP, SFR), le Collège de la médecine générale (car de plus en plus les généralistes assurent la surveillance des enfants dès la première année de la vie).

**C/ Faire un état des lieux** sur la situation en France et sur les modalités de ce dépistage, variable selon les régions, et comparer leurs résultats.

**D/ Recenser et analyser la littérature.**

**E/ Formuler enfin des « recommandations »** (fiche mémo) : c'est le rôle de la HAS (Fig. 4).

Des études comparables ont été conduites aux États-Unis en 2006 et en 2011 par l'EFORT mais reflètent des approches nationales et culturelles bien différentes [9].

\*Auteur correspondant.  
e-mail : remi.kohler@chu-lyon.fr



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

## FICHE MÉMO

Luxation congénitale de la hanche ; dépistage  
xxxx 2013

**OBJECTIF**

L'objectif de ce travail est d'aider les chirurgiens orthopédistes, pédiatres, pédiatres néonatalogistes, médecins généralistes, médecins de protection maternelle et infantile, radiologues, gynéco-obstétriciens, sages-femmes, à dépister précocement la LCH, ceci permettant d'instaurer une prise en charge thérapeutique beaucoup plus simple pour l'enfant.

**PRÉAMBULE**

La luxation congénitale de hanche (LCH) est une anomalie du développement de la hanche qui se manifeste par une instabilité de la hanche, c'est-à-dire une mobilité anormale entre le bassin et le fémur. La tête fémorale sort, ou peut sortir, en partie ou en totalité de la cavité acétabulaire, alors qu'une hanche normale est stable.

La LCH peut se présenter sous plusieurs variantes, de la forme franche à la plus discrète : hanche luxée, hanche luxable, subluxation. Les hanches luxées sont environ 4 fois moins fréquentes que les hanches luxables.

Après l'accouchement, la levée des contraintes obstétricales permet la plupart du temps spontanément un remodelage, une stabilisation et la guérison. Cependant, les LCH non corrigées entraînent une boiterie dès le début de la marche, une douleur chronique et une atteinte dégénérative précoce.

Le traitement de la LCH est d'autant plus simple et efficace que le diagnostic est précoce.

En France, l'incidence de la LCH est estimée à 6 pour 1 000 naissances, avec une forte prédominance féminine, et l'incidence des LCH de diagnostic tardif (après l'âge de 1 an) était de 8,4 pour 100 000 en 2010.

## MESSAGES CLÉS

- Il y a un bénéfice à faire le diagnostic de LCH dans le premier mois de vie, parce que le traitement avant la fin du premier mois est plus simple, plus efficace, moins agressif, moins long et moins coûteux.
- Le diagnostic de LCH repose en premier lieu sur l'examen clinique, primordial et obligatoire qui doit être répété lors de chaque examen systématique du nouveau-né et du nourrisson jusqu'à l'acquisition de la marche. En cas d'examen clinique anormal (limitation d'abduction, ressaut), une échographie est à réaliser rapidement.
- Les examens complémentaires à pratiquer dans le cadre du dépistage :
  - La radiographie n'a plus sa place dans le dépistage de la LCH.
  - L'échographie en coupe coronale externe avec mesure du fond colyloïdienes est indiquée dans les cas suivants :
    - existence de signes cliniques (échographie à réaliser rapidement) ;
    - acteurs de risques, en particulier :
      - présentation du siège,
      - antécédents familiaux du premier degré,
      - diverses anomalies orthopédiques, notamment éléments du syndrome postural.

Cette échographie doit être effectuée à l'âge d'1 mois.

Figure 4. Recommandations HAS (novembre 2013).

### 3. Recommandations de la HAS

#### 3.1. Le dépistage doit être clinique, avec échographie optionnelle

L'examen clinique sera effectué chez tous les enfants, dans de bonnes conditions, et devra être répété lors de toutes les visites obligatoires : maternité, J15, M1, M2, M4, M6, M9, M12.

- Si cet examen est positif (anomalie de l'abduction, instabilité [signe du ressaut ou du piston]) : recours à un avis spécialisé et éventuelle échographie.
- Si cet examen clinique est négatif : si un facteur de risque est présent (antécédents familiaux de 1<sup>er</sup> degré, siège, syndrome postural) : échographie « ciblée » entre 4 et 6 semaines ; s'il n'y a pas de facteur de risque : surveillance et répétition de l'examen clinique jusqu'à la marche.

#### 3.2. Certains points, qui demanderont approfondissement et validation ultérieure, pourraient faire modifier ces conclusions

- L'amélioration des pratiques de dépistage clinique (limitation abduction = signe d'alerte, simple et fiable) ; intégrer les généralistes à cette campagne.
- Définition des facteurs de risque (malpositions des pieds ? sexe féminin ?).
- Intérêt d'échographie systématique : non démontré à ce jour.
- Proposer à l'avenir des études « cas témoin ».

### 4. Conclusion

Il est essentiel de veiller à ce que ces recommandations ne restent pas lettre morte mais conduisent au contraire à des changements et surtout à une harmonisation des conduites pour éviter la découverte encore fréquente, et désolante, de cas de luxation de hanche diagnostiqués et traités tardivement par des protocoles lourds.

- Une **large diffusion de ces recommandations** doit être assurée, relayée par les sociétés savantes et les différents collèges de spécialité : présentation dans des congrès à large audience, mise en place de fiches sur les sites des sociétés (pédiatrie, radiologie, orthopédie). Des publications nationales, car c'est bien un problème de santé publique français, doivent largement les reprendre et les commenter : cet article en est un exemple.
- Un **effort pédagogique** important comme la « croisade » entreprise dans les années 1980 : mise à disposition de mannequins « *Baby Hip* » (Fig. 5) dans les services concernés pour permettre un apprentissage pratique aux futurs acteurs de ce dépistage (internes, pédiatres, généralistes, sages-femmes). Un compagnonnage est ici indispensable : tout nouvel enseignant devra devenir enseignant ! Il faudra profiter de l'essor récent du développement professionnel continu (DPC) qui se met en place, pour inscrire cette question du dépistage de la luxation de hanche dans les programmes annuels établis et validés par les O-DPC. Les techniques actuelles audiovisuelles sont particulièrement adaptées à ce sujet, tout comme le *e-learning* qui permet de toucher un large public.



Figure 5. Mannequin d'apprentissage (*baby hip*).

- Il faudra conduire des **études épidémiologiques** prospectives randomisées multicentriques car toute « hanche à risque » n'est pas luxée, et inversement toute hanche luxée ne présente pas forcément un facteur de risque associé. Il faudra disposer de registres pour recenser les cas de luxation et les corrélés à ces facteurs. Et conduire aussi des études prospectives comparant le dépistage selon les modalités préconisées (clinique + écho ciblée) avec un dépistage associant clinique et écho systématique (filles et garçons).
- Enfin, il serait souhaitable **d'améliorer le carnet de santé** des enfants. Sa dernière version (décembre 2005) reste pour le moins succincte en ce qui concerne l'examen néonatal et particulièrement celui des hanches : *hanche « normale ou anormale »*. Un bref rappel des modalités du dépistage (comme cela est fait au fil du carnet pour d'autres items) permettrait d'insister sur l'importance de manœuvres cliniques simples (volant d'abduction en particulier) et définir les facteurs de risque. Ces mentions guideraient les praticiens pour un examen complet, conduit plus systématiquement et surtout à le répéter.

### Références

- [1] Morin C, Wicart P, SoFOP. Congenital dislocation of the hip, with late diagnosis after 1 year of age: update and management. *Orthop Traumatol Surg Res* 2012;98:5154-8.
- [2] Tréguier C, Chapuis M, Branger B, et al. Pubo-femoral distance: an easy sonographic screening test to avoid late diagnosis of development dysplasia of the hip. *Eur Radiol* 2013;23:836-44.
- [3] Marks DS, Clegg J, al-Chalabi AN. Routine ultrasound screening for neonatal hip instability: can it abolish late-presenting congenital dislocation of the hip? *J Bone Joint Surg Br* 1994;76:534-8.
- [4] Eastwood DM. Neonatal hip screening. *Lancet* 2003;361:595-7.
- [5] Holen KJ, Tegnander A, Bredland T, et al. Universal or selective screening of the neonatal hip using ultrasound? A prospective, randomised trial of 15,529 newborns. *J Bone Joint Surg Br* 2002;84:886-90.

- [6] Rosendahl K, Markestad T, Lie RT. Ultrasound screening for developmental dysplasia of the hip in the neonate: the effect on treatment rate and prevalence of late cases. *Pediatrics* 1994;94:47-52.
- [7] Holen KJ, Terjesen T, Tegnander A, et al. Ultrasound screening for hip dysplasia in newborns. *J Pediatr Orthop* 1994;14:667-73.
- [8] Elbourne D, Dezateux C, Arthur R, et al. UK Collaborative Hip Trial Group. Ultrasonography in the diagnosis and management of developmental hip dysplasia (UK Hip Trial): clinical and economic results of a multicentre randomised controlled trial. *Lancet* 2002;360:2009-17.
- [9] Shipman SA, Helfand M, Nygren P, et al. Screening for developmental dysplasia of the hip: systematic evidence synthesis. Evidence Synthesis No. 42 Agency for Healthcare Research and Quality; 2006. Available at: [www.ahrq.gov/clinic/uspstfix.htm](http://www.ahrq.gov/clinic/uspstfix.htm)
- [10] Conférence de consensus de novembre 1991 sur le dépistage de la luxation congénitale de la hanche. *Arch Fr Pédiatr* 1992;49:145-7.
- [11] Graf R. The diagnosis of congenital hip-joint dislocation by the ultrasonic Comboud treatment. *Arch Orthop Trauma Surg* 1980;97:117-33.
- [12] Couture A, Baud C, Prodhomme O, et al. Échographie de la hanche néonatale : bilan initial et suivi thérapeutique. *J Radiol* 2011;92:142-65.
- [13] Luxation congénitale de hanche. Brochure publiée par le Comité français d'éducation pour la santé (Direction générale de la santé), Paris, 1985.
- [14] Kohler R. Les enjeux du dépistage de la luxation congénitale de hanche. *Arch Pédiatr* 2011;18,935-8.
- [15] Kohler R, Seringe R. La luxation congénitale de hanche : les faits, les signes, les mots ; état de l'art. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2008;94:217-27.
- [16] Guillard-Charles S. Diagnostic et traitement de la luxation congénitale de hanche avant la marche. Conférence d'enseignement de la SoFCOT. Elsevier Masson 2011:97-219.
- [17] Raimann A, Baar A, Raimann R, et al. Late developmental dislocation of the hip after initial normal evaluation: a report of five cases. *J Pediatr Orthop* 2007;27:32-6.

Reproduction Interdite

## L'enfant polyhandicapé : prise en charge nutritionnelle

F. Gottrand

Unité de gastroentérologie, hépatologie et nutrition, clinique de pédiatrie, hôpital Jeanne-de-Flandre, CHRU de Lille, faculté de médecine, université Lille 2, avenue Eugène-Avinée, 59037 Lille Cedex, France

Les progrès dans la prise en charge globale de l'enfant polyhandicapé ont permis une augmentation de l'espérance de vie des patients, mais de ce fait favorisent l'apparition d'une dénutrition [1]. On estime actuellement qu'il y a 15 000 patients polyhandicapés âgés de moins de 20 ans dans notre pays. Selon les critères retenus de définition de la dénutrition et le type de population étudiée (à domicile ou institutionnalisée), la prévalence de la dénutrition peut varier de 15 à 80 %.

L'impossibilité de s'alimenter seul, de maintenir une position confortable et stable durant les repas et les difficultés à communiquer la faim ou la satiété rendent l'enfant polyhandicapé particulièrement dépendant de son environnement et contribuent de façon importante à l'insuffisance d'apport alimentaire et à la dénutrition. Les causes de la dénutrition dans cette population sont en effet multiples et associent les problèmes digestifs (reflux gastro-œsophagien, constipation), ORL (grosse langue, malocclusion dentaire, hypersalivation, troubles de la déglutition), la douleur (spasticité, luxation de hanche), l'atteinte neurologique centrale (troubles cognitifs, inappétence, lenteur des repas, dépendance), les effets secondaires des médicaments, la dépression... [2]. L'identification de ces différents facteurs, très fréquemment intriqués, est particulièrement difficile chez des enfants habituellement peu ou non communicants. À ces facteurs spécifiques s'ajoute évidemment la « fragilité » propre à l'âge pédiatrique où les besoins nutritionnels sont très importants (les besoins énergétiques d'un nourrisson, rapportés au poids corporel, sont 3 fois plus élevés que ceux d'un adulte). L'enfance est par ailleurs caractérisée par la croissance et le développement (puberté, développement psychomoteur et des fonctions organiques...) qui sont très directement impactés par la dénutrition.

L'évaluation de l'état nutritionnel est difficile et repose en pratique sur la mesure du poids et de la taille (parfois très difficile à réaliser dans cette population du fait des rétractions). En l'absence de courbe spécifique à cette population, c'est l'évolution du poids et de la taille au cours du temps et d'autres signes plus subjectifs (fragilité cutanée, voire escarre, réduction de l'appétit, altération de la qualité de vie) qui doivent alerter. Le dépistage

des problèmes nutritionnels chez le polyhandicapé repose en pratique sur 4 questions (Tableau 1) [3].

Le traitement nutritionnel doit s'intégrer dans la prise en charge globale du patient. Les repas sont pour certains des moments de plaisir et d'échanges qu'il faut préserver et favoriser (installation confortable, environnement calme, aliments appétents et de texture adaptée aux goûts et possibilités de déglutition) [4]. En revanche, pour certains, le repas est peu agréable, voire source de stress ou de complications (fausses routes) ou tellement long qu'il réduit le temps dévolu à d'autres activités relationnelles ou d'éveil. Dans ces cas et après échec des mesures rééducatives (installation, orthophonie), symptomatiques (traitement du reflux gastro-œsophagien, de la spasticité), et des adaptations de l'alimentation (eau gélifiée, épaississants, compléments nutritionnels), une nutrition entérale, le plus souvent par gastrostomie, est nécessaire : les enfants polyhandicapés représentent 30 à 50 % des enfants en nutrition entérale prolongée. Les besoins caloriques de ces patients sont également difficiles à établir et souvent faibles du fait de la limitation de l'activité physique, et il existe alors un risque de surpoids si la nutrition entérale n'est pas rapidement adaptée après la phase de rattrapage pondéral initiale [4].

Tableau 1

Les 4 questions à poser pour dépister des troubles de la déglutition ou nutritionnels chez un enfant polyhandicapé (d'après [3])

Questions	Signe d'alerte
Quelle est la durée d'un repas ?	>30 minutes.
Est-ce que le temps du repas est stressant pour l'enfant ou ses parents ?	Oui pour au moins l'un des 2.
Est-ce que l'enfant grossit correctement ?	Stagnation pondérale (depuis plus de 2-3 mois chez l'enfant jeune).
Y a-t-il des signes respiratoires ?	Encombrement, gargouillement au cours des repas, infections respiratoires.

Correspondance.

e-mail : frederic.gottrand@chru-lille.fr



Des déficits nutritionnels qualitatifs en micronutriments, vitamines, minéraux et oligo-éléments sont probablement très fréquents dans cette population d'enfants (alimentation sélective, limitée quantitativement) mais ont été peu étudiés, mis à part quelques études s'intéressant à la masse osseuse, au calcium, fer, zinc et à la vitamine D [5].

La prévention et la prise en charge de la dénutrition doivent être une préoccupation des équipes soignantes mais aussi des professionnels libéraux (bon nombre de ces patients vivent à domicile et n'ont pas tous un suivi spécialisé) et s'intégrer à la fois dans un objectif de soin et de qualité de vie. C'est, avec le devenir respiratoire, un des enjeux majeurs de la transition de ces patients vers l'âge adulte.

## Références

- [1] Sullivan PB. Nutrition and growth in children with cerebral palsy: setting the scene. *Eur J Clin Nutr* 2013;67:S3-4.
- [2] Arvedson JC. Feeding children with cerebral palsy and swallowing difficulties. *Eur J Clin Nutr* 2013;67:S9-12.
- [3] Kuperminc MN, Gottrand F, Samson-Fang L, et al. Nutritional management of children with cerebral palsy: a practical guide. *Eur J Clin Nutr* 2013;67:S21-3.
- [4] Bell KL, Samson-Fang L. Nutritional management of children with cerebral palsy. *Eur J Clin Nutr* 2013;67:S13-6.
- [5] Gottrand M, Muysont L, Couttenier F, et al. Micronutrient status of children receiving prolonged enteral nutrition. *Ann Nutr Metab* 2013;63:152-8.

Reproduction Interdite

## Complications respiratoires de l'enfant polyhandicapé et leur prise en charge

N. Stremmer-Le Bel\*, A. Carsin, E. Sauvaget

*Service de pédiatrie multidisciplinaire, unité de pneumologie pédiatrique, consultation polyhandicap, CHU Timone-enfants, 264, rue Saint-Pierre, 13385 Marseille Cedex 5, France*

L'enfant polyhandicapé souffre d'un « handicap grave à expressions multiples avec déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation » [1]. Parmi les déficiences motrices, on différencie la paralysie cérébrale, les maladies neuro-musculaires et les anomalies congénitales du système nerveux central. Cette présentation portera sur la paralysie cérébrale (PC). Dans ce groupe, le tableau clinique le plus fréquent est une quadriplégie spastique associée à une hypotonie axiale avec atteinte de la motricité bucco-faciale. L'association des troubles neurologiques et des déformations ostéo-articulaires secondaires aboutit à des complications respiratoires, principalement des infections pulmonaires, très souvent à l'origine du décès (50 à 80 % des cas). Ces complications respiratoires revêtent plusieurs modes de présentation : infections bronchiques ou pulmonaires, encombrement chronique, asthme, apnées du sommeil, insuffisance respiratoire chronique, décompensation aiguë sur infection banale, inhalation létale.

### 1. Facteurs prédisposant aux complications respiratoires

Différents facteurs peuvent contribuer à la survenue répétée d'inhalations alimentaires ou salivaires : troubles de la déglutition, de la mastication, hypersalivation, macroglossie, reflux gastro-œsophagien (plus de 50 % des patients), mauvaise coordination entre respiration et déglutition. Ces troubles peuvent passer inaperçus. Les inhalations répétées sont responsables de pneumopathies, d'un encombrement chronique pouvant aller jusqu'à la dilatation de bronches. Un grand nombre de décès serait dû à une asphyxie par inhalation massive. Les mesures préventives associent posture, adaptations des textures, traitements médicamenteux (inhibiteurs de protons) et parfois arrêt de l'alimentation orale avec gastrostomie d'alimentation, doublée ou non d'une fundoplicature de Nissen [2].

On observe chez les enfants atteints de PC une faiblesse des muscles respiratoires, mais également une difficulté à coordon-

ner les mécanismes de la toux, voire une désensibilisation des récepteurs à la toux. Cette faiblesse, associée aux inhalations répétées, altère la clairance mucociliaire et favorise infections aiguës et chroniques, qui, sans la toux, peuvent passer inaperçues [2]. La station assise doit être préservée et le kinésithérapeute doit pallier cette toux inefficace, s'aidant parfois d'appareillages comme les in-exsufflateurs.

La cyphoscoliose va compromettre la station assise et détériorer la fonction respiratoire entraînant un syndrome restrictif majeur favorisant atélectasies, infections pulmonaires et hypoventilation [3-6]. Quand la contention orthopédique ne suffit plus, une chirurgie de la scoliose est souvent nécessaire. Cette chirurgie est à haut risque de complications pulmonaires postopératoires qui seront minimisées par une prise en charge en amont du geste, dans le trimestre précédent : kinésithérapie respiratoire, appareillage de drainage (in-exsufflateur) et/ou de ventilation non-invasive (VNI) préparatoire, parfois halo de traction. Ces mesures doivent éviter des situations catastrophiques comme une trachéotomie postopératoire qui compromettrait la qualité de vie du patient et de sa famille [7-9].

Le syndrome restrictif pulmonaire se double d'un syndrome obstructif au niveau des voies aériennes supérieures, favorisé par la macroglossie, la glossoptose, l'hypersalivation et la stagnation pharyngée des sécrétions. Cette obstruction engendre apnées du sommeil et insuffisance respiratoire chronique. Elle est dépistée cliniquement et par l'oxymétrie de pouls nocturne couplée à la capnographie transcutanée. La polysomnographie est souvent difficile à réaliser. Une adénoïdo-amygdalectomie suffit parfois à traiter les apnées ; en cas d'impossibilité ou d'échec, une prise en charge par PPC ou VNI peut aider le patient. On observe également une obstruction des voies aériennes inférieures due à l'encombrement bronchique, parfois un asthme favorisé par inhalations et reflux. La kinésithérapie respiratoire est utile, ainsi que les traitements anti-asthmatiques (difficiles à administrer). La dénutrition conduit à une baisse de l'immunité, accentue la faiblesse musculaire respiratoire, favorisant l'infection pulmonaire. Un bon état nutritionnel est particulièrement important pour la chirurgie de la scoliose.

### 2. Suivi et prise en charge thérapeutique

Un suivi spécialisé pluridisciplinaire est nécessaire, idéalement réalisé au cours d'une consultation dédiée au polyhandicap.

\*Auteur correspondant.  
e-mail : nathalie.stremmer@ap-hm.fr

Il a pour but la prévention des complications respiratoires, l'optimisation de l'état nutritionnel, la prise en charge des complications orthopédiques et le maintien de la qualité de vie du patient.

Dans ce but préventif, les vaccinations à visée respiratoire (grippe, rougeole, coqueluche, pneumocoque) devront être à jour. Les thérapeutiques anti-reflux et anti-épileptiques doivent également être ajustées afin de limiter les risques d'inhalation. Dans certains cas, une antibiothérapie orale continue alterne se discute. Le kinésithérapeute fera le point sur la prise en charge du patient et décidera de la nécessité d'un in-exsufflateur. Les explorations pneumologiques simples (radiographie de thorax, saturation en oxygène, capnographie nocturne) seront réalisées régulièrement. La nécessité/faisabilité des explorations fonctionnelles respiratoires, du scanner thoracique ou de la polysomnographie sera discutée au cas par cas. En cas de suppuration bronchique, on documentera la bactériologie des sécrétions. Les familles sont éduquées pour savoir agir en cas d'encombrement inhabituel, de fièvre, de gêne respiratoire. Le médecin traitant doit être averti des conduites à tenir, notamment éviter la prescription de sirop fluidifiant ou antitussif. Une ordonnance d'antibiotique oral est laissée aux familles pour traiter précocement les infections broncho-pulmonaires. Il est souhaitable, pour un patient très lourdement handicapé, d'avoir abordé avec la famille le risque de décès, et d'établir ensemble un cadre raisonnable à sa prise en charge en cas de défaillance respiratoire aiguë. En l'absence de réanimation, un accompagnement médical sera proposé, veillant à l'hydratation, la prise en charge de la douleur, l'oxygénation.

La prise en charge d'une défaillance pulmonaire sévère inclura hydratation parentérale, antibiothérapie à large spectre, désencombrement avec utilisation d'un in-exsufflateur, prévention des sur-morbidités (escarres...). Une VNI est souvent proposée, dans quelques cas, une ventilation invasive se discute. En cas d'oxygène-requérance sans ventilation, on surveillera la capnie.

### 3. Conclusion

L'enfant polyhandicapé est à risque élevé d'infections pulmonaires et d'insuffisance respiratoire aiguë ou chronique, aboutissant souvent au décès. Une prise en charge spécialisée et pluridisciplinaire, pédiatrique, permet de limiter ces événements respiratoires et tend à maintenir une bonne qualité de vie pour le patient.

### Références

- [1] Circulaire n°89-19-du 30 octobre 1989, ministère de la Santé et de la Protection sociale. Modification des conditions de la prise en charge des enfants ou adolescents polyhandicapés par les établissements et services d'éducation spéciale.
- [2] Seddon PC, Khan Y. Respiratory problems in children with neurological impairment. *Arch Dis Child* 2003;88:75-8.
- [3] Yuan N, Fraire JA, Margetis MM, et al. The effect of scoliosis surgery on lung function in the immediate postoperative period. *Spine (Phila Pa 1976)* 2005;30:2182-5.
- [4] Newton PO, Perry A, Bastrom TP, et al. Predictors of change in postoperative pulmonary function in adolescent idiopathic scoliosis: a prospective study of 254 patients. *Spine (Phila Pa 1976)* 2007;32:1875-82.
- [5] Payo J, Perez-Gruoso FS, Fernandez-Baillo N, et al. Severe restrictive lung disease and vertebral surgery in a pediatric population. *Eur Spine J* 2009;18:1905-10.
- [6] Gill I, Eagle M, Mehta JS, et al. Correction of neuromuscular scoliosis in patients with preexisting respiratory failure. *Spine (Phila Pa 1976)* 2006;31:2478-83.
- [7] Mills B, Bach JR, Zhao C, et al. Posterior spinal fusion in children with flaccid neuromuscular scoliosis: the role of noninvasive positive pressure ventilatory support. *J Pediatr Orthop* 2013;33:488-93.
- [8] Lee JW, Won YH, Choi WA, et al. Successful surgery for scoliosis supported by pulmonary rehabilitation in a duchenne muscular dystrophy patient with forced vital capacity below 10%. *Ann Rehabil Med* 2013;37:875-8.
- [9] Koller H, Zenner J, Gajic V, et al. The impact of halo-gravity traction on curve rigidity and pulmonary function in the treatment of severe and rigid scoliosis and kyphoscoliosis: a clinical study and narrative review of the literature. *Eur Spine J* 2012;21:514-29.

# Prise en charge globale du polyhandicap et handicap neuromusculaire

## Enjeux du repas en neuro-réadaptation

G. Letellier

Service de pédiatrie et MPR, AP-HP, CHU Raymond-Poincaré, 104, boulevard Raymond-Poincaré,  
92380 Garches, France

L'expérience de l'alimentation chez un enfant porteur de handicap lourd est au cœur des préoccupations des multiples prises en charge à l'hôpital comme dans les soins de suite. Des soins intensifs à la réadaptation de l'enfant lourdement handicapé ou polyhandicapé, le bon déroulement d'un repas fait partie des objectifs thérapeutiques.

### 1. Problèmes posés

- Constat : difficulté de la prise alimentaire, le temps passé à l'alimentation orale.
- La dénutrition et les objectifs de préparation à de lourdes interventions chirurgicales comme les arthrodèses vertébrales chez les patients neuromusculaires et/ou polyhandicapés.
- Suivi nutritionnel, besoins énergétiques et troubles liés au handicap.

### 2. Constat

Le repas est sans doute le moment le plus important aux yeux des parents et des personnels de santé impliqués au quotidien. Une durée de repas supérieure à 30 minutes et l'absence de prise de poids sur 2 à 3 mois sont déjà des points d'appel, et ce, dès le plus jeune âge [1]. Cela est sans compter les luttes pour accepter quelques bouchées d'une texture adaptée ou gorgées de liquide qui rythment le peu de temps disponible pour l'enfant en dehors des soins. Le moment du repas, considéré comme un moment fort de sociabilité, peut être vécu comme une souffrance sans toujours rencontrer les besoins nutritionnels de l'enfant.

La dysphagie est un symptôme à reconnaître et à prévenir ; c'est un axe spécifique de travail des thérapeutes. L'appareillage et les stratégies de nutrition permettent de poursuivre dans certains cas une alimentation orale complète, thérapeutique ou plaisir, sinon de protéger les voies aériennes en proposant une nutrition entérale. Le positionnement a une part primordiale en s'occupant de la position de chaque segment corporel : tête, cou et tronc, pour protéger la fonction de déglutition. C'est

toute la part de l'ergothérapie et de la kinésithérapie et nous voyons les dispositifs mis à disposition, souvent moulés et sur mesure, qui améliorent le pronostic et l'alimentation, qu'elle soit orale ou entérale.

Dans notre expérience de prise en charge pré/post-opératoire ou suite à une décompensation aiguë, la dénutrition aggrave les pathologies sous-jacentes et augmente la durée d'hospitalisation. Le diagnostic est clinique : fonte musculaire et adipeuse, +/- asthénie, voire œdèmes. Les outils connus sont l'anthropométrie, l'indice de masse corporelle, l'indice de Waterlow et les courbes de croissance [2]. Ces courbes ont été établies sur des critères variés et surtout anciens. Dans notre pratique, une partie non négligeable de notre activité est représentée par les maladies neuromusculaires : les amyotrophies spinales infantiles (ASI), les dystrophies musculaires congénitales (DMC) et de Duchenne (DMD). Dans certaines pathologies comme les DMD, des courbes spécifiques ont été rapportées et indiquent une cinétique de croissance pondérale différente, mais dont l'intérêt réside davantage dans l'allure de la courbe [3,4]. Elles permettent toutefois de prédire où le rebond d'adiposité, avec un surpoids modéré, sera considéré comme protecteur chez les enfants atteints de DMD à un âge plus avancé de la maladie [5].

L'histoire naturelle des différentes formes d'ASI a été décrite et met en lumière la fréquence des événements associés qui mènent à la dénutrition (troubles de déglutition, RGO, dilatations gastriques aiguës, constipation, fécalomes, chirurgies programmées...) [6].

Bien qu'on estime connaître les besoins énergétiques de l'enfant sain, notre population a un « métabolisme perturbé » [7], ce qui implique un ajustement des calories apportées à la hausse ou à la baisse [8,9]. Pour les patients neuromusculaires, la dénutrition protéique et parfois le travail ventilatoire augmenté leur créent une dette énergétique supplémentaire. Parmi les méthodes d'estimation des besoins énergétiques, il y a la méthode de Krick :  $\text{Kcal/j} = (\text{métabolisme basal} \times \text{facteur de tonus musculaire} \times \text{facteur d'activité}) + \text{facteur de croissance}$ , ainsi que la méthode fondée sur la taille (14,7 cal/cm chez les enfants sans dysfonction motrice ; 13,9 cal/cm chez les patients ambulatoires avec dysfonction motrice ; 11,1 cal/cm chez les patients non ambulatoires) et la méthode fondée sur la dépense d'énergie au repos (1,1 x mesure de dépense d'énergie au repos).

\*Auteur correspondant  
e-mail : guy.letellier@rpc.aphp.fr

Les examens complémentaires recherchent les carences possibles et les hypoprotidémies spécifiques. Les mesures d'estimation de la composition corporelle par impédancemétrie ont un intérêt pratique non invasif et peuvent être utilisées comme marqueur de suivi de l'évolution clinique de patients difficilement mobilisables et mesurables [10]. L'alimentation et nutrition longue durée impliquent que les apports phosphocalciques soient réajustés en fonction des paramètres cliniques, orthopédiques et biologiques. En dernier lieu et pour ne pas oublier l'aspect palliatif de notre prise en charge, la question de l'arrêt de l'alimentation ou même de sa non-initiation peut être posée.

## Références

- [1] Arvedson JC. Feeding children with cerebral palsy and swallowing difficulties. *Eur J Clin Nutr* 2013;67:59-12.
- [2] Hankard R, Colomb V, Piloquet H, et al. Dépister la dénutrition de l'enfant en pratique courante. *Arch Pédiatr* 2012;19:1110-7.
- [3] Willig TN, Carlier L, Legrand M, et al. Nutritional assessment in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 1993;35:1074-82.
- [4] Samson-Fang L, Bell KL. Assessment of growth and nutrition in children with cerebral palsy. *Eur J Clin Nutr* 2013;67:55-8.
- [5] Martigne L, Salleron J, Mayer M, et al. Natural evolution of weight status in Duchenne muscular dystrophy: a retrospective audit. *Br J Nutr* 2011;105:1486-91.
- [6] Barois A, Mayer M, Desguerre I, et al. Amyotrophie spinale infantile : Étude multicentrique prospective et longitudinale de 168 cas suivis 4 ans. *Bull Acad Natl Med* 2005;189:1181-98.
- [7] Société canadienne de pédiatrie, Comité de nutrition et de gastroentérologie. Nutrition in neurologically impaired children. *Paediatr Child Health* 2009;14:395-401 – réactualisé janvier 2013.
- [8] Bandini LG, Puelzl-Quinn H, Morelli JA, et al. Estimation of energy requirements in persons with severe central nervous system impairment. *J Pediatr* 1995;126:828-32.
- [9] Hogan SE. Energy requirements of children with cerebral palsy. *Can J Diet Pract Res* 2004;65:124-30.
- [10] Mok E, Letellier G, Cuisset JM, et al. Assessing change in body composition in children with Duchenne muscular dystrophy: anthropometry and bioelectrical impedance analysis versus dual-energy X-ray absorptiometry. *Clin Nutr* 2010;29:633-8.

Reproduction Interdit



## Prise en charge pluridisciplinaire des déformations du tronc chez l'enfant et l'adolescent polyhandicapé

R. Vialle\*, A. Dubory, H. Bouloussa, P. Mary, S. Zakine

*Service de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'enfant, AP-HP, hôpital Trousseau, université  
Pierre-et-Marie-Curie – Paris 6, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France*

### 1. Introduction et spécificités anatomo-cliniques

Les déformations du rachis représentent un problème important de la prise en charge de nombreuses affections neurologiques ou musculaires. Ces déformations, souvent importantes, sont liées à la faiblesse ou au mauvais contrôle des muscles du tronc. La prise en charge globale de ces patients est complexe mais fondamentale. La prévalence est de 25 % à 100 % en fonction de l'étiologie (Tableau 1).

Une longue courbure thoraco-lombaire s'étendant jusqu'au bassin et responsable d'une obliquité pelvienne est une forme très classique de déformation rachidienne d'origine neuromusculaire. Cette asymétrie du tronc, associée aux rétractions musculaires, génère une position vicieuse du bassin en position assise également appelée « obliquité pelvienne ». L'appui asymétrique sur les ischions est alors responsable de zones d'hyper-pression et d'escarres. L'examen clinique doit être réalisé dans la position habituelle de fonction, c'est-à-dire le plus souvent dans le fauteuil roulant ou l'appareillage de jour (siège moulé). Cet examen permet d'analyser le retentissement de la déformation du rachis et du tronc dans son ensemble sur la position assise. L'examen en position

allongée doit être pratiqué chez tous les patients, qu'ils soient ou non capables de se tenir debout ou assis au fauteuil. Le patient est couché sur le ventre en bout de table, les membres inférieurs en flexion. On peut ainsi apprécier les courbures qui persistent après avoir éliminé les éventuelles anomalies de longueur des membres inférieurs, les asymétries du bassin et l'effet de la pesanteur. On peut à nouveau apprécier la réductibilité des différentes courbures en inclinaison latérale et la souplesse des angles ilio-lombaires.

### 2. Évaluation et prise en charge globale

L'évaluation respiratoire doit être attentive chez tout patient porteur d'une déformation du rachis d'origine neurologique ou musculaire pour 3 raisons :

- la déformation rachidienne, d'autant plus qu'elle est importante, est susceptible de retentir sur la mécanique ventilatoire ;
- l'affection neurologique causale peut, de par ses caractéristiques propres ou son évolution, avoir un effet délétère sur la ventilation ;
- le traitement, orthopédique ou chirurgical, peut avoir des conséquences immédiates mais pouvant être prolongées, voire définitives, sur la fonction respiratoire du patient.

La ventilation non invasive (VNI) permet d'améliorer la qualité de la ventilation spontanée par une aide mécanique à la ventilation, au moyen d'un masque buccal ou nasal raccordé à un appareil d'assistance respiratoire. Le recours à une ventilation non invasive est possible à l'approche d'une chirurgie lourde et durant les quelques mois postopératoires chez les patients les plus fragiles [1]. Chez ces patients, l'évaluation préopératoire et l'éducation de l'entourage permettent de mettre en place ce dispositif dans de bonnes conditions.

L'évaluation et la prise en charge nutritionnelle sont impératives dans les mois qui précèdent la prise en charge chirurgicale d'une déformation rachidienne. Dans les cas les plus difficiles où il existe une dénutrition ancienne et une coopération limitée du patient, un gavage nocturne par sonde naso-gastrique, voire la décision de recourir à cette supplémentation au moyen d'une gastrostomie pourront être discutés.

**Tableau 1**  
Prévalence des scolioses dans la population en fonction  
de l'étiologie

Étiologie	Prévalence (%)
Paralysie cérébrale	25
Myélodysplasie	60
Amyotrophie spinale	67
Ataxie de Friedreich	80
Myopathie de Duchenne de Boulogne	90
Lésion médullaire (avant l'âge de 10 ans)	100

\*Auteur correspondant.  
e-mail : raphael.vialle@trs.aphp.fr

### 3. Traiter une déformation rachidienne d'origine neuromusculaire, c'est d'abord la prévenir !

La prévention des rétractions et des postures vicieuses du tronc mais aussi et surtout des membres est la base de cette prise en charge « orthopédique » globale. Ainsi, la lutte contre les postures asymétriques (« coup de vent ») de hanche est le moyen le plus efficace pour contrer le développement d'une obliquité pelvienne. Dans certaines maladies entraînant un déficit important de la force musculaire (tétraplégies, amyotrophies spinales de type 1 et 2), le traitement orthopédique est très précoce. Il repose en premier lieu sur la réalisation de corsets de types « passifs » où la correction de la colonne vertébrale est obtenue par la réalisation d'une traction exercée par un corset de type « Garchois » entre 2 points fixes que sont le bassin et le crâne de l'enfant.

Dans la majorité des cas, le traitement orthopédique d'une déformation rachidienne d'origine neurologique ou musculaire n'est qu'un traitement d'attente avant une future arthrodèse vertébrale ; il reste cependant une arme efficace pour limiter les conséquences de la déformation, notamment la restriction de la fonction et du développement pulmonaire, et ainsi proposer le traitement chirurgical le plus simple et le plus limité possible.

### 4. Le but du traitement chirurgical est d'obtenir un équilibre global satisfaisant du tronc

L'amélioration des techniques chirurgicales, mais d'abord et avant tout réanimatoires, pneumologiques, cardiologiques et anesthésiques, permet de proposer des solutions chirurgicales plus ou moins complexes à un très grand nombre de patients, y compris les plus fragiles. Plusieurs études ont démontré le caractère objectif de l'amélioration fonctionnelle postopératoire de ces patients au travers d'auto-questionnaires de qualité de vie. Il s'agit là d'une confirmation du bénéfice que l'on peut tirer de ce type de prise en charge chirurgicale, y compris chez les patients les plus lourds. La multiplication des ancrages et la pose d'implants à chaque niveau vertébral arthrodésé est une bonne réponse à la médiocre qualité osseuse et donc au risque de faillite mécanique du montage chez ces patients ostéoporotiques. La correction par cintre progressif des tiges est une technique efficace qui permet alors d'optimiser la correction en répartissant les contraintes sur l'ensemble des niveaux implantés. Le but à atteindre est un alignement frontal de la ceinture pelvienne et de la ceinture scapulaire. La correction de l'obliquité pelvienne nécessite l'extension du montage rachidien jusqu'au bassin [2,3]. Les techniques chirurgicales décrites sont nombreuses et leur maîtrise complète reste délicate dans les cas les plus complexes (Fig. 1).

La morbidité induite par les interventions chirurgicales de correction des déformations rachidiennes neuromusculaires reste

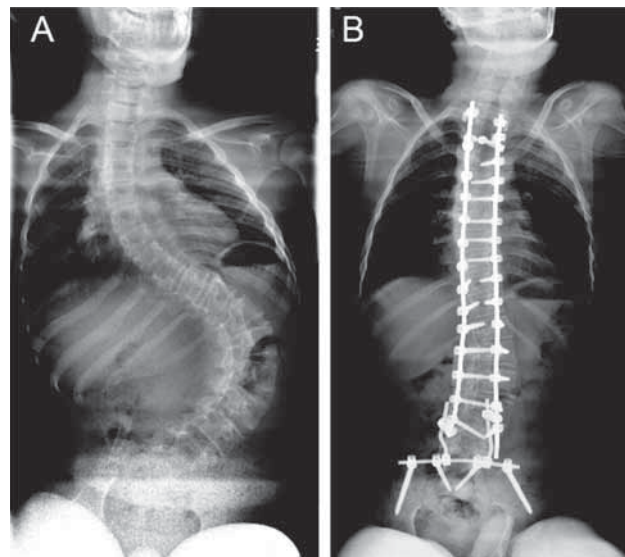


Figure 1. Traitement chirurgical d'une scoliose thoraco-lombaire gauche dans le cadre d'une myopathie congénitale.

A : Cliché de face préopératoire avec une scoliose de 114° et une importante obliquité pelvienne.

B : Cliché postopératoire montrant la correction de la scoliose à 34° et la correction complète du déséquilibre pelvien.

importante, avec plus de 17 % de complications générales ou infectieuses et un risque de mortalité d'environ 1 %.

Le traitement chirurgical est une solution radicale mais efficace pour traiter ces déformations. Ce n'est pas un « acharnement thérapeutique », comme cela est encore parfois perçu par les médecins de rééducation ou des kinésithérapeutes. Il assure un bénéfice réel pour le patient, tant sur le plan fonctionnel que sur l'amélioration des douleurs [4]. Toutefois, le traitement chirurgical n'est que l'aboutissement d'une longue période de préparation et d'évaluation mettant en balance ce bénéfice avec des risques, le plus souvent maîtrisés.

### Références

- [1] Fauroux B, Guillemot N, Aubertin G, et al. Physiologic benefits of mechanical insufflation-exsufflation in children with neuromuscular diseases. *Chest* 2008;133:161-8.
- [2] Zahi R, Vialle R, Abelin K, et al. Spinopelvic fixation with ilio-sacral screws in neuromuscular spinal deformities: results in a prospective cohort of 62 patients. *Childs Nerv Syst* 2010;26:81-6.
- [3] Zahi R, Thevenin-Lemoine C, Rogier A, et al. The « T-construct » for spinopelvic fixation in neuromuscular spinal deformities. Preliminary results of a prospective series of 15 patients. *Childs Nerv Syst* 2011;27:1931-5.
- [4] Vialle R, Khouri N, Glorion C, et al. Lumbar hyperlordosis of neuromuscular origin: pathophysiology and surgical strategy for correction. *Int Orthop* 2007;31:513-23.

## Le sel : à quoi ça sert ?

J. Bacchetta

Centre de référence des maladies rénales rares, service de néphrologie, rhumatologie et dermatologie pédiatriques, hôpital femme-mère-enfant, 59, boulevard Pinel, 69677 Bron Cedex ; université de Lyon, quartier Sergent-Blandan, 37, rue du Repos, 69361 Lyon Cedex 7, France

Le sel, substance composée de sodium et de chlore, excellent élément de conservation alimentaire (dans les charcuteries, les poissons et les fromages), composé fondamental de la cuisine pour conférer à divers aliments couleur, saveur et texture, substance nécessaire au développement des levures (pain, gâteaux), source de conflits, de trafics et de crimes au temps des gabelous, héros d'un impôt malgré lui, outil non négligeable du déneigement dans les Alpes, était, est et restera un élément central de la physiologie.

Si une vie sans sel n'est pas envisageable, à l'inverse, l'excès de sel, fléau de nos sociétés occidentales modernes, est pourvoyeur d'hypertension artérielle et donc de pathologies cardio-vasculaires (deuxième cause de mortalité en France au début du XXI<sup>e</sup> siècle). L'objectif de cette présentation est de rappeler les grands principes de la physiologie du sodium.

### 1. Sodium total et sodium échangeable

Le sodium total (58 mmol/kg) est réparti dans deux compartiments : le compartiment fixé (soit l'os, 30 %), et le compartiment échangeable (70 %, soit 40 mmol/kg), qui correspond en grande majorité au sodium extracellulaire (140 mmol/L), le secteur extracellulaire étant défini par l'ensemble plasma + interstitium, et dans une moindre mesure au sodium intracellulaire (15 mmol/L).

### 2. Absorption intestinale du sodium

Les mouvements du sodium dépendent beaucoup de l'alimentation, la totalité du sodium alimentaire étant absorbée, essentiellement dans le grêle (iléon) et le côlon : le sodium est donc l'ion du mode de vie ! En effet, en sus du sodium amené par l'alimentation (quantité extrêmement variable en fonction des habitudes alimentaires, 5 à 8 g par jour chez l'adulte), 20 à 30 g de sodium sont sécrétés dans l'intestin de manière quotidienne, ce qui nécessite donc que l'intestin absorbe entre 25 et 35 g par jour de sodium pour éviter des pertes trop importantes dans les fèces, ce qui correspond quand même à 1/7<sup>e</sup> du sodium total présent dans l'organisme ! Cela étant, moins de 0,5 % du sodium

intestinal se retrouvera dans les selles, du fait d'une réabsorption rapide du sodium par la muqueuse intestinale, selon un mécanisme transcellulaire mettant en œuvre un transport actif et donc une dépense énergétique. L'aldostérone stimule de manière importante l'absorption intestinale de sodium.

Une fois absorbé, le sodium reste dans le compartiment échangeable, et une faible partie va aller dans l'espace intracellulaire, contribuant ainsi à la croissance cellulaire.

### 3. Rein, un organe essentiel à la régulation du sodium

L'élimination de sodium est principalement rénale, de telle sorte que l'élimination de sodium corresponde exactement aux entrées, et que le système soit en équilibre. Il ne faut cependant pas oublier la possibilité d'élimination digestive et cutanée du sodium, avec des implications non négligeables en pathologie (pertes cutanées des mucoviscidoses et des grands brûlés, pertes digestives des diarrhées chroniques et des sténoses du pyllore...). Au niveau rénal, deux phases sont à distinguer : la filtration glomérulaire, puis l'ajustement tubulaire (réabsorption et sécrétion). Les électrolytes et l'eau du compartiment extracellulaire sont en effet librement filtrés par le glomérule, ce qui fait que l'ultrafiltrat glomérulaire a la même composition électrolytique que le plasma. À partir de cet ultrafiltrat glomérulaire, 99 % du sodium filtré par le glomérule sera réabsorbé au niveau tubulaire, selon le schéma suivant :

#### 3.1. Réabsorption dans le tube contourné proximal de 50 à 70 % du sodium filtré

Selon un mécanisme transcellulaire iso-osmotique dont l'objectif principal est de faire diminuer la quantité d'urine primitive. La quantité réabsorbée dépendra donc du débit de filtration glomérulaire. Pour mémoire, c'est en cas d'anomalie tubulaire proximale qu'on observe le syndrome de De Toni Debré Fanconi (hyponatrémie, hypophosphatémie, acidose, glycosurie, aminoacidurie, protéinurie de bas poids moléculaire), correspondant à une atteinte du tubule proximal quelle qu'en soit l'étiologie (cystinose, cytopathie mitochondriale, maladies métaboliques, voire myélome chez l'adulte). Le tube proximal est extrêmement consommateur d'énergie et riche en mitochondries. Au niveau moléculaire, c'est la Na-K-ATPase basolatérale qui va générer un

\*Auteur correspondant  
e-mail : justine.bacchetta@chu-lyon.fr

gradient entrant de sodium, et donc le flux de sodium se fera de la lumière tubulaire vers le secteur interstitiel, avec pour ce faire une consommation d'énergie.

### 3.2. Réabsorption dans la branche large ascendante de Henlé (BLAH)

Après une phase d'échanges uniquement hydriques dans la partie fine descendante de l'anse de Henlé (qui est complètement imperméable au sodium, ce qui permet donc une concentration progressive des urines). Au niveau de la BLAH, c'est l'inverse qui se produit, avec un épithélium cette fois complètement imperméable à l'eau et perméable au sodium. La réabsorption de sodium à ce niveau contribue à la génération du gradient cortico-médullaire ; il y a donc dilution du fluide tubulaire. C'est encore une fois la Na-K-ATPase basolatérale qui va générer un gradient entrant de sodium, qui va activer des transports actifs secondaires (Na-K-2Cl notamment) nécessaires à la réabsorption du potassium. Dans la BLAH, la réabsorption de sodium est maximale, et c'est la cible des diurétiques de l'anse (furosemide). Les syndromes de Bartter (alcalose hypokaliémique et perte de sel) trouvent leur origine moléculaire dans ce segment du néphron (mutations de ROMK, ClCK ou NKCC2).

### 3.3. Réabsorption au niveau du secteur cortical (c'est-à-dire le tube contourné distal et le tube collecteur)

Elle correspond véritablement au site de régulation de l'excrétion sodée, en s'adaptant à la charge sodée amenée par le bol alimentaire, et en ayant pour objectif de maintenir (ou de restaurer) la volémie. La réabsorption est encore une fois majoritairement transcellulaire, même s'il existe aussi une part de réabsorption intercellulaire. La régulation est assurée par l'aldostérone (qui stimule la réabsorption de sodium et donc l'excrétion urinaire de potassium pour respecter l'électro-neutralité), le facteur atrial natriurétique et le système parasympathique.

C'est au niveau du tubule distal, cible des diurétiques thiazidiques, que le syndrome de Gitelman (perte de sel, alcalose hypokaliémique, hypomagnésémie, avec en général un tableau clinique moins sévère que les syndromes de Bartter) trouve son origine moléculaire (mutation de NCC).

À l'inverse, c'est au niveau du tubule collecteur, cible des diurétiques inhibiteurs de l'aldostérone (spironolactone), que le pseudo-hypo-aldostéronisme de type 1 trouve son origine (mutation de ENaC, perte de sel, hyperkaliémie, acidose).

On peut ainsi retenir que le tube proximal assure les échanges de grandes quantités d'électrolytes, alors que le tube distal assure les régulations fines. L'excrétion rénale de sodium dépend étroitement de la volémie, et la natrémie n'est pas le reflet du pool sodé : si la volémie augmente, la concentration urinaire de sodium augmente également alors qu'en cas de déshydratation, la réabsorption de sodium est maximale (avec une natriurèse quasiment nulle).

## 4. Cas particulier du nouveau-né

Les pédiatres savent que le risque de déshydratation aiguë et sévère est d'autant plus important que l'enfant est petit ; en effet, le secteur extracellulaire est majoritaire à la naissance puis il diminue avec l'âge, de manière parallèle à la diminution de la proportion d'eau dans la composition corporelle totale (de 85 % chez le fœtus, à 75 % chez le nouveau-né, 70 % chez l'enfant plus grand et 60 % chez l'adulte...). En ce qui concerne le sodium, les besoins spécifiques liés à la croissance sont pris en compte par la régulation rénale, ce qui correspond environ à 2-3 mmol/kg/j à la naissance à terme, avec une décroissance progressive.

À la naissance, le volume extracellulaire se contracte, avec un bilan négatif de sodium et d'eau, ce qui est représenté en clinique par la perte de poids physiologique du nouveau-né durant les premiers jours de vie. Secondairement, le système rénine/angiotensine/aldostérone est activé, ce qui permet de rétablir l'équilibre entre 3 et 6 jours de vie.

## 5. Conclusion

Le sodium, principal ion régulateur du volume extracellulaire, est fondamental à la vie. Les apports alimentaires en sel (ni trop... ni trop peu...) ont un rôle très important, tout comme les pertes extra-rénales en cas de pathologie, mais, au final, la régulation de l'ensemble du système est rénale. Selon l'historien du XVIII<sup>e</sup> siècle Sidi Abdullah al-Hadj Brahim, « un jour, une caravane de trente-deux mille chameaux quitta Chinguetti chargée de sel » ; trente-deux mille chameaux à contempler, pas tout à fait le temps de parcourir la route du sel, mais assurément le temps de revoir sa physiologie !

## Références

Une bibliographie complète pourra être obtenue sur demande auprès de l'auteur.

# Apports de sel et tension artérielle chez l'enfant

J.-P. Girardet

Gastroentérologie et nutrition pédiatriques, AP-HP, hôpital Armand-Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France

Chez l'adulte, de nombreuses études ont montré l'existence d'une relation entre l'apport en sodium (Na), le niveau de la pression artérielle (PA), et les risques cardio-vasculaires. Cette relation, d'autant plus forte que l'apport en Na est plus élevé, a conduit de nombreux pays à mettre en place, selon les recommandations de l'Organisation mondiale de la santé, des stratégies de réduction de la consommation de sel (NaCl) [1]. Chez l'enfant, les données concernant les besoins, les niveaux de consommation de Na et leurs liens avec la PA sont moins connus que chez l'adulte [2,3]. Cependant, le niveau de la PA est déterminé précocement depuis l'enfance, et les enfants qui ont une PA augmentée ont un risque élevé d'hypertension artérielle (HTA) à l'âge adulte [4]. Il est donc important de faire le point sur le rôle de la consommation sodée et de l'effet de la réduction des apports sodés sur le niveau de la PA au cours de l'enfance [1,2].

## 1. Sensibilité au sel et PA

Les apports de Na influencent la PA de façon variable selon les individus. Chez certains, la consommation de grandes quantités de Na affecte peu la PA du fait d'une excrétion urinaire accrue de Na alors que chez d'autres, dont l'excrétion est moindre, la PA s'élève. Ces derniers sont dits « sensibles au sel ». La sensibilité au Na est augmentée par la pauvreté en K de l'alimentation, et par une prédisposition génétique. Cette dernière s'expliquerait par une réduction de la capacité d'élimination urinaire du Na, générant une rétention sodée avec pour conséquence une expansion volumique à l'origine de l'augmentation de la PA [1].

## 2. Consommation de sel et niveau de la PA chez l'enfant

Les études observationnelles menées chez des enfants d'âges variés confirment qu'il existe dès l'enfance une relation entre la consommation de Na et le niveau de la PA.

Dans une cohorte de 870 enfants d'âge scolaire, Pomeranz et al. ont montré une élévation de la PA systolique et moyenne chez ceux qui recevaient une eau de boisson plus riche en Na [5]. Une étude longitudinale néerlandaise a montré, chez 233 enfants âgés de 5 à 17 ans suivis pendant plus de 7 ans, que l'augmentation de

la PA pendant l'enfance était corrélée de façon significative avec le rapport Na/K urinaire [6].

Yang et al. ont analysé à partir de l'étude américaine NHANES (*National Health and Nutrition Examination Survey*) l'association entre la consommation de Na, la PA et le risque d'HTA chez 6 235 enfants et adolescents âgés de 8 à 18 ans, dont 37 % étaient en surpoids ou obèses [3]. En moyenne, la consommation de Na était de 3,38 g/j (8,58 g de NaCl). Chaque augmentation de 1 g de la consommation sodée quotidienne était associée à une augmentation d'environ 0,1 écart-type (ET) de la PA systolique (environ 1 mmHg) chez l'ensemble des sujets, et à une augmentation d'environ 0,2 ET (environ 1,5 mmHg) chez les sujets en surpoids ou obèses. Le risque d'HTA (PA systolique  $\geq 140$  mmHg ou PA diastolique  $\geq 90$  mmHg), ou de pré HTA (120 < PA systolique  $\leq 140$  mmHg, ou 80 < PA diastolique  $\leq 90$  mmHg) était multiplié par 2 chez les sujets dont la consommation sodée se situait dans le quartile supérieur par rapport à ceux dont la consommation sodée se situait dans le quartile inférieur. Le risque était multiplié par 3,5 chez les sujets en surpoids ou obèses, ce qui témoigne de la majoration par l'excès de poids de l'effet du Na sur la PA.

## 3. Effets de la réduction des apports sodés sur la PA

Des études d'intervention ont évalué l'effet chez l'enfant d'une réduction des apports sodés. Leurs résultats sont parfois discordants en raison d'un manque de puissance statistique dû aux faibles variations de PA observées, d'effets susceptibles de varier en fonction de la tranche d'âge concernée, ou de difficultés méthodologiques liées à l'âge notamment pour les recueils d'urines nécessaires aux mesures de la natriurèse. Dans l'ensemble, la réduction des apports sodés va dans le sens d'une diminution de la PA.

Une méta-analyse de 2006 a repris 10 essais contrôlés regroupant 966 enfants âgés de 8 à 16 ans. Bien que les protocoles, les durées d'observation et la réduction de l'apport sodé soient variables d'un essai à l'autre, cette méta-analyse met en évidence une baisse significative de la PA, respectivement de -1,17 mmHg et de -1,29 mmHg pour les PA systolique et diastolique [2]. En 2013, Aburto et al. ont identifié, dans le cadre des recommandations OMS, 9 études contrôlées qui ont testé les effets de la réduction des apports sodés chez des enfants âgés de 5 à 15 ans [7]. Cette méta-analyse a montré une dimi-

Correspondance.

e-mail : jean-philippe.girardet@trs.aphp.fr



nution moyenne de la PA de 0,84 mmHg pour la systolique et de 0,87 mmHg pour la diastolique.

La réduction des apports sodés a également des effets chez les nouveau-nés et les jeunes nourrissons. Pomeranz et al. ont comparé la PA de 58 nouveau-nés à terme recevant la même préparation lactée en poudre diluée avec un liquide contenant soit 32, soit 196 mg de Na par litre [8]. À l'âge de 8 semaines, la PA était en moyenne plus élevée chez les nourrissons qui recevaient la préparation la plus riche en Na (PA systolique  $90,9 \pm 7,7$  vs  $85,6 \pm 7,9$  mmHg ; PA diastolique  $60 \pm 5,7$  vs  $48,9 \pm 6,9$  mmHg).

Hofman et al. ont mesuré la PA systolique toutes les semaines pendant les 25 premières semaines de vie chez 476 nouveau-nés randomisés en double aveugle pour recevoir des apports sodés bas ou « usuels » [9]. L'apport cumulé moyen de Na au cours des 6 mois était évalué à  $20,47 \pm 5,98$  g dans le groupe hyposodé et  $57,5 \pm 21,8$  g dans le groupe normo-sodé. À la 25<sup>e</sup> semaine, la PA systolique était en moyenne inférieure de 2,1 mmHg dans le groupe « hyposodé ».

L'effet d'une réduction précoce des apports sodés sur la PA pourrait se prolonger à plus long terme. En effet, 15 ans après l'étude de Hofman et al., Geleijnse et al. ont mesuré la PA chez 167 adolescents issus de la cohorte initiale des 476 nouveau-nés soumis à des apports de Na différents [10]. Après ajustement pour différents facteurs de confusion, la PA systolique était en moyenne inférieure de 3,6 mmHg et la tension diastolique de 2,2 mmHg chez ceux qui avaient reçu le régime pauvre en Na au cours des 25 premières semaines de vie. Cet effet à long terme des apports sodés précoces sur la PA demande à être confirmé, mais il est également suggéré par une étude longitudinale réalisée chez 133 nourrissons qui montre, après ajustement pour l'apport énergétique, que l'apport sodé à 4 mois est positivement associé à la PA systolique à l'âge de 7 ans [11].

#### 4. Conclusion

Des apports élevés de Na favorisent dès le très jeune âge l'augmentation de la PA. Il est donc souhaitable de contrôler les apports sodés dès l'enfance, voire dès la naissance. La consom-

mation de Na des enfants français étant supérieure aux valeurs actuellement recommandées, les mesures de santé publique mises en place pour réduire la consommation de sel dans la population demandent à être relayées auprès des familles par des recommandations de consommation de la part des personnels de santé et notamment des pédiatres.

#### Références

- [1] WHO. Guideline: Sodium intake for adults and children. Geneva, World Health Organization (WHO), 2012.
- [2] He FJ, MacGregor GA. Importance of salt in determining blood pressure in children: meta-analysis of controlled trials. *Hypertension* 2006;48:861-9.
- [3] Yang Q, Zhang Z, Kuklina EV, et al. Sodium intake and blood pressure among US children and adolescents. *Pediatrics* 2012;130: 611-9.
- [4] Chen X, Wang Y. Tracking of blood pressure from childhood to adulthood: a systematic review and meta-regression analysis. *Circulation* 2008;117:3171-80.
- [5] Pomeranz A, Korzets Z, Vanunu D, et al. Elevated salt and nitrate levels in drinking water cause an increase of blood pressure in school children. *Kidney Blood Press Res* 2000;23:400-3.
- [6] Geleijnse JM, Grobbee DE, Hofman A. Sodium and potassium intake and blood pressure change in childhood. *BMJ* 1990;300:899-902.
- [7] Aburto NJ, Ziolkovska A, Hooper L, et al. Effect of lower sodium intake on health: systematic review and meta-analyses. *BMJ* 2013;346:f1326.
- [8] Pomeranz A, Dolfin T, Korzets Z, et al. Increased sodium concentrations in drinking water increase blood pressure in neonates. *J Hypertens* 2002;20:203-7.
- [9] Hofman A, Hazebroek A, Valkenburg HA. A randomized trial of sodium intake and blood pressure in newborn infants. *JAMA* 1983;250:370-3.
- [10] Geleijnse JM, Hofman A, Witteman JC, et al. Long-term effects of neonatal sodium restriction on blood pressure. *Hypertension* 1997;29:913-7.
- [11] Brion MJ, Ness AR, Davey Smith G, et al. Sodium intake in infancy and blood pressure at 7 years: findings from the Avon Longitudinal Study of Parents and Children. *Eur J Clin Nutr* 2008;62:1162-9.

# Apports en sel recommandés chez l'enfant et apports observés en France

D. Rieu

Université Montpellier 1, 5, boulevard Henri-IV, 34000 Montpellier Cedex 2, France

Des apports élevés de sodium (Na) dès la prime enfance favorisent l'appétence pour le goût salé et à plus long terme l'augmentation de la pression artérielle [1]. Dans l'étude nationale nutrition santé (ENNS) réalisée en 2006, la moyenne des apports en sel chez les adultes est estimée à 8,5 g/j alors que les apports recommandés par divers organismes internationaux sont de 5 à 6 g/j [2]. Quelle est la situation chez les nourrissons et les enfants en France ?

## 1. Apports souhaitables de sodium chez l'enfant

Le sodium alimentaire se présente principalement sous forme de chlorure de sodium (NaCl) qui est la formule chimique du sel de table (1 g de Na correspond à 2,54 g de NaCl). Pour le sodium il n'y a pas d'apports conseillés, mais des apports dits « adéquats » basés sur les apports observés dans des populations en bonne santé. Par exemple, l'apport adéquat de sodium chez les nourrissons allaités exclusivement entre la naissance et 6 mois est estimé à 120 mg/j, compte tenu de l'apport moyen de lait ingéré et de la teneur en sodium du lait maternel qui est de l'ordre de 160 mg/L. En 2005, aux États-Unis, des experts ont proposé des apports adéquats en sodium chez l'enfant en fonction de l'âge :

- 0-6 mois : 120 mg/j ;
- 7-12 mois : 370 mg/j ;
- 1-3 ans : 1 000 mg/j ;
- 4-8 ans : 1 200 mg/j ;
- au-dessus de 8 ans (et chez l'adulte) : 1 500 mg/j [3].

Les valeurs correspondantes en sel sont les suivantes : 300 mg/j, 940 mg/j, 2 540 mg/j, 3 000 mg/j et 3 800 mg/j. En 2012, l'OMS a recommandé de limiter les apports en Na chez l'adulte à moins de 2 g/j (soit moins de 5 g de sel/j) et chez les enfants entre 2 et 15 ans d'ajuster cette valeur aux besoins énergétiques pour l'âge [4].

## 2. Sources et apports alimentaires de sodium chez le nourrisson et l'enfant

### 2.1. De la naissance à 3 ans

La teneur en sodium du lait maternel est de l'ordre de 160 mg/L. Les préparations pour nourrissons et les préparations de suite commercialisées en France en contiennent davantage : de 150 à 270 mg/L pour les préparations pour nourrissons, de 147 à 370 mg/L pour les préparations de suite et de 160 à 390 mg/L pour les laits dits de croissance. La teneur en Na du lait de vache UHT est de 420 mg/L. La limite réglementaire en Na est de 100 mg pour 100 kcal pour les préparations à base de céréales et de 200 mg pour 100 kcal dans les aliments spécifiques pour bébés. Pour les aliments faits maison l'apport de Na dépend des habitudes maternelles. Au cours de la diversification alimentaire, les apports sodés augmentent. Dans une enquête réalisée en France en 2000 chez 706 enfants de moins de 36 mois non allaités, les apports moyens ( $\pm$  ET) de Na sont à 4 mois, 6 mois, 10-12 mois, 19-24 mois et 31-36 mois respectivement de  $248 \pm 98$ ,  $468 \pm 439$ ,  $726 \pm 295$ ,  $1 144 \pm 386$  et  $1 303 \pm 426$  mg/j [5]. Ces valeurs sont supérieures aux apports adéquats estimés par l'IOM en 2005.

### 2.2. Après l'âge de 3 ans

Dans l'alimentation, les apports en Na proviennent du sel ajouté aux aliments ou boissons au cours de la fabrication ou du conditionnement pour 70 à 75 %, 10 à 15 % proviennent du sel ajouté à la cuisson ou du sel de table et 10 à 15 % sont présents naturellement dans les aliments et boissons [6]. Dans l'enquête de consommation alimentaire INCA 2 réalisée en France en 2006-2007 auprès de 1 444 enfants âgés de 3 à 17 ans, les groupes d'aliments les plus contributeurs aux apports sodés sont le pain et les biscottes, les charcuteries, les plats composés, les condiments et sauces, les fromages, les pizzas et quiches, les pâtisseries, le lait, les viennoiseries, les soupes [7]. Les apports quotidiens moyens de Na en dehors de sel ajouté (cuisson, salière) sont pour les garçons de 2 304 mg/j (5,8 g de sel/j) et pour les filles 1 977 mg/j (5 g de sel/j) soit des valeurs très supérieures aux apports adéquats. Dans l'étude nationale nutrition santé (ENNS) réalisée en 2006 sur un échantillon national d'enfants de 3 à 17 ans avec estimation du sel ajouté, les apports moyens en sel sont estimés à 6,9 g/j chez les garçons et 6,3 g/j chez les filles. Dans cette étude, 23 % des garçons de 15 à 17 ans avaient des apports très élevés, supérieurs à 12 g/j de sel [2].

### 3. Conclusion

Les apports en sel des nourrissons et des enfants en France sont élevés et supérieurs aux apports estimés adéquats. Des apports élevés de sel favorisent l'augmentation de la pression artérielle. De nombreux organismes internationaux recommandent une réduction des apports en sel chez les adultes à 5-6 g/j. Il est important que les enfants prennent l'habitude dès leur plus jeune âge de consommer une alimentation peu salée. Des conseils dans ce sens doivent être donnés aux parents, aux enfants et aux responsables de cantines scolaires.

### Références

- [1] Girardet JP, Rieu D, Bocquet A, et al ; Comité de Nutrition de la Société Française de Pédiatrie. Les enfants consomment-ils trop de sel ? Archives de Pédiatrie (à paraître).
- [2] Unité de surveillance et d'épidémiologie nutritionnelle (USEN). Étude nationale nutrition santé (ENNS 2006). Situation nutritionnelle en France en 2006 selon les indicateurs d'objectif et les repères du programme national nutrition santé (PNNS). Institut de veille sanitaire 2007. [www.invs.sante.fr](http://www.invs.sante.fr)
- [3] Institute of Medicine. Dietary Reference Intakes for water, potassium, sodium, chloride and sulfate. Washington DC, The National Academies Press, 2005.
- [4] WHO. Guideline: Sodium intake for adults and children. Geneva, World Health Organization (WHO), 2012.
- [5] Fantino M, Gourmet E. Apports nutritionnels en France en 2005 chez les enfants non allaités âgés de moins de 36 mois. Arch Pédiatr 2008;15:446-55.
- [6] Martin A. Apports nutritionnels conseillés pour la population française. 3<sup>e</sup> éd., Paris, TEC & DOC Lavoisier, 2001.
- [7] Agence française de sécurité sanitaire des aliments (Afssa). Étude individuelle nationale des consommations alimentaires 2 (INCA 2 – 2006-2007) ;septembre 2007.[www.afssa.fr/Documents/PASER-Ra-INCA2.pdf](http://www.afssa.fr/Documents/PASER-Ra-INCA2.pdf)

Reproduction Interdite

## Changements émotionnels des pères autour de la naissance

A. Benoît

Cabinet de pédiatrie, 56, avenue Maréchal-Foch, 91370 Verrières-le-Buisson, France

Il n'est pas une année où l'on ne découvre un nouveau processus neurobiologique permettant à une mère et à son bébé de se rencontrer. Ces études ont encore du mal à changer le quotidien des maternités et du travail reste à faire pour faciliter la mise en place des interactions fondatrices de la relation mère-bébé. Qu'en est-il des pères ? Même si une étude récente a pu montrer une baisse du taux de testostérone chez les nouveaux pères, seuls les signaux de leur enfant leur permettent de créer ce lien parental [1]. Cela signifie qu'il faut qu'ils y aient accès, qu'ils trouvent la motivation pour plonger dans l'inconnu, qu'on leur laisse inventer et exprimer leurs envies.

Pendant la grossesse, la construction paternelle n'est qu'intellectuelle. Elle fait appel à l'histoire de chaque homme. Selon sa « motivation », l'histoire de son couple et le « moment », le regard sur le bébé à venir sera bien différent. Pendant ce temps, le bébé se développe dans la femme ; tout ce que l'homme peut appréhender du bébé passe par elle. N'est-ce pas elle, d'ailleurs, qui annonce la grossesse à son compagnon ? Comprend-elle qu'en le nommant ainsi père, elle agite aussi pour la première fois le spectre du doute ? Le sentiment d'insécurité fréquent chez l'homme à ce moment de la vie est accentué par les questionnements qu'il peut avoir sur l'intégrité physique de sa femme. Sa compagne va un peu vite pour lui. Le bébé tant attendu est déjà là pour elle. Il grandit, il bouge et dans l'esprit il est présent. Quand elle s'intéresse à son compagnon, c'est pour le stimuler vers une paternité qu'il n'est, peut-être, pas encore prêt à comprendre et à endosser. La temporalité du devenir père est bien différente de celle du devenir mère. Il n'est pas obligatoirement facile de se sentir « père du ventre de sa compagne ».

Lors de l'accouchement, l'homme est souvent présent. Ni acteur ni spectateur, il dit volontiers qu'il ne sert à... rien ! Pourtant sa présence est souvent réclamée par les femmes, et une fois là il n'a pas très envie de partir. Être repère psychique ou témoin n'est pas facile à appréhender « à chaud ». Il vit à ce moment une expérience majeure d'impuissance. Ce n'est pas si simple ! Et, pris dans l'émotion de la naissance, il peut, parfois, avoir des comportements qui le surprennent, il est ému, il pleure... Le corps de sa femme s'est transformé, son sexe s'est ouvert pour laisser sortir ce bébé, elle est dans les mains des médecins, il a peur, pour elle, pour le bébé, pour lui, ce n'est vraiment pas le moment qu'elle le laisse ! Et ce bébé, finalement, c'est ça, ce

tout petit truc... mais où est le mode d'emploi ? La vie est bien faite, lorsque ce père sort « vidé » de la salle de naissance, ayant vécu des moments émotionnels rares, il s'entendra dire par sa compagne souriante : « Heureusement que tu étais là, sinon je n'y serais jamais arrivée. » L'équipement psychique des femmes pour préserver leur compagnon est vraiment de grande qualité ! Comment peut-on s'occuper d'un bébé ? Il ne sait pas faire, mais il a envie de faire. Les modélisations masculines du soin à l'enfant sont rares. Et pourtant il est là, et le bébé l'appelle. Pour accéder au bébé, il faut le « prendre » à sa mère, plus exactement attendre qu'elle le lâche. Le temps peut paraître long dans l'impatience de « faire ». Mais la peur de mal faire et la peur de faire mal sont présentes. Le personnel de la maternité fait si bien, mais aussi porte un regard sur les tâtonnements et les incertitudes du geste. Sinon, ce sont les grands-mères qui apportent leurs commentaires sur cet homme pataud face à son bébé. Quelle difficulté pour un homme à se trouver dans un geste « maternant » sous le regard, attendri certes, mais vécu comme impitoyable de la gent féminine. Si, au moins, les hommes pouvaient être seuls, en tête à tête avec leur bébé... mais non, l'enfant qui apparaît fait partie du domaine public. Quelle révolution ! Il risque de ne comprendre ni ce bébé si petit, si fragile, ni cette femme transformée, mal dans son corps, l'esprit occupé de manière « primaire » par l'enfant. Dans ses fantasmes de paternité, il imaginait puissance, protection, des enfants l'aimant et le craignant. Dans la réalité du moment, un être tout petit, dont l'accès est réservé, et cette sourde pensée sur l'intégrité de son couple, la peur de perdre sa femme, la crainte de ne plus accéder à la sexualité. Peut-il seulement imaginer que la première peur de sa compagne est qu'il la laisse ? Et que, pour conjurer cette peur, elle ne trouve, en général, d'autres ressources que de le bousculer dans la paternité. S'il s'occupe de l'enfant, il restera... Et voilà l'injonction : « Sois père ! » Tout ce qui peut à ce moment lui signifier sa paternité relève du monde de l'image de la femme : le soin au bébé dans lequel on a tendance à cantonner la place du jeune père, l'attendrissement, le câlin.

Dans la peur de perdre son couple aux dépens de l'émergence de sa paternité, ayant vécu des événements le renvoyant à l'impuissance, fonctionnant sur des identifications féminines par rapport à son bébé, l'homme à ce moment de sa vie peut être confronté de manière plus ou moins violente à la réalité de sa bisexualité psychique. Compte tenu de l'histoire et du développement de chacun, cette confrontation peut être reçue comme une facilitation à devenir père, mais pour d'autres dont la masculinité est ancrée dans des schémas un peu « pri-

maires », la confrontation peut être excessivement complexe. La peur de perdre son identité masculine surgit. La construction paternelle étant purement intellectuelle, chacun n'y mettra que ce qu'il peut et les injonctions ne pourront que le déstabiliser. Il est nécessaire que chacun, homme et femme, secoué par le malstrom psychique de la naissance, puisse se retrouver dans une relation de sécurité, dans quelque chose qu'ils connaissent et où ils ont appris à être bien : leur couple. La relation du couple doit être promue et respectée pendant tout le temps de l'aventure périnatale. C'est en s'appuyant sur cette structure que l'homme pourra se laisser aller à ce cocktail émotionnel qui entoure son accession à la paternité. La paternité passe alors par le couple et il n'est pas obligatoirement facile de le faire vivre quand le bébé est là.

Quand l'enfant grandit, la communication entre lui et son père va devenir directe. La paternité continuera de passer par l'enfant. Si le père est présent physiquement, le lien se mettra en place. Encore faut-il qu'on lui laisse la place. Un certain nombre d'hommes se replient face à un ensemble de propos disqualifiants de la part de leur environnement. De la même manière, l'image paternelle sera d'autant plus forte qu'elle sera véhiculée par la mère. Un père même peu présent physiquement peut avoir une grande place chez l'enfant s'il est investi de manière positive par la mère. Si l'enfant reçoit de sa mère un message de type : « Cet homme est un homme bien, j'ai du plaisir à être avec lui, je suis contente qu'il soit ton père », il n'aura aucun mal à l'investir comme un « bon père ». Si à l'inverse il est confronté à un homme qui se débat dans des conflits psychiques, dans une difficulté à trouver une place auprès de sa femme et auprès du bébé, dont les efforts sont rabaissés par des propos disqualifiants, la nécessité de faire le lien avec lui perdra toute son évidence.

Sur ce grand cocktail émotionnel se construisent les « papas ». La responsabilité qu'ils pressentaient s'installe. Les photos des bébés apparaissent sur les bureaux des hommes. Ils comparent entre

eux les mérites respectifs de leur progéniture. Quelle fierté quand l'enfant pour la première fois leur offre la confiance de s'endormir dans leurs bras ! Quelle fierté quand ils poussent un landau ! Quelle fierté de pouvoir dire c'est « mon » enfant ! Toucher la tendresse, s'extasier devant un bébé qui dort, être le « gardien attentif » de la maison, connaître le plaisir de l'intimité avec un tout-petit, tout cela permet d'enrichir la relation à l'enfant.

Pour atteindre ces moments enthousiasmants de la vie de famille, l'accueil d'autres enfants, la magie de voir son enfant grandir, le miracle de le voir se modéliser sur nous malgré tous nos efforts pour qu'« il ne soit surtout pas moi », la sérénité de le voir quitter le foyer en sécurité, sans avoir le sentiment de se mettre en danger ni de mettre en danger ses parents, il est donc nécessaire d'en passer par tout ce grand bazar émotionnel. C'est dans ce chamboulement que va pouvoir s'instaurer une relation forte. Pour ne pas que les hommes puissent se sentir en danger dans ces moments-là et qu'ils puissent être les compagnons précoces et attentifs que leurs compagnes demandent, il est nécessaire de respecter leur temps, leur spécificité et leur histoire. Le temps du père doit rester différent du temps de la mère sous peine de mettre en jeu de manière trop violente la masculinité du futur père. C'est dans le couple que les deux futurs parents peuvent trouver la force de s'épauler dans cette aventure, c'est sur le couple que les enfants pourront s'appuyer pour grandir. La conjugalité reste le lit de la parentalité. Pourvu que ça dure !

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

- [1] Gettler LT, McDade TW, Feranil AB, et al. Longitudinal evidence that fatherhood decreases testosterone in human males. Proc Natl Acad Sci USA 2011;108:16194-9.



## Cris du nouveau-né ou lettre d'un bébé à son pédiatre

C. Salinier

*Groupe pédopsychiatrie, association française de pédiatrie ambulatoire, 13 bis,  
place des Augustins, 33170 Gradignan, France*

**M**on cher pédiatre. T'as vu ? Tes amis les pédiatres ont parlé, une journée entière, des pleurs des bébés [1]. Tu te rends compte, ils cherchent encore une solution pour un truc qu'ils voient tout le temps en consultation, alors que depuis toutes ces années ils ont réussi à venir à bout de tout un tas de maladies bien graves... Et tu sais quoi ? Après cette journée où chacun d'eux a expliqué, selon sa spécialité clinique, pourquoi je pleure... ils concluent toujours que personne n'a la vraie solution... La seule chose qu'ils puissent faire, et tu sais c'est beaucoup, c'est de bien réfléchir, de m'examiner d'abord et avant tout, de faire décrire à ma maman exactement quand je pleure et ce qu'elle fait alors, bien l'écouter ma maman, lui expliquer que ce n'est pas toujours ces fameuses « coliques » (communication personnelle [www.mpedia.fr](http://www.mpedia.fr)) et comment fonctionne un bébé, ce qui est normal et ce qui l'est moins, et trouver la bonne solution quand elle existe, et... dans tous les autres cas, accepter que ça reste... notre mystère à nous les bébés... Quand même moi je voudrais te dire des choses qui me semblent bizarres. La première, c'est que tous ces savants, ils n'ont pas parlé de l'allaitement maternel et même, dans une enquête, il apparaît que c'est un facteur de risque que je pleure [1] ! Non mais je rêve... Tu te rends compte ! Ça veut bien dire que les mères, elles sont bien mal renseignées et aidées pour qu'on en arrive là ! Et puis est rapporté ce que disait ce monsieur en 1828 qui parle des « enfants qui crient » alors qu'après, tous, ils parlent des « enfants qui pleurent » [1]. Tu sais, c'est pas pareil pour ma maman, si tu lui dis que je pleure elle a de la peine et elle veut me consoler alors que, si tu lui dis que je crie, déjà, peut-être, elle se protégera un peu plus, elle se dira peut-être que j'ai besoin d'activité un moment et pas forcément que j'ai mal ou... qu'elle fait mal [2]. Ensuite, il faut savoir ce qu'ils veulent les adultes. Quand je suis né ils étaient tous contents quand j'ai crié et pareil le pédiatre, il a dit « cri vigoureux » mais après... tout le monde veut que... je me taise. Zut ! Ma voix, mes jambes et mes bras il faut que ça bouge. Bon sang ! Je suis un vrai bébé moi, pas le bébé tout en sourires des journaux que toutes les mamans imaginent encore plus beau et « gentil »... Par exemple, quand j'étais dans le ventre de ma maman, le soir je me mettais à gigoter, alors ma maman et mon papa étaient tout ravis... mais la nuit à la maternité, seul dans cette boîte en plastique, j'ai fait

comme toutes les nuits d'avant, gigoté et crié [3]. Avant, bien sûr, il n'y avait pas le son, alors là personne n'a été ravi... ma maman, elle voulait me prendre contre elle mais on lui a dit que c'était interdit, que je risquais de mourir inopinément [4]. On a voulu que je tète mais moi je criais et je ne pouvais pas téter... et ça a été la « Java de la deuxième nuit » et tout le monde était paniqué... il y a même une dame qui a dit que j'avais un besoin de succion et elle m'a mis un truc en caoutchouc dans la bouche que j'ai fini par téter... bien sûr puisque j'ai le réflexe (qui n'est pas le besoin) [5]... Mais, à partir de ce soir-là, ma maman elle a eu peur du soir... et pire, elle a perdu confiance en son lait et en elle et en moi et en rentrant à la maison ça a été pareil... le pédiatre lui a expliqué qu'elle avait le droit, sous certaines conditions strictes [6], de me mettre dans le lit contre elle et de beaucoup me porter et là déjà ça va beaucoup mieux [7]... Ensuite il lui a expliqué : voilà, c'est parce que je me réveille à intervalles assez réguliers (toutes les 2 à 4 h) qu'il faut en profiter pour me donner à téter (pendant mon état de veille active) alors qu'au début ma maman, quand on lui a dit « à la demande » elle voulait me mettre au sein quand je pleurais et ça justement, là, c'est ma veille agitée et je veux dormir et donc ça me chamboule tout et je crie encore plus fort et ma maman elle est perdue [3]... On dit que quand je pleure c'est, d'abord, que j'ai faim mais c'est faux !! Moi je ne sais pas ce que c'est que la faim : on me donne du lait quand je me réveille et je grossis... comment veut-on que j'ai faim ? Après oui, quand j'ai compris que, quand je suis réveillé, il m'arrive ce truc très sympa qu'est la tétée, alors là, oui j'apprends à réclamer mais déjà j'ai presque un mois... et puis ma maman ensuite commence à trouver que je suis exigeant et elle m'apprend à attendre mais là j'ai presque 3 mois... d'abord l'allaitement à l'éveil, puis à la demande, puis à l'amiable [5]... sinon c'est la foire ! J'en connais de mes copains qui exagèrent : ils sont au sein tout le temps la nuit et le jour... tout le monde est épuisé et eux ils crient tout le temps parce que c'est du n'importe quoi [2]... Ce qui est bien aussi dans l'allaitement (pareil pour mes copains au biberon) c'est que je suis souvent tout contre ma maman [6]. D'abord le peau à peau à la clinique et aussi à la maison, j'ai besoin d'être porté beaucoup. Il faut me bercer, me caresser, me parler, me regarder, me chanter des chansons, bref être attentif à moi, mes parents ils doivent... m'attacher [7]... ça me donnera plein de force et plein de sécurité pour après... pouvoir me détacher... Mais pour ça il faut que ma maman aille bien, qu'elle n'ait pas tout un tas de soucis dans la tête de sa vie d'avant moi et de sa vie avec

moi [2,8,9]. C'est facile pour ma maman qui va bien mais, les autres, il faut qu'elles puissent dire ce qui ne va pas, que des gens s'occupent d'elles comme avant les mamies, les tatas, etc. mais maintenant les mamans sont toutes seules dans leur petit appartement toute la journée et c'est si long une journée avec un bébé ! Surtout si t'as d'autres enfants à t'occuper et pas de sous et un mari qui rentre énervé du travail ou du chômage... alors il faut trouver des lieux d'accueil où les mamans puissent papoter entre elles et puis des dames pour les aider. Parfois les mamans n'ont seulement jamais tenu un bébé dans leur bras avant le leur... Alors le pédiatre il sait bien qu'il faut recevoir très vite les mamans neuves, qu'il faut les écouter, les faire parler [2,9]. Bref, il doit prendre le temps de trouver le petit fil de la layette qui dépasse et tirer un peu dessus pour détricoter toute l'histoire... Chercher... écouter... parler... examiner... car ça peut quand même être grave [1,2,8]. Oh là là en sachant ça, sûr, le pédiatre il a bien du mal à être le contenant de mon contenant (ma maman) [9]. Parfois, il doit pouvoir trouver un psychiatre pour nous aider mes parents et moi [2,9]. Puis il doit continuer à bien surveiller mes copains qui ont beaucoup pleuré, surtout s'ils pleurent encore après 3 mois, car, sûr, ceux-là, si on ne les aide pas, ils risquent de rester longtemps dans leur agitation [10]. Alors voilà, moi j'ai dit à ma maman : « Primo tu choisis de me donner le sein, tu te fais bien accompagner pour ça, tu siestes quand je dors, mon papa doit t'aider, tu parles de tout ce qui ne va pas avec le pédiatre. Lui, il m'examine, il réfléchit, il t'écoute et te parle, et trouve une solution sans médicament, sans toujours changer mon lait ([www.laits.fr](http://www.laits.fr))... Je veux juste être un vrai bébé qui a le droit de crier par moments sans que personne n'y puisse rien... et juste grandir... et devenir un adolescent qui se détache sans problème... » Allez, mon docteur, je compte sur toi.

## Références

- [1] Groupe de Pédiatrie Générale de la SFP. Les pleurs du nourrisson, 5<sup>e</sup> Journée du Groupe de Pédiatrie Générale, 13 mars 2008. *Médecine et Enfance* 2008, n° 28.
- [2] Guedeney N. Psychiatrie périnatale, spécificités et apports. *EMC Psychiatrie et Pédopsychiatrie* 2002;37-200-B-30.
- [3] Challamel MJ, Clarisse R, Levi F, et al. Sommeil de l'enfant de la période fœtale à l'adolescence. In: *Rythmes de l'enfant – de l'horloge biologique aux rythmes scolaires. Expertise collective Inserm*, Paris, 2001:31-50.
- [4] Carpenter R, MacGarvey C, Mitchell EA, et al. Bed sharing when parents do not smoke: is there a risk of SIDS? An individual level analysis of five major case-control studies. *BMJ Open* 2013;3:e002299.
- [5] Bayot I. Éveil et compétences du nouveau-né. Les rythmes neurologiques et alimentaires des nouveau-nés et leur évolution. 2006. [www.co-naitre.net/flire.htm](http://www.co-naitre.net/flire.htm)
- [6] Laurent C. Influence de la proximité mère-bébé sur le sommeil du nouveau-né et celui de sa mère, et sur l'allaitement. *Rev Med Périnat* 2011;3:25-33.
- [7] Guedeney N, Guedeney A. L'attachement : concepts et applications. Masson, Coll. Les âges de la vie, 2006.
- [8] Vik T, Grote V, Escibano J, et al. Infantile colic, prolonged crying and maternal postnatal depression. *Acta Paediatr* 2009;98:1344-8.
- [9] Radesky JS, Zuckerman B, Silverstein M, et al. Inconsolable infant crying and maternal postpartum depressive symptoms. *Pediatrics* 2013;131:e1857-64.
- [10] Hemmi MH, Wolke D, Schneider S. Associations between problems with crying, sleeping and/or feeding in infancy and long term behavioural outcomes in childhood: a meta-analysis. *Arch Dis Child* 2011;96:622-9.

# Attachement : mise en place et dysfonctionnement des premiers liens

M. Titeca

Pédopsychiatrie, 28, avenue Rockefeller, 69008 Lyon, France

La mise en place de l'attachement dans l'interaction parents-bébé est un processus que nous allons étudier dans l'instauration des premiers liens et au sujet de ses dysfonctionnements éventuels.

L'attachement est aujourd'hui un processus étudié comme modèle biopsychosocial de la gestion du stress.

Cette position interne l'amène ainsi à développer des stratégies afin de résoudre ses besoins, en termes notamment de demande d'aide à son environnement relationnel.

Face à un sujet « attachement activé », les interlocuteurs aidants développent en réponse une position d'aide que l'on nomme « *caregiving* » et dont les figures du soin ou de la parentalité sont emblématiques.

Ces modalités relationnelles, actives tout au long de la vie, se mettent en place lors des premiers échanges entre un bébé et son environnement.

De leur adéquation ou dysfonctionnement vont découler des stratégies sécuritaires ou non de la relation.

## 1. Théorie de l'attachement : présentation globale

J. Bowlby, pédopsychiatre anglais, a formulé ses premières hypothèses quant aux théories de l'attachement après la Seconde Guerre mondiale, à l'occasion d'un rapport rendu en 1950 à l'OMS quant aux effets de l'institutionnalisation des enfants sur leur développement relationnel « soins et déprivation maternelle » [1].

Le contexte épistémologique, historique et scientifique de l'époque est le reflet de cette modélisation.

Le système de l'attachement est un système motivationnel parmi d'autres. Il fait partie d'un ensemble de 5 grands systèmes motivationnels (attachement proprement dit, système exploratoire, système affiliatif ou système de sociabilité, système de vigilance alarme, système de *caregiving* versant parental de l'attachement).

## 2. Objectifs du système d'attachement

Le but assigné est de maintenir la proximité, l'accessibilité et la disponibilité de la figure d'attachement pour, en gardant le

contrôle de son environnement, garder le contrôle de son développement propre. Ceci dans le contexte surdéterminé en termes d'attachement du bébé qui se trouve du fait de son immaturité physiologique totalement dépendant de son environnement.

En fonction de l'âge, des compétences motrices et des capacités de représentation, la distance optimale sera recherchée avec la figure d'attachement.

L'objectif dans ce domaine est double : objectif externe de proximité spatiale et physique et premier dans le temps, mais aussi objectif interne, secondaire de sentiment de sécurité, c'est-à-dire d'état émotionnel calme sous contrôle relax [2].

Le système d'attachement est un système motivationnel qui est spécifique à l'espèce dont il assure la survie. Il aboutit donc à des comportements et résultats prévisibles.

## 3. Comportements d'attachement

Il s'agit de toute action qui augmente la proximité entre les enfants et leur figure d'attachement.

Ceci a pour fonction biologique de garder les petits dépendants dans une proximité physique optimale de leur *caregiver*, afin d'augmenter leur chance de survie.

Cela sur un mode équivalent en termes fonctionnels, variable selon l'âge de l'enfant et ses besoins.

Les comportements d'attachement dans la première enfance sont des comportements aversifs (crier, pleurer) qui amènent les *caregivers* aux enfants afin de faire cesser ces comportements ; la succion, les comportements de signalisation (vocalisations et sourires) qui amènent les *caregivers* vers l'enfant pour une interaction positive ; les comportements actifs (approcher, suivre, s'accrocher) qui amènent les enfants aux *caregivers*.

## 4. Organisation du système d'attachement et son activation

Le système d'attachement est un système conceptuel activé ou non en fonction des signaux environnementaux et externes et n'appartenant pas en propre à l'enfant.

L'activation du système dépend de toutes les conditions indiquant un danger ou entraînant un stress. Ces conditions seront plus ou moins activatrices selon le moment de leur survenue et la disponibilité de la figure d'attachement lors de leur survenue.

Certaines sont actives tout au long de la vie : il s'agit de ce qui fait alarme externe (changement soudain de niveau de stimulation, environnement menaçant) ou interne (émotions négatives, peur, tristesse, colère). D'autres apparaissent secondairement, au deuxième semestre de vie, lorsque la locomotion vient faire apparaître d'autres risques. Il s'agit de l'inconnu/non familier ; de la distance d'avec la figure d'attachement supérieure au but assigné. D'autres enfin apparaissent au cours de la deuxième année de vie, comme des indices culturels de danger (falaise, obscurité, animaux).

## 5. Mise en place du système d'attachement

L'attachement est donc ce qui se crée à partir du bébé vers la ou les personnes qui s'occupent de lui ; l'attachement nécessite une figure d'attachement ; on ne peut survivre sans s'attacher.

Le système d'attachement s'oriente vers la figure d'attachement. Il s'agit de toute personne qui s'engage dans une relation sociale animée et durable répondant à ses signaux et à ses approches, le plus souvent la mère puis le père et quelques proches.

La figure principale est celle qui apportera le plus fort sentiment de sécurité à l'enfant en sa présence et qui témoignera des éléments suivants : temps passé avec l'enfant, qualité des soins, investissement émotionnel de l'enfant, constance de la présence au fil du temps.

Les variables les plus pertinentes sont la réponse aux pleurs et la disponibilité aux interactions sociales. C'est le plus souvent la mère qui a ce statut.

Ainsi, le système d'attachement répond au principe du monotropisme et s'oriente vers une figure d'attachement privilégiée. Ceci selon un processus graduel associant développement génétiquement programmé et apprentissage social [3].

L'extinction du système d'attachement correspond au rétablissement de la figure d'attachement. Ces conditions varient en fonction de l'intensité de l'activation du système d'attachement, de l'âge de l'enfant, des capacités cognitives de l'enfant qui vont du besoin de proximité physique de la figure d'attachement à sa simple évocation. Ainsi, à 5 mois, toute personne peut remplir cette fonction, alors qu'à partir de 12-13 mois la figure d'attachement est fixée et l'extinction plus difficile en son absence.

## 6. Fonctions du système d'attachement

Il contribue à la survie de l'individu dont il garantit protection et régulation psychophysiologique en assurant tout à la fois protection des enfants d'une large gamme de dangers provenant soit

des changements internes soit des inputs environnementaux qui pousseraient certaines variables essentielles au-delà des limites de survie du système. Et aussi assure une colle qui tient une mère et son bébé ensemble et permet que le système mutuel de régulation dans son ensemble soit formé et maintenu.

La force de ce couplage est qu'il assure la protection du bébé et en assure les chances de survie, qu'il en assure la régulation psychophysiologique, la régulation des émotions négatives et fournit une base de sécurité.

Cette base de sécurité représente le socle du développement de l'intersubjectivité, facilite le développement des compétences personnelles, représente un tremplin pour affronter les défis et une base pour négocier les conflits.

La vulnérabilité de ce couplage réside dans la dépendance des enfants avant 5 ans, leur besoin prioritaire en termes de figure d'attachement et d'accessibilité de cette dernière.

## 7. Conclusion

Un écrit de Cassidy en 1999 indique que « un attachement sûr se développe quand l'enfant a une représentation mentale d'une figure d'attachement disponible et capable de répondre en cas de besoin. Les enfants considérés comme insécures n'ont pas une telle représentation » [4].

Les systèmes motivationnels explorés par la théorie de l'attachement viennent comme autant de facettes venant témoigner d'un développement sûr cognitivement et émotionnellement de l'enfant. Poser les jalons et favoriser les modalités de mise en place de tels liens dans les premiers temps s'avère donc une priorité en termes de santé et de développement de l'enfant [5].

## Références

- [1] Bowlby J (1969/1982). Attachment and loss T1. Attachment, New York, Basic Books. L'attachement. Traduction française. J Kalmanovitch, Paris, PUF, 1978.
- [2] Guedeney N et A. L'attachement : concepts et applications. Masson, Coll. Les âges de la vie, 3<sup>e</sup> éd., 2010.
- [3] Marvin RS, Britner PA. Normative development. The ontogeny of attachment. In: Cassidy J, Schaver PR, Ed. Handbook of Attachment. Theory, Research and Clinical Applications. NY, Guilford Press, 1999.
- [4] Cassidy J. The Nature of a Child's Ties. In: Cassidy J, Shaver PR, Handbook of Attachment theory. Research and Clinical Applications. NY, Guilford Press, 1999, p. 3-20.
- [5] Lichtenberg JD. Écouter, comprendre et interpréter. Réflexions sur la complexité. Psychothérapies 2004;24:55-72.

## Maltraitance Épidémiologie aujourd'hui

B. Tisseron

Pédiatrie, CHR d'Orléans, 1, rue Porte-Madeleine, 45000 Orléans, France

Toutes les publications, y compris les plus récentes, s'accordent à dire que le recueil des données épidémiologiques de la maltraitance est extrêmement complexe et que les chiffres dont on peut actuellement disposer sont très probablement sous-estimés et erronés du fait d'une définition de la maltraitance non identique pour tous (danger ou maltraitance), de sources multiples difficiles à colliger (écoles, centres hospitaliers, services sociaux de secteur, services judiciaires...), de tranches d'âges différents selon les sources (SNATEM, ODAS, services de police...), d'un diagnostic moins aisé de certains types de maltraitance, « moins visibles » que les mauvais traitements physiques (négligences, violences psychologiques, voire violences sexuelles), de biais de sélection des niveaux socio-économiques défavorisés pour la recherche de la maltraitance (plus soigneusement dissimulée dans les classes dites élevées et donc échappant plus au repérage), de disparités géographiques du fait d'un recueil national hétérogène (taux de signalement allant de 2,4 à 12,3/1 000 en fonction des départements) et d'un impact émotionnel non négligeable sur les personnels de santé, rendant le diagnostic difficile, voire impossible à poser [1-3].

Il existe de nombreuses définitions de la maltraitance, cependant la définition donnée par l'Observatoire de l'action sociale décentralisée (ODAS) semble la plus fonctionnelle en termes de prévention, de repérage et de dénombrement des cas d'enfants maltraités. On distingue ainsi :

- les enfants en risque : tout enfant connaissant des conditions d'existence qui risquent de compromettre sa santé, sa sécurité, sa moralité, son éducation ou son entretien, mais qui n'est pas pour autant maltraité ;
- les enfants maltraités : tout enfant victime de violences physiques, d'abus sexuels, de violences psychologiques ou de négligences lourdes ayant des conséquences graves sur son développement physique et psychologique ;
- les enfants en danger : regroupant les enfants en risque et maltraités.

Jusqu'en 2006, l'ODAS était chargé d'établir des statistiques de l'enfance en danger. Ainsi, en 2006, cet organisme dénombrait 98 000 enfants en danger dont 19 000 maltraités (chiffre stable entre 1998 et 2006) [4,5].

Les chiffres donnés par l'Observatoire national de l'enfance en danger (ONED créé par la loi du 5 mars 2007) sont basés sur les

enfants bénéficiant d'une mesure de protection, ce qui exclut les enfants en danger. Dans son dernier rapport de mars 2012, il établissait qu'au 31 décembre 2009, 271 500 enfants bénéficiaient d'une mesure administrative ou judiciaire, représentant 1,89 % des mineurs. L'ONED n'a pas publié à ce jour de données chiffrées à comparer à celles de l'ODAS [6,7].

L'Observatoire national de la délinquance (OND) fait état de 67 cas d'homicides sur enfants de moins de 15 ans en 2005 alors que le Cépidec de l'Inserm (Centre d'épidémiologie des causes médicales de décès de l'Institut national de la santé et de la recherche médicale : service Inserm assurant l'établissement des statistiques nationales de mortalité) en comptabilisait 45 dans le même temps. Si l'on se réfère à un article du *Lancet* publié en 2009 qui faisait état d'un taux de 10 % d'enfants maltraités dans « les pays à niveau de revenus élevés », ceci laisse entrevoir la sous-estimation des chiffres en France [8].

### Références

- [1] Tursz A. Définitions et approche épidémiologique de la fréquence de la maltraitance en France. In: Rey-Salmon C, Adamsbaum C. Maltraitance chez l'enfant. Paris, Médecine Sciences Publications – Lavoisier, 2013, p. 4-9.
- [2] Tursz A. Les oubliés : Enfants maltraités en France et par la France. Paris, Le Seuil, 2010, 420 p.
- [3] Lopez G. Enfants violés et violentés. Le scandale ignoré. Paris, Dunod, 2013, 233 p.
- [4] ODAS. L'observation de l'enfant en danger : guide méthodologique. Paris, ODAS Éditeur, 2001, 38 p.
- [5] ODAS. Lettre de l'ODAS. Protection de l'enfance : une plus grande vulnérabilité des familles, une meilleure coordination des acteurs. Paris, ODAS Éditeur, novembre 2007, 12 p.
- [6] ONED. Premier rapport annuel de l'Observatoire national de l'enfance en danger remis au gouvernement et au parlement. Paris, ONED, 2005, 95 p.
- [7] ONED. Septième rapport annuel de l'Observatoire national de l'enfance en danger remis au gouvernement et au parlement. Paris, ONED, 2012, 86 p.
- [8] Gilbert R, Widom CS, Browne K, et al. Burden and consequences of child maltreatment in high-income countries. *Lancet* 2009;373:68-81.



## Quand suspecter une maltraitance physique chez l'enfant ?

G. Picherot\*, N. Vabres, M. Lemesle, J. Fleury

Unité d'accueil des enfants en danger, pôle femme-enfant-adolescent, CHU Nantes, 7, quai Moncoussu, 44093 Nantes Cedex 1, France

Le diagnostic de maltraitance est particulier car il repose le plus souvent sur une présomption. Il est habituel de dire qu'il n'y a pas de signe pathognomonique. L'évocation du diagnostic va induire une situation inhabituelle pour le médecin avec une rupture présumée de la triangulation pédiatrique enfant-parent-soignant. Après l'évocation, le médecin doit entrer dans le circuit de protection en associant une démarche sociale et souvent judiciaire. Le devoir des médecins est de dépister en « ouvrant les yeux », mais aussi de ne pas faire d'erreur par excès. La démarche est donc pédiatrique avant d'être médicolegale.

### 1. Démarche de plausibilité

Il est indispensable de la mettre en œuvre devant tout événement traumatique de l'enfant, particulièrement aux urgences pédiatriques. Elle repose sur 7 items :

- l'analyse des circonstances dans lesquelles se sont produites la ou les lésions, voire la découverte d'une lésion traumatique au cours de l'examen clinique alors que le motif de consultation est tout autre ;
- la chronologie : le décalage par rapport à la date supposée de l'événement traumatique est suspect ;
- la relation âge de l'enfant/lésion : les hématomes du tout-petit, les fractures d'os long avant l'âge de la marche ne sont plausibles que dans des circonstances accidentelles identifiables et impossibles dans la traumatologie « domestique » habituelle ;
- l'importance des lésions : elle doit être en relation avec les circonstances décrites. Une chute de la hauteur ne provoque pas de fracture des os longs ;
- la prise en charge de la famille : l'inadéquation doit faire évoquer la négligence souvent associée à la maltraitance ;
- l'évaluation de la douleur : la discordance (aboutissant à la mauvaise évaluation et l'absence de traitement) doit aussi évoquer un traumatisme infligé ;
- l'instabilité des explications données par les familles : elle peut être également suspecte. La parole de l'enfant ou même de l'adolescent est rarement directe et explicative.

### 2. Notion de facteurs de risque

Ils sont utiles à connaître, mais aussi discutables car ils n'ont pas de « valeur prédictive » (J. Labbé).

On décrit des familles à risque avec des facteurs de vulnérabilité : antécédents de maltraitance, isolement, détresse sociale, pathologie psychiatrique, toxicomanies et alcoolisme. Les violences conjugales sont souvent (ou presque toujours) associées à la maltraitance des enfants. Ces affirmations sont pondérées par l'existence de maltraitance également dans des milieux dits favorisés.

Les enfants ont aussi des facteurs de risque : séparation néonatale, et surtout handicap (particulièrement psychiatrique). L'existence de ces facteurs de risque doit renforcer la vigilance. Toutes ces situations sont accessibles à une prévention médicale et sociale.

### 3. Description des lésions

Quatre éléments permettent une évaluation des lésions : la forme, la gravité, la localisation, l'association en particulier de lésions d'âges différents.

#### 3.1. Ecchymoses et plaies

Les ecchymoses chez le petit enfant sont fréquentes lorsqu'il commence à se déplacer. Elles siègent surtout au niveau des zones cutanées externes, exposées en cas de chute ou de choc : les genoux, la face antérieure des jambes, le front. Elles sont exceptionnelles avant 8 mois. Il faut être très vigilant devant des ecchymoses multiples d'âges différents dans une même région du corps : par exemple, lésions multiples du visage comportant les joues, les oreilles, les mandibules, lésions multiples de la partie charnue des fesses, le long du dos ou à la face postérieure des jambes. Les ecchymoses reproduisant l'empreinte d'un objet ou de doigts sont particulièrement suspectes de traumatisme infligé, ainsi que les ecchymoses localisées sur des zones cutanées non habituellement exposées, comme les faces internes des bras et des cuisses, le cou.

#### 3.2. Brûlures

Les brûlures accidentelles par contact ou par liquide bouillant ont en général des bordures et des profondeurs inégales ; les brûlures à bords nets sans éclaboussures (par exemple en gants par immersion des mains, ou brûlures de cigarette bien rondes)

\*Auteur correspondant  
e-mail : georges.picherot@orange.fr



sont plus suspectes de traumatisme infligé comme lorsqu'elles siègent sur des zones habituellement protégées par les vêtements (périnée, fesses). Les brûlures circonférentielles par frottement aux poignets ou aux chevilles ne peuvent pas correspondre au port de chaussettes ou de bracelets trop serrés, mais à une contention par des liens.

### 3.3. Morsures

Les morsures d'enfant siègent sur les zones découvertes et accessibles et l'écart entre les incisives est inférieur à 3 cm. Les morsures de dimension supérieure évoquent une lésion infligée par un adulte.

### 3.4. Fractures

Comme pour les lésions cutanées, les fractures chez un nourrisson qui ne se déplace pas sont très suspectes. La majorité des fractures accidentelles survient après l'âge de 5 ans. Certaines fractures sont plus spécifiques des violences physiques par leur type et leur localisation :

- fractures de côtes : *Red Alert* ;
- fractures métaphysaires à type de petits arrachements osseux et fractures des os longs et profonds ;
- fractures complexes du crâne ;
- décollements épiphysaires : humérus distal et proximal, fémur.

## 4. La démarche diagnostique doit intégrer aussi 2 notions fondamentales

- Une adaptation obligatoire à l'âge de l'enfant : la maltraitance est possible à tous les âges, du nourrisson à l'adolescent, avec des modes de révélation et des formes différents.
- Il existe aussi des présentations inhabituelles de la maltraitance (parfois nouvelles) qui peuvent être des pièges.

## 5. Diagnostics différentiels

La démarche de vérification du diagnostic doit être systématique. Les erreurs sont dramatiques et souvent exploitées pour déconsidérer les démarches de protection de l'enfant.

### 5.1. Devant les ecchymoses

Les maladies de la coagulation primaires ou secondaires à une pathologie hématologique sont faciles à éliminer par un examen sanguin simple systématique devant les hématomes.

### 5.2. Devant les fractures

En premier lieu, il faut éliminer les causes accidentelles non maltraitantes. L'ostéogenèse imparfaite (OI) reste le diagnostic le plus difficile, particulièrement dans les formes mineures de la maladie. Les signes cliniques extra-osseux sont inconstants ou tardifs (sclérotiques bleutés, surdité, hyperlaxité). Il n'y a pas de diagnostic génétique réalisable en pratique courante. On recherchera sur le squelette une

ostéopénie, la présence d'os wormiens. Dans les cas douteux, l'expertise du Centre national de référence est indispensable.

## 6. Comment améliorer la démarche diagnostique ?

Les situations de maltraitance de l'enfant restent, dans tous les pays, mal et tardivement diagnostiquées. Nous pensons que l'amélioration repose sur 2 axes.

### 6.1. Formation

Tous les médecins pédiatres médicaux et chirurgicaux, médecins généralistes, ne peuvent pas devenir des spécialistes de la prise en charge de la maltraitance. Mais ils doivent tous, médecins d'enfants, être formés au diagnostic. La probabilité d'une rencontre avec la maltraitance est beaucoup plus forte que pour beaucoup de pathologies. Un temps de formation important doit être réservé dans leur cursus universitaire. L'incorporation par les collègues enseignants de notre faculté de 3 feux rouges maltraitance sur les 30 indispensables à la connaissance de la pédiatrie va dans le bon sens. Le travail néerlandais récent de Louwers a confirmé l'intérêt de la formation et sa conséquence sur l'augmentation des diagnostics.

### 6.2. Unités spécialisées

Les médecins qui évoquent le diagnostic d'une maltraitance physique doivent avoir un soutien rapide car ils ne peuvent pas rester seuls. La protection de l'enfant suspect doit être rapidement organisée. Les situations évidentes sont rares. La création d'unités d'accueil médico-judiciaires pédiatriques nous paraît répondre à cette demande. Ces unités sont associées aux unités de soins. Elles sont hospitalières et pédiatriques. Elles évitent le surtraumatisme des passages dans les structures policières non adaptées. Elles sont interdisciplinaires et permettent une transition et une protection en collaboration avec les services du conseil général. Elles doivent être centrées sur l'intérêt et les droits de l'enfant. Chaque service de pédiatrie devrait être doté d'une unité de ce type.

## 7. Au total

Même si le diagnostic de maltraitance reste difficile, il repose sur une démarche particulière adaptée et raisonnée. L'incorporation de ce diagnostic dans toute démarche pédiatrique est indispensable. Une aide rapide et accessible doit pouvoir être apportée aux premiers intervenants médicaux en particulier pour confirmer le diagnostic et organiser la protection de l'enfant et la prise en charge de sa famille.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

# Suspicion de maltraitance de l'enfant

## Intérêts et limites de l'imagerie

C. Adamsbaum

Faculté de médecine, université Paris-Sud, 63, rue Gabriel-Péri, 94276 Le Kremlin-Bicêtre Cedex ; service d'imagerie pédiatrique, AP-HP, CHU Bicêtre, 78, rue du Général-Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre, France

Le radiologue est souvent en première ligne dans le diagnostic de traumatismes infligés et il doit :

- 1) valider la qualité des imageries pratiquées selon les recommandations en vigueur [1-3] ;
- 2) évaluer le degré de certitude diagnostique après élimination des diagnostics différentiels ;
- 3) communiquer très clairement au clinicien en charge de l'enfant, oralement et par écrit, la suspicion de maltraitance et son degré de certitude. Les termes utilisés peuvent être « possible, probable ou hautement probable » [4,5] ;
- 4) conserver un archivage numérique de l'intégralité des imageries et des comptes-rendus.

Le moindre doute diagnostique doit conduire à l'hospitalisation de l'enfant, dans un but de protection.

### 1. Quelle imagerie ?

Devant toute suspicion de maltraitance, l'imagerie effectuée doit être d'excellente qualité, et il est recommandé d'avoir recours à des radiologues habitués à la pédiatrie, d'autant que les enfants concernés sont souvent des nourrissons âgés de moins de 8 mois.

### 2. Recommandations chez un enfant âgé de moins de 2 ans

#### 2.1. Radiographies systématiques du squelette complet sur clichés centrés, en haute résolution

Crâne face et profil, rachis cervico-dorsal face et profil, thorax face et profil, bassin et rachis lombo-sacré face, rachis lombo-sacré profil, membres sur clichés séparés (humérus de face, avant-bras de face, main de face, fémurs de face, jambes de face et pieds de face). Sont conseillés, en complément, un profil centré des genoux et des chevilles et des obliques du gril costal.

Si, au terme de ce bilan, l'imagerie du squelette est douteuse ou normale avec forte suspicion clinique (ecchymoses inexplicables), il est nécessaire de compléter l'exploration : soit par une scintigraphie osseuse, soit par de nouvelles radiographies du squelette en entier, après une dizaine de jours d'évolution, l'enfant étant placé en sécurité [1,2,6,7].

#### 2.2. Imagerie cérébrale systématique

- En phase aiguë d'un tableau neurologique : scanner avec reconstructions 3D de la boîte crânienne. IRM largement conseillée en complément, idéalement dans la première semaine, à la recherche de lésions parenchymateuses hypoxo-ischémiques, et pour l'étude de la moelle cervicale (séquences T1, T2, T2\* et diffusion systématiques).
- En l'absence de symptôme neurologique (bilan d'ecchymoses ou de fractures suspectes), l'IRM est recommandée en première intention à la recherche de lésions infracliniques (hématomes anciens, cicatrices parenchymateuses...).

#### 2.3. Échographie abdominale

Elle est largement conseillée même si l'enfant est asymptomatique. Tous les enfants âgés de moins de 2 ans et gardés dans les mêmes conditions doivent être explorés si le diagnostic de maltraitance est confirmé chez le cas index

### 3. Chez les enfants âgés de plus de 2 ans

Le bilan peut être théoriquement ciblé en fonction des signes d'appel, mais en pratique, l'imagerie complète est souvent effectuée. La place des nouvelles modalités (IRM corps entier, scanner corps entier) n'est pas encore validée [8].

### 4. Quelle sémiologie ?

Les traumatismes crâniens non accidentels sont les plus graves, mortels dans environ 25 % des cas ou grevés de séquelles souvent lourdes. Les secouements en cause sont violents et répétés dans plus de la moitié des cas, ce qui impose un diagnostic rapide avec protection immédiate de l'enfant [9]. Or, le

\*Auteur correspondant  
e-mail : c.adamsbaum@bct.aphp.fr

diagnostic de syndrome du bébé secoué (SBS) est difficile car les présentations cliniques sont variées, non spécifiques, aiguës ou subaiguës (coma, vomissements, convulsions, hémiplégie, changement de comportement, macrocraïne...). Le scanner cérébral, de réalisation simple en urgence, est la pierre angulaire du diagnostic et la découverte d'hématomes sous-duraux avec une histoire rapportée absente, fluctuante ou incohérente est un élément clé du diagnostic [4]. Ces hématomes sous-duraux sont caractéristiques, multifocaux, situés à la convexité, dans des zones profondes (tente du cervelet et espace interhémisphérique) et souvent bilatéraux. L'analyse de la boîte crânienne recherche une fracture et une tuméfaction du scalp, signes d'impact. Les lésions intraparenchymateuses sont plus souvent liées à une anoxo-ischémie qu'à une contusion et sont mieux appréciées en IRM, notamment avec les séquences de diffusion en phase aiguë.

L'IRM permet aussi l'étude systématique de la moelle cervicale, et de la moelle dorso-lombaire en cas de fracture-tassement vertébral.

Les lésions intra-crâniennes peuvent être isolées. Le fond d'œil montre des hémorragies rétinienne dans environ 85 % des cas. La présence d'ecchymoses, notamment de la face, du cou et/ou du tronc, est un élément diagnostique majeur mais inconstant.

Sur le plan osseux, toutes les fractures peuvent se voir. Certaines d'entre elles sont particulièrement évocatrices, comme les fractures-arrachements métaphysaires « en coin » ou en « anse de seau » et les fractures des arcs postérieurs de côtes. D'autres lésions traumatiques (fractures diaphysaires, appositions périostées, fractures du crâne) sont moins spécifiques et doivent être rapportées au contexte : circonstances rapportées, âge et autonomie de l'enfant, analyse complète du dossier médical depuis la naissance. Le caractère multiple des lésions traumatiques est toujours très évocateur [6,7-10].

Le traumatisme thoraco-abdominal représente la 2<sup>e</sup> cause de décès, après le traumatisme cranio-cérébral. Dans un traumatisme abdominal infligé, les organes pleins sont plus fréquemment atteints que les organes creux et le traumatisme pancréatique est fortement associé à la maltraitance. Des contusions pulmonaires sont possibles.

## 5. Que dire sur la datation ?

La datation précise des lésions squelettiques, encéphaliques ou viscérales est impossible en imagerie. En revanche, il est fondamental de reconnaître la présence de lésions traumatiques d'âges différents, au niveau cérébral et squelettique. Cet élément constitue un élément diagnostique majeur et indique des violences récurrentes. L'imagerie peut donc déterminer qu'au moins 2 épisodes de violence ont eu lieu, avec une fourchette

approximative de 10 à 15 jours, mais beaucoup plus d'événements traumatiques ont pu se produire.

## 6. Diagnostics différentiels

Ils dépendent de la présentation clinique de l'enfant et sont en général facilement éliminés au terme d'une démarche diagnostique systématique. Les principaux sont les traumatismes accidentels et les variantes de la normale. Au niveau encéphalique, les troubles de l'hémostase, une méningite, une maladie métabolique et une malformation vasculaire sont en général facilement éliminés. L'élargissement banal des espaces sous-arachnoïdiens est un faux débat, dans la mesure où ces enfants ne présentent ni tension de la fontanelle, ni symptômes aigus.

*Remerciements au Dr Caroline Rey-Salmon, pédiatre et médecin légiste, pour ses précieux conseils.*

## Références

- [1] Société francophone d'imagerie pédiatrique et prénatale. [www.sfip-radiopediatrie.org/index.php/enseignement/bonnes-pratiques-radiologue/references-medico-legales](http://www.sfip-radiopediatrie.org/index.php/enseignement/bonnes-pratiques-radiologue/references-medico-legales)
- [2] American Academy of Pediatrics. ACR practice guideline for skeletal surveys in children. [www.acr.org](http://www.acr.org) updated. 5 Feb 2009.
- [3] Le Dosseur P. Imagerie et syndrome des enfants battus. *J Radiol* 1999;80:549.
- [4] Société française de médecine physique et de réadaptation (SOFMER). Audition publique 2009 : syndrome du bébé secoué : quelle certitude diagnostique, quelles démarches pour les professionnels ? Recommandations de bonne pratique – label HAS. [www.sofmer.com/download/sofmer/syndrome\\_bebe\\_secoue\\_rap\\_orientation\\_com\\_audition.pdf](http://www.sofmer.com/download/sofmer/syndrome_bebe_secoue_rap_orientation_com_audition.pdf)
- [5] Haute Autorité de Santé (HAS). [www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2012-01/reco2clics\\_certificat\\_medical\\_initial\\_personne\\_victime\\_violences.pdf](http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2012-01/reco2clics_certificat_medical_initial_personne_victime_violences.pdf)
- [6] Rey-Salmon C, Adamsbaum C. Maltraitance chez l'enfant. Paris. Médecine Sciences Publications – Lavoisier, 2013.
- [7] Kleinman PK. The roentgen manifestations of unrecognized skeletal trauma in infants. A commentary. *AJR Am J Roentgenol* 2008;190:559-60.
- [8] Perez-Rossello J, Connolly SA, Newton AW. Whole body MRI in suspected infant abuse. *AJR Am J Roentgenol* 2010;195:744-50.
- [9] Adamsbaum C, Grabar S, Méjean N, et al. Abusive head trauma (AHT): judicial admissions highlight violent and repetitive shaking. *Pediatrics* 2010;126:546-55. (Highlighted with editorial. Reece RM. *Pediatrics* 2010;126:572-73.)
- [10] Kleinman PK, Morris NB, Makris J, et al. Yield of radiographic skeletal surveys for detection of hand, foot, and spine fractures in suspected child abuse. *AJR Am J Roentgenol* 2013;200:641-4.

## Consommation d'alcool des adolescents

F. Beck\*, J.-B. Richard

Département enquêtes et analyses statistiques, INPES, 42, boulevard de la Libération,  
93203 Saint-Denis Cedex, France

En France, l'alcool est la première substance psychoactive en termes de niveau d'expérimentation, d'usage occasionnel et de précocité d'expérimentation, reflétant notamment son ancrage culturel dans notre société. L'alcoolisation est aussi un des phénomènes marquants de l'adolescence et de ses rites initiatiques. Selon l'enquête HBSC 2010, 59 % des jeunes de 11 ans et 83 % des jeunes de 15 ans ont déjà consommé de l'alcool [1]. L'ivresse alcoolique est une expérience vécue par certains dès le collège. Ainsi, en 3<sup>e</sup>, 34 % déclarent avoir déjà connu l'ivresse, tandis qu'à 17 ans, ils sont 59 % et 53 % déclarent avoir vécu, au cours du mois précédant l'enquête, une alcoolisation ponctuelle importante (API), à savoir la consommation d'au moins 5 verres d'alcool en une même occasion [2].

Les usages réguliers d'alcool apparaissent pour leur part dès la fin du collège : en 2010, 7 % des élèves de 3<sup>e</sup> ont déclaré en avoir consommé au moins 10 fois dans le mois précédant l'enquête. En 2011, ces usages réguliers d'alcool concernaient 15 % des garçons et 6 % des filles de 17 ans ; toutefois, la consommation quotidienne reste rare, concernant moins de 1 % des jeunes de 17 ans. En 2011, plus d'un adolescent de 17 ans sur 10 (11 %) déclare une consommation régulière d'alcool. Cette proportion, qui était de 11 % en 2000, apparaît en hausse entre 2008 et 2011 (9 % en 2008). Le pourcentage de ces jeunes ayant été ivres au moins 3 fois dans l'année a nettement augmenté entre 2000 et 2011, de 20 % à 28 % [1,3]. Enfin, on observe une hausse continue des API au cours du mois : 46 % en 2005, 49 % en 2008 et 53 % en 2011. Ces évolutions vont de pair avec un rapprochement vers des consommations observées dans les pays nordiques et anglo-saxons, qui se caractérisent par une consommation non quotidienne, des épisodes d'API, voire très importante (associée à la pratique de « *binge drinking* », terme désignant la pratique consistant à boire beaucoup d'alcool en une même occasion dans une perspective de « défonce »), et une acceptation sociale plus élevée de l'ivresse publique [4].

La consommation de boissons alcoolisées au cours du déjeuner reste atypique (moins de 2 %) avant 25 ans, mais concerne le quart des 55-64 ans et le tiers des 65-75 ans [5]. La hiérarchie des types de boissons consommées est également singulière : le vin, bien que présent, est nettement moins consommé que la bière, les alcools forts ou autres types d'alcool comme les prémix. Ces derniers sont des mélanges d'alcools forts et de boissons fortement sucrées (de type soda ou jus de fruit), titrant de 5° à

8° environ, visant prioritairement les plus jeunes. En France, en 2005, les prémix étaient au second rang des boissons alcoolisées les plus consommées chez les filles, nettement plus consommées que les garçons ; en 2011, les garçons et les filles ne se distinguent plus sur la consommation de prémix. De plus, le niveau d'usage de ces boissons a nettement baissé entre 2005 et 2011, l'engouement des jeunes ayant été freiné par le coût élevé de ces boissons en raison de l'application d'une taxe particulière beaucoup plus élevée que pour les autres boissons alcoolisées.

Les garçons sont davantage consommateurs de boissons alcoolisées que les filles, et l'écart est d'autant plus important que la fréquence d'usage observée est élevée (en 2011, le sex-ratio vaut 1,02 pour l'expérimentation, 1,07 pour l'usage dans le mois, 2,70 pour l'usage régulier et 1,28 pour les API) [2]. Toutefois, à l'instar de ce qui est observé dans d'autres pays européens, notamment anglo-saxons et nordiques, l'écart entre garçons et filles s'amoindrit. Ce rapprochement des comportements entre les sexes s'observe également dans les passages aux urgences des jeunes pour intoxication alcoolique aiguë. Notons enfin que les filles qui sortent beaucoup se révèlent aussi nombreuses que les garçons à boire régulièrement de l'alcool [2].

Il convient de souligner le rôle social joué par l'alcool parmi les jeunes. Les consommations strictement solitaires se révèlent rares à l'adolescence. Sa consommation a surtout lieu le week-end, entre amis, dans des occasions festives correspondant à un événement particulier (anniversaire, fête...), la plupart du temps dans un domicile privé, un peu plus rarement dans des débits de boissons, mais aussi dans les lieux ouverts (rue, parc...). Logiquement, les jeunes qui ont une sociabilité intense, qui fréquentent souvent les bars et les soirées entre amis, consomment plus souvent de l'alcool que les autres. Les raisons de l'alcoolisation invoquées par les jeunes reposent surtout sur le plaisir de la fête et la quête de l'ivresse, tandis que la recherche de la « défonce » ne concerne qu'une minorité de jeunes. Certains travaux soulignent l'aspect compétitif de la consommation d'alcool, surtout entre les garçons, avec l'idée de « tenir l'alcool ». Cela suggère que les consommations d'alcool des jeunes de 17 ans ont lieu la plupart du temps dans un cadre festif et convivial [6].

Les motivations de l'alcoolisation sont de différents ordres : ancrage culturel, rite de passage de l'adolescence à l'âge adulte, désir de transgression, influence du milieu de vie... mais parfois aussi mal-être ou pression scolaire qui entraîne des périodes de « lâcher-prise ». D'après les acteurs de terrain, les jeunes ne se dissimulent plus quand ils boivent et parlent sans tabou de leur consommation. Fait nouveau : on assiste à une normalisation de la consommation d'alcool par les filles [7].

\*Auteur correspondant.  
e-mail : francois.beck@inpes.sante.fr

Par rapport aux autres pays européens, les jeunes Français de 16 ans se situent à des niveaux correspondant au premier tiers : 9<sup>e</sup> rang sur 33 pays en ce qui concerne l'usage récent d'alcool, 12<sup>e</sup> rang en ce qui concerne l'API. L'usage récent d'alcool est le plus élevé en Allemagne, en Autriche, au Danemark et en Grèce, les niveaux étant plus globalement supérieurs en Europe de l'Ouest et du Sud et inférieurs en Europe de l'Est et dans les pays scandinaves, à l'exception du Danemark. Les API offrent quant à elles une cartographie assez différente, les plus fréquentes au Danemark, en Croatie, en République tchèque, à Malte et au Royaume-Uni, sans que de grandes homogénéités géographiques sur ce type de consommation ne soient mises en évidence [8]. La cartographie européenne de l'alcoolisation montre depuis la fin des années 1990 une certaine uniformisation, avec des pays nordiques et anglo-saxons présentant des API moins fréquentes que par le passé, tandis que la tendance est globalement inverse dans les pays latins. La France occupe ainsi une position médiane en Europe pour les alcoolisations ponctuelles importantes à 16 ans et se situe au-dessus de la moyenne pour la consommation régulière d'alcool.

Une initiation précoce à l'alcool constitue un facteur de risque majeur d'usages problématiques ultérieurs, notamment parce que le cerveau est à l'adolescence particulièrement sensible à l'alcool. Plus le début de la consommation est retardé, moins les problèmes liés à l'alcool et la dépendance ont de chances de survenir. En population adulte, 42 % des consommateurs à risque de dépendance et 22 % des consommateurs à risque chronique ont déclaré un âge de première ivresse de 15 ans ou moins, contre 13 % pour les autres profils de consommateurs. Un âge précoce de première ivresse se révèle également significativement associé à une consommation à risque, en particulier lorsque celle-ci a eu lieu à 15 ans ou moins (OR = 2,2) [9]. L'âge moyen de la première ivresse, mesuré parmi les jeunes, est demeuré stable depuis 2000, à 15,2 ans [1,2]. La comparaison des âges de survenue des

premières ivresses, mesurés par les Baromètres santé, entre les périodes 2000-2005 et 2005-2010 montre une légère diminution des ivresses survenues avant 14 ans, et globalement une stabilité de la précocité [5]. Les légitimes inquiétudes exprimées par les acteurs de terrain face à un rajeunissement de l'alcoolisation n'apparaissent pas étayées par des données épidémiologiques récentes qui sont en revanche très concordantes entre elles. Elles traduisent plus une intensification de l'alcoolisation des jeunes en général, y compris les plus jeunes adolescents.

## Références

- [1] Spilka S, Le Nézet O, Godeau E, et al. La consommation d'alcool parmi les collégiens en 2010 et les lycéens en 2011, en France. BEH 2013;16-17-18:168-71.
- [2] Spilka S, Le Nézet O, Tovar ML. Les drogues à 17 ans : premiers résultats de l'enquête ESCAPAD 2011. OFDT, Tendances 2012;79:1-4.
- [3] Beck F, Legleye S, Peretti-Watel P. Regards sur la fin de l'adolescence : Consommations de produits psychoactifs dans l'enquête ESCAPAD 2000. Paris : OFDT, décembre 2000.
- [4] Anderson P, Moller L, Galea G. Alcohol in the European Union: Consumption, harm and policy approaches. Copenhagen: WHO 2012.
- [5] Beck F, Richard JB (dir.). Les comportements de santé des jeunes : Analyse du Baromètre santé 2010. Saint-Denis, Inpes, 2013.
- [6] Peretti-Watel P, Beck F, Legleye S. Les usages sociaux des drogues. Paris, PUF, Le Lien social, 2007.
- [7] Aubertin MX, Morel T. Chronique ordinaire d'une alcoolisation festive. Les 16-21 ans No-Nos Limit(es) ! Paris, Haut Commissaire à la Jeunesse, 2010.
- [8] Hibell B, Guttormsson U, Ahlstrom S, et al. The 2011 ESPAD report. Substance use among students in 36 European countries. Stockholm, CAN, 2012.
- [9] Richard JB, Beck F, Spilka S. La consommation d'alcool des 18-25 ans en 2010 en France. BEH 2013;16-17-18:176-80.



# Clinique de la prévention des conduites addictives de l'adolescent

M. Crouzet

Unité fonctionnelle d'addictologie, CHI Poissy-Saint-Germain-en-Laye, 10, rue du Champ-Gaillard, 78300 Poissy, France

**A**fin de parler de prévention auprès des adolescents à risque de conduites addictives, il semble important d'interroger le sens de ces pratiques et de comprendre cette période de transformation radicale dans l'histoire de l'homme qu'est l'adolescence. Seule sera évoquée dans cet article la prévention individuelle.

## 1. Pratiques addictives

L'adjectif addictif doit être pris dans son sens phénoménologique pour qualifier une activité humaine susceptible de devenir omnipotente, masquant l'intérêt et la nécessité des autres activités de vie et définissant l'addiction.

*Les pratiques addictives traduisent cette potentialité de l'homme à se libérer, pour partie du moins, des contraintes biologiques, instinctuelles, avec sa capacité de détourner de leurs finalités naturelles un certain nombre de ses fonctions physiologiques comme la faim, la soif, la sexualité, la régulation du plaisir et de l'alternance tension-détente ou la recherche de sensations pour s'abandonner à des conduites de l'excès, soumettant l'instinct et le besoin au désir dans une contrainte de répétition [1].*

Ce qui signe les troubles apportés par les conduites addictives n'est pas seulement l'objet d'addiction, mais l'utilisation qu'en fait le sujet et le sujet lui-même.

Les conduites addictives se déclinent en usage simple, usage à risque, abus et dépendance.

L'usage est considéré comme simple quand il est socialement réglé et qu'il n'entraîne pas de dommage.

Dans certaines situations, l'usage est à risque situationnel (la conduite d'engins, la grossesse) et/ou risque quantitatif.

L'abus ou usage nocif se caractérise par l'apparition de dommages physiques, psychiques et sociaux liés à la répétition de l'usage chez un sujet qui n'est pas encore dépendant.

La dépendance est définie par le besoin irrépensible de répéter l'usage pour éviter le manque ou reproduire les sensations de bien-être.

Ces différents types de comportements évoluent dans un continuum réversible.

Il est important de comprendre les modes de passage de l'usage simple à la dépendance et de connaître les facteurs qui peuvent favoriser cette évolution.

Il est admis que l'addiction est la résultante de l'interaction de plusieurs facteurs :

- la nature des objets addictifs, leurs actions sur le système neurobiologique de récompense et leurs effets psychoactifs (calmants, excitants, onirogènes) ;
- les facteurs individuels de vulnérabilité comprenant le caractère de la personne, la présence de troubles psychopathologiques, facteurs favorisants ou conséquences (troubles de la personnalité, troubles de l'humeur, troubles psychotiques), la génétique ;
- les facteurs sociologiques intervenant dans l'exposition aux objets addictifs, la mode et l'attente des consommateurs, la régulation des comportements à travers les mesures de prévention et les réponses médicosociales et légales ;
- les facteurs familiaux incluant le fonctionnement familial et les événements de vie, l'éducation, les habitudes culturelles et addictives parentales ;
- le rôle des pairs jouant un rôle majeur dans l'initiation, le besoin d'identification et d'appartenance groupale et la pratique de rites de passage dans ces microsociétés ;
- les facteurs de risque liés aux modalités de consommation qui sont la précocité des pratiques, la recherche d'ivresse et de sensations fortes, les conduites d'excès et auto-thérapeutiques ;
- la connaissance et le repérage de ces facteurs permettent des actions de prévention, d'interventions précoces et de prises en charge adaptées.

## 2. Adolescence

Du latin *adolescere* qui signifie grandir, se développer, entre *puer* et *juvenis*.

L'adolescence n'existe pas dans les cultures des sociétés dites premières, mais elle est dans l'histoire de l'homme moderne un passage obligé et irréversible, un temps de bouleversements morpho-physiologiques, psychiques et sociologiques intenses qui menacent l'équilibre acquis pendant l'enfance du petit d'homme [2].

### 2.1. Adolescence comme corps pubertaire

*La découverte pulsionnelle, celle des forces obscures qui lui appartiennent en propre et qui le poussent vers de nouveaux objets, de nouveaux intérêts, sexuels, intellectuels, sociaux ou intimes, partagés ou solitaires est un fait incontestable... Elle est centrale à l'adolescence et concerne tous les adolescents [3].*

Correspondance.

e-mail : microuzet@chi-poissy-st-germain.fr

## 2.2. Adolescence comme temps du risque

*L'existence est précaire et le risque est inhérent à la condition d'homme... les jeunes générations recherchent à travers les prises de risque une mise à l'épreuve de leur légitimité à vivre... La jeunesse occidentale est souvent un temps de marge, une période de tâtonnement propice à l'expérimentation des rôles, à l'exploration de l'environnement, à la recherche des limites de soi et des autres, soi et le monde : elle est une quête intime de sens et de valeurs [4].*

## 2.3. Adolescence et alcool

Les relations entre l'homme et l'alcool se sont développées à travers des rites sacrés, des rituels profanes, festifs et conviviaux, dans des usages roboratifs et thérapeutiques.

L'alcool est un média universel entre les hommes. Il est alors légitime de s'interroger sur le sens des alcoolisations ponctuelles importantes des adolescents. Peut-on parler d'une conduite transgressive des interdits compte tenu de la licéité de la production, la vente et la consommation des boissons alcoolisées et qu'elle ne remet pas en cause les codes culturels ?

## 3. Prévention

Il serait illusoire et contre nature de penser éliminer toutes conduites addictives des activités humaines parce qu'elles sont liées à l'histoire de l'humanité, que l'expérimentation est spécifique de l'activité adolescente et que nos sociétés de toutes cultures sont devenues activement addictogènes. Mais, de même que l'addiction ne doit pas être prise comme une fatalité, il serait irresponsable de réduire ces usages expérientiels à de simples actes de passage temporaires sans conséquence. Cela serait en particulier ignorer l'impact sur le cerveau biologique et psychique en maturation et nier l'existence des facteurs de vulnérabilité individuelle.

Les adolescents pris entre autonomie et hétéronomie accèdent plus rarement au dispositif de soin que lorsqu'ils étaient enfants amenés par les parents.

Les consultations chez le praticien de ville peuvent être l'occasion de parler d'addiction et relèvent du savoir-faire du médecin dans une rencontre singulière avec un sujet le plus souvent non demandeur.

À l'hôpital, c'est contraint et forcé qu'il entre dans le soin, le plus souvent par la porte des urgences pour intoxication aiguë après consommation excessive de produits licites, majoritairement l'alcool, et troubles du comportement sous influence toxique.

L'avantage de la médecine de ville est le fait d'être intégrée dans le parcours de vie des patients, par la connaissance historique, socio-

logique et culturelle des familles. Elle offre le plus souvent cette qualité d'accueil nécessaire pour des sujets qui sont dans le conflit du besoin de s'affirmer et la crainte de s'en remettre encore à l'autre. La situation hospitalière est tout autre puisqu'elle s'inscrit dans la crise à travers la prise en charge des conséquences de l'expérience de l'excès qui place le jeune à la fois acteur et victime de son agir, entre jouissance et honte.

Ces rencontres doivent prendre en compte la condition adolescente dans une approche centrée sur la personne et non sur la seule conduite addictive, voire sur le seul produit. Cet abord comprend un accueil sans *a priori* idéologique et sans jugement, une alliance à créer, un climat de confiance à construire.

## 4. Consultations jeunes consommateurs (CJC)

Les CJC sont un maillon institutionnel entre prévention et soins. Anonymes et gratuites, elles ont été mises en place depuis 2004 et confiées aux Centres de soins, d'accompagnement et de prévention en addictologie (CSAPA) et aux structures hospitalières d'addictologie. En 2013, elles étaient au nombre de 413.

Leurs missions :

- accueil du jeune et de son entourage ;
- évaluation de la situation médico-psycho-sociale ;
- bilan des pratiques et repérage d'un éventuel usage nocif ;
- information, sensibilisation et conseils personnalisés ;
- prise en charge brève avec travail sur le changement de comportement ;
- orientation vers un soin plus long dans les situations complexes.

## 5. Conclusion

La prévention suppose la vulnérabilité de l'homme. Par la connaissance de l'adolescence à risque de conduites addictives, elle doit chercher à développer chez l'adulte en devenir les aptitudes à faire des choix éclairés.

## Références

- [1] Corcos M, Jeammet P. Conduites de dépendance à l'adolescence. *Enc Méd Chir Psychiatrie* 2000;37-216-G-30:1-6.
- [2] Paumelle H. Toxicomanies et toxicopraxis : l'initiation et son manque. *Psychotropes* 2004;10:71-89.
- [3] Birraux A. L'adolescent face à son corps. Paris, Éditions Universitaires, 1990.
- [4] Le Breton D. La sociologie du risque. Paris, PUF, 1995.

## Jeunes et alcool Succès et échecs des politiques de santé

A. Morel

Psychiatrie ; association Oppelia ([www.oppelia.fr](http://www.oppelia.fr)) ; Fédération addiction ; Fédération française d'addictologie, 20, rue Saint-Fiacre, 75002 Paris, France

La réussite d'une politique publique ne dépend pas seulement de la qualité des experts qui l'imaginent, ni de l'implication des responsables politiques qui la décident, mais surtout de la capacité de cette politique à mobiliser tous les acteurs de terrain, chacun à sa place, pour concourir ensemble aux mêmes objectifs. L'évolution actuelle de la prévention en France semble le rendre possible. C'est à cette mobilisation collective que cette communication souhaite contribuer.

### 1. Quels problèmes pose l'usage d'alcool chez les adolescents et que veut-on prévenir ?

En France, comme dans la plupart des pays occidentaux, les consommations de substances psycho-actives chez les adolescents touchent essentiellement le tabac, l'alcool et le cannabis. Depuis quelques années, la question des « abus d'écrans » et des jeux d'argent suscite aussi un intérêt de la prévention, mais ce phénomène n'a pas le même impact sur la santé publique. Il pose en revanche très directement la question de l'éducation des enfants dans une société addictogène.

Le danger commun de ces substances est l'impact de leur consommation répétée sur le développement neuro-cérébral : « Plus on commence tôt, plus les risques de complications et d'addiction sont élevés. »

La dangerosité propre de l'éthanol est liée à ses propriétés de modificateur psychique très puissant à court terme (ivresse et désinhibition), aux risques de complications à long terme du fait de sa toxicité hépatique et cérébrale, et aux risques de dépendance grave. Il nécessite donc des stratégies de prévention multiples qui vont de la prévention primaire à la réduction des risques tant pour la santé que pour la sécurité publique.

Trois types de motivations distinctes de consommation sont retrouvés : la recherche de plaisir, celle de socialisation et celle d'apaisement ; recherches qui s'extériorisent particulièrement à l'adolescence. Mais les adultes voient ces comportements avant tout comme des prises de risque alors que les adolescents les vivent comme des façons de créer leur différence, donc leur

identité. Ce fossé affecte la crédibilité de la prévention auprès des jeunes et empêche souvent les adultes de comprendre la part significative, voire le sens de symptôme, du comportement d'abus d'un individu [1].

### 2. Quelles sont les mesures efficaces pour diminuer les problèmes liés à la consommation d'alcool chez les jeunes ?

Une politique de santé dans le domaine des addictions ou des comportements à risque comporte toujours deux grands volets : d'une part, des mesures dites « structurelles » qui définissent un dispositif légal et réglementaire et, d'autre part, des mesures éducatives « de prévention » qui concernent les apprentissages individuels et collectifs de comportements favorables à la santé et au bien vivre ensemble [2].

Les mesures « structurelles » ayant fait leurs preuves sont connues : l'encadrement de la vente d'alcool (le prix, les interdictions ou restrictions de points de vente, la fixation d'un âge minimum) ; la sécurité routière (taux d'alcoolémie maximum, programmes de raccompagnement de personnes alcoolisées) ; la limitation de la publicité et du marketing ; les mesures de prévention situationnelle (diminution des nuisances publiques en ville ou sur les lieux festifs, mesures de sécurité publique).

Mais pour que ces mesures soient efficaces, elles doivent répondre à trois conditions : l'existence d'un dispositif adapté de contrôles et de sanctions assurant leur bonne application ; un système d'information et de sensibilisation pour les faire connaître et accepter par le grand public ; leur intégration dans des programmes à composantes multiples.

La France dispose, en matière d'alcool comme en matière de drogues, d'un dispositif « structurel », certes perfectible (contre la publicité sur internet par exemple), mais globalement complet, le principal problème étant son application (par exemple pour l'interdiction de vente aux mineurs). En revanche, le volet éducation préventive est très embryonnaire et trop rarement appuyé sur des données probantes.

Pourtant, nous disposons là aussi de nombreuses données qui nous permettent de définir les conditions d'une éducation préventive efficace : s'inscrire dans une démarche de promotion

\*Auteur correspondant  
e-mail : [amorel@oppelia.fr](mailto:amorel@oppelia.fr)

de la santé et ne pas se contenter d'informer ; s'adresser aux jeunes de façon appropriée en les associant à l'élaboration des messages ; intervenir dans la durée et aux différentes étapes de la vie ; associer les familles et agir auprès d'elles ; articuler les actions, en particulier les interventions individuelles et collectives.

### 3. Parents : premiers acteurs de la prévention, mais comment ?

Comme a pu l'écrire Philippe Jeammet, les parents sont les premiers acteurs de la prévention « parce qu'ils sont les acteurs essentiels de l'établissement des liens primaires de confiance de l'enfant avec son environnement et, en miroir, de la confiance de l'enfant en lui-même » [3]. Ajoutons qu'ils continuent d'avoir ce rôle tout au long du développement, y compris dans la phase d'autonomisation que constitue l'adolescence.

Parmi les actions préventives considérées comme les plus efficaces pour aider les parents, citons les interventions durant la petite enfance et celles qui visent l'amélioration des compétences parentales.

Plusieurs programmes nord-américains d'interventions régulières à domicile auprès de familles se sont montrés particulièrement pertinents pour diminuer les cas de maltraitance et, à long terme, de délinquance et d'abus de drogues. Un programme expérimental du même type, mené en région parisienne et appelé CAPEDP, visant à promouvoir la santé mentale de l'enfant dans son cadre familial, est en cours d'évaluation.

Pour améliorer les compétences et les relations intrafamiliales, il s'agira d'aider les parents à s'impliquer auprès de leurs enfants en leur apportant des outils, des soutiens et des lieux de parole sans jugement, voire des propositions de type thérapies familiales dans certains cas (tel que le programme MDFT qui se développe en France).

Mais ces programmes n'ont des effets positifs que s'ils s'inscrivent dans une démarche communautaire (associant la famille et son environnement) et ne se résument pas seulement à des interventions de professionnels souvent vécues comme stigmatisantes.

### 4. Améliorer le repérage et l'intervention précoce

Comme le recommande l'expertise collective de l'Inserm récemment publiée, « il est essentiel de repérer le plus tôt possible une conduite addictive qui s'installe et d'aider l'adolescent à s'exposer le moins possible à des risques graves et à une perte de contrôle » [4]. Cela suppose de rendre compétents les adultes là où ils sont en contact avec des adolescents, pour qu'ils puissent aborder de façon adaptée les questions d'abus d'alcool ou autres substances. Cela passe par une formation au repérage précoce et à l'intervention brève, notamment des médecins généralistes, pédiatres, médecins des urgences, etc. (un programme intitulé RPIB existe déjà pour l'alcool). De façon plus générale, il s'agit de développer l'intervention précoce. Une stratégie à l'intersection de la prévention et du soin repose sur trois compétences : savoir créer et tenir le dialogue, savoir évaluer une situation et aider l'utilisateur à s'auto-évaluer, savoir accompagner et orienter s'il le faut. Car pour les jeunes les plus vulnérables (du fait de leur anxiété, de leur impulsivité ou de leur dépression), les messages de prévention n'ont de portée que s'ils sont aidés parallèlement à mieux gérer cette vulnérabilité. Les Consultations jeunes consommateurs (CJC) rattachées le plus souvent à des Centres de soins, d'accompagnement et de prévention en addictologie (CSAPA) sont précisément destinées à jouer un rôle pivot d'articulation entre les acteurs et l'accueil des jeunes les plus en difficulté nécessitant une aide plus spécialisée. Mais ce dispositif ne sera efficace que s'il est réellement investi par tous ses acteurs.

### Références

- [1] Morel A, Coueron JP. Drogues : faut-il interdire ? Collection Tendances psy, Dunod, 2011.
- [2] AIRDDS, Benec'h G. Aide-mémoire. Les jeunes et l'alcool. Prévenir les conduites à risque. Dunod, 2014.
- [3] Jeammet P. Les parents, premiers acteurs de la prévention. La Santé de l'homme 2008;398:25-6.
- [4] Expertise collective de l'Inserm. Conduites addictives chez les adolescents. Usages, prévention et accompagnement. ITMO Santé publique – Aviesan, février 2014.

## Imagerie des infections ostéo-articulaires de l'enfant

M. Alison, A. Tanase, A. Rega, F. Gabor, B. Tilea, G. Sebag\*

Service d'imagerie pédiatrique et fœtale, AP-HP, faculté de médecine Paris 7, université Denis-Diderot, hôpital Robert-Debré, 48, boulevard Sérurier, 75935 Paris Cedex 19, France

Les infections ostéo-articulaires de l'enfant constituent une urgence diagnostique et thérapeutique, pouvant engager le pronostic fonctionnel en cas de prise en charge retardée. Le rôle de l'imagerie est croissant, la prise en charge étant de plus en plus précoce, les signes cliniques et biologiques pouvant être pris à défaut.

### 1. Ostéomyélite aiguë (OMA)

Elle touche préférentiellement les métaphyses, richement vascularisées, mais peut s'étendre à la physe, à l'épiphyse et à l'articulation, surtout avant 18 mois (anastomoses vasculaires physiologiques) ainsi que dans certaines localisations (hanche, épaule, poignet) où les métaphyses sont intra-articulaires. Elle peut également se compliquer d'abcès sous-périosté. Les *S. aureus* sécrètent d'une toxine dénommée leucocidine de Pantou et Valentine donnent des formes plus sévères avec pancytopénie, abcès sous-périosté et pyomyosite, nécessitant un recours plus fréquent à l'imagerie et à la chirurgie.

- **La radiographie** est l'examen de 1<sup>re</sup> intention, permettant d'éliminer les diagnostics différentiels. Elle est le plus souvent normale, les anomalies osseuses n'apparaissant qu'après 7-10 jours. Les premiers signes sont une déminéralisation métaphysaire, avec résorption sous-périostée et clarté de l'os sous-cortical. Les appositions périostées apparaissent secondairement.
- **L'échographie** a une place croissante en urgence, permettant de localiser l'infection (cellulite, fine apposition périostée *infra*-radiographique), mais surtout de rechercher des complications précoces nécessitant un geste chirurgical (abcès sous-périosté, des tissus mous ou épanchement articulaire). L'abcès sous-périosté est le plus souvent anéchogène, parfois hyperéchogène. Le caractère de l'épanchement articulaire (anééchogène ou hyperéchogène) ne permet pas de distinguer sa nature (septique ou réactionnelle).
- **La scintigraphie osseuse au (méthyl)-hydroxy-diphosphonate marqué par le <sup>99m</sup>Tc** est utile, en 2<sup>e</sup> intention, lorsque radiographie/échographie sont négatives et qu'il n'existe aucun point d'appel clinique permettant d'orienter une imagerie ciblée. Elle

permet également de rechercher des localisations multiples. L'OMA se manifeste par une hyperfixation aux temps vasculaire, tissulaire et tardif, ce qui la différencie d'une cellulite ou d'une arthrite septique qui ne fixent qu'aux 2 premiers temps. La scintigraphie a l'avantage de ne pas nécessiter de sédation. Ses inconvénients sont son caractère irradiant, le risque de faux négatif à un stade trop précoce et son manque de résolution spatiale chez le nourrisson. L'hyperfixation physiologique de la métaphyse normale de l'enfant peut également être source de faux positifs. Sa sensibilité est estimée entre 80 et 100 %, mais sa spécificité reste faible. Bien qu'elles aient une meilleure spécificité, la scintigraphie au gallium ou celle aux leucocytes marqués ne sont pas disponibles en routine.

- **L'IRM locorégionale** est l'examen de référence, avec une excellente sensibilité (97-98 %) et spécificité (92 %), nettement supérieures à la scintigraphie. Les séquences sensibles à l'œdème (STIR ou T2 FatSat) permettent de localiser la lésion. La séquence T1 (SE sans saturation de graisse) permet d'analyser la conversion médullaire. L'OMA se manifeste par un œdème osseux (hypo-signal T1, hyper-signal T2/STIR, à limites floues). Si l'injection de produit de contraste n'améliore pas la sensibilité, elle aide à la caractérisation tissulaire, facilite le diagnostic d'abcès (médullaire, sous-périosté ou tissus mous) par une prise de contraste périphérique sans prise de contraste centrale et permet de rechercher des zones d'ischémie osseuse. C'est l'examen de référence pour étudier l'atteinte de la physe et de la chondro-épiphyse (séquences 3D écho de gradient et séquences dynamiques). Lorsque les séquences STIR/T2 et T1 SE sont normales, l'injection est discutable chez le grand enfant, avec moelle osseuse graisseuse. En revanche, l'injection est le plus souvent utile chez le nourrisson (faible résolution spatiale, abondance des structures cartilagineuses et de la moelle osseuse hématopoïétique) ou chez l'enfant drépanocytaire (moelle osseuse hétérogène).

La réalisation d'une IRM locorégionale est actuellement recommandée : pour confirmer le diagnostic, en substitution de la scintigraphie, lorsque l'examen clinique oriente d'emblée vers une localisation précise et que radiographie/échographie sont négatives ; en cas de localisation profonde au rachis (recherche d'une extension intra-canaulaire) ou au bassin ; en cas de suspicion d'atteinte de la physe ; pour rechercher une complication (abcès) en cas de non-réponse clinique 48 h après le début de l'antibiothérapie.

\*Auteur correspondant  
e-mail : guy.sebag@rdb.aphp.fr



- **L'IRM corps entier** pourrait, à terme, sous réserve d'une plus grande disponibilité, remplacer la scintigraphie pour localiser l'infection en l'absence d'orientation clinique et/ou faire le bilan d'extension des infections multifocales.

## 2. Ostéomyélite subaiguë ou circonscrite

L'ostéomyélite subaiguë évolue sur 2 à 6 semaines approximativement, avec des signes cliniques et biologiques frustes. Ce mode d'évolution peut être expliqué par la faible virulence du germe, spontanée ou décapitée par une antibiothérapie inadaptée.

- **Sur la radiographie**, les signes osseux sont patents, avec 4 types décrits par Gledhill :
  - *type I* (aspect classique d'abcès de Brodie) : ostéolyse centro-métaphysaire, géographique à limites nettes, cernée d'une ostéo-condensation périphérique, avec réaction périostée inconstante ± extension à la physe et à l'épiphyse. L'atteinte peut également être exclusivement épiphysaire ;
  - *type II* : ostéolyse plus étendue, excentrique, détruisant la corticale avec réaction périostée variable ;
  - *type III* : hyperostose corticale diaphysaire étendue en hauteur ;
  - *type IV* : ostéolyse mitée ou perméative, avec apposition périostée pluri-lamellaire pouvant simuler un sarcome d'Ewing.
- **L'IRM** permet de caractériser l'abcès et de préciser ses rapports anatomiques. L'image de l'abcès en cible est typique. Le centre est liquidien (hyper T2, hypo T1, non rehaussé), entouré de 2 couronnes intermédiaires : la plus interne correspond à un tissu de granulation (hypersignal T1 relatif prenant le contraste), la plus externe correspond à l'ostéo-condensation réactionnelle (hyposignal T1 et T2, non rehaussé). Une 4<sup>e</sup> zone périphérique correspond à un œdème péri-lésionnel à limites floues (hyposignal T1, hypersignal T2, se rehaussant).

## 3. Ostéomyélite chronique

Cette forme est le plus souvent la conséquence d'une OMA non ou mal traitée. Les phénomènes inflammatoires persistent, un abcès intramédullaire se forme et tente de s'évacuer par fistulisation.

- **La radiographie** est toujours anormale avec des signes de destruction et de construction osseuse (alternance de zones d'ostéolyse ± confluentes et d'ostéosclérose périphérique). Le séquestre osseux, fragment d'os nécrotique condensé et séparé de l'os viable adjacent, est caractéristique. La réaction périostée est en générale épaisse, étendue ± régulière et peut aboutir à une ossification para-ostéale (*involucrum*). Une fracture pathologique est possible.
- **L'IRM** permet de délimiter l'abcès intramédullaire, la (les) fistule(s), de rechercher un abcès des tissus mous et/ou une extension à la physe, à l'épiphyse ou à l'articulation. Le signal

du séquestre osseux et de l'*involucrum* sont typiquement en hyposignal T1/T2, non rehaussé par l'injection.

- **La tomodensitométrie** met mieux en évidence les séquestres du fait de leur nature calcique.

## 4. Arthrite septique

C'est une urgence diagnostique et thérapeutique car elle peut entraîner une ischémie épiphysaire par tamponnade. Les complications possibles sont l'ostéo-nécrose septique, les déformations ostéo-articulaires et l'arthrose précoce à long terme.

- **La radiographie** est le plus souvent normale. Au coude ou au genou, il existe un refoulement ou comblement des plans graisseux. Dans les autres localisations, un épanchement abondant peut entraîner un élargissement de l'interligne articulaire et une sub-luxation du noyau épiphysaire. La déminéralisation osseuse sous-chondrale est classique. Un foyer d'ostéomyélite peut s'y associer. La radiographie permet surtout d'éliminer les diagnostics différentiels (tumeur osseuse, fracture).
- **L'échographie** est l'examen de choix pour rechercher un épanchement articulaire, en particulier pour les articulations profondes (hanche, épaule). L'aspect échographique de l'épanchement ainsi que la vascularisation de la synoviale en Doppler ne permettent pas de prédire la nature septique ou réactionnelle d'un épanchement. Tout épanchement fébrile fait suspecter une arthrite.
- **L'IRM et la scintigraphie osseuse** ne sont pas systématiques, seulement indiquées dans les formes ne répondant pas au traitement ou dans les ostéo-arthrites. Aucun examen complémentaire ne doit retarder la ponction articulaire.

## 5. Conclusion

Le couple radiographie/échographie permet une première approche diagnostique. Il permet également de rechercher des complications nécessitant un geste chirurgical : épanchement articulaire, abcès sous-périosté ou des tissus mous. L'IRM est l'examen le plus sensible et le plus spécifique. Il constitue l'examen de référence pour l'analyse de l'extension à la physe et à la chondro-épiphyse. La scintigraphie osseuse ou l'IRM corps entier permet de préciser le siège de l'infection lorsque la topographie est difficile à préciser cliniquement et de réaliser le bilan d'extension des formes multifocales. Le scanner est réservé à la recherche des séquestres osseux des ostéomyélites chroniques.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Antibiothérapie des infections ostéo-articulaires de l'enfant

M. Lorrot<sup>a,e,f,\*</sup>, C. Doit<sup>b,e</sup>, C. Vitoux<sup>c,e</sup>, B. Koehl<sup>a</sup>, E. Gaumetou<sup>c,e</sup>, M. Alison<sup>d,e</sup>, G. Sebag<sup>d,e</sup>, A. Faye<sup>a,f</sup>, K. Mazda<sup>c</sup>, S. Bonacorsi<sup>b,e</sup>, B. Ilharreborde<sup>c,e</sup>

<sup>a</sup>Service de pédiatrie générale

<sup>b</sup>Service de microbiologie

<sup>c</sup>Service de chirurgie orthopédique

<sup>d</sup>Service de radiologie

<sup>e</sup>Staff de concertation multidisciplinaire « infections osseuses », AP-HP, hôpital Robert-Debré, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris ; université Paris-Diderot, Sorbonne, 5, rue Thomas-Mann, 75013 Paris, France

<sup>f</sup>Groupe de pathologie infectieuse pédiatrique (GPIP)

Les infections ostéo-articulaires (IOA) de l'enfant surviennent par voie hématogène. L'inoculation de la métaphyse des os longs au contact de la plaque de croissance entraîne une ostéomyélite. L'inoculation de l'articulation entraîne une arthrite septique (AS).

L'épidémiologie des IOA de l'enfant a été modifiée ces dernières années grâce aux progrès de la biologie moléculaire. Deux bactéries sont majoritaires : *Staphylococcus aureus* et *Kingella kingae*. Le streptocoque de groupe A et le pneumocoque sont retrouvés respectivement dans environ 10 % des cas. Le streptocoque de groupe B et *Escherichia coli* sont responsables des IOA des nourrissons de moins de 3 mois et *Salmonella sp.* des IOA des patients drépanocytaires. Les infections invasives à *Haemophilus influenzae* type b ont disparu depuis la généralisation du vaccin Hib du nourrisson.

Dès la suspicion clinique d'IOA, un avis chirurgical pédiatrique est demandé et tous les moyens sont mis en œuvre pour affirmer le diagnostic et débiter le traitement rapidement. Les collections purulentes (épanchement intra-articulaire, abcès sous-périosté, abcès des parties molles) sont drainées sous anesthésie générale. Sitôt les prélèvements bactériologiques effectués, une antibiothérapie probabiliste appropriée est rapidement initiée par voie veineuse.

Le risque initial est le sepsis sévère à streptocoque A ou à *S. aureus*. À distance, les risques sont les séquelles articulaires (destruction du cartilage articulaire, nécrose de la tête fémorale), la stérilisation du cartilage de croissance et l'ostéomyélite chronique. Toutefois, si le traitement adéquat est débuté sans retard, ces infections évoluent favorablement en quelques jours, autorisant un relais par une antibiothérapie orale.

### 1. Bactéries retrouvées dans les infections ostéo-articulaires

#### 1.1. *Kingella kingae*

Par les techniques de culture microbiologiques conventionnelles, le germe est isolé dans 50 % des ostéomyélites aiguës et 30 % des AS. Le développement de techniques de PCR a montré que *Kingella kingae* est le pathogène le plus fréquent des IOA de l'enfant de moins de 4 ans. *K. kingae* est un bacille à Gram négatif dont la niche écologique est l'oropharynx de l'enfant entre l'âge de 6 mois et de 4 ans [1,2].

Dans une étude récente, *K. kingae* représentait 77 % des bactéries isolées dans les IOA des enfants de moins de 4 ans et *S. aureus* 76 % des bactéries isolées chez les enfants âgés de plus de 4 ans [3]. La réalisation de la PCR *K. kingae* dans le liquide articulaire a multiplié par 4 le nombre de diagnostics d'AS à *K. kingae* par rapport à la culture. *K. kingae* est responsable de 50 % des AS documentées de l'enfant et de 75 % des AS des enfants de moins de 2 ans.

Les IOA à *K. kingae* ont une présentation clinique volontiers subaiguë. La fièvre peut être peu élevée ou absente, les globules blancs sont normaux, la CRP est modérément élevée (aux alentours de 20-40 mg/L) ou normale [4]. La sévérité des IOA à *K. kingae* paraît moindre par rapport à *S. aureus*. Les IOA à *K. kingae* n'évoluent pas vers le choc septique et se compliquent rarement. Des complications à type d'abcès intra-osseux ou paravertébral sont exceptionnellement décrites mais aucune séquelle orthopédique définitive n'a été observée.

*K. kingae* est un germe peu virulent, très sensible aux bêta-lactamines et à tous les antibiotiques actifs sur les bactéries à Gram négatif et naturellement résistante à la clindamycine et à la vancomycine [4].

#### 1.2. *Staphylococcus aureus*

*S. aureus* est responsable d'IOA à tout âge mais est majoritaire chez l'enfant âgé de plus de 4 ans. Actuellement, en France, *S. aureus* est sensible à la méticilline dans 90 % des cas, ce qui

\*Auteur correspondant.

e-mail : mathie.lorrot@rdb.aphp.fr

témoigne de sa sensibilité aux pénicillines M (oxacilline, cloxacilline), à l'association amoxicilline-acide clavulanique et aux céphalosporines.

Certaines souches de *S. aureus* produisent une toxine, la leucocidine de Panton et Valentine (LPV) associée à des IOA sévères avec des foyers infectieux multiples : IOA plurifocales, collections des parties molles, fasciite, myosite, pneumonie, choc septique et thrombose septique. L'évolution de ces infections est grave malgré une prise en charge médico-chirurgicale adaptée. En cas de suspicion clinique d'IOA à *S. aureus* producteur de LPV, une antibiothérapie réduisant la production de toxine (clindamycine) doit être associée à l'antibiothérapie initiale probabiliste efficace contre *S. aureus* [5].

## 2. Antibiothérapie

L'antibiothérapie intraveineuse probabiliste cible les germes les plus fréquemment retrouvés : *S. aureus* sensible à la méticilline et *K. kingae*. Il n'est pas nécessaire de couvrir un éventuel *S. aureus* résistant à la méticilline, sauf si l'épidémiologie locale comporte plus de 10 % de *S. aureus* résistant à la méticilline (Tableau 1). En cas d'évolution clinique favorable (diminution franche des douleurs et disparition de la fièvre), un relais par une antibiothérapie orale est effectué après 3 ou 4 jours.

En cas de mauvais contrôle de l'infection après 48-72 heures, il faut poursuivre le traitement antibiotique par voie veineuse et rechercher une complication (arthrite septique de contiguïté

Tableau 1  
Propositions thérapeutiques du GPII pour l'antibiothérapie des infections ostéo-articulaires de l'enfant d'un âge supérieur à 3 mois

Germe	ANTIBIOTHÉRAPIE IV		RELAIS PER OS	
	1 <sup>er</sup> CHOIX	ALTERNATIVES	1 <sup>er</sup> CHOIX	ALTERNATIVES
<b>Antibiothérapie probabiliste (à maintenir si pas de germe identifié)</b>	Cefamandole 35 mg/kg/6 h	Amoxicilline-Ac Clav 40 mg/kg/6 h	Amoxicilline-Acide Clav 80 mg/kg/24 h = 1 dose/kg fk 3/24 h	Cefadroxil 40 mg/kg/6 h Ou Clindamycine* 15 mg/kg/8 h
<b>Si sepsis</b>	+ Gentamicine 5-7.5 mg/kg/24 h			
<b>Si choc toxinique ou tableau évocateur de <i>S. aureus</i> LPV +</b>	+ Clindamycine 10 mg/kg/6 h			
<b><i>S. aureus</i> méti S</b>	Cloxacilline 50 mg/kg/6 h	Amoxicilline-Ac Clav 40 mg/kg/6 h ou Clindamycine* ou Cefamandole	Amoxicilline-Acide Clav 80 mg/kg/24 h = 1 dose/kg fk 3/24 h	Clindamycine* 15 mg/kg/8 h  ou Cotrimoxazole** 20 mg/kg/8 h
<b><i>S. aureus</i> méti R</b>	Vancomycine 15 mg/kg/6 h + Rifampicine 10 mg/kg/12 h	Clindamycine* 15 mg/kg/8 h	Clindamycine* 15 mg/kg/8 h	Rifampicine 10 mg/kg/12 h  + Cotrimoxazole** 20 mg/kg/8 h ou +Acide Fusidique* 20 mg/kg/8 h
<b><i>Kingella kingae</i></b>	Amoxicilline 40 mg/kg/6 h	Cefamandole 35 mg/kg/6 h	Amoxicilline 50 mg/kg/8 h	Ciprofloxacine**10 mg/kg/8 h ou Cotrimoxazole**15-20 mg/kg/8 h
<b>Streptocoque A</b>	Amoxicilline 50 mg/kg/6 h	Cefotaxime 50 mg/kg/6 h ou Ceftriaxone 70 à 100 mg/kg/24 h (1 à 2 injections par 24 h)	Amoxicilline 50 mg/kg/8 h	Cefadroxil 40 mg/kg/6 h ou Clindamycine* 15 mg/kg/8 h
<b>Si choc toxinique</b>	+ Clindamycine 10 mg/kg/6 h			
<b>Pneumocoque</b>	Amoxicilline 50 mg/kg/6 h (CMI impérative)	Cefotaxime 50 mg/kg/6 h ou Ceftriaxone 70 à 100 mg/kg/24 h : 1 à 2 injections par 24 h (CMI impérative)	Amoxicilline 50 mg/kg/8 h (CMI impérative)	Clindamycine* 15 mg/kg/8 h

\* si sensible ; \*\* si pas de déficit en G6PD ; \*\*\* si ceftriaxone  $\geq$  4 g/24 h : donner 50 mg/kg/12 h

d'une ostéomyélite, abcès sous-périosté, abcès des parties molles, thrombophlébite, endocardite) grâce à un examen clinique attentif aidé par l'imagerie.

L'antibiothérapie orale est adaptée au germe retrouvé ou, en l'absence d'isolement, efficace sur *S. aureus* et *K. kingae*. La durée totale du traitement peut être raccourcie à 15 jours dans les arthrites septiques et à 3 semaines dans les ostéomyélites.

## Références

- [1] Infections ostéo-articulaires de l'enfant. 22<sup>e</sup> journée du Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique. Arch Pediatr 2007;14:579-130.
- [2] Grimprel E, M Lorrot, H Haas, et al. Infections ostéo-articulaires : propositions thérapeutiques du Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique (GPIP) de la Société Française de Pédiatrie. Arch Pediatr 2008;574-80.
- [3] Ferroni A, Al Khoury H, Dana C, et al. Prospective survey of acute osteoarticular infections in a French paediatric orthopedic surgery unit. Clin Microbiol Infect 2013;19:822-8.
- [4] Dohin B, Gillet Y, Kohler R, et al. Pediatric bone and joint infections caused by Panton-Valentine leukocidin-positive *Staphylococcus aureus*. Pediatr Infect Dis J 2007;26:1042-8.
- [5] Basmaci R, Lorrot M, Bidet P, et al. Comparison of clinical and biologic features of *Kingella kingae* and *Staphylococcus aureus* arthritis at initial evaluation. Pediatr Infect Dis J 2011;30:902-4.

Reproduction Interdite

## Traitement oral des pyélonéphrites aiguës Études cliniques

G. Chéron\*, N. Bocquet, L. Jacmel, S. Timsit

Service des urgences pédiatriques, AP-HP, hôpital Necker-Enfants malades, université Paris-  
Descartes, 149, rue de Sèvres, 75743 Paris Cedex 15, France

Les pyélonéphrites aiguës sont la plus fréquente des infections bactériennes dites sévères du nourrisson. Elles concernent aussi les enfants plus grands.

Les germes en cause sont des bacilles Gram négatif et en premier lieu *E. coli* identifié dans plus de 80 % des premiers épisodes d'infection urinaire aiguë communautaire. Nous limiterons notre propos à ce type d'infection, excluant les récurrences et les infections nosocomiales. Le critère de jugement principal doit être l'installation ou non de cicatrices parenchymateuses rénales synonyme de réduction néphronique à moyen ou long terme. La problématique est triple : quelle antibiothérapie ? Quelle voie d'administration ? Quelle durée de traitement ?

Les recommandations de l'Académie américaine de pédiatrie de 1999 évoquaient la possibilité d'une antibiothérapie orale d'emblée pour les nourrissons âgés de plus de 2 mois en bon état général [1]. Les recommandations anglaises de 2007 donnaient des indications thérapeutiques similaires pour les nourrissons âgés de plus de 3 mois, en bon état général [2]. Toujours en 2007, les recommandations de l'Afssaps préconisaient d'initier le traitement antibiotique par voie parentérale [3].

Quatre publications font état d'études prospectives randomisées comparant voie parentérale à voie orale. Hoberman et al. en 1999 ouvraient la discussion en publiant un travail prospectif randomisé incluant 306 nourrissons traités pour un premier épisode de pyélonéphrite soit par 3 jours de céfotaxime IV suivis de 11 jours de céfixime PO, soit par 14 jours de céfixime PO [4]. Ils ne montraient pas de différence significative de cicatrices rénales au sixième mois en intention de traiter. La population était constituée à 90 % de filles. Tous les enfants ont eu une cystographie et 40 % d'entre eux avaient un reflux. L'incidence des cicatrices rénales était particulièrement basse (< 10 %). Le travail multicentrique de Montini et al. comparait 10 jours d'amoxicilline acide clavulanique PO à 3 jours de ceftriaxone IV suivis de 7 jours PO d'amoxicilline acide clavulanique pour un premier épisode de pyélonéphrite chez des enfants âgés de 1 mois à 7 ans [5]. Les enfants ayant une uropathie connue étaient exclus comme dans le travail d'Hoberman et al. Le recueil d'urines était fait dans des poches et seuls les enfants ayant une scintigraphie initiale anormale avaient un contrôle un an plus tard. Cette étude de non-infériorité comptait 502 inclusions mais 1 enfant sur 5 a été perdu de vue. En termes de cicatrice rénale, il n'y avait pas de

différence significative entre les 2 bras de traitements en intention de traiter. Les effets secondaires potentiels de l'antibiotique choisi dans ce travail, le niveau de résistance des principaux germes responsables d'infections urinaires fébriles en France, ne sont pas en faveur de telles modalités de traitement dans notre population. Enfin, tous les enfants de ce travail étaient hospitalisés et il n'y avait pas de problème potentiel de compliance comme ce peut être le cas dans un traitement ambulatoire. L'étude prospective multicentrique de non-infériorité de Neuhaus et al. différait des études précédentes puisque ont été inclus des enfants âgés de 6 mois à 16 ans tant pour un premier épisode de pyélonéphrite que pour des récurrences, sans exclure les enfants ayant un méga-uretère, un reflux vésico-urétéral, une duplicité rénale [6]. Seuls les enfants ayant un foyer de pyélonéphrite sur la scintigraphie initiale ( $n = 219$ ) ont été suivis avec une seconde scintigraphie au sixième mois. Plus de 30 % des enfants ont été perdus de vue. Un traitement séquentiel (ceftriaxone 3 jours puis ceftibuten 11 jours) était comparé à 14 jours de ceftibuten PO. Le critère de jugement était l'incidence de rein cicatriciel. Il n'y avait pas de différence significative en termes de cicatrice entre les 2 bras de traitement. Ces 3 études ont été analysées dans la revue *Cochrane* de 2007 [7]. Dans le travail multicentrique français, 119 enfants âgés de 1 mois à 3 ans ont été inclus pour un premier épisode de pyélonéphrite documenté par une image scintigraphique précoce [8]. Les enfants ayant une uropathie connue, des troubles digestifs susceptibles d'altérer la prise orale du traitement, un état septique, n'étaient pas inclus. Les enfants ayant une dilatation pyélocalicielle égale ou > 10 mm, une image d'abcès rénal, une asymétrie de taille des reins de 1 cm ou plus n'étaient pas inclus. Moins de 20 % des enfants ont été perdus de vue avant le contrôle de scintigraphie au sixième mois. Il n'y avait pas de différence en termes de cicatrices rénales (41 vs 44,8 %) selon que les enfants avaient reçu 10 jours de céfixime PO ou un traitement séquentiel de 4 jours de ceftriaxone IV suivis de 6 jours de céfixime PO. Dans cette série, les urines étaient toutes recueillies par sondage, il s'agissait d'un premier épisode d'infection urinaire fébrile à bacille Gram négatif, seuls les enfants ayant une anomalie scintigraphique précoce étaient inclus et la durée de traitement était de 10 jours. La fréquence des cicatrices au sixième mois était comparable à celle des études de Montini et al. et Neuhaus et al. et 30 % des enfants avaient un reflux diagnostiqué *a posteriori*. Les auteurs concluaient que sous réserve d'une bonne évaluation clinique, d'une connaissance actualisée de l'épidémiologie bactérienne des pyélonéphrites, d'une échographie rénale normale, un premier épisode de pyélonéphrite à bacille Gram négatif pouvait être traité PO.

\*Auteur correspondant.  
e-mail : gerard.cheron@nck.aphp.fr



L'émergence de germes producteurs de bêta-lactamase à spectre étendu (BLSE) et la crainte de voir leur incidence s'accroître rapidement sont un frein à des stratégies thérapeutiques PO. Dans un travail prospectif de mai 2012 à avril 2013, 488 épisodes successifs d'infections urinaires fébriles ont été analysés chez des enfants âgés de 1 mois à 15 ans [9]. Moins de 5 % (23/488) des souches étaient BLSE. L'évolution clinique des enfants avait toujours été favorable lorsqu'ils avaient été traités PO.

Traitement *per os* ou par voie parentérale ? Il ne peut y avoir une seule réponse puisqu'il faut distinguer premier épisode et récurrence, uropathie connue et échographie rénale normale, état septique ou troubles digestifs ou non, antécédent de portage ou d'infection à BLSE ou pas, et adapter le traitement de première intention à l'épidémiologie bactérienne locale. Les modalités du traitement des pyélonéphrites aiguës de l'enfant évoluent, les voies d'administration pour le plus grand nombre des enfants sont équivalentes [10].

## Références

- [1] American Academy of Pediatrics. Committee on Quality Improvement. Subcommittee on Urinary Tract Infection. Practice parameter: the diagnosis, treatment, and evaluation of the initial urinary tract infection in febrile infants and young children. *Pediatrics* 1999;103:843-52.
- [2] Mori R, Lakhanpaul M, Verrier-Jones K. Diagnosis and management of urinary tract infection in children: summary of NICE guidance. *BMJ* 2007;335:395-7.
- [3] Diagnostic et antibiothérapie des infections urinaires bactériennes communautaires du nourrisson et de l'enfant. Recommandations. Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé, février 2007. [http://infectiologie.com/site/medias/\\_documents/consensus/afssaps-inf-urinaires-enfant-reco.pdf](http://infectiologie.com/site/medias/_documents/consensus/afssaps-inf-urinaires-enfant-reco.pdf)
- [4] Hoberman A, Wald ER, Hickey RW, et al. Oral versus initial intravenous therapy for urinary tract infections in young febrile children. *Pediatrics* 1999;104:79-86.
- [5] Montini G, Toffolo A, Zucchetta P, et al. Antibiotic treatment for pyelonephritis in children: multicentre randomised controlled non-inferiority trial. *BMJ* 2007;335:386.
- [6] Neuhaus TJ, Berger C, Buechner K, et al. Randomised trial of oral versus sequential intravenous/oral cephalosporins in children with pyelonephritis. *Eur J Pediatr* 2008;167:1037-47.
- [7] Hodson EM, Willis NS, Craig JC. Antibiotics for acute pyelonephritis in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2007; CD003772. <http://thecochranelibrary.com/view/o/index.html>
- [8] Bocquet N, Sergent Alaoui A, Jais JP, et al. Randomized trial of oral versus sequential IV/oral antibiotic for acute pyelonephritis in children. *Pediatrics* 2012;129:e269-75.
- [9] Jacmel L. Incidence des infections urinaires fébriles à germes producteurs de bêta-lactamase à spectre étendu, aux urgences pédiatriques [thèse]. Paris, Université René-Descartes, 2013.
- [10] Montini G, Tullus K, Hewitt I. Febrile urinary tract infections in children. *N Engl J Med* 2011;365:239-50.

# Les entérobactéries productrices de bêta-lactamase à spectre étendu en pédiatrie Le point en 2014

S. Bonacorsi<sup>a,\*</sup>, P. Mariani-Kurkdjian<sup>a</sup>, M. Desmarest<sup>b</sup>, C. Doit<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Service de microbiologie, hôpital Robert-Debré, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris

<sup>b</sup>Service des urgences pédiatriques, hôpital Robert-Debré, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris, France

## 1. Anciennes et nouvelles bêta-lactamases à spectre étendu (BLSE)

Les BLSE sont des enzymes produites par les entérobactéries qui hydrolysent l'ensemble des pénicillines et des céphalosporines à l'exception des céphamycines (céfotixine, céfotétan), du moxalactam et des carbapénèmes. Elles sont inhibées partiellement par les inhibiteurs de bêta-lactamase (acide clavulanique, tazobactam, sulbactam), et portées par des plasmides conjuguatifs conférant le plus souvent de multiples résistances associées (aminosides, cotrimoxazole). Les premières BLSE ont été mises en évidence en 1984. Elles dérivent des bêta-lactamases de type TEM ou SHV-1 par mutation ponctuelle et ont été décrites initialement chez *Klebsiella pneumoniae* (TEM3, SHV-2). Plus d'une centaine de variants de TEM et de SHV ont été décrits depuis.

Plus récemment ont émergé de nouvelles BLSE non dérivées des pénicillinases, dites de type CTX-M et conférant un plus haut niveau de résistance au céfotaxime qu'à la ceftazidime. Les gènes des CTX-M proviennent de bactéries de l'environnement. À ce jour, près d'une centaine de variants de CTX-M ont été décrits appartenant à 5 grands groupes M1, M2, M8, M25, M9. Les CTX-M les plus fréquents étant CTX-M-15 et CTX-M-1 dans le groupe M-1 et CTX-M-14 et CTX-M-9 dans le groupe M-9. Les enzymes de type CTX-M ont eu un fort succès épidémiologique et ont diffusé dans le monde entier. Le variant CTX-M-15 notamment présente une répartition mondiale remarquable en partie liée à l'émergence d'un clone dénommé O25-ST131 et qui possède une aptitude particulière pour coloniser le tube digestif. Il existe une grande variabilité d'hydrolyse des céphalosporines de 3<sup>e</sup> génération (C3G) selon les BLSE. Ainsi, CTX-M-1 et CTX-M-14 hydrolysent très faiblement la ceftazidime. Enfin, ces BLSE sont le plus souvent associées à une multirésistance touchant non seulement les aminosides et le cotrimoxazole, mais aussi les fluoroquinolones en lien avec la présence d'enzymes modificatrices des aminoglycosides d'origine plasmidique.

## 2. Diffusion des nouvelles BLSE

Alors que les premières BLSE étaient essentiellement retrouvées en milieu hospitalier, les nouvelles BLSE ont diffusé en milieu communautaire. Une étude pédiatrique sur l'évolution de la prévalence du portage fécal communautaire de *E. coli* BLSE a été initiée par des pédiatres du groupe ACTIV en 2010. Entre octobre 2010 et mars 2011, sur 411 nourrissons de 6 mois à 24 mois prélevés, 18 (4,3 %) étaient porteurs d'un *E. coli* producteur de BLSE. L'analyse des facteurs de risque a montré que la prescription d'une céphalosporine de 3<sup>e</sup> génération orale dans les 3 mois précédents augmentait le risque de portage d'un facteur 3,52 (IC 95 % : 1,06-11,66 ;  $p = 0,04$ ) avec un taux de portage de 11 % dans cette population à risque. Sur les 18 souches, 16 étaient productrices d'une BLSE de type CTX-M. Sur les périodes suivantes 2011-2012 et 2012-2013, le taux de portage de *E. coli* producteur de BLSE a augmenté (9,5 %) puis semble s'être stabilisé à 7,5 %. Chez l'adulte, une étude menée en 2011 en Île-de-France a retrouvé une prévalence de portage digestif communautaire de *E. coli* BLSE de 6 %, 18 des 21 souches étaient productrices d'une BLSE de type CTX-M.

## 3. Infections urinaires et prévalence de la résistance bactérienne

Il existe peu de données sur la résistance des entérobactéries dans les infections urinaires communautaires de l'enfant à partir de réseau de surveillance de ville. Les taux de résistance aux antibiotiques sont principalement évalués à partir de données de services d'urgences pédiatriques de centres hospitaliers. L'évolution des pourcentages de résistance de *E. coli* isolés d'urines aux urgences pédiatriques de l'hôpital Robert-Debré entre 2008 et 2012 est rapporté dans le *tableau 1*. Ces pourcentages sont rapportés indépendamment du diagnostic clinique retenu (notamment cystite ou pyélonéphrite). Les taux de résistance à l'amoxicilline, à l'amoxicilline-acide clavulanique et au cotrimoxazole (56 %, 29 % et 35 % en moyenne respectivement) sont restés stables durant cette période. *A contrario*, le taux de résistance aux céphalosporines de 3<sup>e</sup> génération a été multiplié par un facteur 3 et 4,3 % des

\*Auteur correspondant.  
e-mail : stephane.bonacorsi@rdb.aphp.fr

**Tableau I**  
Évolution des pourcentages de résistance/intermédiaire aux antibiotiques de *E. coli* isolées d'urines aux urgences pédiatriques de l'hôpital Robert-Debré à Paris de 2008 à 2012

	Amoxicilline	Amoxicilline Ac clavulanique	Céfixime	Céfotaxime	Cotrimoxazole	Ciprofloxacine	Gentamicine	Amikacine	Fosfomycine
2012 (n = 560)	58	28	5,1	4,3	34	7,9	4,2	0,5	0,5
2010 (n = 530)	58	28	3,4	2,5	34	4,7	2,4	0,7	0,5
2008 (n = 572)	54	30	1,9	1,4	37	3,1	2,9	0,5	–

souches de *E. coli* produisaient une BSE en 2012. Le taux de résistance aux fluoroquinolones a doublé durant cette même période pour atteindre près de 8 %. Enfin, parmi les aminosides, le taux de résistance à l'amikacine reste faible et stable à 0,5 %. Parmi les 36 souches de *E. coli* BLSE, 50 % étaient résistantes au cotrimoxazole, 42 % à la ciprofloxacine, 44 % à la gentamicine et 11 % à l'amikacine. Sur l'année 2012, une étude rétrospective a été conduite sur les dossiers de patients accueillis aux urgences pour suspicion d'infection urinaire. Elle a permis de retenir 457 diagnostics clinico-biologiques d'infections urinaires comprenant 358 pyélonéphrites et 99 cystites. Aucune cystite n'était liée à une entérobactérie BLSE, tandis qu'au sein des pyélonéphrites, 16 *E. coli* étaient producteurs de BLSE (4,5 %) et 3 épisodes étaient liés à une *Klebsiella pneumoniae* productrice de BLSE (0,8 %). La même année, dans une étude similaire menée aux urgences de l'hôpital Necker, le pourcentage de *E. coli* BLSE responsables de pyélonéphrites était également de 4 % (Communication Dr S. Timsit, Pr Chéron). La multirésistance de ces souches peut aboutir à une impasse thérapeutique lors du relais *per os* de l'antibiothérapie ou à l'utilisation de combinaison non orthodoxe de bêta-lactamine, comme l'association de l'amoxicilline/acide clavulanique et céfixime qui permet de restaurer l'activité de ce dernier dans près de 90 % des cas.

#### 4. BLSE, infection urinaire et facteurs de pathogénicité

Les principaux facteurs d'uropathogénicité de *E. coli* comprennent les adhésines permettant de résister au flux urinaire. Les adhésines majeures sont portées par des structures fibrillaires, *fimbriae* ou *pili*. Les *pili* de type 1 présents chez presque toutes les souches de *E. coli* portent l'adhésine FimH qui reconnaît le D mannose et sont impliqués dans les cystites. Les *pili* de type P portent les adhésines PapG qui reconnaissent le disaccharide Gal-Gal. On distingue principalement les adhésines de classe III ou II respectivement impliquées dans les cystites et les pyélonéphrites. Le gène *papGII* est retrouvé chez plus de 90 % des souches responsables des pyélonéphrites chez des patients sans facteur de risque alors qu'il n'est présent que chez 10 à 30 % de celles isolées des selles. Il est remarquable de noter que dans l'étude du groupe ACTIV sur le portage digestif de *E. coli* BLSE entre 2010 et 2013, seulement 5 % des souches arboraient l'adhésine PapGII. Ces souches constituent donc un faible risque pour un enfant sans malformation urinaire et les souches de *E. coli* BLSE responsables de pyélonéphrite ne possèdent le gène *papGII* qu'au mieux dans 50 % des cas. Ceci explique que les anomalies du tractus urinaire constituent un des facteurs de risque majeur de pyélonéphrites à entérobactéries BLSE.

#### 5. Conclusion

Au sein des entérobactéries productrices de BLSE, l'espèce *E. coli* représente maintenant un problème majeur de santé publique de par sa diffusion en milieu communautaire et de son rôle majeur dans les infections urinaires. La multirésistance de ces souches peut aboutir à une impasse thérapeutique lors du relais *per os* et nécessiter l'hospitalisation de l'enfant avec les risques et le surcoût qui lui sont inhérents. Après une augmentation alarmante du taux de *E. coli* BLSE, leur prévalence semble toutefois se stabiliser aussi bien au niveau du portage digestif qu'au sein des infections urinaires, sans doute en lien avec une meilleure maîtrise de l'utilisation des bêta-lactamines, notamment en ville. Seule cette dernière permettra d'enrayer une diffusion des clones de *E. coli* BLSE particulièrement adaptés à la colonisation digestive. Il apparaît indispensable d'établir un observatoire de la résistance des souches responsables de pyélonéphrites chez l'enfant.

#### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

# Facteurs de virulence de *Bordetella pertussis* et *Bordetella parapertussis* et diagnostics biologiques de la coqueluche

N. Guiso

Unité prévention et thérapie moléculaires des maladies humaines, centre national de la coqueluche et autres bordetelloses, Institut Pasteur, 25, rue du Docteur-Roux, 75724 Paris Cedex 15, France

La coqueluche causée par *Bordetella pertussis* et *parapertussis* est toujours une maladie d'actualité du fait de sa gravité chez le nourrisson et les personnes à risque telles les femmes enceintes et les personnes âgées. Bien que la vaccination des nourrissons et des jeunes enfants ait eu un impact très important en réduisant la mortalité et la morbidité dues à cette maladie de plus de 95 %, celle-ci reste endémique, en particulier chez les adultes qui peuvent contaminer les nouveau-nés non vaccinés pour qui la maladie est dramatique, voire mortelle.

## 1. Facteurs de virulence de *Bordetella pertussis* et *Bordetella parapertussis*

*B. pertussis* a été découverte dès 1900 mais isolée seulement en 1906, démontrant déjà la difficulté à isoler cette bactérie et *B. parapertussis* en 1938 [1]. Ces bactéries synthétisent un certain nombre d'adhésines et toxines conduisant à une maladie unique par ses symptômes cliniques et leur durée.

### 1.1. Hémagglutinine filamenteuse ou FHA

C'est l'adhésine majeure possédant : un motif RGD qui lui permet de se fixer sur les intégrines des leucocytes ; un motif CRD qui lui permet de se fixer sur les carbohydrates sulfatés ; un site de type lectine qui lui permet de se fixer sur l'héparine et autres carbohydrates sulfatés des cellules épithéliales non ciliées. Cette protéine induit la synthèse d'anticorps après infection et après vaccination. En raison de ses propriétés, la FHA a été rapidement incluse dans les vaccins acellulaires [1,2].

### 1.2. Protéines fimbriales FIM2 et FIM3

Elles sont composées de sous-unités identiques et ont à leur extrémité une sous-unité appelée FIM D. La sous-unité FIM D se fixe sur l'intégrine VLA-5 localisée sur les monocytes et les sous-

unités de chaque FIM se fixent sur les sucres sulfatés se trouvant dans l'appareil respiratoire. Ces protéines induisent la synthèse d'anticorps au cours de l'infection et entrent dans la composition d'un vaccin acellulaire [1,2].

### 1.3. Pertactine ou PRN

C'est un autotransporteur qui possède 2 régions, I et II, contenant des motifs répétés et un motif RGD lui permettant de se fixer sur les cellules de l'hôte, comme la FHA. Elle induit la synthèse d'anticorps après infection et fait maintenant partie de certains vaccins acellulaires [1,2].

### 1.4. Toxine de *pertussis* ou PT

Elle comporte une partie B, composée de 5 sous-unités, qui se fixe spécifiquement sur les cellules eucaryotes et permet ainsi l'entrée de la partie A qui possède une activité ADP-ribosyl transférase qui va inactiver les protéines G impliquées dans les mécanismes de régulation cellulaire. La PT induit la synthèse d'anticorps après infection. Elle est incluse dans tous les vaccins acellulaires [1-3].

### 1.5. Toxine cytotrachéale ou TCT

C'est un fragment du peptidoglycane de la bactérie qui agit sur l'épithélium respiratoire en détruisant le mécanisme de clairance ciliaire et en empêchant de façon durable sa réparation [1,2].

### 1.6. Adényl cyclase-hémolysine ou AC-Hly

Il possède, outre une activité hémolytique et une activité invasive qui sont calcium-dépendantes, une activité adényl-cyclase activable par la calmoduline, protéine eucaryote. C'est cette toxine qui provoque l'apoptose des macrophages. L'AC-Hly induit la synthèse d'anticorps au cours de l'infection mais n'a jamais été incluse dans un vaccin acellulaire en raison de la difficulté à la purifier [1-3].

## 2. Diagnostics de la coqueluche

La coqueluche est une maladie très contagieuse. La contamination se fait par voie respiratoire, par l'intermédiaire de gouttelettes de *pfugge* émises au cours de la toux par un sujet malade.

### 2.1. Diagnostic clinique

Succède à l'incubation comprise entre 10 et 20 jours une phase catarrhale avec rhinorrhée et toux modérée. Le sujet est alors très contagieux. La fièvre est généralement absente ou modérée. Après cette phase catarrhale apparaît la phase des quintes où la toux va progressivement se transformer pour devenir insistante, émétiante, cyanosante, à prédominance nocturne et devenir caractéristique par sa survenue de quintes. La quinte est sonore, ressemble au chant du coq, souvent marquée par un vomissement et laisse le sujet exténué. Entre les quintes, le sujet n'a pas de symptômes. Les quintes augmentent pendant 10 à 15 jours et peuvent durer de 3 à 4 semaines. Ensuite, il y a une phase de convalescence qui dure pendant plusieurs semaines pendant laquelle les quintes deviendront moins sévères puis disparaîtront. Le nourrisson de moins de 6 mois fait des formes sévères, les vomissements peuvent compromettre l'alimentation et induire une déshydratation. À cet âge, le chant du coq est absent et les quintes peuvent s'accompagner d'accès de cyanose, d'apnée et de bradycardies [4].

### 2.2. Diagnostics biologiques directs

Le **prélèvement** est l'aspiration nasopharyngée ou l'écouvillonnage nasal avec un tampon d'alginate de calcium. Il peut se pratiquer durant les 2 premières semaines de toux pour la culture et 3 pour la PCR.

La **culture** est remboursée en France et doit continuer pour analyser l'évolution des bactéries et leur sensibilité vis-à-vis des antibiotiques [5].

La « **Polymerase Chain Reaction** » en temps réel ou PCR-TR est basée sur l'amplification de séquences d'insertion (IS 481 et IS 1001) suite à la réunion de consensus [6]. Ces cibles ont été choisies car elles existent en multiples copies sur le chromosome de *B. pertussis*, *B. holmesii* et quelquefois *B. bronchiseptica* pour l'IS 481 et sur le chromosome de *B. parapertussis* et quelquefois *B. bronchiseptica* pour l'IS 1001, rendant le diagnostic très sensible. Ce diagnostic est remboursé en France et des kits commerciaux validés existent [7]. Cependant, ce diagnostic n'est pas spécifique de la coqueluche due à *B. pertussis* ou *B. parapertussis*, comme souligné précédemment. Or, nous avons montré que la détection de matériel génétique

portant l'IS 481 chez des adolescents et des adultes pouvait correspondre non pas à *B. pertussis* mais à *B. holmesii*, observation confirmée dans plusieurs pays [8]. En cas de positivité de la PCR chez des sujets récemment vaccinés, il est important de demander au CNR s'il s'agit réellement d'une coqueluche.

### 2.3. Diagnostic indirect ou sérologie

Seuls les anticorps anti-PT sont spécifiques de l'infection à *B. pertussis* et ils sont donc les seuls à être recherchés, et ceci après au moins 2 à 3 semaines de toux [9]. Les anticorps anti-AC-Hly, FHA ou PRN ne sont pas spécifiques et n'ont pas d'utilité pour le diagnostic. Ce diagnostic n'est plus remboursé en France.

### 2.4. En pratique

Les 2 premières semaines de toux : culture ou PCR, la troisième semaine de toux : PCR et ensuite : culture et PCR sur un cas secondaire.

## Références

- [1] Mattoo S, Cherry JD. Molecular pathogenesis, epidemiology, and clinical manifestations of respiratory infections due to *Bordetella pertussis* and other *Bordetella* subspecies. Clin Microbiol Rev 2005;18:326-82.
- [2] Hegerle N, Guiso N. Epidemiology of whooping cough & typing of *Bordetella pertussis*. Future Microbiol 2013;8:1391-403.
- [3] Carbonetti NH. Pertussis toxin and adenylate cyclase toxin: key virulence factors of *Bordetella pertussis* and cell biology tools. Future Microbiol 2010;5:455-69.
- [4] Cherry JD, Tan T, Wirsing von Konig CH, et al. Clinical definitions of pertussis: Summary of a global pertussis initiative roundtable meeting, February 2011. Clin Infect Dis 2012;54:1756-64.
- [5] Guillot S, Descours G, Gillet Y, et al. Macrolide-resistant *Bordetella pertussis* infection in newborn girl, France. Emerg Infect Dis 2012;18:966-8.
- [6] Riffelmann M, Wirsing von Konig CH, Caro V, et al. Nucleic acid amplification tests for diagnosis of *Bordetella* infections. J Clin Microbiol 2005;43:4925-9.
- [7] Lanotte P, Plouzeau C, Burucoa C, et al. Evaluation of four commercial real-time PCR assays for detection of *Bordetella* spp. in nasopharyngeal aspirates. J Clin Microbiol 2011;49:3943-6.
- [8] Njamkepo E, Bonacorsi S, Debruyne M, et al. Significant finding of *Bordetella holmesii* DNA in nasopharyngeal samples from French patients with suspected pertussis. J Clin Microbiol 2011;49:4347-8.
- [9] Guiso N, Berbers G, Fry NK, et al. What to do and what not to do in serological diagnosis of pertussis: recommendations from EU reference laboratories. Eur J Clin Microbiol Infect Dis 2011;30:307-12.



## Prise en charge autour des cas de coqueluche Antibiotique ou vaccination ?

I. Hau Rainsard

Service de pédiatrie générale, CHI Créteil, 40, avenue de Verdun, 94000 Créteil, France

La coqueluche est une maladie très contagieuse à prévention vaccinale. Malgré une couverture vaccinale élevée dans certains pays, la coqueluche reste une maladie endémique avec des cycles tous les 3 à 5 ans [1,2]. La prise en charge autour d'un cas de coqueluche est donc une préoccupation des cliniciens, que ce soit à l'hôpital ou en ambulatoire. En France, des recommandations détaillées ont été émises en 2008 prenant en compte tous les cas de figure (contact proche ou occasionnel, sujet à risque ou protégé, autour d'un seul cas ou cas groupés) et dans les différents types de collectivité (crèche, école, maternité, établissement pour enfants handicapés) [3]. Ces recommandations établissaient la nécessité d'une antibioprophylaxie dans les 21 jours suivant le contact, pour tous les contacts proches (intrafamilial) non protégés et pour les sujets à risque (femmes enceintes, nourrissons incomplètement vaccinés, pathologies chroniques, entourage de nourrissons non encore vaccinés) chez les contacts occasionnels. L'azythromycine et la clarithromycine devaient être privilégiées du fait d'une pharmacocinétique favorable permettant la réduction du nombre de prises et de la durée de traitement. Les données de la littérature permettent d'établir que cette antibioprophylaxie permet d'éradiquer l'agent de la maladie, la bactérie *Bordetella pertussis*, et de diminuer la contagiosité du patient (et donc la transmission), mais fonctionne peu sur l'évolution de la maladie et ses symptômes qui sont dus à l'action des toxines sécrétées par la bactérie. Mais quelles sont les données d'efficacité de cette antibioprophylaxie pour le sujet contact ?

Dès 1995, une étude de cohorte rétrospective retrouvait une efficacité de l'antibioprophylaxie dans le contexte d'épidémie intrafamiliale par érythromycine avec un taux d'attaque secondaire de 4 % dans les familles traitées vs 35 % chez les non traitées, lorsque cette prophylaxie était donnée avant le premier cas secondaire ( $p < 0,001$ ) [4]. En 1999, une étude randomisée contrôlée en double aveugle contre placebo retrouvait 4 cas dans le groupe antibiotique vs 15 dans le groupe placebo donnant un odds ratio à 0,42 (avec toutefois un intervalle de confiance non significatif car englobant le 1) [5]. Une revue *Cochrane* initialement publiée en 2007 et revue en 2013 a conclu que l'antibiothérapie courte par azythromycine ou clarithromycine était

aussi efficace que l'érythromycine pendant 14 jours en termes d'éradication bactérienne pour des effets secondaires moindres, mais que les preuves de son efficacité chez les sujets contacts étaient insuffisantes sur le plan statistique avec un risque relatif de coqueluche avec quinte à 0,52 (IC 95 % : 0,26-1,07), un risque relatif de coqueluche due à *Bordetella* identifiée de 0,42 (IC 95 % : 0,11-1,54), un risque relatif de coqueluche chez les contacts non vaccinés de 1,1 (IC 95 % : 0,24-5,08) [6]. Une nouvelle étude randomisée, menée dans le cadre d'une antibioprophylaxie dans le contexte d'une épidémie intra-hospitalière, n'a pas non plus permis de retrouver d'efficacité de l'azythromycine chez les soignants traités (86 % vs 97 %,  $p = 0,81$ ) ; toutefois le faible nombre de patients (86) et le faible taux d'attaque secondaire pourraient expliquer l'absence de différence observée [7]. Au vu de toutes ces données, la balance bénéfique (c'est-à-dire la prévention de la maladie chez les contacts, la limitation de l'extension de l'épidémie)/risque (c'est-à-dire la pression de sélection, l'augmentation des résistances, les effets secondaires éventuels du traitement) pour une antibioprophylaxie chez les contacts n'est donc pas clairement tranchée. Sur cette base, les Anglais ont écrit de nouvelles recommandations en 2012 restreignant l'usage de l'antibioprophylaxie aux seuls patients en contact proche et appartenant à un groupe à risque (enfant de moins de 1 an ayant reçu moins de 3 doses de vaccin, femme enceinte, soignant travaillant au contact de petits enfants et/ou femme enceinte, entourage d'enfant de moins de 1 an non vacciné) [8]. Qu'en est-il de l'efficacité de la vaccination autour d'un cas dans un contexte d'épidémie de coqueluche ? Il est bien sûr logique de mettre à jour les vaccinations de la population exposée selon le calendrier vaccinal pour les enfants comme pour les adultes. Mais quel serait le rationnel pour l'utilisation du vaccin en post-exposition ? La coqueluche est une maladie hautement contagieuse ( $R_0 = 12$  à 17) avec une incubation moyenne de 7 à 10 jours (5-21 jours). La cinétique de réponse anticorps post-vaccinale effectuée chez des soignants ( $n = 115$ ) a permis de détecter une réponse anticorps dès la première semaine et dans 88-94 % des cas après 2 semaines, suggérant que la vaccination pourrait avoir un rôle dans la prévention de la transmission au cours d'une épidémie en réduisant la susceptibilité de la population en 15 jours [9]. Toutefois, à ce jour aucune étude contrôlée d'efficacité clinique sur le terrain n'a permis de confirmer cette hypothèse même si lors de l'épidémie californienne de 2009

\*Auteur correspondant  
e-mail : isabelle.hau@chicreteil.fr

la stratégie du rappel adoptée avec d'autres a permis d'obtenir une réduction d'incidence de 23,4 à 2/100 000 en 1 an [10]. Les Anglais ont récemment modifié leur attitude en recommandant la mise à jour des vaccins et la réalisation d'une dose de rappel supplémentaire au-dessus de 10 ans en l'absence de vaccination coqueluche dans les 5 dernières années, y compris chez la femme enceinte.

La prise en charge autour d'un cas de coqueluche est bien établie en France, reposant à la fois sur l'antibioprofylaxie (même si la preuve de l'efficacité de celle-ci chez les cas contacts n'est pas clairement démontrée) et la mise à jour des vaccinations selon les recommandations. Il n'existe pas de données à l'heure actuelle pour une efficacité de la vaccination en post-exposition autour d'un cas de coqueluche qui repose donc avant tout sur l'antibioprofylaxie ciblée. Ces recommandations sont en cours de révision en France actuellement. L'évolution des résistances de *Bordetella pertussis*, la pression de sélection liée à ces macrolides de longue durée d'action et/ou la manufacture d'un vaccin coquelucheux non combiné pourraient les faire évoluer à l'avenir.

## Références

- [1] Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Pertussis epidemic – Washington, 2012. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2012;61:517-22.
- [2] Zepp F, Heininger U, Mertsola J, et al. Rationale for pertussis booster vaccination throughout life in Europe. *Lancet Infect Dis* 2011;11:557-70.
- [3] [http://www.sante.gouv.fr/dossiers/cshpf/r\\_mt\\_0104\\_coqueluche.pdf](http://www.sante.gouv.fr/dossiers/cshpf/r_mt_0104_coqueluche.pdf)
- [4] De Serres G, Boulianne N, Duval B. Field effectiveness of erythromycin prophylaxis to prevent pertussis within families. *Pediatr Infect Dis J* 1995;14:969-75.
- [5] Halperin SA, Bortolussi R, Langley JM, et al. A randomized, placebo-controlled trial of erythromycin estolate chemoprophylaxis for household contacts of children with culture-positive *Bordetella pertussis* infection. *Pediatrics* 1999;104:e42.
- [6] Altunaiji S, Kukuruzovic R, Curtis N, et al. Antibiotics for whooping cough (pertussis). *Cochrane Database Syst Rev* 2007;3:CD004404.
- [7] Goins WP, Edwards KM, Vnencak-Jones CL, et al. A comparison of 2 strategies to prevent infection following pertussis exposure in vaccinated healthcare personnel. *Clin Infect Dis* 2012;54:938-45.
- [8] [http://www.hpa.org.uk/webc/HPAwebFile/HPAweb\\_C/1317139762805](http://www.hpa.org.uk/webc/HPAwebFile/HPAweb_C/1317139762805)
- [9] Kirkland KB, Talbot EA, Decker MD, et al. Kinetics of pertussis immune responses to tetanus-diphtheria-acellular pertussis vaccine in health care personnel: implications for outbreak control. *Clin Infect Dis* 2009;49:584-7.
- [10] Christie CD, Garrison KM, Kiely L, et al. A trial of acellular pertussis vaccine in hospital workers during the Cincinnati pertussis epidemic of 1993. *Clin Infect Dis* 2001;33:997-1003.

## Troubles fonctionnels de l'élimination

J.-M. Guys

Hôpital de la Timone, 264, rue Saint-Pierre, 13385 Marseille Cedex 5, France

**S**imple clin d'œil pour rappeler que très souvent les troubles de l'élimination urinaire et fécale sont liés au sein d'une même pathologie fonctionnelle (dyssynergie recto- et vésico-sphinctérienne), voire organique (dysraphismes spinaux) ou syndromique (syndrome de Hinman).

Ces troubles de l'élimination doivent être considérés par le thérapeute dans leur globalité. La *fig. 1* peut montrer les étroites corrélations entre les termes utilisés pour définir certains troubles urinaires et fécaux.

La période d'acquisition de la propreté est celle qui va le plus souvent alerter la famille ou le médecin traitant, que ce soit sur le plan urinaire ou plus fréquemment fécal. Nous nous focaliserons sur la prise en charge des troubles fonctionnels dans le reste des exposés de la table ronde.

L'exemple d'une prise en charge spécialisée sur le plan clinique sera basé sur le thème de la constipation au sens large et

précédera la notion d'éducation et de rééducation abdomino-périnéale avec des conseils sur le plan pratique pour y recourir.

La prise en charge comportementale de l'enfant, de ses parents, en fonction du degré du retentissement psychologique qu'entraînent toujours les troubles de l'élimination est loin d'être négligeable. Même si le médecin traitant et ses collègues spécialistes le font chacun dans leur domaine et à leur façon, cette prise en charge peut relever véritablement de la psychiatrie.

Les indications respectives de recours à un traitement médical, voire chirurgical, à la rééducation et au pédopsychiatre, peuvent être résumées par les considérations suivantes :

- les troubles de l'élimination urinaire et fécale doivent être pris en charge très précocement et sont consommateurs de temps médical. L'interrogatoire et les examens cliniques sont toujours très longs, permettant de cerner l'étiologie probable des troubles, le plus souvent sans examens paracliniques invasifs. Il n'y a que peu de place pour le praticien pressé ;
- l'aspect comportemental et éducatif des soins proposés ne doit pas être négligé. Les techniques visant à assurer la vacuité rectale et les mictions complètes sans résidu se sont modernisées, adaptées à l'enfant, et sont presque devenues ludiques : concept Abdo-MG® (Frison Roche) et Peristeen® (Coloplast) ;
- de nouvelles techniques médico-chirurgicales mini-invasives sont très prometteuses : stimulation du nerf tibial postérieur, injection de toxine botulique ;
- la notion d'équipe pluridisciplinaire est capitale pour une prise en charge optimale de ces troubles ;
- le suivi de ces patients doit être poursuivi très longtemps.

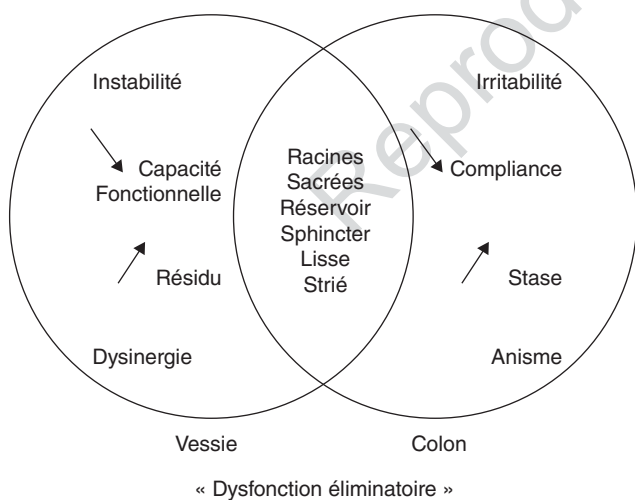


Figure 1. Corrélations entre les termes utilisés pour définir certains troubles urinaires et fécaux.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

# L'enfant constipé vu en chirurgie pédiatrique

C. Louis-Borrione\*, G. Hery

*Service de chirurgie pédiatrique, hôpital de la Timone, 264 rue Saint-Pierre, 13385 Marseille Cedex 5, France*

La constipation chez l'enfant est très fréquente et représente un véritable problème de santé publique à l'échelle mondiale. Elle représente 10 % de l'ensemble des consultations de pédiatrie. Elle est souvent associée à des fuites fécales, appelées à tort encoprésie. Le terme d'incontinence fécale fonctionnelle (IFF) semble mieux adapté [1-3]. Ces troubles sont dans la très grande majorité des cas d'origine fonctionnelle. Mais les causes organiques ne doivent pas être méconnues.

La constipation se définit comme l'émission difficile, voire douloureuse, de selles trop rares ou trop dures.

La physiologie de la défécation, l'anatomie de l'appareil sphinctérien et les moyens thérapeutiques à notre disposition doivent être connus et maîtrisés pour une prise en charge adaptée et efficace [2].

## 1. Bilan étiologique

Il est primordial et permettra une prise en charge adaptée, car il n'existe pas de traitement miracle de la constipation. Ce bilan initial repose sur l'interrogatoire et l'examen clinique. L'interrogatoire sera policier, il recherchera les circonstances de découverte (douleurs, alternance diarrhée/constipation, rectorragies, prolapsus, fuites fécales), les signes indirects ou associés (signes urinaires), les habitudes alimentaires, le comportement défécatoire de l'enfant et les traitements déjà instaurés.

L'examen clinique sera complet. Il recherchera un encombrement colique, une malformation anale, une fossette pré-sacrée. Mais surtout, l'inspection de la marge anale recherchera un retentissement ou une cause anale à la constipation (fissures, anite, lichen). Un toucher rectal complétera obligatoirement cet examen (fécalome, rectocèle, étude de la tonicité sphinctérienne). Au terme de ce premier contact, l'origine organique ou fonctionnelle d'une constipation peut être diagnostiquée. Des examens complémentaires peuvent être demandés (bilan biologique, radiographie du sacrum, rectomanométrie, IRM médullaire, défécographie, biopsies rectales). Mais ils sont inutiles dans la plupart des cas [1,3-5].

## 2. Prise en charge thérapeutique

Seule la prise en charge des constipations fonctionnelles sera détaillée.

La prise en charge des troubles sphinctéro-anaux fonctionnels repose sur le respect de la physiologie élémentaire de la défécation : hydratation du bol fécal, amélioration de la motricité intestinale et exonération régulière. La prise en charge thérapeutique comporte 4 phases importantes : éducation, désimpaction, prévention d'une ré-accumulation de selles et suivi [2,3]. Le but du traitement sera clairement expliqué aux parents mais surtout à l'enfant afin de le responsabiliser, d'obtenir son adhésion à une prise en charge qui sera longue.

En préliminaire à toute thérapeutique, il faudra expliquer très clairement à l'enfant et à sa famille, grâce à des schémas simples, la physiologie de la défécation et le trouble qui découle de son dysfonctionnement.

## 3. Hydratation du bol fécal et amélioration de la motricité intestinale : régime alimentaire

La constatation à l'interrogatoire de l'existence de selles dures traduit un manque d'hydratation soit par un défaut d'apport d'eau, soit par une déperdition anormalement exagérée (transpiration). Il faudra donc insister sur la nécessité d'augmenter la ration hydrique quotidienne, sans excès (50 à 80 ml/kg/j). Des laxatifs osmotiques seront prescrits en parallèle en attendant que les nouvelles habitudes soient bien ancrées. Il est impossible de fixer un délai de prescription, tout dépendra du comportement familial à modifier ses habitudes. La prescription de laxatifs osmotiques sera prudente chez les enfants qui présentent une incontinence anale car ils peuvent aggraver les fuites fécales. La motricité intestinale sera nettement améliorée par l'introduction de fibres, sans excès.

## 4. Désimpaction et obtention d'exonérations régulières

Avant toute prescription, il est impératif de désimpacter le rectum de tout fécalome. Cette désimpaction peut être obtenue par voie orale ou rectale [4,5].

Le choix de la voie d'administration dépendra de l'âge de l'enfant, du volume du fécalome et de sa consistance, et de la collaboration de l'enfant et des parents. Le traitement d'entretien aura pour but de

\*Auteur correspondant  
e-mail : claude.borrione@ap-hm.fr

réapprendre à l'enfant à aller à la selle tous les jours. Nous disposons de suppositoires effervescents très utiles pour initialiser le réflexe de défécation qui ne sont pas irritants pour le tube digestif. Parallèlement, de nouvelles habitudes devront être apprises : présentation aux toilettes à heures fixes après un repas, et mise en place d'un réducteur et d'un repose-pied. L'enfant tiendra un « carnet de bord » quotidiennement. En fonction de l'âge de l'enfant, une rééducation sphinctéro-anale pourra être prescrite (manométrie ano-rectale indispensable). Cette rééducation consiste alors en un apprentissage de la poussée abdominale avec prise de conscience de la réponse du sphincter externe en situation de poussée. Dans certaines situations, l'injection intrasphinctérienne de Toxine Botulique nous a donné pleinement satisfaction, en complément des prescriptions habituelles [5-8]. Dans certaines formes très sévères, l'utilisation d'une irrigation transanale peut être utile (Peristeen®) [6]. Certaines formes sévères et anciennes sont à l'origine de la constitution d'un méga-rectum rendant inefficaces les traitements habituels. Une proctectomie peut être alors indispensable.

## 5. Suivi

Le suivi de ces enfants sera très régulier. Il est indispensable pendant plusieurs mois car les récurrences sont fréquentes. Des études ont montré que 50 % des enfants traités récidivaient au moins une fois dans les 5 ans qui suivent.

## 6. Conclusion

La constipation et la symptomatologie qui en découle sont une source d'angoisse et de mal-être pour l'enfant et sa famille.

La constipation de l'enfant est le plus souvent d'origine fonctionnelle et aucun examen complémentaire n'est nécessaire. L'interrogatoire et l'examen clinique suffisent dans la très grande majorité des cas. L'incontinence fécale fonctionnelle doit être reconnue afin d'éviter les errances médicales non appropriées. Une prise en charge adaptée doit être rapidement instaurée afin d'éviter les récurrences et surtout la persistance des troubles à l'âge adulte.

## Références

- [1] Milla PJ. Physiopathologie de la constipation. *Ann Nestlé (Fra)* 2007;65:55-61.
- [2] Liem O, Di Lorenzo C, Taminiau JA, et al. Traitement actuel de la constipation de l'enfant. *Ann Nestlé (Fra)* 2007;65:73-9.
- [3] Bongers ME, Benninga MA. Incontinence fécale fonctionnelle chez l'enfant. *Ann Nestlé (Fra)* 2007;65:81-9.
- [4] Goulet O. Prise en charge de la constipation de l'enfant. *Arch Pédiatr* 1999;6:1224-30.
- [5] Keshtgar AS, Ward HC, Sanei A, et al. Botulinum toxin, a new treatment modality for chronic idiopathic constipation in children: long-term follow-up of a double-blind randomized trial. *J Pediatr Surg* 2007;42:672-80.
- [6] Ausili E, Focarelli B, Tabacco F, et al. Transanal irrigation in myelomeningocele children: an alternative, safe and valid approach for neurogenic constipation. *Spinal Cord* 2010;48:560-5.
- [7] Louis-Borrione C, Hery G, Haddad M. Prise en charge de la constipation de l'enfant : le point de vue du chirurgien. *MT Pédiatrie* 2009;12:25-8.
- [8] Maria G, Cadeddu F, Brandara F, et al. Experience with A botulinum toxin for treatment of outlet-type constipation. *Am J gastroenterol*, 2006;101:2570-5.



## Périnée coincé L'apport du rééducateur

T. Bourely

*Kinésithérapie spécialisée en périnéologie, 34070 Montpellier ; coordinatrice du programme d'éducation thérapeutique du patient à l'institut Saint-Pierre, 5, rue Ginies-Mares, 34250 Palavas-les-Flots, France*

Les troubles sphinctériens chez l'enfant sont très différents de ceux de l'adulte. Déjà en 1937, Édouard Claparède, médecin neurologue et psychologue disait : « L'enfant n'est pas un adulte en miniature et sa mentalité n'est pas seulement différente quantitativement, mais aussi qualitativement de celle de l'adulte, de sorte qu'un enfant n'est pas seulement plus petit, mais aussi différent. [1] »

Chez les enfants, ces troubles peuvent être réglés par un simple apprentissage de la propreté et/ou par le changement des habitudes de la vie quotidienne.

La rééducation est souvent proposée secondairement à un traitement médical et cherche dans tous les cas à être la moins invasive possible.

Les soins kinésithérapiques des troubles sphinctériens de l'enfant comportent 3 aspects : comportemental, éducatif et rééducatif.

### 1. Aspect comportemental

Chaque enfant est différent par ses antécédents, par ses troubles, par sa nature, etc. L'écouter est indispensable car son comportement dépendra de l'attention qu'on lui donne.

Il faudrait déculpabiliser les parents et l'enfant, dédramatiser sans banaliser ses troubles et faire en sorte que l'enfant comprenne qu'il est le noyau de sa prise en charge et que nous ne pouvons pas faire les choses à sa place, mais que nous sommes là et qu'il peut compter sur nous pour l'accompagner dans ses démarches. Soignants et parents, ensemble, nous nous impliquons tout en laissant une certaine autonomie à l'enfant.

### 2. Aspect éducatif

L'enfant en général ne connaît pas ses sphincters ni leur fonctionnement. Il faudra lui expliquer comment « marche » le corps normalement et comment cela se passe quand il y a un problème. Nous sommes amenés à rappeler régulièrement ce point éducatif lors de chaque séance, au moins au début de la prise en charge.

Pour cela, il est essentiel de se mettre au niveau de l'enfant tant physique que verbal, avec un vocabulaire simple et des explications claires pour qu'il puisse reproduire dans ses activités journalières ce qu'on vient de lui apprendre.

À cet effet, nous utilisons des supports audio ou visuels adaptés à l'âge réel de l'enfant, nous expliquons les raisons pour lesquelles la rééducation se fait, et nous fixons ensemble avec l'enfant et son entourage les objectifs à court, moyen et long terme. Le déroulement de la séance doit être annoncé, ainsi que tout ce que l'on attend de notre petit patient. Par exemple : tenir un carnet d'élimination, se présenter aux toilettes, faire ses exercices...

### 3. Aspect rééducatif

Si l'enfant est tendu ou inquiet, il est important de prendre du temps pour le mettre à l'aise. Les techniques de relaxation et de respiration sont souvent très bien acceptées par l'enfant et nous permettent de régler ce problème.

On lui apprend à ne pas bloquer sa respiration, et qu'au moment de la miction il ne faut pas pousser, mais au contraire « laisser la porte bien ouverte ».

La prise de conscience corporelle (nommer et situer les différentes parties du corps) commence pour les plus petits à l'aide d'une poupée. On peut utiliser pour les plus grands des schémas ou dessins, des séquences vidéo, etc.

L'exercice contracter-relâcher pour les bras, les pieds, le ventre, puis le périnée à la fin, est à réaliser comme un jeu à travers lequel se fait cette découverte du corps.

Prise de conscience du ressenti, pouvoir définir et différencier le besoin, la sensation de tension ou de pesanteur, le soulagement à la fin de l'élimination...

Un massage abdominal est très utile à apprendre aux parents, surtout pour les enfants qui ont tendance à faire une rétention stercorale.

Un travail musculaire par *biofeedback* (« rétro-action biologique ») a pour but de permettre au patient une visualisation de la contraction et du relâchement de ses muscles et donc lui donne la possibilité de corriger son travail.

Les défauts de transmission des pressions intra-abdominales seront corrigés en utilisant le concept Abdo-MG® qui est l'outil par excellence dans le cadre de l'éducation thérapeutique du patient car il peut être pratiqué à domicile [2].

Pour l'électrostimulation : il a été démontré par une étude rétrospective de 1990 à 1997 que face à une instabilité vésicale, un courant interférentiel est plus adapté et plus efficace, car il évite l'utilisation d'une sonde endo-anale [1]. De plus, depuis quelques années, une stimulation du nerf tibial postérieur par électrodes externes trouve son utilité dans le cas de vessie neurologique, mais on n'a pas encore suffisamment de recul sur l'efficacité de cette technique, à ma connaissance par manque d'une étude validée et publiée.

« Des études suggèrent que des dysfonctions périnéales antérieures et postérieures auraient une origine commune et que des interactions incontestables existent et exacerbent les problèmes [3]. »

Depuis des années, certaines études ont montré que ces troubles sont intriqués :

- en 1922, Heitz-Boyer décrit le « syndrome entéro-rénal » ;
- en 1958, Svenson et Fisher parlent de la relation entre le méga-rectum et la méga-vessie ;
- en 1965, Kottmeier et al. décrivent une relation entre rectum dilaté et dilatation des voies urinaires ;
- en 1974, le syndrome de Hinman associe constipation et fuite urinaire en définissant la vessie neurogène non neurologique, qui est le résultat d'une mauvaise coordination entre les contractions du détrusor et la relaxation du sphincter externe ;
- en 1976, Rodriguez démontre l'action simultanée des sphincters volontaires urétral et anal en se basant sur leur origine embryologique commune ;
- en 1987, pour Aubert et al., l'absence de relâchement du plancher périnéal conduit à une pathologie fonctionnelle obstructive à la fois urinaire et rectale...

De toute manière, les troubles sphinctériens de l'enfant sont liés et doivent être considérés dans leur globalité par le rééducateur spécialisé.

Fuite d'urine le jour et/ou la nuit, infection urinaire, constipation et encoprésie sont les nombreux motifs de consultation auprès du pédiatre ou du médecin généraliste qui peuvent relever du diagnostic de dysfonction sphinctérienne d'origine fonctionnelle. Bien entendu, après élimination d'origines organique, neurologique...

Nous aimerions partager à travers cet article l'expérience d'une équipe pluridisciplinaire qui fêtera ses 20 ans d'existence en février cette année et qui se trouve à Palavas à l'institut Saint-Pierre, hôpital d'enfants et adolescents. Cette équipe est orchestrée depuis 20 ans par le Dr Hossein Allal, responsable de l'unité de prise en charge des troubles sphinctériens. La rééducation abdomino-périnéale pédiatrique, qui est le noyau de cette unité,

sous la responsabilité du Dr Karine Patte et de M. Vincent Besse Desmoulières, propose une rééducation globale et adaptée aux enfants souffrant de troubles sphinctériens.

Depuis 2011, nous organisons des sessions individuelles et collectives, en vertu du programme autorisé par l'Agence régionale de la santé (ARS) et coordonné par Mme Tatiana Bourely. Les sessions collectives (« École des petits ventres ») se déroulent une fois par mois. C'est une journée d'échanges à travers divers ateliers, entre les enfants, leurs accompagnants et les soignants. L'atelier diététique est animé par Sandra Guillemain, l'atelier comportemental par le Dr Hélène Lebourdonnec, et l'atelier éducatif/rééducatif de l'élimination par Tatiana Bourely. Ces journées sont clôturées par une table ronde réunissant les participants et le Dr Allal.

Cette équipe pluridisciplinaire a pour objectif d'améliorer la qualité de vie des patients et de leur entourage. Nous nous sommes rendu compte qu'une dysfonction sphinctérienne d'origine fonctionnelle arrive souvent lors de l'acquisition de la propreté. Le contrôle de la miction et de la défécation et l'apprentissage de la propreté passent par trois étapes : étape automatique réflexe (« infantile »), étape immature, étape de contrôle (« adulte »). Le port prolongé de couches est un facteur déterminant dans la prolongation de l'absence de maîtrise volontaire des sphincters. À force de se retenir, l'enfant ne sait plus relâcher son sphincter. D'où des vidanges incomplètes et des résidus mictionnels non évacués.

La rééducation abdomino-périnéale pédiatrique peut agir sur une instabilité vésicale isolée ou associée à une hypertonie sphinctérienne, à une dyssynergie vésico-sphinctérienne et/ou abdomino-périnéale, à un méga-rectum et méga-colon et/ou méga-vessie, méga-uretères, à une rétention urinaire ou fécale, à une encoprésie... La rééducation périnéo-sphinctérienne est entrée dans les compétences des masseurs-kinésithérapeutes depuis le 26 août 1985 [4]. À nous de faire en sorte de la proposer aux patients.

## Références

- [1] Claparède E. La psychologie de l'intelligence. Scientas, 1937.
- [2] Guillarme L. Rééducation thoraco-abdomino-pelvienne par le concept ABDO-MG®. Frison-Roche, 2004.
- [3] Mauroy B, Goulet E, Bonnal JL, et al. Long-term results of interferential current stimulation in the treatment of bladder instability. Prog Urol 2001;11:34-9.
- [4] Décret n° 85-918 du 26 août 1985 relatif aux actes professionnels et à l'exercice de la profession de masseur-kinésithérapeute.

## Les troubles du contrôle sphinctérien chez l'enfant La place du pédopsychiatre

N. Rouvière

Service de pédopsychiatrie, hôpital Salvator, 249, boulevard Sainte-Marguerite,  
13009 Marseille, France

**E**n pratique clinique, troubles du contrôle sphinctérien (énurésie et encoprésie) et symptômes ou troubles pédopsychiatriques caractérisés sont très souvent associés.

La littérature confirme la clinique avec globalement un diagnostic pédopsychiatrique chez 20 à 40 % des enfants ayant une énurésie nocturne, 30 à 40 % des enfants ayant une énurésie diurne, et 30 à 50 % des enfants ayant une encoprésie. Davantage d'enfants seraient perturbés sans pour autant remplir les critères diagnostiques d'un trouble caractérisé. Une faible estime de soi, un moins bon fonctionnement social et une qualité de vie diminuée sont des difficultés classiquement retrouvées chez ces enfants [1].

Même si ces chiffres varient selon la méthodologie des études, cette association mérite une attention particulière.

Les liens entre troubles du contrôle sphinctérien et troubles psychologiques sont complexes et multiples. Quatre principaux modes d'association seraient en jeu :

- les symptômes ou troubles psychiatriques peuvent être la conséquence du trouble du contrôle sphinctérien : basse estime de soi, éléments dépressifs, moins bonne adaptation générale par limitation de leurs activités, en particulier sociales (dormir chez un copain, partir en colonie de vacances...) ;
- des événements de vie stressants et des troubles du comportement peuvent précéder le trouble du contrôle sphinctérien et induire une reprise de l'incontinence chez l'enfant à un âge critique pour l'apprentissage de la propreté ou chez lequel une prédisposition existe. Ainsi, il n'est pas rare qu'une énurésie secondaire apparaisse chez un enfant à la suite de la séparation de ses parents, de l'hospitalisation de l'un d'eux, de la naissance d'un autre enfant... ;
- certains troubles psychiatriques pourraient partager des facteurs étiologiques communs avec les troubles du contrôle sphinctérien. Ce lien est suspecté avec le trouble hyperactif avec déficit de l'attention en particulier ;
- Enfin, une comorbidité simple sans lien de cause à effet peut exister entre trouble du contrôle sphinctérien et certains troubles psychiatriques. Cela est très fréquent dans le cas de l'énurésie nocturne secondaire, principalement la non monosymptomatique [1].

Le type d'énurésie ou d'encoprésie vient complexifier davantage ce lien aux symptômes ou troubles psychiatriques. Lorsqu'il est en jeu, il semblerait que le poids des facteurs psychologiques dans l'étiologie du trouble du contrôle sphinctérien varie entre important (pour l'énurésie secondaire par exemple) à quasiment nul (pour l'énurésie primaire monosymptomatique en particulier, largement génétiquement déterminée) [1-3].

Des facteurs familiaux sont aussi en jeu dans les troubles du contrôle sphinctérien. Les parents des enfants énurétiques et/ou encoprétiqes, en particulier les mères, rapportent un niveau de stress plus important avec parfois des éléments dépressifs et/ou anxieux [4]. Le lien de cause à effet avec les troubles du contrôle sphinctérien est là aussi difficile à établir et probablement bidirectionnel. En pratique clinique, l'organisation familiale (sorties, voyages...) est entravée par l'incontinence de l'enfant, sa famille finit par mal tolérer ce problème, et des conflits fréquents émergent.

Pour le pédiatre, la question est de savoir à quel moment l'appel du psychologue ou du pédopsychiatre est utile, voire indispensable. Pour A. von Gontard, une évaluation des symptômes psychologiques est nécessaire dès l'exploration du trouble du contrôle sphinctérien [1]. Pour un dépistage, le médecin peut s'aider d'échelles d'évaluation type CBCL (*Child Behavior Checklist*, disponible en français) très souvent retrouvées dans la littérature. En présence de symptômes d'ordre psychologique, un avis spécialisé s'impose à la recherche d'un trouble pédopsychiatrique caractérisé. Le diagnostic d'un tel trouble nécessite des soins pédopsychiatriques ou psychologiques conjoints à la prise en charge du trouble du contrôle sphinctérien.

Les troubles pédopsychiatriques les plus souvent cités dans la littérature en lien avec les troubles du contrôle sphinctérien sont essentiellement :

- les troubles externalisés type trouble oppositionnel avec provocation, trouble déficit de l'attention avec hyperactivité (TDAH) et trouble des conduites ;
- les troubles internalisés : dépressif et anxieux ;
- le retard mental [2,5,6].

Les troubles externalisés sont les troubles les plus fréquemment rencontrés. Ces différents troubles semblent avoir une potentielle répercussion sur l'efficacité de la prise en charge du trouble du contrôle sphinctérien.

Un comportement perturbateur influencerait la compliance de l'enfant à sa prise en charge. Les soins de l'énurésie ou de

l'encoprésie n'échapperaient pas à l'attitude oppositionnelle et provocatrice dont font preuve ces enfants, ni à leur tendance à la toute-puissance et à l'intolérance à la frustration. Comme beaucoup d'autres situations de la vie quotidienne, les règles alimentaires conseillées, la prise médicamenteuse, les présentations aux toilettes régulières préconisées... peuvent conduire parents et enfant dans un bras de fer douloureux et néfaste. Et des problèmes de relation parents-enfant diminueraient l'efficacité de la prise en charge du trouble du contrôle sphinctérien.

Vingt à 25 % des enfants ayant un TDAH ont une incontinence urinaire (l'inverse étant un peu moins fréquent, aux alentours de 10 %). Associé à l'énurésie nocturne, le TDAH entraverait sa résolution (68 % de disparition vs 91 % chez les énurétiques sans TDAH) [7].

Pour le TDAH comorbide à l'encoprésie, même si le résultat sur l'adhésion aux soins est identique (moins bonne compliance), le mécanisme différerait [8]. Ces enfants seraient moins capables de reconnaître et de répondre aux signaux internes associés à la distension rectale et à la nécessité de déféquer. Leur impulsivité les pousserait aussi à quitter prématurément les toilettes.

Certains auteurs ont même décrit une guérison du trouble du contrôle sphinctérien (énurésie et encoprésie) au décours du traitement médicamenteux du TDAH par du méthylphénidate [9,10]. Quelle que soit la nature du lien unissant trouble du contrôle sphinctérien et trouble pédopsychiatrique chez l'enfant, l'existence de ce lien est incontestable et doit être prise en compte par les médecins et chirurgiens traitant l'énurésie et l'encoprésie. Le psychologue ou pédopsychiatre aura aussi pour mission d'évaluer le contexte socio-familial dans lequel vit l'enfant.

L'intérêt de cette évaluation est double : améliorer la compliance de l'enfant aux soins du trouble du contrôle sphinctérien et ainsi

majorer l'efficacité de la prise en charge de cette pathologie pour parvenir à la guérir.

## Références

- [1] Von Gontard A. Does psychological stress affect LUT function in children? ICI-RS 2011. *NeuroUrol Urodyn* 2012;31:344-8.
- [2] Zink S, Freitag CM, von Gontard A. Behavioral comorbidity differs in subtypes of enuresis and urinary incontinence. *J Urol* 2008;179:295-8.
- [3] Aubert D, Berard E, Blanc JP. Énurésie nocturne primaire isolée : diagnostic et prise en charge. Recommandations par consensus formalisé d'experts. *Prog Urol* 2010;20:343-9.
- [4] De Bruyne E, Van Hoecke E, Van Gompel K, et al. Problem behavior, parental stress and enuresis. *J Urol* 2009;182:2015-21.
- [5] Ünal F, Pehlivanürk B. Comorbid psychiatric disorders in 201 cases of encopresis. *Turk J Pediatr* 2004;46:350-3.
- [6] Van Hoecke E, Hoebeke P, Braet C, et al. An assessment of internalizing problems in children with enuresis. *J Urol* 2004;171:2580-3.
- [7] Crimmins CR, Rathbun SR, Husmann DA. Management of urinary incontinence and nocturnal enuresis in attention-deficit hyperactivity disorder. *J Urol* 2003;170:1347-50.
- [8] Van Everdingen-Faasen EQ, Gerritsen BJ, Mulder PG, et al. Psychosocial co-morbidity affects treatment outcome in children with fecal incontinence. *Eur J Pediatr* 2008;167:985-9.
- [9] Bahali K, Ipek H, Uneri OS. Methylphenidate and atomoxetine for treatment of nocturnal enuresis in a child with attention-deficit hyperactivity disorder. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2013;22:649-50.
- [10] Bilgiç A. The possible effect of methylphenidate on secondary encopresis in children with attention-deficit/hyperactivity disorder. *Prog in Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry* 2011;35:647.

## Comprendre la régulation glycémique à la naissance

D. Mitanchez

Service de néonatalogie, pôle de périnatalité, AP-HP, hôpital Armand-Trousseau, faculté de médecine, université Pierre-et-Marie-Curie, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France

La régulation glycémique à la naissance est en grande partie dépendante d'événements de la vie fœtale, surtout du 3<sup>e</sup> trimestre. Ainsi, l'ontogénèse de la régulation glucidique débute pendant la vie fœtale et s'achève après la naissance. La compréhension des mécanismes intervenant dans la régulation glucidique du nouveau-né permet de prévenir et de traiter au mieux les hypoglycémies néonatales.

### 1. Ontogénèse de la régulation glucidique durant la vie fœtale

Le flux de glucose (G) de la mère à l'enfant est continu durant la vie fœtale et la glycémie du fœtus est en équilibre avec celle de la mère. Ainsi, en situation normale, le fœtus ne produit pas de G. Les hormones jouent un rôle peu important dans la régulation glucidique *in utero* [1].

#### 1.1. Ambiance hormonale

Durant la vie fœtale, l'insuline est l'hormone prédominante. Le pancréas fœtal sécrète de l'insuline en réponse au flux de G et d'acides aminés dès la 20<sup>e</sup> semaine de gestation. L'action de l'insuline est modulée par les glucocorticoïdes. Comparativement au sujet adulte, le nombre de récepteurs à l'insuline est plus élevé chez le fœtus. L'insuline ne régule pas la glycémie fœtale, mais c'est son effet anabolisant qui prédomine. C'est un des facteurs essentiels de la croissance fœtale [2].

#### 1.2. Expression enzymatique

La plupart des enzymes du métabolisme du G sont exprimées *in utero*. La glycogénogenèse débute vers la 27<sup>e</sup> semaine. En revanche, la néoglucogenèse n'est pas fonctionnelle *in utero*, en particulier en raison de l'absence d'expression d'une des enzymes de cette voie métabolique, la phosphoenolpyruvate carboxykinase (PEPCK).

#### 1.3. Réserves énergétiques

La constitution de réserves énergétiques est un point essentiel du 3<sup>e</sup> trimestre car elle prépare le fœtus à la vie extra-utérine et

au sevrage du flux de G maternel. Le fœtus constitue 2 types de réserves : le glycogène et les graisses. La synthèse du glycogène hépatique débute au cours du 2<sup>e</sup> trimestre, elle augmente régulièrement jusqu'à 36 semaines.

Le placenta humain est perméable aux triglycérides au cours du 3<sup>e</sup> trimestre. Cela permet le stockage de graisses sous forme de triglycérides dans le tissu adipeux fœtal. La composition corporelle du nouveau-né est constituée de 16 % de graisses [3].

### 2. Régulation glucidique à la naissance

Durant la période périnatale se produit une importante augmentation de toutes les hormones associée à une diminution de l'insuline. Cela induit une cascade d'événements dont la finalité est l'achèvement de la mise en place des systèmes de régulation et le maintien de l'homéostasie glucidique.

#### 2.1. Orage hormonal

Le taux des catécholamines est multiplié par 3 à 10. Le taux de glucagon augmente de 3 à 5 fois, ainsi que le nombre de ses récepteurs [1]. Il existe une forte augmentation de la sécrétion des corticoïdes, de la TSH et de la GH. Seule la sécrétion d'insuline diminue, ce qui conduit à un rapport insuline/glucagon bas ( $< 2$ ) favorisant l'activation des voies métaboliques.

#### 2.2. Activation des voies métaboliques

Plusieurs voies métaboliques sources de substrats énergétiques sont activées à la naissance. Il existe une forte interaction entre elles.

- La glycogénolyse produit du G à partir du glycogène hépatique. Elle est induite par le glucagon et inhibée par l'insuline. Cette réaction assure chez le nouveau-né à terme la production de G pendant les 12 premières heures de vie, au-delà desquelles le stock de glycogène constitué pendant la vie fœtale est épuisé.
- La néoglucogenèse est la production de molécules de G à partir de substrats non glucidiques comme le lactate, le pyruvate, le glycérol, l'alanine et d'autres acides aminés. Elle est constituée par une succession de réactions enzymatiques. Parmi les différentes enzymes, seule la PEPCK n'est pas exprimée *in utero*. Sa synthèse est réalisée *de novo* à la naissance. La production de G par la néoglucogenèse apparaît 2 à 3 heures après la nais-



sance. Elle augmente progressivement et est maximale vers la 12<sup>e</sup> heure. Elle permet d'assurer la production endogène de G en relais de la glycogénolyse. La néoglucogenèse est alimentée par la protéolyse activée par les glucocorticoïdes et qui libère en particulier du lactate et de l'alanine. La lipolyse et l'oxydation des acides gras produit du glycérol et des cofacteurs activateurs de la néoglucogenèse, le NADH et l'acétyl-CoA [5].

### 2.3. Substrats alternatifs

Dans les 3 premières heures de vie, la concentration sérique en lactate est relativement élevée et constitue ainsi un substrat pour le métabolisme énergétique cérébral [3]. La lipolyse libère du glycérol, substrat pour la néoglucogenèse, et des acides gras (AG). L'oxydation des AG produit, en dehors des cofacteurs, des corps cétoniques. La concentration en corps cétoniques est maximale à partir de la 12<sup>e</sup> heure. Ce niveau élevé se maintient pendant les 2 à 3 jours suivants [3]. Ceux-ci représentent des substrats énergétiques alternatifs en particulier pour le cerveau. Leur utilisation permet de diminuer la demande tissulaire en G.

### 2.4. Évolution de la glycémie

À la naissance, il existe une interruption brutale de l'apport de G pour le nouveau-né. La glycémie chute rapidement après la naissance pour atteindre un nadir environ 1 heure plus tard, puis elle augmente et se stabilise vers la 3<sup>e</sup> heure. Durant cette période, la concentration en lactates relativement élevée fournit un substrat pour le métabolisme énergétique cérébral. La valeur acceptable du nadir de la glycémie néonatale n'est pas connue. La production endogène de G, associée ou non à l'alimentation, permet de maintenir un niveau de glycémie normal par la suite chez le nouveau-né sain.

On ne peut définir chez le nouveau-né une valeur unique de la glycémie, car cette valeur dépend de la situation clinique et du type d'alimentation. Il n'existe pas de données permettant de définir formellement un niveau de glycémie délétère pour certains organes comme le cerveau. Cette limite est en partie liée à l'impossibilité d'évaluer en pratique courante et simultanément à la glycémie les taux de lactate et de corps cétoniques qui jouent un rôle important dans la tolérance du niveau de la glycémie. Au début des années 2000, Cornblath et al. ont proposé des niveaux raisonnés d'intervention en fonction de la situation clinique de l'enfant [5].

Le maintien d'une glycémie normale résulte d'un équilibre entre l'utilisation du G par les différents tissus, la production endogène de glucose et les apports exogènes de G.

## 3. Situations néonatales à risque d'hypoglycémie

La connaissance de la physiologie de la régulation glucidique du nouveau-né permet de prévoir les situations néonatales à risque d'hypoglycémie. Les causes prévisibles d'hypoglycémie en période néonatale peuvent être classées en 3 catégories [6].

### 3.1. Insuffisance des réserves énergétiques

C'est la situation des nouveau-nés prématurés ou avec une restriction de la croissance fœtale. Dans le premier cas, la nais-

sance prématurée a eu lieu avant la constitution des réserves énergétiques. Dans le deuxième cas, l'altération du métabolisme fœtal a perturbé la constitution de ces réserves. Les réserves en glycogène hépatique sont basses et la production de corps cétoniques à partir du tissu adipeux est très faible, privant les tissus de substrats alternatifs.

### 3.2. Augmentation de la demande énergétique

L'hypoxie, l'hypothermie, l'infection et la détresse respiratoire sont des situations cliniques favorisant l'hypoglycémie par augmentation de la consommation en glucose et par dysfonctionnement de la néoglucogenèse. La polyglobulie est aussi une cause d'hypoglycémie, car les globules rouges ont une consommation en G élevée.

### 3.3. Hyperinsulinisme secondaire

L'hyperinsulinisme se rencontre le plus souvent chez les nouveau-nés de mères diabétiques. L'hyperglycémie maternelle stimule le pancréas fœtal et aboutit à la synthèse et à la sécrétion d'insuline en excès. L'hyperinsulinisme persiste chez le nouveau-né et aggrave la baisse de la glycémie en période postnatale.

Certaines situations plus rares sont imprévisibles. L'hypoglycémie sera alors découverte à l'occasion de manifestations cliniques qui sont non spécifiques et non corrélées à la gravité de l'hypoglycémie. Parmi les causes rares, on peut citer certaines maladies héréditaires du métabolisme comme les anomalies d'oxydation des acides gras et les déficits de la chaîne respiratoire, les hyperinsulinismes par dysfonctionnement des cellules  $\beta$  pancréatiques, les déficits hormonaux [7].

En conclusion, la qualité de la prise en charge néonatale est importante afin d'assurer un apport énergétique continu au cerveau et de limiter les risques de séquelles à long terme [8].

## Références

- [1] Menon RK, Sperling MA. Carbohydrate metabolism. *Semin Perinatol* 1988;12:157-62.
- [2] Mena P, Llanos A, Uauy R. Insulin homeostasis in the extremely low birth weight infant. *Semin Perinatol* 2001;25:436-46.
- [3] Ward Platt M, Deshpande S. Metabolic adaptation at birth. *Semin Fetal Neonatal Med* 2005;10:341-50.
- [4] Girard J. Metabolic adaptations to change of nutrition at birth. *Biol Neonate* 1990;3:15.
- [5] Cornblath M, Hawdon JM, Williams AF, et al. Controversies regarding definition of neonatal hypoglycemia: suggested operational thresholds. *Pediatrics* 2000;105:1141-5.
- [6] Mitanchez D. Ontogenèse de la régulation glycémique et conséquences pour la prise en charge du nouveau-né. *Arch Pédiat* 2008;15:64-74.
- [7] De Lonlay P, Giurgea I, Touati G, et al. Neonatal hypoglycaemia: aetiologies. *Semin Neonatol* 2004;9:49-58.
- [8] Duvanel CB, Fawer CL, Cotting J, et al. Long-term effects of neonatal hypoglycemia on brain growth and psychomotor development in small-for-gestational-age preterm infants. *J Pediatr* 1999;134:492-8.

# L'hypoglycémie néonatale Définition et retentissement neurologique

E. Saliba

Inserm U930, université François-Rabelais, Tours ; service de réanimation pédiatrique  
et néonatalogie, CHRU de Tours, 49, boulevard Béranger, 37044 Tours Cedex 1, France

Chez le nouveau-né, le niveau de glycémie qui serait responsable de séquelles neurologiques n'est pas connu. La définition de l'hypoglycémie néonatale reste encore controversée et largement débattue. Un taux de glycémie aussi bas que 1,66 mmol/L (0,30 g/L) est couramment observé chez des nouveau-nés à terme sains, 1 à 2 heures après la naissance. Ce taux est le plus souvent transitoire et reflète un phénomène d'adaptation métabolique à la vie extra-utérine. La plupart des nouveau-nés compensent cette « hypoglycémie » physiologique en produisant des énergies alternatives utilisées par le cerveau comme les corps cétoniques à partir de leurs réserves lipidiques. La survenue chez certains nouveau-nés à risque d'un déséquilibre énergétique pourrait être responsable d'une hypoglycémie délétère pour le cerveau. Ainsi, l'établissement d'un seuil d'hypoglycémie « dangereuse » exigeant sa correction immédiate doit prendre en considération l'identification de ces nouveau-nés à risque et le fait que les séquelles neurologiques peuvent survenir pour des niveaux de glycémie variables en sévérité et durée. Dans ce modèle de définition, la correction de l'hypoglycémie sera recommandée chez des nouveau-nés à risque et pour des seuils spécifiques tout en gardant à l'esprit qu'il faut traiter en urgence toute hypoglycémie symptomatique. Devant les difficultés à établir de façon consensuelle une définition numérique de l'hypoglycémie, plusieurs auteurs ont proposé une définition opérationnelle ou « pragmatique » qui pourra être utilisée pour le dépistage et le traitement des troubles de l'homéostasie glycémique chez les nouveau-nés.

## 1. Lésions cérébrales et hypoglycémie

Le spectre des lésions neurologiques associées à une hypoglycémie est assez large. La vulnérabilité particulière de la substance blanche et du cortex des lobes pariétaux et occipitaux ne semble pas spécifique aux lésions hypoglycémiques. Des atteintes cérébrales plus étendues intéressant l'ensemble de la substance blanche, mais aussi les noyaux gris de la base/thalami, le faisceau cortico-spinal et les territoires de l'artère cérébrale moyenne sont fréquentes [1].

## 2. Hypoglycémie et devenir neurologique

Cette approche a été utilisée par plusieurs auteurs pour définir un seuil interventionnel « d'hypoglycémie » chez le nouveau-né. Les biais méthodologiques des études publiées sont nombreux et ne permettent pas de conclure à un seuil d'hypoglycémie qui soit menaçant pour le cerveau. Boylout et al. ont identifié 18 études observationnelles qui avaient corrélé une « hypoglycémie » néonatale au devenir neurologique. Les auteurs avaient conclu que la méthodologie était inadéquate dans 16 études et qu'il existait une grande hétérogénéité méthodologique dans les 2 autres. Leur constat était qu'il n'existait pas, au vu de ces études, un seuil de glycémie qui permettrait de prédire les effets d'une hypoglycémie néonatale sur le devenir neurologique [2]. Dans une étude plus récente, les auteurs ont évalué prospectivement le devenir neurologique à 15 ans d'une cohorte de nouveau-nés prématurés (ff 32 semaines de gestation) ayant eu plusieurs mesures glycémiques considérées comme menaçantes mais asymptomatiques < 2,5 mmol/L (< 0,45 g/L) durant les 10 premiers jours de vie. Comparativement à un groupe contrôle non « hypoglycémique », aucune différence significative n'avait été notée [3].

## 3. Hypoglycémie et facteurs de risques associés

L'hypoglycémie néonatale survient le plus souvent en cas de désordres de la glucogenèse et/ou de la cétogenèse. Ces troubles sont observés en cas d'hyperinsulinisme (enfants de mères diabétiques), d'un déficit en substrats (prématurité, retard de croissance intra-utérin, post-terme), d'une augmentation de la demande énergétique (asphyxie), ou plus rarement en cas de certains déficits hormonaux ou de déficits de l'oxydation des acides gras. Chez le nouveau-né à terme né à l'issue d'une grossesse et d'un accouchement normaux, la mesure de la glycémie n'est pas justifiée. Du fait d'un taux élevé de corps cétoniques, le nouveau-né à terme allaité tolère un taux de glycémie inférieur à celui retrouvé en cas d'allaitement artificiel. Une étude récente a montré que 51 % des nouveau-nés identifiés comme à risque d'hypoglycémie (prématurité tardive, RCIU, macrosomes et enfants de mères diabétiques) avaient au moins une glycémie ff 2,6 mmol/L (0,47 g/L) et 19 % avaient une glycémie ff 2 mmol/L (0,36 g/L) ; 81 % de ces épisodes étaient

survenus dans les 24 premières heures de vie. Les enfants qui cumulaient 3 facteurs de risque avaient la glycémie la plus basse [4]. Chez les nouveau-nés ayant des facteurs de risque associés, plusieurs publications ont décrit un mauvais devenir neurologique en association avec la sévérité, la durée et la récurrence des épisodes hypoglycémiques [5]. Il est ainsi recommandé de dépister l'hypoglycémie dès la première heure de vie chez tous les nouveau-nés à risque et de répéter ces dosages pendant au moins les 24 premières heures de vie voire plus en cas d'hypoglycémie persistante. Chez les nouveau-nés à risque, la correction d'une hypoglycémie asymptomatique est recommandée dans le cas d'une glycémie  $< 1,40$  mmol/L ( $< 0,25$  g/L) pendant les 4 premières heures de vie ou  $< 2$  mmol/L ( $< 0,36$  g/L) de 4 à 24 heures de vie. Cette correction peut se faire en réalimentant l'enfant et en cas d'échec, un apport intraveineux est nécessaire. Dans les autres cas, une augmentation de la fréquence de l'alimentation suffit. En cas d'hypoglycémie symptomatique, un bolus de 2 ml/kg de sérum glucosé à 10 % en intraveineuse est recommandé si la glycémie est inférieure à 2,2 mmol/L ( $< 0,40$  g/L) avec un relais par une perfusion de glucosé à 10 % (80-100 ml/kg/j), le but étant de maintenir chez ces enfants à risque et symptomatiques une glycémie entre 2,2 et 2,8 mmol/L (0,40 et 0,50 g/L) (une concentration plus élevée risque de stimuler la sécrétion d'insuline). Ces recommandations sont basées sur les constatations que dans la plupart des hypoglycémies symptomatiques ou récurrentes, le taux de la glycémie est bas, inférieur à 1,1-1,4 mmol/L (0,20-0,25 g/L) ; qu'il n'existe pas d'évidences associant une hypoglycémie asymptomatique, quel que soit son taux, à un mauvais devenir neurologique [6].

#### 4. Hypoglycémie et encéphalopathie hypoxo-ischémique (EHI)

L'hypoglycémie est fréquente au cours des EHI et serait en partie expliquée par une déplétion des réserves énergétiques. L'hypoglycémie diminue la réactivité vasculaire cérébrale à l'hypoxie et augmente la production de radicaux libres et d'aspartate, induisant une nécrose neuronale. Plusieurs études ont montré une aggravation du pronostic neurologique en cas d'association d'une EHI et d'une hypoglycémie. Au cours de l'EHI, une hypoglycémie ( $< 2,6$  mmol/L) dans les 6 premières heures était significativement associée à la sévérité clinique de l'EHI et une augmentation du risque de mauvais devenir neurologique à l'âge de 2 ans (OR = 5,8 ; IC 95 % : 1,04-3,2) [7]. Dans une étude

plus récente, une hypoglycémie notée durant les 24 premières heures de vie ( $< 2,6$  mmol/L) au cours d'une EHI était associée à une augmentation des lésions du faisceau cortico-spinal à l'IRM (OR = 3,72 ; IC 95 % : 1,02-13,57) et une aggravation du devenir neurologique à 12 mois [8].

#### 5. Conclusion

Pour le clinicien, en l'absence d'études prospectives contrôlées et randomisées pour définir un seuil d'hypoglycémie délétère pour le cerveau, il est important de maintenir pendant au moins les premières 48 heures de vie une glycémie  $\geq 2,5$  mmol/L ( $\geq 0,45$  g/L) chez les nouveau-nés proches du terme et/ou à terme mais à risque de troubles métaboliques et/ou de séquelles neurologiques, et de traiter en urgence et par voie intraveineuse toute hypoglycémie symptomatique  $< 2,2$  mmol/L (0,40 g/L).

#### Références

- [1] Burns CM, Rutherford MA, Boardman JP, et al. Patterns of cerebral injury and neurodevelopmental outcomes after symptomatic neonatal hypoglycemia. *Pediatrics* 2008;122:65-74.
- [2] Boluyt N, van Kempen A, Offringa M. Neurodevelopment after neonatal hypoglycemia: a systematic review and design of an optimal future study. *Pediatrics* 2006;117:2231-43.
- [3] Tin W, Brunskill G, Kelly T, et al. 15-year follow-up of recurrent « hypoglycemia » in preterm infants. *Pediatrics* 2012;130:e1497-503.
- [4] Harris DL, Weston PJ, Harding JE. Incidence of neonatal hypoglycemia in babies identified as at risk. *J Pediatr* 2012;161:787-91.
- [5] Duvanel CB, Fawer CL, Cotting J, et al. Long-term effects of neonatal hypoglycemia on brain growth and psychomotor development in small-for-gestational-age preterm infants. *J Pediatr* 1999;134:492-8.
- [6] Committee on Fetus and Newborn, Adamkin DH. Postnatal glucose homeostasis in late-preterm and term infants. *Pediatrics* 2011;127:575-9.
- [7] Nadeem M, Murray DM, Boylan GB, et al. Early blood glucose profile and neurodevelopmental outcome at two years in neonatal hypoxic-ischaemic encephalopathy. *BMC Pediatr* 2011;11:10-5.
- [8] Tam EW, Haeusslein LA, Bonifacio SL, et al. Hypoglycemia is associated with increased risk for brain injury and adverse neurodevelopmental outcome in neonates at risk for encephalopathy. *J Pediatr* 2012;161:88-93.

## Quand détecter une hypoglycémie en maternité et quelle prise en charge ?

D. Mitanchez

Service de néonatalogie, pôle de périnatalité, AP-HP, hôpital Armand-Trousseau, faculté de médecine, université Pierre-et-Marie-Curie, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France

Les nouveau-nés (NN) classiquement concernés par la surveillance de la glycémie en maternité sont : les nouveau-nés (NN) prématurés ( $< 37$  SA) ; les NN présentant une hypothermie, une infection materno-fœtale, une asphyxie périnatale modérée, une polyglobulie ; les NN avec un retard de croissance intra-utérin (RCIU) (poids  $< 10^e$  p) ; les NN macrosomes (poids  $> 90^e$  p) ou de mère diabétique ; et les NN présentant un ou plusieurs signes cliniques inhabituels, car la présentation clinique de l'hypoglycémie est très variable et non spécifique. Les NN à terme eutrophes nés après une grossesse et un accouchement normaux ne nécessitent pas de surveillance, sauf s'ils présentent des signes cliniques inhabituels. Ces NN ont une importante capacité à mobiliser leurs réserves en graisses et à produire des corps cétoniques, particulièrement s'ils s'alimentent peu durant les premières 24 heures. Ceux en allaitement maternel ont un taux de glucose plus bas et un taux de corps cétoniques plus élevé que ceux alimentés par des formules artificielles [1].

### 1. Modalités de surveillance de la glycémie

#### 1.1. Mesure de la glycémie

La mesure de la glycémie chez le nouveau-né doit être fiable, facile et rapide, peu consommatrice de sang et la moins agressive possible. Ces critères sont remplis par la mesure de la glycémie capillaire à l'aide de bandelettes réactives. La fiabilité de cette mesure est relative chez le NN. Les valeurs élevées d'hématocrite, physiologiques à cet âge, peuvent conduire à détecter des hypoglycémies par excès. Lorsque la bilirubine est supérieure à  $350 \mu\text{mol/L}$ , il y a un risque théorique de glycémie faussement élevée. En théorie, toute hypoglycémie détectée à la bandelette doit être contrôlée par une technique standardisée au laboratoire.

#### 1.2. Début et durée de la surveillance

Après la naissance chez le NN à terme sain, la glycémie chute suite à l'interruption du flux maternel de glucose, atteint un

nadir entre 1 et 2 heures de vie, puis la glycémie augmente spontanément même en l'absence d'apports nutritionnels, grâce à la mise en route des voies métaboliques. Il n'est donc pas recommandé de mesurer la glycémie avant 3 heures de vie, car on ne connaît pas avant cette période de la vie la valeur « normale » de la glycémie et cette mesure ne permet pas d'évaluer à ce stade la mise en route des systèmes physiologiques de régulation de la glycémie [2]. La première mesure de la glycémie est indiquée immédiatement avant le deuxième repas. Une méta-analyse a établi le 5<sup>e</sup> percentile de la glycémie entre 1 et 2 heures de vie chez le NN à terme sain à  $28 \text{ mg/dl}$ , soit  $1,54 \text{ mmol/L}$  [3].

Les différentes voies métaboliques participant à la régulation de la glycémie sont activées au cours des premières 24 heures de vie. Ainsi, en théorie, un NN à risque qui n'a pas présenté d'hypoglycémie au cours des premières 24 heures, qui est normalement alimenté et dont l'état clinique n'a pas changé, ne présente plus de risque d'hypoglycémie par la suite. La surveillance de la glycémie capillaire est réalisée toutes les 3 heures initialement et lorsque 3 valeurs consécutives sont normales, la surveillance est espacée et arrêtée à 48 heures.

### 2. Les nouveau-nés surveillés sont-ils bien choisis ?

Les 2 groupes de NN les plus fréquemment surveillés en maternité sont ceux avec un poids de naissance  $< 10^e$  p ou  $> 90^e$  p. Cette classification des NN correspond-elle à une réalité clinique ? Le premier groupe doit identifier les NN qui n'ont pas constitué les réserves suffisantes à leur adaptation métabolique néonatale. Cela correspond théoriquement à ceux qui ont une restriction de la croissance fœtale. Parmi les enfants avec un poids  $< 10^e$  p, il y a ceux dont la croissance est seulement en rapport avec leur potentiel génétique, mais qui n'ont pas eu de restriction de leur potentiel de croissance. Ils ont constitué des réserves en rapport avec leur taille et n'ont donc pas de risque d'anomalies d'adaptation métabolique à la naissance. En revanche, parmi les enfants qui ont une restriction de la croissance fœtale, certains auront un poids de naissance en dessous du  $10^e$  p, mais d'autres auront un poids qui restera supérieur au  $10^e$  p. Ainsi, un enfant dont la croissance cible serait au  $80^e$  p et qui a un poids de naissance

au 30<sup>e</sup> p a une restriction de croissance fœtale et peut-être des réserves insuffisantes pour assurer le maintien d'un niveau de glycémie adapté à la naissance. Ce nouveau-né échappe au dépistage selon les critères usuels [4]. Le pédiatre devrait disposer de données échographiques dynamiques établies selon des courbes de croissance personnalisées comme celles établies par Gardosi et al. [5]. Elles prennent en considération les caractéristiques physiologiques de la mère et du fœtus comme l'ethnie, la parité, le poids et la taille maternels, le sexe fœtal, et permettent d'établir une courbe de croissance individualisée.

Le même raisonnement s'applique pour les NN macrosomes. Les NN dont la croissance est harmonieuse (poids, taille et périmètre crânien (PC) > 90<sup>e</sup> p) et dont l'examen clinique est strictement normal ont une croissance en rapport avec leur potentiel génétique. Ces NN ne sont pas à risque particulier d'hypoglycémie. Seuls ceux qui ont un excès de la croissance fœtale en regard de ce que serait leur croissance cible ont un risque d'anomalie de la régulation glycémique, car ils ont probablement un hyperinsulinisme. L'exemple le plus typique est le NN de mère diabétique. Il a un aspect physique particulier, lié à l'accumulation de graisses : la croissance est « disharmonieuse » (le poids et la taille sont supérieurs au 90<sup>e</sup> p, le PC est normal), un aspect cushingoïde et une viscéromégalie.

### 3. Cas particulier du nouveau-né de mère diabétique

Les NN qui doivent être surveillés sont ceux de mère avec diabète de type 1 ou 2. En cas de diabète gestationnel (DG), les NN dont la mère a un diabète mal équilibré et/ou sous insuline doivent être surveillés, qu'ils soient macrosomes ou non. La surveillance systématique de la glycémie n'est pas indiquée chez les enfants de mère avec DG traité par régime seul et dont le poids de naissance est entre le 10<sup>e</sup> et le 90<sup>e</sup> p [6].

La surveillance de la glycémie ne doit débuter, en l'absence de signes cliniques, qu'après le 1<sup>er</sup> repas et juste avant le 2<sup>e</sup>. La présence de signes cliniques indique la surveillance plus précoce de la glycémie car pour le NN de mère diabétique, le taux d'insuline reste élevé après la naissance. Cela contribue à augmenter la consommation tissulaire en glucose au cours de ces premières heures et avant la mise en route des mécanismes de régulation.

## 4. Modalités de prise en charge

### 4.1. Prévention

Il faut éviter l'augmentation de la demande énergétique (maintenir l'homéostasie thermique, assurer une oxygénation correcte, traiter l'infection) et assurer un apport énergétique suffisant. Pour les enfants à risque, l'alimentation orale est débutée dès la salle de naissance et proposée toutes les

2-3 heures, en favorisant l'allaitement maternel qui semble plus efficace.

### 4.2. Traitement

Il est actuellement admis qu'une glycémie < 0,36 g/L (2 mmol/L) est inacceptable et entraîne un risque d'anomalies neurologiques. En cas de signes cliniques, une valeur fñ 0,45 g/L (2,5 mmol/L) est considérée comme anormale. On distingue l'hypoglycémie sévère inférieure à 0,25 g/L (1,5 mmol/L) et l'hypoglycémie modérée entre 0,25 et 0,45 g/L (1,5 à 2,5 mmol/L). En pratique, une hypoglycémie sévère ou symptomatique requiert l'injection de 2 ml/kg de glucosé à 10 % en intraveineuse de 5 minutes ou, dans l'attente de mise en place d'une perfusion qui doit être systématique, l'administration intragastrique de 3 ml/kg de glucosé à 10 %.

Dans tous les cas, les apports entéraux doivent être enrichis avec de la dextrine maltose augmentée progressivement de 2 à 4 % en association avec du Liquigen®. Lorsque ces mesures sont insuffisantes (glycémie < 0,45 g/L), le NN doit être transféré en néonatalogie pour la mise en place d'une alimentation entérale continue et/ou d'une perfusion de soluté glucosé. Lorsque les apports nécessaires à la correction de la glycémie dépassent 18 à 20 g/kg/j, il faut rechercher une cause rare d'hypoglycémie nécessitant une prise en charge spécifique.

## 5. Conclusion

La surveillance de la glycémie du NN en maternité repose sur les données de la physiologie de l'adaptation métabolique à la vie extra-utérine. Les bonnes pratiques actuellement en cours ne reposent sur aucune étude clinique permettant de les valider. Elles sont de ce fait critiquables et comportent des limites. L'une des limites essentielles à ces pratiques est le problème de l'identification formelle du NN à risque avec les critères actuellement utilisés [2].

## Références

- [1] Cornblath M, Hawdon JM, Williams AF, et al. Controversies regarding definition of neonatal hypoglycemia: suggested operational thresholds. *Pediatrics* 2000;105:1141-5.
- [2] Deshpande S, Ward Platt M. The investigation and management of neonatal hypoglycaemia. *Semin Fetal Neonatal Med* 2005;10:351-61.
- [3] Alkalay AL, Sarnat HB, Flores-Sarnat L, et al. Population meta-analysis of low plasma glucose thresholds in full-term normal newborns. *Am J Perinatol* 2006;23:115-9.
- [4] Gardosi J. New definition of small for gestational age based on fetal growth potential. *Horm Res* 2006;15-8.
- [5] Gardosi J, Mongelli M, Wilcox M, et al.. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995;6:168-74.
- [6] Mitanchez D. Particularités de la prise en charge du nouveau-né de mère avec diabète gestationnel. *Environnement pédiatrique. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2010;39:5281-8.



## Quand penser à une maladie métabolique devant une hypoglycémie en maternité ?

F. Labarthe

Médecine pédiatrique, hôpital Clocheville, CHRU de Tours, 49, boulevard Béranger,  
37044 Tours Cedex 1, France

Une hypoglycémie peut être le signe révélateur d'une maladie héréditaire du métabolisme, y compris chez un nouveau-né à terme sans contexte périnatal particulier. Toutes les étapes de la régulation de la glycémie peuvent être touchées, que ce soit la production de glucose ou le métabolisme des autres substrats énergétiques, ainsi que leur régulation endocrinienne [1,2]. Un diagnostic précoce permet de mettre en route un traitement adapté et de prévenir d'éventuelles séquelles.

### 1. Quelles maladies métaboliques peuvent être en cause ?

#### 1.1. Hyperinsulinisme congénital (HIC) et autres endocrinopathies

L'HIC est une sécrétion inappropriée d'insuline par anomalie génétique de la voie de signalisation de l'insuline [2]. Les hypoglycémies sont brutales, souvent profondes et responsables de convulsions, sans horaire (« pics d'insuline » inappropriés, y compris à l'état nourri) et sans cétose. Le resucrage est souvent peu efficace, avec nécessité d'augmenter les apports bien au-delà de la production hépatique de glucose néonatale normale (10 mg/kg/min), mais la réponse au glucagon est explosive (glycémie  $\uparrow$  2 en 30 min). La sécrétion inappropriée d'insuline (insulinémie  $>$  5 mUI/L en période d'hypoglycémie  $<$  0,5 g/L) est parfois difficile à mettre en évidence et peut nécessiter la répétition des dosages glycémie-insulinémie. La différence avec un HI transitoire est parfois délicate en l'absence de notion de facteur de risque. Les explorations génétiques de l'HIC ou l'imagerie spécialisée par tomographie par émission de positons (TEP) à la recherche d'une forme focale ne sont envisagées qu'en cas de résistance aux traitements habituels (diazoxide, octréotide) ou d'HI persistant plusieurs mois.

Les déficits en hormone de croissance et les insuffisances surrenaliennes peuvent également se révéler par des hypoglycémies néonatales, mais qui sont souvent peu sévères et favorisées par le jeûne prolongé.

#### 1.2. Déficits d'utilisation des acides gras et des corps cétoniques

Les déficits d'oxydation des acides gras se révèlent fréquemment en période néonatale par des hypoglycémies de jeûne avec peu ou pas de cétose, soit isolées et faciles à corriger quand liées à un déficit primaire en carnitine ou à un défaut d'oxydation des acides gras à chaîne moyenne (MCAD), soit associées à une défaillance hépatique (hyperammoniémie) et cardiaque (cardiomyopathie, troubles du rythme) en cas de déficit d'oxydation des acides gras à chaîne longue [1,3]. Le dosage de carnitine et des acylcarnitines sanguines, ainsi que la chromatographie des acides organiques urinaires (CAOu) confirmer le diagnostic. Les déficits de synthèse des corps cétoniques (HMG-CoA-Lyase) se révèlent par un trouble de conscience et/ou des convulsions par intoxication progressive par des acides organiques dérivés de la leucine avec acidose métabolique (polypnée) principalement lactique, hypoglycémie de jeûne sans cétose, et hépatomégalie avec hyperammoniémie. L'acidurie organique guide le diagnostic. Les déficits de cétolyse (principalement SCOT) donnent un trouble de conscience favorisé par le jeûne, avec acidocétose majeure et hypoglycémie souvent profonde mais non obligatoire.

#### 1.3. Déficits du métabolisme du glucose

Les déficits de néoglucogenèse (fructose-1,6-bisphosphatase) présentent par des épisodes d'hypoglycémie de jeûne avec acidose lactique majeure (polypnée) et hépatomégalie avec cytolyse, l'ensemble régressant souvent entre les accès [4]. La cétose est variable. Les glycoséoses (type I ou III) ont une présentation proche mais l'hépatomégalie persiste, il existe souvent une hypertriglycéridémie majeure, et la révélation néonatale reste exceptionnelle. D'autres diagnostics sont possibles, principalement par un mécanisme d'insuffisance hépatocellulaire (déficits de la chaîne respiratoire, galactosémie...) [1,2].

### 2. Quand suspecter une maladie métabolique ?

Les facteurs qui doivent faire évoquer une maladie métabolique révélée par une hypoglycémie sont :

- **le contexte** : absence de facteur favorisant (prématurité ou hypotrophie, diabète maternel...), consanguinité ou histoire similaire dans la fratrie, hypoglycémie à l'état nourri ;

- **la sévérité de l'hypoglycémie**, biologique (hypoglycémie profonde) ou clinique (convulsions) ;
- **la présence de signes associés** : hépatomégalie, défaillance hépatique ou cardiaque, acidose métabolique sévère... à rechercher systématiquement ! ;
- **la mauvaise réponse au traitement** : récurrences des hypoglycémies malgré un resucrage adapté ou des apports importants de sucre (notamment si  $> 10$  mg/kg/min), réponse variable au glucagon.

Dans ces situations, un bilan biologique de débrouillage doit permettre de faire progresser l'enquête étiologique : glycémie veineuse et insulïnémie (à prélever impérativement avant correction de l'hypoglycémie), lactate, ionogramme avec bicarbonate, bilan hépatique avec ammoniémie et coagulation, carnitine et acylcarnitines, cortisol et hormone de croissance, corps cétoniques sanguins, ainsi qu'une CAOu et la recherche de cétonurie à la bandelette [1,2].

### 3. Enquête métabolique en pratique ?

L'enquête métabolique est guidée par l'horaire de l'hypoglycémie, la notion de signes associés, la réponse aux traitements et les résultats du bilan biologique initial [1,2,4].

#### 3.1. Hypoglycémie à l'état nourri

L'hypoglycémie à l'état nourri ou sa persistance malgré un resucrage bien conduit évoque un HIC. La récurrence malgré un apport continu de sucre largement supérieur à la production hépatique de glucose ( $> 10-15$  mg/kg/min) confirme le diagnostic. La réponse au glucagon est explosive et la récurrence des hypoglycémies malgré l'augmentation des apports de glucose peut nécessiter une perfusion continue de glucagon (1-2 mg/j IV ou SC). En cas de persistance de l'HI, un traitement par diazoxide (10-15 mg/kg/j en 3 prises orales) doit être essayé, éventuellement complété en cas d'échec par de l'octréotide (10-60 µg/kg/j IV ou SC, continu ou en 3 injections).

#### 3.2. Hypoglycémie de jeûne avec signes viscéraux associés

L'hypoglycémie de jeûne sans cétose avec défaillance cardiaque et hépatique évoque en priorité un déficit de  $\beta$ -oxydation des acides gras à chaîne longue. Le diagnostic est confirmé par le profil des acylcarnitines sanguins et la CAOu. Le resucrage corrige simplement l'hypoglycémie mais est inefficace sur la défaillance viscérale. Il faut alors augmenter progressivement l'apport continu de glucose intraveineux jusqu'à 15-20 mg/kg/min, avec perfusion d'insuline en cas d'hyperglycémie majeure, pour bloquer la lipolyse et retirer les acides gras de l'alimentation. Un déficit de la chaîne respi-

ratoire est également possible, et il faudra envisager de stocker du matériel (ADN, biopsies de foie et de muscle congelées dans l'azote, biopsie de peau pour culture de fibroblastes) en cas de décès imminent. Une cardiomyopathie hypertrophique et une hépatomégalie sont possibles dans les HIC mais sont le plus souvent modérées.

Une hypoglycémie de jeûne avec hépatomégalie et hyperlactacidémie majeure évoque un déficit de néoglucogénèse (cétose variable) ou un déficit de synthèse des corps cétoniques (pas de cétose et présence d'une acidurie organique spécifique sur la CAOu). Les diagnostics de glyco-génose de type I ou de déficits de la chaîne respiratoire sont possibles mais plus rares.

Une insuffisance hépatocellulaire doit faire écarter le diagnostic de galactosémie congénitale avec exclusion du glucose (et du saccharose) jusqu'à obtention du résultat.

#### 3.3. Hypoglycémie de jeûne isolée

Un déficit de  $\beta$ -oxydation des acides gras, notamment MCAD ou déficit primaire en carnitine, doit être suspecté en priorité en raison de sa potentielle sévérité et de son caractère traitable. La prévention du jeûne par un apport calorique régulier adapté à l'âge est habituellement suffisante jusqu'à obtention des résultats de dosage de la carnitine, des acylcarnitines et de la CAOu. En cas de défaillance multiviscérale secondaire, un déficit de  $\beta$ -oxydation des acides gras à chaîne longue doit être évoqué (voir ci-dessus).

Un déficit en hormone de croissance ou surrénalien doit être écarté. La prévention du jeûne permet de prévenir les hypoglycémies jusqu'à obtention des résultats de dosages hormonaux faits en période d'hypoglycémie.

En cas d'acidocétose majeure associée à l'hypoglycémie, un défaut de cétolyse doit être évoqué et peut nécessiter une perfusion d'importantes quantités de glucose jusqu'à obtention des résultats métaboliques.

### Références

- [1] Labarthe F, Tardieu M, de Parscau L, et al. Signes néonataux des maladies héréditaires du métabolisme. Arch Pédiatr 2012;19:953-8.
- [2] Valayannopoulos V, Romano S, Mention K, et al. What's new in metabolic and genetic hypoglycaemias: diagnosis and management. Eur J Pediatr 2008;167:257-65.
- [3] Labarthe F, Paoli F, Chantepie A. Conduite à tenir devant une cardiomyopathie ou un trouble du rythme. Arch Pédiatr 2009;16:643-5.
- [4] Mayatepek E, Hoffmann B, Meissner T. Inborn errors of carbohydrate metabolism. Best Pract Res Clin Gastroenterol 2010;24:607-18.

## Développement affectif des enfants élevés par un couple homosexuel : que disent les études sérieuses ?

M. Berger

Pavillon 20, hôpital Bellevue, CHU Saint-Étienne, 42055 Saint-Étienne Cedex 2, France

Les enfants élevés par des parents homosexuels ont-ils un développement affectif identique à celui des enfants élevés par un couple hétérosexuel ? Quelles conditions doivent être réunies pour qu'une recherche portant sur ce sujet puisse être considérée comme valide ?

### 1. Complexité des recherches concernant le développement affectif des enfants

Dans ce domaine, la recherche dispose d'indicateurs moins précis que ceux qui concernent le développement psychomoteur. Pour le développement affectif, les variables à prendre en compte sont les suivantes :

- L'évaluation des « comportements », c'est-à-dire ce qui est manifeste, observable de « l'extérieur », avec des échelles validées. On distingue :
  - les troubles psychosomatiques, essentiellement chez l'enfant de moins de 3 ans, comme les troubles du sommeil ;
  - les troubles internalisés : dépression, angoisse, retrait/inhibition, etc. ;
  - les troubles externalisés : agressivité, difficultés relationnelles avec les pairs, excitation constante, hyperactivité avec troubles attentionnels, difficultés d'apprentissage, etc.
- L'évaluation du fonctionnement intrapsychique, c'est-à-dire de la vie émotionnelle du sujet, de ses pensées, fonctionnement qui ne se traduit pas forcément par des signes comportementaux : ainsi dans le « syndrome de l'enfant parfait », certains enfants se sentent mal dans le mode de vie proposé par leurs parents, mais ne le leur disent pas pour ne pas les décevoir. Ceci n'est accessible qu'au cours d'entretiens approfondis semi-directifs avec l'enfant, ce qui élimine l'utilisation de *check-lists*, ou au cours d'une psychothérapie. Concernant l'homoparentalité, un des buts serait d'évaluer la capacité de l'enfant à se représenter une scène de conception « plausible », et comment il se représente la différence des sexes, ou s'il existe des spécificités de fonctionnement psychique.
- L'évaluation doit se faire dans la durée, en incluant la période de l'adolescence et l'âge adulte où peuvent apparaître des difficultés sous-estimées au cours de la petite enfance.

- Les refus de participation doivent être pris en compte. Ils peuvent concerner jusqu'à un tiers de la population sollicitée. On peut comprendre le souhait « sain » des parents de préserver l'intimité de l'enfant, ses pensées personnelles concernant sa sexualité. Mais ce refus peut avoir une autre origine, plus inquiétante, des parents qui ont une structure psychotique, paranoïaque, ou perverse, contextes dans lesquels les enfants risquent de présenter le plus de perturbations. Ces situations échappent donc à l'évaluation.
- La constitution des groupes témoins doit se faire avec un appariement adéquat. Concernant la question de l'homoparentalité, il faut envisager au moins 3 groupes d'enfants : issus d'une union hétérosexuelle antérieure (UHA), qu'il faut comparer avec un groupe témoin dont les parents sont séparés, afin de différencier les troubles liés au divorce des troubles éventuellement liés à l'homoparentalité ; nés par PMA, comparés aux enfants conçus par PMA avec des parents hétérosexuels ; adoptés, comparés avec les enfants adoptés par un couple hétérosexuel de manière à différencier ce qui est lié à l'adoption de ce qui est lié à l'homoparentalité.

L'ensemble de ces groupes doit être comparé à des enfants élevés par un couple hétérosexuel non séparé. Et les études doivent différencier l'homosexualité masculine et féminine.

- Il faut que les groupes aient une taille statistiquement significative. Et l'idéal serait des études en double aveugle.

On pourrait ainsi avoir des arguments pour un niveau minimum de principe de précaution.

### 2. Que nous indiquent les études les plus souvent citées ?

Souvent mise en avant par les associations d'adultes homosexuel(le)s, la thèse de médecine de Nadaud a consisté à demander à des couples homosexuels si les enfants qu'ils élevaient allaient bien. La réponse fut évidemment positive. Il est difficile d'imaginer moins d'objectivité [1].

S. Golombok, psychologue, compare de jeunes adultes élevés par une mère lesbienne avec ceux élevés par une mère hétérosexuelle célibataire [2]. Il n'y a pas de différence manifeste au niveau des troubles, mais une différence statistique au niveau des relations sexuelles : aucun des enfants de familles

hétérosexuelles n'a eu de relation lesbienne/gay, alors que 24 % des enfants de familles lesbiennes ont vécu une ou plusieurs premières relations sexuelles avec un partenaire du même sexe. Pour O. Vecho et B. Schneider, sur 311 publications consacrées à ce thème, très peu sont sérieuses [3]. 25 % ne précisent pas la discipline dans laquelle elles s'inscrivent (psychiatrie, philosophie...), 9 sur 10 n'étudient que l'homosexualité féminine, extrapolant les résultats sur l'homosexualité masculine. Sur les 35 considérées comme les plus valables, 22 ne précisent pas le mode de filiation. Les quelques études utilisables montrent qu'apparemment, les enfants ont peu de troubles dits externalisés (agressivité, délinquance, échec scolaire) ; cependant on a peu accès au point de vue de l'enfant dans ces travaux, l'enfant n'ayant pas été acteur de la recherche, et, je cite, « le principe même de la recherche peut être interrogé ».

Une étude de M. Regnerus, sociologue, porte sur 3 000 adultes américains ayant accepté un entretien approfondi mis en lien avec la structure familiale dans laquelle ils ont grandi [4]. Des différences sont significatives pour de nombreuses variables testées : 10 % des enfants devenus adultes élevés dans des familles biologiques « intactes » sont bénéficiaires actuellement d'aide publique contre 38 % pour les enfants dont un parent a eu une relation homosexuelle, 49 % du premier groupe sont employés à temps plein actuellement (contre 26 %), 8 % ont subi une relation sexuelle non consentie (contre 31 %), le sentiment de sécurité dans la famille d'origine (coté de 1 à 5) est de 4,13 dans le premier groupe, 3,12 dans le deuxième, etc. L'auteur met en garde contre une utilisation de son étude à des fins politiques, et souligne que son principal intérêt est d'aller « contre le dogme de l'absence de différence » entre un sujet ayant des parents homosexuels ou non. Sa recherche montre que le dispositif dans lequel les enfants se portent le mieux est la famille biologique (père, mère, et enfant vivant ensemble). Il ne s'agit pas là d'un jugement de valeur morale concernant une supposée supériorité du mariage traditionnel, ni d'un déni de la forte nocivité éducative et affective que peuvent présenter certaines familles hétérosexuelles « unies », mais d'une constatation.

### 3. Conclusion

Aucune étude ne réunit les conditions permettant d'affirmer l'absence d'impact de l'homoparentalité sur le développement affectif de l'enfant. Il serait indispensable qu'une commission, constituée d'experts membres de la Société française de psychiatrie de l'enfant et ayant publié dans des revues à comité de lecture international, fasse une analyse critique de ces études avant une prise de décision importante. Cette commission devrait aussi réunir les observations des psychothérapeutes ayant suivi des enfants élevés par des couples homoparentaux, pour tenter d'avoir accès à leur vécu intime et évaluer s'il est différent de celui d'enfants élevés par des couples hétérosexuels.

Par ailleurs, l'argument souvent avancé en faveur de l'homoparentalité est que l'adoption est autorisée pour les mères célibataires, l'enfant étant alors élevé dans un environnement parental monosexué. Mais sait-on si les enfants adoptés et élevés dans ce contexte vont bien ? Ce n'est pas sûr. Donc il faudrait là aussi analyser les publications portant sur cette configuration familiale.

En 2002, j'avais sollicité le Premier ministre pour lui demander que de telles démarches soient effectuées, et j'ai répété cette demande ensuite auprès d'autres responsables politiques. La question du financement de telles études ne devrait pas être un obstacle, car le mouvement homosexuel pourrait participer à une telle recherche s'il souhaitait réellement qu'elle ait lieu. Les obstacles sont donc grands pour que le savoir fasse contrepoids à la passion.

### Références

- [1] Nadaud S. Homoparentalité. Paris. Fayard 2002.
- [2] Golombok S. Grandir dans une famille lesbienne. In: Gross M, dir : Homoparentalités, état des lieux. Paris. ESF 2000:115-20.
- [3] Vecho O, Schneider B. Homoparentalité et développement de l'enfant : bilan de 30 ans de publications. *Psychiatrie de l'Enfant* 2005;48:271-328.
- [4] Regnerus M. How different are the adult children of parents who have same-sex relationships? Findings from the New Family Structures Study. *Soc Sci Res* 2012;41:752-70.

## Les enfants des familles homoparentales sont-ils particuliers ?

M.-C. Picardat

*Coprésidente de l'APGL, 34, avenue du Docteur-Gley, 75020 Paris, France*

Les réformes sociales intervenues en France en 2013 ont mis les familles homoparentales et la principale organisation les représentant, l'Association des parents et futurs parents gays et lesbiens (APGL), sur le devant de la scène politique.

En réaction à un projet gouvernemental assez simple en sa forme : ouvrir le mariage et l'adoption aux couples de même sexe, des forces parfois violentes et haineuses se sont levées pour s'opposer à l'ouverture de droits pour les homosexuels, qui n'enlevaient pourtant rien aux autres...

La violence et l'outrance des débats ont pu faire croire à l'existence d'un danger pour tous. Sinon, pourquoi refuser ces droits ?

Aujourd'hui, alors que la loi est passée et que les familles homoparentales vont pouvoir commencer à s'inscrire clairement et officiellement dans la société française, il est temps de revenir à un débat moins passionné.

La stigmatisation pouvant engendrer des peurs, il est indispensable de reprendre avec les professionnels concernés les questions fondamentales : les enfants des familles homoparentales sont-ils particuliers ?

### 1. Qui sont les familles homoparentales et quelles sont les personnes concernées ?

Ce sont des familles où au moins l'un des parents se déclare homosexuel. Elles sont aussi diverses et riches que les personnes qui les composent. Elles sont en constante construction et adaptation du fait des contraintes qu'elles subissent.

Elles interrogent et bousculent l'ordre de filiation sanctionné par la loi, qui pose comme principe la filiation biologique à l'exception de l'adoption.

Aucune famille ne prédomine sur une autre et, sauf causes conjoncturelles, aucune n'a vocation à disparaître du fait de l'apparition des nouveaux droits.

Les familles homoparentales ne se font pas parce que le droit leur permet de se faire. Elles se forment avant tout parce qu'elles veulent exister, malgré les contraintes légales.

#### 1.1. Unions hétérosexuelles dissoutes

Forme de famille dominante pendant longtemps – raisons objectives – qui laisse place progressivement aux autres formes de famille. Elles offrent le cadre de familles recomposées.

#### 1.2. Adoption

Avec agrément, à l'international. Double contrainte : les risques de discriminations en raison de l'orientation sexuelle s'ajoutent à la situation de l'adoption en général (à l'international et en France).

#### 1.3. Coparentalité

Forme innovante qui ouvre le champ des plurifiliations et pluriparentalités. Engagement parental à 3 ou 4 personnes qui se déclarent et se reconnaissent TOUTES comme parents, indépendamment du critère biologique.

#### 1.4. Avec donneur

Famille fondée par un couple de femmes :

- par une IAD en protocole médicalisé de type AMP (donneur inconnu ou semi-connu), sans possibilité de reconnaissance de paternité par le donneur ;
- avec donneur connu. Mais le donneur peut à tout moment revendiquer – en toute légalité malgré les accords conclus – sa paternité.

#### 1.5. Gestation pour autrui (GPA)

Famille fondée par un couple d'hommes.

Légalement encadrée, avec substitution de la mère porteuse par les parents d'intention (y compris à l'état civil de l'enfant), ou avec filiation maternelle maintenue et transfert légal de l'autorité parentale au père. Dans les faits, l'enfant est élevé par le père. Et toutes les familles qui se sont constituées avec le temps en empruntant à chacun des modèles exposés, notamment par voie de famille recomposée, mais pas seulement...



## 2. Mariage et filiation : les limites de la loi actuelle pour les familles homoparentales

La loi ouvre désormais le mariage aux couples de personnes de même sexe.

L'existant du Code civil concernant le mariage des couples de sexes différents a été transposé au bénéfice des couples de même sexe (à l'exception de certains points importants), ce qui autorise l'adoption au sein du mariage pour tous les couples mariés.

Mais c'est bien loin de l'égalité des droits tant attendue par les familles homoparentales. Car la loi ne les reconnaît pas dans leur réalité et leur spécificité et laisse dans le non-dit total la façon dont les enfants sont conçus. Elle érige la filiation biologique et la norme hétérosexuelle comme principes et modèles de la filiation et de la parentalité et pose comme seule exception, donc toujours sous contrôle, l'adoption.

Par conséquent, ne tenant pas compte de la diversité des familles qui ont besoin de différentes formes de reconnaissance légale, elle ne sécurise pas tous les enfants, loin de là.

## 3. Familles homoparentales : familles de la modernité

Ces familles sont caractérisées, à l'image de familles modernes, par leur diversité.

Les modes de conception des enfants sont de tous ordres et la construction familiale peut être biologique, adoptive ou par recomposition. De plus, elles évoluent avec le temps.

Les caractéristiques propres de ces familles sont les suivantes :

- l'homosexualité d'au moins un des parents ;
- le désir d'enfant incontestable à l'origine de la famille (pas « d'accident » présidant à une naissance), mais une lutte réelle pour vaincre les obstacles et parvenir au but ;
- l'enfant est souvent élevé par, au moins, un couple de parents de même sexe ;
- des liens familiaux fragilisés en raison des défauts de reconnaissance par le droit actuel :
  - lien entre le parent social (non statutaire) et l'enfant ;
  - au sein de la fratrie ;
  - et, jusqu'à récemment, lien du couple non validé par le mariage.

## 4. Conséquences pour l'enfant

- L'arrivée de l'enfant s'accompagne d'une mutation des relations intrafamiliales. Les proches ont pu associer l'homosexualité à l'idée d'un renoncement à l'enfant. Il y a d'ailleurs souvent resserrement des liens avec les grands-parents.

Plus délicates sont les situations des parents hétérosexuels qui annoncent à leurs proches leur séparation et leur nouvelle orientation sexuelle. L'enfant doit affronter une situation de séparation parentale et de recomposition familiale dans un contexte homoparental qui peut être inconnu pour lui, voire stigmatisé si le milieu d'origine est hostile. Le rôle d'accompagnement et

de soutien du médecin, et en particulier du pédiatre, peut être considérable.

- Être ardemment désiré est *a priori* un avantage. À condition que le fantasme ne l'emporte pas, par sa force même, sur la réalité. Un travail sera à faire avec la famille pour donner à l'enfant sa juste place et, en cas de problème, avec les professionnels consultés.

Les luttes pour aboutir contribuent à appauvrir les familles homoparentales qui sont parfois épuisées financièrement à l'arrivée de l'enfant. Les conséquences peuvent peser longtemps sur la vie de la famille et de l'enfant. Seule la facilitation de ces parcours en France pourra bénéficier au devenir des enfants.

- Être élevé par des parents de même sexe a des conséquences. Les nombreuses études menées de par le monde ont montré que pour l'essentiel, le développement de ces enfants était globalement similaire à celui des autres. Aucune étude sérieuse ne permet de s'inquiéter de l'existence de conséquences graves pour la santé ou le bien-être psychique des enfants. Mais les enfants peuvent souffrir de la stigmatisation, voire du rejet que vivent leurs familles, en être fragilisés ou même souffrir, avec les conséquences psychiques envisageables.

La formation/information des pédiatres est fondamentale pour déceler ces souffrances, ainsi qu'un développement de l'information, notamment auprès des enfants et en milieu scolaire.

- Le manque de reconnaissance, autre conséquence de l'hostilité sociale, fragilise la famille et le lien entre les personnes, malgré la réalité affective et quotidienne. Cette fragilisation réelle et parfois fantasmée des familles concourt à la mise en place de stratégies, coûteuses en argent ou en énergie, pour assurer l'assise familiale. Elles peuvent aussi générer des conflits inutiles et pesants psychiquement, et du stress chez l'enfant, avec les conséquences connues. Ces situations se retrouvent quasiment à l'identique dans d'autres formes de nouvelles familles (recomposées, monoparentales, etc.).

## 5. Conclusion

Les enfants élevés dans les familles homoparentales sont des enfants comme les autres. Le désir de leurs parents et le mode de constitution de leur famille sont le socle de leur vie et les éléments fondateurs de leur histoire. La sécurisation de leur famille est essentielle à leur santé physique et mentale. Attaquer ces éléments déterminants pour leur construction identitaire, c'est s'en prendre à la base de leur existence. C'est en préservant les enfants de la violence qui vise leurs parents et en favorisant la reconnaissance de leur famille qu'on pourra le mieux les protéger. Le rôle des professionnels de santé est, de ce point de vue, essentiel et primordial.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Traitement de fond de l'asthme Quand le diminuer et quand l'arrêter ?

A. Labbé<sup>a,\*</sup>, G. Labbé<sup>a</sup>, F. Amat<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Unité de pneumologie et allergologie pédiatrique, CHU Estaing, 1, place Lucie-Aubrac, 63003 Clermont-Ferrand, France

<sup>b</sup>AP-HP, hôpital Armand-Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France

La mise en route d'un traitement de fond chez l'enfant asthmatique est un processus raisonné imposant une analyse clinique précise et la réalisation d'explorations complémentaires. Elle repose sur l'élaboration d'un plan de traitement et une éducation de l'enfant et de sa famille à la gestion des exacerbations et des thérapeutiques inhalées. Un suivi clinique et fonctionnel régulier, dont la fréquence est liée à la gravité, permet l'adaptation de ce traitement. Il repose sur l'administration prolongée de médicaments anti-inflammatoires dont le chef de file est la corticothérapie inhalée, associée ou non aux bronchodilatateurs de longue action. Comme dans tout traitement prolongé, les problèmes d'observance sont fréquents et particulièrement à l'adolescence. Dans de nombreux cas, l'efficacité des traitements permet un contrôle correct de la maladie posant 2 problèmes distincts, celui de la diminution de la posologie pour arriver à une dose minimale efficace avec le moins d'effets secondaires possible et d'autre part celui d'un arrêt éventuel des médicaments. Nous présentons dans ce travail les conditions minimales à respecter pour diminuer un traitement et les arguments pour ou contre un arrêt éventuel.

### 1. Quand et comment peut-on diminuer un traitement de fond ?

Le contrôle total de l'asthme, c'est-à-dire l'absence de symptômes, une consommation minimale en  $\beta_2$ -2-mimétiques et une fonction respiratoire normale, peut être atteint au moyen d'un traitement de fond régulier basé sur la corticothérapie inhalée. Il est rarement atteint rapidement, ce qui impose souvent une poursuite prolongée des médicaments. On estime qu'il faut au moins 3 mois de contrôle de la maladie pour envisager de diminuer la pression thérapeutique [1]. La vitesse de décroissance de la corticothérapie dépend de la gravité de l'asthme. S'il est possible de réduire de 50 % la dose de corticoïdes inhalés dans les asthmes modérés, dans les formes plus graves il est nécessaire de prévoir des paliers de diminution de 25 %, chaque étape étant analysée par une exploration fonctionnelle respiratoire et un test

clinique de contrôle de l'asthme. Dans tous les cas, il faut tenir compte de la saison et éviter au maximum que la réduction de posologie coïncide avec la période automnale. La question de savoir si le maintien de doses faibles de corticoïdes inhalés est plus efficace que la solution de les utiliser en cure courte, associés aux  $\beta_2$ -2-mimétiques de courte durée d'action, est débattue [2]. Elle correspond toutefois à la réalité du terrain et à la demande des parents. En cas d'utilisation combinée d'une corticothérapie inhalée et d'un bronchodilatateur de longue action (BDLA), les règles de décroissance sont très discutées. Faut-il réduire la corticothérapie ou stopper le BDLA ? Ce débat a été tranché par la *Food and Drug Administration* des États-Unis qui recommande d'arrêter en premier les BDLA [3]. Cet avis repose essentiellement sur des bases de risques théoriques d'une efficacité diminuée des  $\beta_2$ -2-mimétiques de courte durée d'action en cas d'utilisation prolongée des BDLA. En fait, souvent chez l'enfant (et parfois chez l'adolescent), l'utilisation d'un traitement combiné dans un même inhalateur rend difficile une stratégie dissociée. Il semble alors possible de commencer à remplacer la combinaison thérapeutique par le corticoïde inhalé seul à même posologie et ensuite de réduire la posologie de celui-ci. D'autres associations thérapeutiques doivent être envisagées, car elles peuvent permettre une réduction de la corticothérapie inhalée. Le montelukast est utilisé en association avec la corticothérapie inhalée dans les asthmes modérés et sévères. Ce médicament peut être également employé pour réduire les doses de corticoïde inhalé, mais il est exceptionnellement assez efficace pour le remplacer [1]. Il n'en est pas de même avec l'omalizumab qui s'avère très performant dans les asthmes sévères polysensibilisés. Il permet de réduire souvent d'au moins 50 % la posologie des corticoïdes inhalés. Malheureusement le coût de ce traitement et ses contraintes (injection intramusculaire mensuelle ou bimensuelle) font qu'il reste réservé à des asthmes graves qui ne représentent qu'une faible proportion de nos enfants asthmatiques.

### 2. Arguments en faveur ou non d'un arrêt possible

La question de savoir si le traitement de fond peut être arrêté est complexe. Quand l'asthme est totalement contrôlé sur une période prolongée avec de faibles doses de corticoïde inhalé,

\*Auteur correspondant  
e-mail : alabbe@chu-clermontferrand.fr

l'interruption thérapeutique peut être discutée. Elle est de fait souvent effectuée par les parents quand ce traitement est donné depuis plusieurs années, ou par l'enfant lui-même, surtout à l'adolescence [4,5]. Les travaux pédiatriques de la littérature donnent des indications sur les possibilités ou risques de cet arrêt sans véritablement trancher. Dans une méta-analyse incluant 1 798 articles potentiels dont seulement 7 ont rempli les critères d'inclusion, les auteurs démontrent que le risque d'exacerbation est significativement plus grand chez les patients qui stoppent la corticothérapie inhalée par rapport à ceux qui utilisent des faibles doses [6]. Ils démontrent également que l'arrêt s'accompagne d'une diminution significative du volume expiratoire mesuré par seconde (VEMS) et du débit expiratoire de pointe. La même équipe, cette fois-ci sur une population de 477 enfants âgés de 5 à 18 ans étudiés rétrospectivement, montre à l'inverse que la réduction du traitement est possible dans 72 % des cas, suggérant un arrêt potentiel de celui-ci pour un nombre important de sujets [7]. À l'inverse, les travaux de Guilbert et al. [8] et d'autres [9,10] montrent bien que l'arrêt de la corticothérapie inhalée est suivi d'une dégradation respiratoire clinique et fonctionnelle qui ne peut qu'inquiéter. En fait, il est très difficile de savoir si la maladie inflammatoire à l'origine de l'hyperréactivité bronchique est parfaitement maîtrisée. À ce titre, la détermination de marqueurs biologiques de l'inflammation bronchique (NO exhalé) ou de l'agression épithéliale (protéines du surfactant SPD et des cellules de Clara) pourrait constituer des éléments objectifs dans le suivi des patients après arrêt du traitement.

### 3. Conclusion

Si la diminution de la corticothérapie inhalée doit toujours être proposée dès que le contrôle total de l'asthme est atteint, il n'est pas certain que l'arrêt du traitement ne s'accompagne pas d'une reprise évolutive de la maladie. Dans tous les cas, seul un suivi

clinique et fonctionnel permettra d'évaluer les risques et de reconsidérer le choix thérapeutique si nécessaire.

### Références

- [1] Rogers L, Reibman J. Stepping down asthma treatment: how and when. *Curr Opin Pulm Med* 2012;18:70-5.
- [2] Martinez FD, Chinchilli VM, Morgan WJ, et al. Use of beclomethasone dipropionate as rescue treatment for children with mild persistent asthma (TREXA): a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet* 2011;377:650-7.
- [3] American Lung Association Asthma Clinical Research Centers. Randomized comparison of strategies for reducing treatment in mild persistent asthma. *N Engl J Med* 2007;356:2027-39.
- [4] Williams LK, Peterson EL, Wells K, et al. Quantifying the proportion of severe asthma exacerbations attributable to inhaled corticosteroid nonadherence. *J Allergy Clin Immunol* 2011;128:1185-91.
- [5] Bender B, Wanboldt FS, O'Connor SL, et al. Measurement of children's asthma medication adherence by self report, canister weight, and Doser CT. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2000;85:416-21.
- [6] Rank MA, Hagan JB, Park MA, et al. The risk of asthma exacerbation after stopping low-dose inhaled corticosteroids: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *J Allergy Clin Immunol* 2013;131:724-9.
- [7] Rank MA, Branda ME, McWilliams DB, et al. Outcomes of stepping down asthma medications in a guideline-based pediatric asthma management program. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2013;110:354-8.
- [8] Guilbert TW, Morgan WJ, Zeiger RS, et al. Long-term inhaled corticosteroids in preschool children at high risk for asthma. *N Engl J Med* 2006;354:1985-97.
- [9] Waalkens HJ, Van Essen-Zandvliet EE, Hughes MD, et al. Cessation of long-term treatment with inhaled (budesonide) in children with asthma results in deterioration. *Am Rev Respir Dis* 1993;148:1252-7.
- [10] Kwong KY, Morphey T, Huynh P, et al. Loss of asthma control in inner city children with asthma after withdrawal of asthma controller medication. *J Asthma* 2009;46:1001-5.

## Quand et comment interrompre un régime alimentaire chez l'enfant ?

F. Villard-Truc

Hôpital femme-mère-enfant, groupement hospitalier Est, 59, boulevard Pinel,  
69677 Bron Cedex, France

L'allergie alimentaire touche 5 % des enfants d'âge scolaire et constitue un problème de pédiatrie quotidienne [1]. Médecins et patients sont mieux informés sur l'allergie alimentaire et ses différentes formes cliniques, notamment non IgE médiées, volontiers qualifiées d'intolérance alimentaire, ce qui conduit à une augmentation des enfants soumis à un régime d'exclusion alimentaire, de manière justifiée ou non.

### 1. Quels sont les intérêts à envisager la réintroduction d'un aliment ?

Si l'intérêt nutritionnel est évident pour certains aliments comme le lait, l'œuf ou le blé, il faut souligner le bénéfice psychologique et social de la normalisation du régime, quel que soit l'aliment. En effet, il a été montré une diminution de la qualité de vie des enfants allergiques du fait de frustrations alimentaires et d'exclusions de temps collectifs tels que cantine, atelier cuisine, anniversaires, sorties scolaires... [2].

De plus, le modèle immunologique actuel de l'allergie alimentaire est celui d'un déséquilibre entre des cellules effectrices pro-allergie et des cellules tolérogènes. Les capacités de guérison de l'allergie alimentaire chez l'enfant seraient le reflet de l'amélioration des capacités de tolérance orale. L'histoire naturelle observée est variable selon les aliments avec une guérison dans 80 % des cas pour le lait à l'âge de 3 ans, 70 % pour l'œuf à l'âge de 6 ans et moins de 10 % pour l'arachide. De plus en plus de données scientifiques sont en faveur de régimes d'exclusion alimentaire non stricte dans l'attente de la guérison spontanée de l'allergie alimentaire et de techniques d'induction de tolérance orale lorsque l'allergie alimentaire n'a pas guéri spontanément après l'âge de 6 ans [3-5].

### 2. Est-ce dangereux ?

Le risque de décès par anaphylaxie alimentaire est estimé entre 0,6 et 2 % dans la majorité des cas par bronchospasme chez l'enfant [6]. Si l'histoire clinique initiale comporte des éléments faisant évoquer un mécanisme IgE médié (urticaire), d'autant

plus s'il existait des signes de gravité (toux, voix rauque, douleurs abdominales aiguës, vomissements, malaise), l'enfant doit bénéficier d'une évaluation allergologique avec *prick test* et dosage d'IgE spécifiques avant d'envisager une épreuve de réintroduction, le plus souvent réalisée en milieu hospitalier lors d'une hospitalisation de jour. Il en est de même si l'enfant présente un asthme persistant, principal facteur de risque d'anaphylaxie induite par les aliments.

L'allergie au lait constitue un cas particulier par sa fréquence, le jeune âge des enfants, le bon pronostic à court terme, mais aussi par la multiplicité des formes cliniques. Plusieurs points sont à connaître :

- L'évolution possible d'une forme digestive ou cutanée retardée vers une forme IgE médiée imposant, quelle que soit la forme clinique initiale, la réalisation d'un *prick test* ou d'un dosage d'IgE spécifiques avant une éventuelle réintroduction à domicile [7] ;
- L'existence d'une forme d'allergie qualifiée d'entérocolite induite par les protéines alimentaires comportant un accès retardé de quelques heures de vomissements intenses et répétés avec malaise, pâleur, hypotonie parfois diarrhée sanglante. Aucun test cutané ou dosage biologique ne permet de dépister ces réactions, mais le seuil de déclenchement est souvent plus élevé que dans les formes IgE médiées [8]. Cette forme clinique s'observe plus rarement pour d'autres aliments (lait de soja, poisson...) ;
- La possibilité d'une intolérance au lactose à l'origine de troubles digestifs non allergiques secondaires à une réintroduction et ne devant pas conduire à la reprise d'un régime d'exclusion de tous les produits laitiers.

– Enfin, il faut aussi noter deux situations particulières : la plus grande fréquence des colites récidivantes chez les enfants porteurs de la maladie de Hirschprung ; la plus grande fréquence des réactions allergiques et pseudo-allergiques chez les enfants traités par immunosuppresseurs, en particulier dans le cadre d'une transplantation hépatique.

Sous réserve de ces précautions, il n'y a pas de danger à proposer une réintroduction alimentaire. L'acceptation par la famille et l'enfant dépend des personnalités de chacun et de la capacité du médecin à expliquer les risques et les éléments à surveiller par les parents. Dans les formes non IgE médiées initiales, il est exceptionnel que la symptomatologie clinique lors d'une réintroduction retrouve l'intensité initiale, en particulier chez les enfants nés prématurés avec entérocolites parfois récidivantes. Il

n'y a pas lieu non plus de penser qu'il y ait pour la majorité des enfants un risque d'aggraver l'allergie ou d'en retarder la guérison. Le principal risque est la possibilité d'induire ou de majorer des difficultés alimentaires d'ordre psychologique si l'enfant présente des réactions digestives.

### 3. Quelles sont les modalités de la réintroduction ?

L'indication d'un test de provocation oral (TPO) doit toujours tenir compte de l'âge de l'enfant, des manifestations et de l'histoire naturelle de l'allergie en cause, du régime d'éviction mis en œuvre et des nécessités sociales liées à la fréquentation d'une collectivité comme l'entrée en petite section de maternelle, à l'école primaire et au collège.

### 4. Durée du régime

Au moins 6 mois si le diagnostic a été bien porté, plus si le bilan allergologique n'est pas favorable dans les formes IgE médiées.

### 5. Où ?

En milieu hospitalier avec une équipe formée si la réaction initiale était IgE médiée, ou s'il a été mis en évidence lors de la réévaluation un *prick test* positif ou des IgE spécifiques positives ; à domicile dans les formes cutanées retardées ou non IgE médiées [9,10].

### 6. Comment ?

Si la réintroduction a lieu en milieu hospitalier, elle est réalisée le plus souvent sur une journée à pleine dose. Le médecin allergologue jugera de l'opportunité de mettre en place un protocole d'induction de tolérance orale ultérieure à domicile selon le seuil déclenchant et l'âge de l'enfant.

Si la réintroduction a lieu à domicile, il est préférable de la réaliser progressivement, en débutant entre 1 et 10 % de la dose normalement consommée, au calme à domicile le soir, en dehors d'une pathologie concomitante. En cas de difficultés alimentaires, il est préférable de ne pas modifier l'aliment le mieux accepté par l'enfant ; par exemple : utiliser un laitage plutôt que le lait chez

un enfant qui aime têter ou au contraire le mélanger au lait de régime chez un enfant qui aime manger à la cuillère. Il faut être joignable par les parents et savoir interrompre la réintroduction pour mieux la reprendre à distance d'un épisode infectieux si besoin. La nature allergique d'une éventuelle réaction est évoquée si elle se renouvelle sur un même mode et pour une quantité d'aliment similaire.

Enfin, dans de moins en moins rares cas de croyance allergique familiale, on peut proposer un test de provocation par voie orale en double aveugle devant des symptômes non reconnus comme possiblement en relation avec une allergie alimentaire : céphalées, troubles du comportement, rhinite chronique...

La tolérance devra être réévaluée à 3 et 6 mois avec mesure de la croissance staturo-pondérale, en particulier pour le lait et le blé.

### Références

- [1] Rancé F, Grandmottet X, Grandjean H. Prevalence and main characteristics of schoolchildren diagnosed with food allergies in France. *Clin Exp Allergy* 2005;35:167-72.
- [2] Sicherer SH, Noone SA, Muñoz-Furlong A. The impact of childhood food allergy on quality of life. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2001;87:461-4.
- [3] Chin S, Vickery BP. Pathogenesis of food allergy in the paediatric patient. *Curr Allergy Asthma Rep* 2012;12:621-9.
- [4] Mousallem T, Burks AW. Immunology in the Clinic Review Series; focus on allergies: immunotherapy for food allergy. *Clinical Exp Immunol* 2011;167:26-31.
- [5] American College of Allergy, Asthma & Immunology. Food allergy: a practice parameter. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2006;96:S1-68.
- [6] Muraro A, Roberts G, Clark A, et al. The management of anaphylaxis in childhood: position paper of the European academy of allergology and clinical immunology. *Allergy* 2007;62:857-71.
- [7] Saareneen KM, Pelkonen AS, Mäkelä MJ, et al. Clinical course and prognosis of cow's milk allergy are dependent on milk-specific IgE status. *J Allergy Clinical Immunol* 2005;116:869-75.
- [8] Katz Y, Goldberg MR, Rajuan N, et al. The prevalence and natural course of food protein-induced enterocolitis syndrome to cow's milk: a large-scale, prospective population-based study. *J Allergy Clinical Immunol* 2011;127:647-53.
- [9] Høst A, Andrae S, Charkin S, et al. Allergy testing in children: why, who, when and how? *Allergy* 2003;58:559-69.
- [10] Dupont C, Chouraqui JP, de Boissieu D, et al. Prise en charge diététique de l'allergie aux protéines du lait de vache. *Arch Pédiatr* 2011;18:79-94.



## Fin de chimiothérapie dans les hémopathies malignes, et après ?

N. Sirvent

Unité onco-hématologie pédiatrique, hôpital Arnaud-de-Villeneuve, CHRU Montpellier, 371, avenue du Doyen-Gaston-Giraud, 34090 Montpellier, France

Les hémopathies malignes (leucémies et lymphomes) représentent environ 40 % de l'ensemble des pathologies malignes de l'enfant et de l'adolescent (jusqu'à 18 ans). Leur incidence annuelle est estimée à 600 pour les leucémies et 350 pour les lymphomes, ces derniers constituant la première pathologie maligne chez l'adolescent [1]. Les progrès considérables observés ces 30 dernières années permettent d'obtenir des taux de guérison supérieurs à 70 %, toutes pathologies hématologiques malignes confondues, même si ces résultats diffèrent sensiblement en fonction des pathologies (60 % pour les leucémies aiguës myéloblastiques et plus de 90 % pour certaines formes de leucémies aiguës lymphoblastiques, la maladie de Hodgkin ou le lymphome de Burkitt) [1]. Ces résultats sont la conséquence d'une connaissance plus précise des facteurs pronostiques, d'une intensification – lorsqu'elle est nécessaire – des chimiothérapies, et de l'amélioration substantielle des soins de support (maîtrise des complications infectieuses, particulièrement) [2]. L'arrêt de traitement dans une hémopathie maligne sera considéré ici comme l'arrêt « programmé » du traitement, à l'issue d'un protocole de soins parfaitement connu de l'enfant et de sa famille, et dont la survenue aura été actée et préparée très en amont, parfois même dès les premières phases du traitement. Ce moment charnière dans l'histoire de la maladie peut susciter différentes interrogations/réactions :

- sentiment d'abandon lié à l'arrêt (brutal ou progressif selon les protocoles de traitement) de l'interaction forte entre l'équipe soignante et l'enfant et sa famille. Cette inquiétude sera d'autant mieux « supportée » qu'un relais par le médecin traitant aura été anticipé, et que celui-ci aura été associé autant que faire se peut à la phase active de traitement ;
- crainte d'une récurrence de la maladie, variable en fonction du type d'hémopathie et de sa gravité. À ce titre, les examens de surveillance, biologiques et/ou en imagerie, qui rythment la vie « après la maladie » représentent d'authentiques facteurs de stress dont l'intensité diminue progressivement avec le temps, mais qui donnent tout son sens à l'intégration des cancers de l'enfant dans les « pathologies de l'incertitude » ;
- reconstruction d'un projet de vie et d'une dynamique développementale appropriée conditionnés par la capacité à retrouver une vie « normale », familiale, scolaire, sociale, sportive, parfois

déjà en place depuis plusieurs mois (par exemple : traitement d'entretien d'une leucémie aiguë lymphoblastique) [3].

Dans ce contexte, l'évaluation à court, moyen et long termes des conséquences de la maladie et du traitement est aujourd'hui un impératif relevant autant des équipes hospitalières que du médecin traitant [4]. Il est donc nécessaire d'organiser un « suivi médical » qui aura pour objet d'améliorer l'état de santé du patient par le dépistage, la prise en charge précoce des complications, et si possible leur prévention. Ce suivi sera personnalisé, adapté à la pathologie initiale et aux traitements délivrés : toxicité propre de chaque drogue, inclusion d'une irradiation : cérébrale, curative ou prophylactique (leucémies aiguës) ; médiastinale (maladie de Hodgkin) ; corporelle totale (greffe de cellule souche hématopoïétique). Seront ainsi particulièrement surveillés : le développement staturo-pondéral et la survenue d'une obésité (irradiation cérébrale), la survenue d'une puberté précoce (irradiation cérébrale), la fonction thyroïdienne (irradiation cérébrale et/ou cervicale et/ou médiastinale), la fonction cardiaque (traitement par anthracyclines), la fonction pulmonaire (bléomycine, irradiation médiastinale ou corporelle totale), l'appareil locomoteur (ostéonécroses favorisées par une corticothérapie), les troubles de la fertilité (irradiation corporelle totale, alkylants à hautes doses), la survenue d'une cataracte (irradiation corporelle totale, corticothérapie) [4-7]. Le risque cumulatif à 25 ans de survenue d'une seconde pathologie maligne est évalué tous cancers confondus à environ 4 %, et représente de 15 à 20 % des décès tardifs (première cause de mortalité dans la maladie de Hodgkin de l'enfant, devant les décès liés à la maladie) [8]. Les principaux facteurs de risque sont les agents alkylants, les anthracyclines et les épipodophyllotoxines. La radiothérapie médiastinale, longtemps indiquée dans le traitement de la majorité des maladies de Hodgkin, entraîne un risque relatif de cancer du sein de 75 chez les enfants traités avant l'âge de 16 ans [9].

Il importe de graduer les risques potentiels et d'adapter les modalités de surveillance afin de ne pas aggraver une anxiété délétère tout en assurant une prise en charge optimale. Dans cette optique, la Société française des cancers et des leucémies de l'enfant a élaboré des recommandations de suivi adaptées à l'usage des médecins, ainsi que des documents simplifiés pour les patients et leur famille. Enfin, la constitution de cohortes prospectives telles que le programme LEA dédié au suivi prolongé après le traitement d'une leucémie, participe, grâce à l'amélioration de nos connaissances, à la réflexion sur l'élaboration de nouveaux protocoles de traitement [10].

\*Auteur correspondant  
e-mail : n-sirvent@chu-montpellier.fr

## Références

- [1] Lacour B, Guyot-Goubin A, Désandes E, et al. Cancers de l'enfant et de l'adolescent : de quoi parlons-nous ? *Oncologie* 2011;13:125-35.
- [2] Pui CH, Evans WE. A 50-year journey to cure childhood acute lymphoblastic leukemia. *Semin Hematol* 2013;50:185-96.
- [3] Lemaitre L, Haouy K, Lopez-Perrin S, et al. Quels projets de vie pour l'enfant atteint de cancer ? *Oncologie* 2011;13:137-9.
- [4] Tabone MD, Berger C, Pacquement H, et al. État de santé et qualité de vie à long terme après guérison d'un cancer traité durant l'enfance. *Oncologie* 2011;13:151-6.
- [5] Lipshultz SE, Lipsitz SR, Sallan SE, et al. Chronic progressive cardiac dysfunction years after doxorubicin therapy for childhood acute lymphoblastic leukemia. *J Clin Oncol* 2005;23:2629-36.
- [6] Oudin C, Simeoni MC, Sirvent N, et al. Prevalence and risk factors of the metabolic syndrome in adult survivors of childhood leukemia. *Blood* 2011;117:4442-8.
- [7] Le Meignen M, Auquier P, Barlogis V, et al. Bone mineral density in adult survivors of childhood acute leukemia: impact of hematopoietic stem cell transplantation and other treatment modalities. *Blood*. 2011;118:1481-9.
- [8] Jenkinson HC, Hawkins MM, Stiller CA, et al. Long-term population-based risks of second malignant neoplasms after childhood cancer in Britain. *Br J Cancer* 2004;91:1905-10.
- [9] Bhatia S, Robison LL, Oberlin O, et al. Breast cancer and other second neoplasms after childhood Hodgkin's disease. *N Engl J Med* 1996;334:745-51.
- [10] Michel G, Bertrand Y, Contet A, et al. Le programme L.E.A., suivi prolongé après traitement d'une leucémie aiguë de l'enfance : structuration, résultats et perspectives. *Nouvelle revue française d'hématologie et d'oncologie pédiatrique* 2014 (à paraître).

Reproduction Interdite

## Hyperlaxités syndromiques de l'enfant et de l'adolescent

B. Chevallier<sup>a,b,c,e,\*</sup>, G. Benoist<sup>a</sup>, M. Jouneaux<sup>a,c</sup>, C. Stheneur<sup>a,c</sup>, D. Germain<sup>a,b,d</sup>

<sup>a</sup>Pôle de pédiatrie-génétique des hôpitaux Ile-de-France-Ouest, AP-HP

<sup>b</sup>Université de Versailles-Saint-Quentin-en-Yvelines, 55, avenue de Paris, 78000 Versailles, France

<sup>c</sup>Centre de référence pour le syndrome de Marfan, AP-HP, hôpital Bichat, 46, rue Henri-Huchard, 75877 Paris Cedex 18, France

<sup>d</sup>Centre de référence, syndrome d'Ehlers-Danlos, hôpital Raymond-Poincaré, 104, boulevard Raymond-Poincaré, 92380 Garches, France

<sup>e</sup>Service de pédiatrie, AP-HP, hôpital Ambroise-Paré, 9, avenue Charles-de-Gaulle, 92100 Boulogne-Billancourt, France

La base de données française des maladies rares (Orphanet) indique 139 maladies ou syndromes incluant la présence d'une hypermobilité. Il existe une hyperlaxité articulaire physiologique chez 4 à 40 % des enfants. Dans la majorité des cas, elle est asymptomatique et régresse avec l'âge, ne nécessitant pas de prise en charge médicale. Elle est un des signes habituels de certains tableaux cliniques comme dans la trisomie 21, l'ostéogenèse imparfaite, la cutis-laxa, le syndrome de Stickler, etc. Si les maladies héréditaires du tissu conjonctif sont rares, il importe néanmoins de ne pas méconnaître l'hypothèse d'un syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) ou d'un syndrome de Marfan (SM) devant une hyperlaxité articulaire découverte chez un enfant. Nous présentons ici la démarche visant à confirmer ces deux hypothèses diagnostiques.

### 1. L'hyperlaxité est-elle cliniquement confirmée ?

Le premier temps de la démarche diagnostique vise à confirmer l'hyperlaxité qui peut varier selon l'éthnie, l'âge et le sexe (plus fréquente chez les filles). Le score de Beighton permet de confirmer ou d'écarter l'hyperlaxité. Chez l'enfant, il est difficile de parler d'hyperlaxité avant 6 ans ; compte tenu de la plus grande souplesse des enfants, il est habituel de retenir un score de 6, voire 7 points pour l'évoquer.

### 2. Cette hyperlaxité est-elle isolée ou accompagnée de signes associés ?

**A) Sur le plan locomoteur**, une luxation congénitale de hanche, un pied-bot en varus équien, des chutes et/ou entorses fréquentes, un *genu valgum*, des luxations à répétition, un affais-

sement des voûtes plantaires sont recherchés. On interrogera sur l'existence de douleurs, plus ou moins systématisées, de nature nociceptive ou neuropathique, en faisant préciser leur topographie.

**B) Sur le plan dermatologique**, l'hyperextensibilité cutanée s'apprécie par une extension de la peau au-delà des limites de la normale, notamment au niveau de la face antérieure (en position anatomique) des avant-bras et des faces latérales du cou. La texture de la peau est veloutée et douce, surtout au niveau des paumes de mains. On peut rencontrer des ecchymoses, des contusions, une fragilité cutanée, un retard de cicatrisation, des cicatrices dystrophiques, un réseau veineux sous-cutané trop visible.

**C) L'examen neurologique** pourra aussi rechercher des troubles de la proprioception et de l'équilibre, un syndrome dysautonomique.

### 3. L'hyperlaxité est-elle évocatrice d'un SED ?

Les SED sont des maladies héréditaires du tissu conjonctif affectant le collagène. Il existe différents types cliniques encore actuellement classés selon la nosologie de Villefranche (1997). Les signes les plus caractéristiques des 6 principaux types de SED sont présentés dans le cadre de la nosologie de Villefranche, en insistant sur la prévalence élevée du SED hypermobile (ancien type III), qui rend compte d'au moins 70 % des observations (Tableau 1).

Les SED sont le plus souvent de transmission autosomique dominante, mais 50 % des cas sont dus à des mutations *de novo*. La pénétrance est incomplète et l'expressivité de la maladie est très variable. Le diagnostic de SED classique (anciens types I et II) est le plus aisé, basé sur une triade associant hyperlaxité articulaire, hyperélasticité cutanée et cicatrisation dystrophique. Le diagnostic est donc essentiellement clinique, ne nécessitant pas forcément le génotypage des gènes impliqués dans cette forme clinique (*COL5A1*, *COL5A2*).

\*Auteur correspondant  
e-mail : bertrand.chevallier@apr.aphp.fr

Tableau I  
Critères de Villefranche (1997) modifiés

Type	Critères majeurs	Critères mineurs
Classique (15 %)	Hyperextensibilité cutanée Cicatrisation atrophique Hypermobilité articulaire	Peau veloutée Pseudotumeurs molluscoïdes Sphéroïdes sous-cutanés Luxations Hypotonie musculaire Complications de l'hyperextensibilité des tissus (hernie hiatale, prolapsus) Hernies postopératoires Histoire familiale
Hypermobile (70 %)	Hypermobilité articulaire généralisée +++ Peau hyperextensible, veloutée, douce	Luxations récidivantes Douleurs articulaires Antécédents familiaux
Vasculaire (10 %)	Peau fine et translucide Rupture ou fragilité artérielle/intestinale/cutanée Ecchymoses étendues Faciès caractéristique	Acrogeria Hyperlaxité des petites articulations Ruptures musculaires et tendineuses Pied-bot varus équin Varices précoces Fistule carotido-caverneuse Pneumo- ou hémopneumothorax Antécédents familiaux Mort subite inexplicable chez un parent proche
Cyphoscoliotique < 5 %	Hypotonie congénitale Scoliose congénitale et progressive Fragilité de la sclère et rupture du globe oculaire	Fragilité cutanée, cicatrices atrophiques Ecchymoses fréquentes Ruptures d'artères Morphotype marfanoïde Microcornée Ostéopénie sévère Antécédents familiaux
Arthrochlasique < 5 %	Luxation congénitale de hanche bilatérale	Hyperextensibilité cutanée Fragilité des tissus, cicatrices atrophiques Ecchymoses fréquentes Hypotonie musculaire néonatale Cyphoscoliose Ostéopénie modérée
Dermatosparaxis 5 %	Fragilité cutanée sévère	Texture de peau douce Ecchymoses faciles Rupture des membranes précoce Larges hernies (inguinales et ombilicales)

Le type hypermobile (ancien type III) est de loin le plus fréquent des SED (70 % des cas). Son diagnostic peut être difficile, basé essentiellement sur un faisceau d'arguments cliniques (hyperlaxité articulaire généralisée, instabilité articulaire, douleurs, asthénie) en l'absence de test génétique puisqu'aucun gène n'a été impliqué dans cette forme clinique. Il existe dans la littérature une controverse sur la définition du SED hypermobile, certains auteurs utilisant des critères diagnostiques stricts présentés dans la nosologie de Villefranche, d'autres auteurs privilégiant l'hypothèse d'un *continuum* clinique avec le syndrome d'hypermobilité articulaire (en anglais *joint hypermobility syndrome* – *JHS*) dont la fréquence élevée (estimée à 0,2 à 1 % de la population) pour-

rait faire reconsidérer l'appartenance de cette affection aux maladies rares si on l'envisage dans cette acception élargie (*JHS/EDS-HT* – *joint hypermobility syndrome/Ehlers-Danlos syndrome-hypermobility type*).

#### 4. Syndrome de Marfan (SM)

L'hypermobilité articulaire est un trait habituel du SM. Les scores mesurés selon les critères de Beighton [*in 2*] sont en moyenne très élevés (6/9 dans 80 % des cas). Aux membres supérieurs, l'hypermobilité est souvent caricaturale, au niveau des pieds, la conséquence la plus fréquente est un

ped plat valgus, évolutif, retentissant sur les articulations tibiotarsienne et sous-astragalienne. Les symptômes associés faisant évoquer le diagnostic de SM à l'âge pédiatrique sont squelettiques (grande taille associée à une scoliose et/ou une déformation thoracique) ou oculaires. La difficulté du diagnostic est renforcée par le fait que le tableau clinique se constitue de façon progressive avec l'âge. Ainsi les signes squelettiques ne sont souvent évidents qu'à partir de l'âge pubertaire. L'intérêt de dépister précocement les cas pédiatriques de SM est de pouvoir mettre en place une série de mesures préventives permettant d'allonger significativement l'espérance de vie de ces patients et de prévenir la survenue de handicaps divers. Le diagnostic repose sur les critères de Gand modifiés.

Le SM est une maladie rare (1/5 000 – 1/10 000), autosomique dominante, secondaire le plus souvent à une mutation du gène de la fibrilline de type 1. L'histoire familiale n'est pas toujours contributive étant donné qu'une néomutation est en cause dans près de 25 % des cas. Sa pénétrance est complète, mais son expressivité est variable, d'une forme gravissime, le SM néonatal, à une forme minime passant inaperçue sans un *screening* systématique. L'extrême variabilité d'expression du SM, même au sein d'une famille, rend le diagnostic parfois difficile. La fibrilline-1 est codée par un acide ribonucléique messager ARNm provenant d'un grand gène de 235 kb, appelé *FBN1*, localisé en 15q21. À ce jour, plus de 2 000 mutations ont été identifiées sur le gène

*FBN1* : les mutations sont essentiellement privées, c'est-à-dire spécifiques à une famille.

## 5. Conclusion

La distinction entre hypermobilité articulaire bénigne généralisée et hyperlaxité articulaire syndromique n'est pas toujours aisée et nombreux sont les patients qui passent d'une entité à l'autre au cours de leur vie, induisant une perte de chance en raison des retards au diagnostic précis. Seule une enquête anamnétique et clinique approfondie peut faire évoquer un syndrome avec hypermobilité. Chez l'enfant, une scoliose, une grande taille, des anomalies cardiovasculaires ou oculaires (sclérotiques bleues, ectopie du cristallin), des anomalies du pectus, des fractures multiples, un palais ogival et des anomalies cutanées doivent faire évoquer la possibilité d'une cause syndromique. L'hyperlordose, les atteintes musculaires, les troubles digestifs et urinaires associés, l'atteinte des articulations temporo-mandibulaires orientent plutôt vers un JHS. Le *continuum* SED/JHS rend souvent la tâche ardue pour le clinicien.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.



# La vaccination et la pédiatrie de ville

J. Cheymol

Cabinet médical, 53, rue de Paris, 92110 Clichy, France

La vaccination est un acte quotidien et fréquent dans la pratique du pédiatre de ville. Sa banalisation au cours des années et sa relative complexification en ont fait un objet sociétal dont l'intérêt se trouve renforcé depuis plusieurs années par certaines réticences, freins, voire oppositions. La vaccination a depuis ses origines (XVIII<sup>e</sup> siècle) eu ses polémiques, ses conflits et ses crises où se sont mêlés sciences, politique, voire nationalisme [1].

## 1. État des lieux

Dans notre pays, pour une grande majorité de valences vaccinales la couverture reste acceptable, mais elle est insuffisante pour certaines. Néanmoins, le praticien vaccinateur perçoit chez certains parents une position de crainte et de doute dont nous n'avions pas le sentiment jusque-là. Deux forces se conjuguent pour créer cette situation. La première est une position de plus en plus individualiste du sujet au sein d'une communauté qui ne l'incite à penser qu'en termes personnels le concept collectif par excellence qu'est la maladie infectieuse et contagieuse. Et dans un deuxième mouvement, certains parents présentent une opposition à une recommandation. Celle-ci est vécue avec grande méfiance, comme émanant d'autorités et d'experts qui n'en sont plus à leurs yeux. Tous ces éléments évoluent dans notre pays à travers le passage des crises sanitaires diverses (sang contaminé, vache folle, vaccin hépatite B et sclérose en plaques, grippe H1N1, etc.), entraînant une justification à une opposition vis-à-vis d'une autorité politique, médicale ou autre. Un certain nombre d'études sont menées dans ce domaine. Une étude américaine citée par P. Bégué montrait que sur un échantillon de 151 720 enfants, entre 1995 et 2001, 795 n'étaient pas vaccinés, soit 0,52 % [2]. Les facteurs principaux retrouvés étaient chez les populations noires : le jeune âge des mères, un faible niveau scolaire, des niveaux socio-économiques bas et, en revanche, dans les populations blanches, un niveau socio-économique haut et des degrés d'études élevés. Une étude néerlandaise a analysé, par une méthode de groupe de discussion, des parents refusant des vaccinations [3]. Huit groupes de discussion en ligne ( $n = 60$ ) avaient inclus les parents néerlandais avec au moins un enfant (0-4 ans), pour lequel ils avaient refusé tout ou partie des vaccinations du Programme national de vaccination. Une analyse thématique a été effectuée afin d'étudier les fac-

teurs qui avaient influencé leur refus. Les déterminants trouvés furent :

- le mode de vie de la famille ;
- la perception du corps de l'enfant et du système immunitaire ;
- les risques perçus de la maladie ;
- l'efficacité du vaccin et les effets secondaires ;
- les avantages perçus de l'expérience de la maladie ;
- l'environnement social.

## 2. Information

La façon de rechercher de l'information contribue-t-elle à éclairer les parents ? L'arrivée d'Internet a marqué de façon fondamentale la modification du rapport du public à l'information et au savoir. Les frontières entre celui censé savoir et l'autre se sont modifiées. Un article d'A. M. Jones et al. essaie d'analyser cet élément [5]. Entre 2002 et 2003, des enquêtes ont été envoyées à 1 630 parents d'enfants complètement vaccinés et 815 parents d'enfants ayant au moins eu une exemption de vaccination (56,1 % ont répondu). Ils ont été interrogés sur leurs sources d'information sur les vaccins, leurs perceptions sur la précision de ces sources et leurs croyances au sujet de la vaccination. Les parents qui ne considèrent pas le médecin de leur enfant comme une source d'information fiable des vaccins étaient plus susceptibles d'obtenir des informations sur les vaccins en utilisant Internet. Les parents plus jeunes, plus instruits et opposés à l'obligation vaccinale scolaire étaient plus susceptibles que leurs homologues d'utiliser Internet pour obtenir des informations sur les vaccinations. Comparés à ceux qui ne l'avaient pas fait, les parents qui avaient cherché des informations sur les vaccins sur Internet étaient susceptibles d'avoir des perceptions plus fiables de la sécurité des vaccins (*odds ratio* ajusté [OR] = 1,66 ; IC 95 % : 1,18-2,35), l'efficacité du vaccin (OR = 1,83 ; IC 95 % : 1,32-2,53) et la sensibilité aux maladies (OR = 2,08 ; IC 95 % : 1,49-2,90). Qu'en est-il pour le praticien vaccinateur confronté à cette tendance montante vers la méfiance, voire l'opposition ? Il ne peut guère influencer tout ce qui est de l'élaboration des politiques vaccinales, de l'enseignement, des contenus des sites. Il ne peut agir qu'à travers le contenu de sa consultation [6].

## 3. Entretien motivationnel

Cette situation peut être abordée par une approche du type « entretien motivationnel ». W. Miller et S. Rollnick, qui ont formalisé celui-ci, le définissent comme une méthode de communication directive orientée vers un but, un changement de com-

portement [7]. Celui-ci est basé sur une écoute et une empathie qui permettent de soulever les contradictions sans heurter. Cette méthode fut proposée au départ dans le traitement des maladies chroniques, des addictions, ou la gestion individuelle des facteurs de risque (diabète, obésité, sédentarité, hypercholestérolémie). L'approche motivationnelle augmente l'efficacité du conseil thérapeutique ou préventif. Elle pourrait être employée pour mener à bien nos objectifs. Elle a pour moteur le fait de se mettre dans la position de l'autre et de comprendre son chemin. C'est donner du temps aussi pour que ces mutations interviennent. C'est le patient, la famille en l'occurrence pour ce qui nous concerne, qui détient le pouvoir de changer d'avis.

On en décrit quelques principes :

- exprimer l'empathie pour l'autre. Ne pas se mettre dans une position de savoir ;
- développer les divergences de point de vue ;
- faire avec la résistance qui apparaît au cours des entretiens. Le style de la réponse du médecin peut contribuer à augmenter celle-ci. Toute position de force est négative ;
- développer le sentiment d'efficacité personnelle dans le choix ou la décision.

Cette technique mériterait d'être plus utilisée afin qu'au cours des suivis d'enfants la part de réticence puisse diminuer. Elle nécessite temps et patience. Dans la vaccinologie, le pédiatre

doit savoir accompagner les familles dans leur chemin sans complaisance quant à l'intérêt de l'enfant, mais en essayant de comprendre les freins individuels et collectifs.

## Références

- [1] Moulin AM. Les vaccins, l'État moderne et les sociétés. *Médecine et sciences* 2007;23:428-34.
- [2] Bégué P. L'origine du refus des vaccinations. *SPS* n° 302, octobre 2012.
- [3] Smith PJ, Chu SY, Barker LE. Children who have received no vaccines: who are they and where do they live? *Pediatrics* 2004;114:187-95.
- [4] Harmsen IA, Mollema L, Ruiters RA, et al. Why parents refuse childhood vaccination: a qualitative study using online focus groups. *BMC Public Health* 2013;13:1183.
- [5] Jones AM, Omer SB, Bednarczyk RA, et al. Parents' source of vaccine information and impact on vaccine attitudes, beliefs, and nonmedical exemptions. *Adv Prev Med* 2012;2012:932741.
- [6] Cheymol J, Langue J. Information et pédiatrie ambulatoire : pour une réflexion éthique. *Arch Pédiatr* 2004;11:215-6.
- [7] Miller WR, Rollnick S. *Motivational Interviewing, Helping People Change (Applications of Motivational Interviewing)*. The Guilford Press.

## Vaccination en milieu rural

D. Évrard

CNRS, DR2, 16, rue Pierre-et-Marie-Curie, 75005 Paris, France

### 1. Exercice professionnel

Médecine générale dans le sud Quercy, dans un canton de 4 000 habitants avec une population en grande majorité rurale, élevage et polyculture, habitat très dispersé. Le premier spécialiste est à 30 km. Médecine véritablement générale comprenant le suivi des grossesses, les accouchements (si possible en clinique mais aussi à la maison) et le suivi des nourrissons.

Le recours au pédiatre est un recours équivalent à celui de tout spécialiste et souvent induit par le généraliste lui-même.

Donc c'est le généraliste qui ordonne et pratique les vaccinations, d'autant plus que la consultation mensuelle de protection maternelle et infantile (PMI) dans le village est assurée par le même médecin.

Nous décrirons 3 phases successives sur les modalités d'exercice.

### 2. Vaccinations

Les deux facteurs déterminants de toute vaccination sont : les parents de l'enfant, et en milieu rural principalement la maman, car c'est elle qui conduit l'enfant à la consultation dans la plupart des cas. Le médecin selon les connaissances du moment et selon ses propres convictions, car consciemment, il fait passer le message de ce qui à ses yeux est le plus bénéfique à son patient, et inconsciemment, il transmet un message subliminal d'autant plus fort que la relation de confiance est établie avec la maman. Pour les plus grands, ne pas ignorer le rôle du médecin scolaire qui sait faire un rappel à la loi (le nôtre est pointilleux).

### 3. Parents

La population rurale est extrêmement impliquée dans tous les processus de prophylaxie, que ce soit pour les cultures et *a fortiori* pour l'élevage. Les notions d'hygiène, de prélèvements, de traitements, de vaccinations font partie de ses soucis quotidiens, ainsi que la législation s'y rapportant. Cela n'est pas sans influence sur sa vie propre et donc sur son comportement vis-à-vis des enfants. Il n'est pas nécessaire de faire appel au caractère obligatoire des vaccinations pour obtenir une adhésion quasi totale. La protection des enfants est une évidence et la vaccination en fait partie dans l'inconscient collectif. La balance bénéfices/

risques n'est pas invoquée, ce qui ne relève pas d'une population ignorante et soumise, mais d'une confiance envers la médecine qui apporte les progrès pour le devenir de ses enfants. Cela ne les empêche pas de poser des questions, mais ne concernant que les seules suites immédiates des injections telles que : la douleur, les troubles possibles, en particulier digestifs, et surtout la fièvre, une certaine terreur des convulsions et leur prévention. La question traditionnelle au sortir du cabinet est toujours « c'est quand le prochain ? », ce qui peut paraître anodin mais qui prouve, au contraire, la parfaite compliance au processus vaccinal.

Un élément est aussi à prendre en compte dans ce canton : le décès de 2 femmes, à quelques années de distance, du tétanos. Il s'agissait de deux agricultrices et le fait qu'il s'agisse de femmes nous a permis d'expliquer que, n'ayant pas fait le service militaire, elles n'avaient donc pas eu les rappels de vaccins qui protègent les agriculteurs masculins. Je suis convaincu de l'importance de ce type d'événements. En effet, ils démentent de façon douloureuse un certain nombre d'idées reçues : « La maladie n'est pas si grave ! », « Cette maladie a disparu depuis longtemps ! », « Mon enfant a peu de risque de l'attraper ! », etc.

N'oublions pas le rôle des grand-mères. Dans le Quercy, il n'est pas rare qu'il y ait plusieurs générations dans la même maison, et ce sont les grand-mères qui gardent les enfants lorsque les mamans sont au travail.

Il y a deux types de réaction chez les aïeules selon leur âge. Les plus anciennes sont assez réfractaires aux vaccins et tentent de vaincre les réticences de leurs mamans, mais sans grand succès, et les plus « jeunes » sont au contraire favorables.

Les quelques réticences qui se font jour se rencontrent chez les enseignants qui, quoique nombreux sur le canton, y résident très peu, mais se posent et nous posent de très nombreuses questions avant de se décider à faire pratiquer l'injection. Les plus grandes réticences concernent les soixante-huitards venus élever des chèvres et qui sont hostiles par principe (les Causses du Quercy en ont attiré un bon nombre, mais peu y sont restés) et un original de type sectaire opposé à toute vaccination et organisant des conférences sur le sujet qui ne rencontrent aucun succès.

### 4. Acteurs de santé

J'ai pris la suite d'un médecin qui avait exercé durant 50 ans et qui était lui-même très favorable aux vaccinations ; le terrain était préparé. Mon épouse m'a rejoint rapidement et nous partageons la même conviction quant à l'utilité des vaccinations et faisons donc passer le même message. Le médecin scolaire, comme je

l'ai dit, est très pointilleux sur le caractère obligatoire et n'omet jamais de réclamer les rappels. Nous avons eu, je le pense, une influence positive, étant nous-mêmes convaincus de l'utilité de pratiquer les vaccinations et nous comportant en acteurs militants. La pharmacienne du village, née et ayant grandi dans le village, parente de très nombreux agriculteurs, nous a également grandement aidés en délivrant des commentaires positifs aux patientes qui venaient acheter les vaccins et en les encourageant à persévérer dans cette voie, elles qui, dans une grande majorité de cas, la connaissaient intimement.

Ce descriptif concerne l'exercice approximativement de 1975 aux années 1990-2000.

Par la suite, doucement et progressivement, les patientes ont eu tendance à consulter davantage les obstétriciens – et donc à accoucher à l'hôpital –, puis les pédiatres à la préfecture pour le suivi des enfants, et c'est ainsi que les vaccinations petit à petit nous ont échappé. Certes nous sommes encore amenés à voir ces enfants lorsqu'ils sont malades, car on ne les emmène pas à 30 kilomètres quand ils ont de la fièvre ; on nous présente également le carnet de santé, ce qui nous permet de savoir où en est le petit malade et d'insister sur les rappels qui sont un peu plus fréquemment oubliés, car les consultations systématiques se relâchent lorsque l'enfant grandit, les mamans en voyant moins l'utilité.

Le généraliste rural garde donc encore un rôle non négligeable dans la couverture vaccinale de la population infantile, même si ce rôle n'est plus prépondérant. De plus, l'influence du médecin à laquelle je faisais allusion au début est transférée au pédiatre. Depuis les années 2000 environ, un renversement de tendance s'est fait jour. En effet, la désertification médicale a touché en premier lieu les pédiatres. Il n'y a plus un seul pédiatre libéral à Cahors. Il n'y a que 4 praticiens hospitaliers pour la moitié sud du département, avec des plages de rendez-vous relativement restreintes. Les accouchements ont lieu à l'hôpital et la première visite est assurée par le pédiatre hospitalier. Le BCG n'étant plus obligatoire, il n'est pas pratiqué, ou très rarement, au cours de cette visite. Puis le relais est pris le plus souvent par le généraliste du secteur qui est amené à assurer le suivi vaccinal.

Mais sur le plan de la patientèle, des modifications sont également intervenues durant cette période. Nous nous trouvons face à quelques réticences, mais surtout face à de nombreuses interrogations. Celles-ci sont engendrées par les médias, que ce soient les journaux (encore beaucoup lus dans les campagnes) ou la télévision. Dès qu'un fait divers mettant en cause un vaccin, à bon ou mauvais escient, fait la une des médias, les médecins sont assaillis de questions sur les vaccins à faire et sur les vaccins qui ont déjà été réalisés, sur le bien-fondé de les avoir réalisés et sur les séquelles auxquelles les enfants risquent d'être soumis leur vie entière, car le catastrophisme est de rigueur. Cette influence des médias est tout aussi marquée qu'en milieu urbain.

A *contrario* l'influence d'Internet, et en particulier de Wikipédia, est quasiment négligeable sur cette population qui ne passe pas des heures sur les forums, n'en ayant ni le loisir ni le goût. Elle touche d'autres types de population auxquels j'avais fait allusion, mais cela ne fait qu'amplifier un phénomène qui était déjà présent.

Pour maintenir une bonne couverture vaccinale, c'est l'attitude des médecins qui restera déterminante, car la relation de confiance perdue. Un essai de conférence publique sur le sujet avec un éminent orateur s'est soldé par une tribune offerte aux opposants qui ont quasiment monopolisé la parole, ce qui ne nous a pas incités à renouveler l'expérience. Des brochures d'information par la Mutuelle santé agricole peuvent également se montrer utiles.

Voici, rapidement décrite, la vision d'un médecin de campagne sur l'aspect social des vaccinations chez l'enfant. Ce mode rural présente donc des spécificités que j'ai tenté de mettre en exergue et qui en font tout le charme de ce qui fut ma vie professionnelle au sein d'une population en grande majorité saine et qui a souci de le rester.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Physiologie du FGF23

D. Prié

*Institut Necker-enfants malades, Inserm U1151-CNRS UMR 8253, faculté de médecine, université Paris-Descartes ; service des explorations fonctionnelles, AP-HP, hôpital Necker-enfants malades, université Paris-Descartes, 149, rue de Sèvres, 75743 Paris Cedex 15, France*

### 1. Lieu de production du FGF23

Le *fibroblast growth factor 23* (FGF23) est une hormone peptidique d'environ 32 kilodalton sécrétée à l'état physiologique, principalement par les ostéocytes et les ostéoblastes. Sa concentration circulante est autour de 50 g/ml. Le peptide physiologiquement actif peut être clivé en un fragment N-terminal et un fragment C-terminal qui n'ont pas de rôle physiologique reconnu, mais qui pourraient avoir un effet dans certaines conditions pathologiques quand leur concentration plasmatique s'élève. Ces fragments pourraient interférer avec le fragment intact et modifier ses effets. Le lieu de clivage et la ou les enzymes responsables de ce clivage dans les conditions physiologiques restent à identifier. Le clivage se fait entre les acides aminés 176-179 du FGF23 au niveau d'un site RXXR. Une mutation des acides aminés 276 ou 279 rend le FGF23 résistant au clivage. La glycosylation du FGF23 est essentielle à sa stabilité. Une hypoglycosylation due à une mutation sur un site de glycosylation du FGF23 ou à une mutation inactivatrice de la glycosidase GALNT3 entraîne l'absence de forme circulante intacte de FGF23, alors que les fragments sont abondants dans le plasma des patients. Les patients ont un tableau de déficit en FGF23 décrit plus bas.

Dans certaines conditions pathologiques, du FGF23 peut être exprimé dans le foie, au cours de cirrhose ou d'agressions hépatiques, ou dans le rein au cours de l'insuffisance rénale.

### 2. Effets physiologiques du FGF23

Le FGF23 agit principalement sur 2 organes : le rein et la glande parathyroïde. Au niveau du rein, le FGF23 diminue la réabsorption rénale de phosphate en inhibant l'expression des principaux transporteurs rénaux de phosphate dans le tubule proximal, NPT2a et NPT2c principalement. Le FGF23 inhibe également dans ce segment du rein l'activité de la Cyp27B1 ou un alpha hydroxylase, enzyme qui permet la conversion de 25-hydroxyvitamine D en 1,25 dihydroxyvitamine D ou calcitriol. Parallèlement, le FGF23 stimule l'expression de la Cyp24A1 ou 24-hydroxylase, enzyme qui transforme le calcitriol en une forme inactive. Ces propriétés expliquent pourquoi le FGF23 est une hormone qui contrôle la phosphatémie et la calcitriolémie. Chez l'homme comme

chez l'animal, une production excessive de FGF23 entraîne une hypophosphatémie avec une calcitriolémie inappropriée : normale ou basse. Ceci est observé dans les rachitismes hypophosphatémiques dus soit à une mutation du FGF23 qui le rend résistant au clivage (rachitisme autosomique dominant), soit à une surproduction de FGF23 (rachitisme hypophosphatémique lié à l'X dû à une mutation de *PHEX*, ou formes récessives dues à des mutations dans différents gènes). Un tableau similaire d'hypophosphatémie peut s'observer dans les tumeurs ostéomalaciantes ou dans les dysplasies fibreuses du syndrome de McCune-Albright. À l'opposé, un défaut de production de FGF23 intact entraîne une hyperphosphatémie avec calcitriolémie augmentée, hypercalcémie freinant la PTH, résultant en l'apparition de calcification des tissus mous. Dans les modèles animaux, la normalisation de la calcitriolémie et de la phosphatémie par le régime alimentaire normalise le phénotype.

Dans la glande parathyroïde, le FGF23 freine la production de PTH chez les sujets ne présentant pas d'insuffisance rénale.

### 3. Contrôle de la production de FGF23

La production de FGF23 est stimulée principalement par des apports alimentaires riches en phosphate, par l'augmentation de la phosphatémie, par la PTH, et le calcitriol. Le mécanisme par lequel l'apport en phosphate contrôle la synthèse de FGF23 est inconnu. L'effet du calcitriol est très vraisemblablement lié à la présence d'éléments de réponse à la vitamine D (VDRE) sur le promoteur du gène du FGF23. L'effet de la PTH passe par l'inhibition de la synthèse de la sclérostine dans les ostéoblastes et les ostéocytes comme le confirme la surexpression d'un récepteur de la PTH constitutionnellement actif dans les ostéocytes. La sclérostine étant un inhibiteur de la voie Wnt/ $\beta$ -caténine, ces observations suggèrent que l'activation de cette voie de signalisation stimulerait la production de FGF23 dans l'os.

### 4. Récepteur du FGF23

Pour agir, le FGF23 nécessite la présence d'un FGF récepteur et de la protéine  $\alpha$ -Klotho. Cette protéine de 1 014 acides aminés est exprimée dans un nombre restreint d'organes dont le rein, la glande parathyroïde et le cerveau. Cette protéine possède un unique segment transmembranaire et un très court domaine intracytoplasmique. À partir de la membrane cellulaire, Klotho



peut être libéré dans le milieu extracellulaire par clivage au niveau de la jonction entre le segment transmembranaire et la partie extracellulaire. La protéine ainsi libérée est retrouvée dans le sang, le liquide céphalo-rachidien et l'urine. Le rôle de cette protéine circulante reste à identifier, tout comme l'enzyme qui est responsable de cette coupure *in vivo*. L'invalidation de Klotho chez la souris donne un phénotype similaire à l'invalidation du FGF23, mais avec un FGF23 plasmatique élevé. L'absence d'effet de FGF23 en l'absence de Klotho conforte le fait que  $\alpha$ -Klotho est le corécepteur du FGF23. La double invalidation de FGF23 et de Klotho ne modifie pas le phénotype des animaux.

La surexpression de Klotho chez la souris améliore sensiblement sa durée de vie et ralentit la dégradation de la fonction rénale dans différents modèles d'insuffisance rénale chez l'animal. Les facteurs qui diminuent l'expression de Klotho sont la surexpression du FGF23 et l'angiotensine II par stimulation des récepteurs de type 1. La synthèse de Klotho est stimulée par le calcitriol, et peut-être par l'érythropoïétine comme le suggère une observation dans un modèle animal d'insuffisance rénale.

## 5. Effets du FGF23 en dehors des conditions physiologiques

La pathologie au cours de laquelle on observe les variations les plus importantes de concentration plasmatique de FGF23 et Klotho est l'insuffisance rénale. Très précocement, lorsque le débit de filtration glomérulaire (DFG) baisse, le FGF23 augmente. Ceci évite la montée de la phosphatémie quand le DFG s'altère. L'augmentation de FGF23 induit une baisse de la calcitriolémie qui stimule la production de PTH. La validité de ce schéma est supportée par l'étude de l'effet de l'injection d'anticorps bloquants anti-FGF23 au cours de l'insuffisance rénale chez l'animal. Ces anticorps diminuent rapidement l'hyperparathyroïdie, augmentent la calcitriolémie et la calcémie, mais augmentent la phosphatémie, ce qui provoque des calcifications tissulaires et la mort des animaux. Au tout début de l'insuffisance rénale, la production de PTH est prévenue par le FGF23 malgré cette baisse de calcitriolémie,

mais lorsque la dégradation du DFG s'accroît, le FGF23 est incapable d'empêcher la montée de la concentration de PTH. Cette perte du rétrocontrôle s'explique en particulier par la baisse de l'expression de Klotho et des FGF23 au niveau de la glande parathyroïde.

La baisse de l'expression de Klotho dans le rein et dans les glandes parathyroïdes au cours de l'insuffisance rénale s'explique par une méthylation de son récepteur favorisée par des toxines urémiques et par l'élévation de la concentration de FGF23 circulant. L'augmentation de la concentration plasmatique de FGF23 et la diminution de l'expression Klotho sont associées chez l'homme à une surmortalité principalement d'origine cardiovasculaire, chez l'insuffisant rénal à tous les stades, mais également dans la population générale et chez des patients en attente de greffe hépatique. La manipulation des niveaux d'expression de FGF23 et de Klotho chez l'animal indique que ces deux protéines pourraient chacune avoir un rôle causal dans la surmortalité observée. Les mécanismes de ces effets ne sont pas encore complètement élucidés. Les concentrations élevées de FGF23 pourraient permettre la stimulation de nouvelles voies de signalisation, en particulier au niveau cardiaque, et ainsi induire une altération de la fonction et une hypertrophie du cœur. La baisse de l'expression de Klotho pourrait favoriser l'expression de canaux au niveau du cœur en particulier, entraînant également un dysfonctionnement et une hypertrophie. Ces données suggèrent donc que le contrôle de l'expression de FGF23 et de Klotho pourrait permettre de diminuer la surmortalité observée en particulier au cours de l'insuffisance rénale. Cependant, avant le stade dialyse, le FGF23 est une molécule d'adaptation, et son blocage par des anticorps aggrave la mortalité chez l'animal. Il est donc impératif de déterminer les mécanismes exacts de ces effets non physiologiques afin d'envisager une stratégie thérapeutique.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Pathologies génétiques du FGF23

A. Linglart<sup>a,\*</sup>, J.-P. Salles<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Service d'endocrinologie et diabétologie de l'enfant, centre de référence des maladies rares du métabolisme du calcium et du phosphore, AP-HP, hôpital Bicêtre, faculté de médecine, université Paris-Sud, 78, rue du Général-Leclerc, 94270 Le Kremlin-Bicêtre, France

<sup>b</sup>Unité d'endocrinologie, maladies osseuses, obésité, génétique et gynécologie, hôpital des enfants, Inserm U1043, université de Toulouse, CHU Toulouse, 330, avenue de Grande-Bretagne, TSA 70034 31059 Toulouse Cedex 9, France

**F**GF23 (23<sup>e</sup> fibroblast growth factor identifié) est le facteur majeur de la régulation de la phosphatémie. Il a été isolé en quantité importante dans des tumeurs mésoenchymateuses qui étaient à l'origine d'une ostéomalacie acquise [1]. Au même moment, des mutations du gène *FGF23* ont été identifiées chez des patients qui présentaient des formes familiales, autosomiques dominantes de rachitisme hypophosphatémique [2]. Une fois l'hormone du phosphore découverte, l'intérêt pour le FGF23 n'a pas cessé de s'amplifier puisqu'ont été progressivement découvertes ses propriétés de régulation du transport de phosphore dans le rein, facteur pronostique de mortalité dans l'insuffisance rénale, protection contre les calcifications, en particulier vasculaires, et enfin son (ses) rôle(s) métabolique(s).

### 1. Structure et fonctions du FGF23

Le FGF23 est un peptide circulant de 227 acides aminés, fortement glycosylé. Il peut être clivé sous l'action de peptidases en 2 fragments, C-terminal et N-terminal. Il possède en effet une succession de 4 acides aminés <sup>175</sup>RXXR<sup>179</sup> en position 175, qui est un site de coupure spécifique. Le clivage du FGF23 aboutit à son inactivation totale. Le FGF23 est sécrété principalement par les ostéocytes. Les organes cibles principaux du FGF23 pour la régulation de la phosphatémie sont le rein et les glandes parathyroïdes. Le fragment intact circulant du FGF23 se lie au récepteur de type 1 des FGF (FGFR1) uniquement lorsque son corécepteur KLOTHO est présent. La liaison du FGF23 au FGFR1 se fait majoritairement dans le tubule rénal distal et peu dans le tubule rénal proximal, alors que son effet biologique majeur s'effectue au niveau proximal. KLOTHO est une protéine membranaire présente à la surface des cellules cibles [3].

L'activation du complexe FGFR-KLOTHO par le FGF23 dans le rein diminue l'expression des canaux transporteurs de phosphate et induit une baisse de la réabsorption du phosphate par le tubule proximal. En parallèle, dans le rein le FGF23 inhibe l'expression de la 1-alpha hydroxylase et stimule celle de la 24-hydroxylase, ce qui

aboutit à une baisse des concentrations circulantes de 1-25(OH)<sup>2</sup>D (calcitriol ou forme active de la vitamine D). Tous ces effets concordent pour diminuer l'absorption intestinale et la réabsorption rénale du phosphore et du calcium, diminuant ainsi le produit calcium-phosphore et le risque de calcifications tissulaires. Enfin, le FGF23 freine la synthèse de PTH par les parathyroïdes.

### 2. Inactivation du FGF23

#### 2.1. La calcinose tumorale

La calcinose tumorale (OMIM 21900) est une pathologie autosomique récessive extrêmement rare et dévastatrice due à un défaut complet d'action du FGF23. Elle se caractérise par des calcifications ectopiques généralement douloureuses, invalidantes et prédominantes autour des articulations. Des calcifications vasculaires, stries angioïdes de la rétine et des anomalies dentaires ont été décrites chez certains patients. La calcinose est rarement diagnostiquée dans les premières années de vie. Les patients présentent une phosphatémie élevée à jeun (la variabilité implique de répéter les dosages), une phosphaturie normale ou limite basse, mais surtout un taux de réabsorption du phosphate (TRP) supérieur à 90 %, inadapté à l'hyperphosphatémie circulante. La calcémie et la calciurie sont à la limite supérieure de la normale, ce qui s'explique par l'augmentation de production de 1-25(OH)<sup>2</sup>D dont le taux élevé est également inapproprié à l'hyperphosphatémie. En situation de carence en vitamine D, le taux de 1-25(OH)<sup>2</sup>D peut être normal ; à l'inverse, l'administration de vitamine D peut augmenter sa concentration de façon significative et déclencher des calcifications ectopiques. Le FGF23 intact est effondré [4]. Trois défauts génétiques se manifestent par une calcinose tumorale, les mutations homozygotes ou hétérozygotes composites du gène *FGF23*, aboutissant à une perte de fonction complète de la protéine [5], les mutations homozygotes ou hétérozygotes composites du gène *GALNT3*, codant pour une enzyme nécessaire à la glycosylation du FGF23 [6], et les mutations de *KLOTHO* [7]. Nous ne disposons pas aujourd'hui de traitement spécifique pour cette maladie. Tous les moyens peuvent être utilisés pour contrôler la phosphatémie : chélateurs de phosphate, contrôle des concentrations circulantes de 25 OH vitamine D, diététique. L'utilisation de bisphosphonates a été proposée. Aucun n'est satisfaisant.

\*Auteur correspondant  
e-mail : agnes.linglart@inserm.fr

## 2.2. Hyperostose hyperphosphatémiant

Les mêmes mutations de *FGF23* et surtout de *GALNT3* et le même phénotype biochimique ont été identifiés aussi chez des patients atteints d'hyperostose hyperphosphatémiant (OMIM 610233), faisant des 2 maladies les extrêmes d'un même spectre pathologique [4].

## 3. Excès de FGF23

Plusieurs défauts génétiques peuvent induire un excès de signalisation du FGF23, soit par un défaut moléculaire du gène *FGF23* ou d'un de ses co-effecteurs de la voie de signalisation, soit par une altération d'un de ses régulateurs.

Dans tous les cas, l'excès de FGF23, qu'il soit lié à une production trop importante par les ostéocytes, un défaut de dégradation du peptide, une activation autonome de son récepteur, aboutit à un phénotype de rachitisme hypophosphatémique (RH)<sup>1</sup> pendant l'enfance et d'ostéomalacie hypophosphatémique à l'âge adulte. Chez l'enfant, le rachitisme se révèle à l'âge de la marche par une déformation des membres inférieurs, un retard à la marche, une marche dandinante, des douleurs osseuses, un élargissement de toutes les physes (poignets, chevilles, chapelet costal), un retard de croissance, un craniotabès ou une craniosténose. Il s'y associe le plus souvent des anomalies dentaires, en particulier des abcès dentaires répétés, avec un défaut de minéralisation de la dentine et un émail fragile. Le profil biochimique est le même pour toute situation avec un excès de FGF23 : hypophosphatémie, élévation des phosphatases alcalines, phosphaturie détectable, voire élevée, et TRP abaissé ou dans la limite inférieure de la normale, très inadapté à cette situation d'hypophosphatémie. La PTH est normale ou parfois modérément élevée. La 1-25(OH)<sup>2</sup>D est normale ou basse, elle aussi inadaptée à cette hypophosphatémie. De ce fait, la calcémie est généralement à la limite inférieure de la normale, et la calciurie est basse au moment du diagnostic. Les radiographies confirment le diagnostic clinique et biochimique de rachitisme (Fig. 1). Enfin, le dosage du FGF23 circulant (intact ou C-terminal) est élevé ou dans les valeurs hautes de la normale. Dans cette situation, il est possible d'attribuer le tableau clinico-biochimique à l'excès de FGF23, et il est important d'en rechercher la cause moléculaire. Certains symptômes peuvent être associés et orienter vers une cause moléculaire spécifique. En résumé, la forme la plus fréquente de RH (80 %) avec excès de FGF23 est secondaire à des mutations avec perte de fonction de PHEX (XLHR pour *X-linked hypophosphatemic rickets*), une endopeptidase dont le gène est sur le chromosome X [2,8]. Moins de 5 % des RH sont dus à des mutations hétérozygotes du gène *FGF23* qui sont localisées dans le site 175RXXR<sup>179</sup> et empêchent le clivage correct du FGF23. Bien qu'associée à des manifestations bruyantes comme des fractures, il semble que la phosphatémie puisse varier au cours de la vie et que ce RH soit de meilleur pronostic (au moins statural) (notre expérience) [9]. Le syndrome de Mc Cune-Albright, causé par une mutation activatrice de la

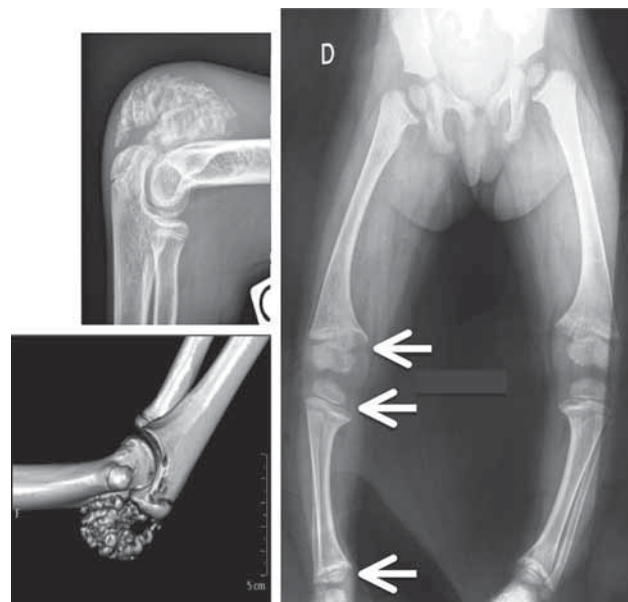


Figure 1. A- Images radiologiques et reconstruction en 3D d'une calcification ectopique chez un patient atteint de calcinose tumorale. B- Radiographies des membres inférieurs chez une patiente atteinte de RH avec mutation de *PHEX* et taux élevé de FGF23.

sous-unité alpha des protéines G, peut s'accompagner de RH, les cellules de la dysplasie fibreuse synthétisant du FGF23 de façon ectopique [10]. Les mutations de *DMP1* semblent associées à un phénotype modéré de RH. Les autres formes sont beaucoup plus exceptionnelles.

Le principe du traitement de ces RH est identique quelle que soit la cause moléculaire : il repose sur l'association des suppléments de phosphate et des dérivés actifs de la vitamine D. Les ajustements peuvent cependant être plus ou moins difficiles, comme par exemple dans les mutations de *PHEX* ou d'*ENPP1* [11]. Dans un avenir proche, de nouvelles thérapies comme les anticorps anti-FGF23 devraient nous permettre d'avoir une efficacité bien meilleure qu'avec le traitement actuel.

## 4. Conclusion

Le FGF23 est une jeune hormone sécrétée par les cellules osseuses, qui agit sur le rein et dont le rôle est de nous protéger de la précipitation du calcium dans les tissus et les vaisseaux. Nous savons aujourd'hui que ses fonctions sont beaucoup plus larges, en particulier qu'il est impliqué dans le métabolisme, l'immunité et la minéralisation du squelette [12]. Les pathologies génétiques du FGF23 constituent un modèle unique pour mieux comprendre les facettes multiples de ce facteur.

## Références

- [1] Shimada T, Mizutani S, Muto T, et al. Cloning and characterization of FGF23 as a causative factor of tumor-induced osteomalacia. *Proc Natl Acad Sci USA* 2001;98:6500-5.
- [2] Consortium ADHR. Autosomal dominant hypophosphatemic rickets is associated with mutations in FGF23. *Nat Genet* 2000;26:345-8.

<sup>1</sup> Noter que le terme de rachitisme vitamino-résistant (RVR) n'est plus utilisé car il ne permet pas de distinguer les deux grandes classes de rachitismes héréditaires, les rachitismes par excès de FGF23 (décrits ici) et les rachitismes par défaut de la voie de signalisation de la vitamine D.

- [3] Bacchetta J, Cochat P, Salusky IB. FGF23 et Klotho : les nouveaux incontournables du métabolisme phosphocalcique. *Arch Pédiatr* 2011;18:686-95.
- [4] Ichikawa S, Baujat G, Seyahi A, et al. Clinical variability of familial tumoral calcinosis caused by novel GALNT3 mutations. *Am J Med Genet A* 2010;152A:896-903.
- [5] Benet-Pagès A, Orlik P, Strom TM, et al. An FGF23 missense mutation causes familial tumoral calcinosis with hyperphosphatemia. *Hum Mol Genet* 2005;14:385-90.
- [6] Topaz O, Shurman DL, Bergman R, et al. Mutations in GALNT3, encoding a protein involved in O-linked glycosylation, cause familial tumoral calcinosis. *Nat Genet* 2004;36:579-81.
- [7] Ichikawa S, Imel EA, Kreiter ML, et al. A homozygous missense mutation in human KLOTHO causes severe tumoral calcinosis. *J Musculoskelet Neuronal Interact* 2007;7:318-9.
- [8] Gaucher C, Walrant-Debray O, Nguyen TM, et al. PHEX analysis in 118 pedigrees reveals new genetic clues in hypophosphatemic rickets. *Hum Genet* 2009;125:401-11.
- [9] Econs MJ, McEnery PT. Autosomal dominant hypophosphatemic rickets/osteomalacia: clinical characterization of a novel renal phosphate-wasting disorder. *J Clin Endocrinol Metab* 1997;82:674-81.
- [10] Riminucci M, Collins MT, Fedarko NS, et al. FGF23 in fibrous dysplasia of bone and its relationship to renal phosphate wasting. *J Clin Invest* 2003;112:683-92.
- [11] Linglart A, Biosse-Duplan M, Briot K, et al. Therapeutic management of hypophosphatemic rickets from infancy to adulthood. *Endocr Connect* 2014;3:R13-30.
- [12] Bacchetta J, Sea JL, Chun RF, et al. Fibroblast growth factor 23 inhibits extrarenal synthesis of 1,25-dihydroxy vitamin D in human monocytes. *J Bone Miner Res* 2013;28:46-55.

Reproduction Interdite

## Rein et FGF23

J. Bacchetta

Centre de référence des maladies rénales rares, service de néphrologie, rhumatologie et dermatologie pédiatriques, hôpital femme-mère-enfant, 59, boulevard Pinel, 69677 Bron Cedex ; institut de génomique fonctionnelle de Lyon (IGFL), école normale supérieure de Lyon, 46, allée d'Italie, 69364 Lyon Cedex 7 ; université de Lyon, 37, rue du Repos, 69007 Lyon, France

L'identification en 2000 du *fibroblast growth factor 23* (FGF23), par 2 équipes travaillant sur 2 pathologies différentes, les rachitismes hypophosphatémiques génétiques pédiatriques d'une part et les ostéomalacielles tumoro-induites chez l'adulte d'autre part, a permis d'améliorer de manière considérable notre compréhension du métabolisme phosphocalcique, en physiologie comme en pathologie.

Les pathologies liées au FGF23 peuvent classiquement être classées en 4 grands groupes :

- les pathologies avec augmentation primaire du FGF23 (par exemple les rachitismes hypophosphatémiques, ou les ostéomalacielles tumoro-induites) ;
- les pathologies avec diminution primaire du FGF23 (par exemple les calcinose familiale tumorale hyperphosphatémiques) ;
- les pathologies avec augmentation secondaire du FGF23 (et notamment la maladie rénale chronique, ou MRC) ;
- les pathologies avec diminution secondaire du FGF23 (par exemple un déficit en récepteur de la vitamine D ou en 1-alpha hydroxylase, responsable des rachitismes génétiques vitamino-résistants).

L'objectif de cette présentation est de faire le point sur la dérégulation du FGF23 en situation de maladie rénale chronique.

### 1. FGF23 et maladie rénale chronique (MRC)

Au sein de l'axe os/rein/parathyroïde, le FGF23 est une hormone phosphaturiante et un inhibiteur de la 1-alpha hydroxylase rénale. Le FGF23 augmente très tôt au cours de la progression de la MRC, avant même que la phosphatémie et la PTH ne commencent à s'élever, en parallèle de la diminution des concentrations circulantes de son cofacteur Klotho. Cette augmentation de FGF23 peut s'expliquer par différents facteurs, comme :

- 1/ une diminution de la clairance du FGF23 ;
- 2/ un mécanisme compensateur pour tenter de contrer l'augmentation de phosphatémie ;
- 3/ une réponse aux traitements par dérivés actifs de la vitamine D ;

- 4/ un mécanisme compensateur à la perte de sécrétion de Klotho au niveau rénal, et/ou
- 5/ une augmentation de la synthèse osseuse.

Mais tout n'est pas encore clair dans cette régulation en 2014.

Quand la MRC progresse, il a été bien montré, à la fois dans des modèles animaux et chez des patients adultes, que la signalisation du FGF23 au niveau de la cellule parathyroïdienne est inhibée, avec d'une part une diminution de l'expression du récepteur spécifique du FGF23 (le FGFR1) et de Klotho dans ces cellules, et d'autre part une résistance à l'action du FGF23, en perdant notamment l'effet inhibiteur sur la synthèse de PTH ; tous ces facteurs peuvent donc expliquer, au moins en partie, la survenue d'une hyperparathyroïdie réfractaire en situation de MRC.

D'un point de vue épidémiologique, en 2014, des concentrations circulantes élevées de FGF23 chez les patients MRC adultes ont été associées à de nombreux paramètres cliniques péjoratifs, comme par exemple une augmentation de la morbi-mortalité cardiovasculaire, du risque de développer une cardiomyopathie hypertrophique et de la mortalité globale en dialyse. Par ailleurs, des concentrations circulantes élevées de FGF23 ont également été associées à une diminution de sensibilité aux thérapeutiques à visée phosphocalcique, une accélération de progression de la MRC au stade pré-dialyse et une moins bonne fonction rénale après transplantation, avec une augmentation du risque de rejet.

Même si des études fondamentales ont démontré récemment un rôle toxique direct (et Klotho-indépendant) du FGF23 sur la cellule cardiomyocytaire, il reste néanmoins à faire la preuve que le FGF23 est un vrai coupable et non pas un simple marqueur de risque avant de développer des thérapies ciblées anti-FGF23 en pratique néphrologique quotidienne. À cet égard, la publication de Shalhoub dans le *Journal of clinical investigation* (JCI) en 2012 montrant que l'utilisation d'un anti-FGF23 chez le rat améliore l'hyperparathyroïdie de la MRC en augmentant la mortalité doit inciter à la plus grande vigilance...

### 2. FGF23 et maladie rénale chronique pédiatrique

Retard de croissance, diminution de la taille finale à l'âge adulte et ostéodystrophie rénale sont autant de complications de la MRC pédiatrique, résultant de facteurs multiples :



résistance à l'hormone de croissance (GH), modifications de l'axe GH/IGF1, déficit en vitamine D, hyperparathyroïdie, hypogonadisme, malnutrition et iatrogénie (corticostéroïdes, inhibiteurs des calcineurines), avec des conséquences majeures, physiques et psychiques. Les conséquences de la MRC pédiatrique sur l'os et la croissance chez le jeune adulte sont loin d'être négligeables : retard de croissance (61 %), atteinte osseuse sévère (37 %) et séquelles dans la vie quotidienne (18 %) ; de plus, le risque de développer des calcifications vasculaires est élevé.

Dans ce contexte de MRC pédiatrique, dans l'étude réalisée à l'université de Californie à Los Angeles (UCLA) sur 52 patients (âge : 2-21 ans), les anomalies de la minéralisation osseuse apparaissent très précocement chez les enfants MRC au stade pré-dialyse, alors que les anomalies du *turnover* sont beaucoup plus tardives. D'un point de vue du volume osseux, l'histomorphométrie ne montre pas d'altérations significatives. Parallèlement, la première anomalie biologique est l'augmentation du FGF23 circulant (dès le stade 2), puis celle de la PTH (dès le stade 3), puis enfin de la phosphatémie (aux stades 4/5). Chez les enfants en dialyse, il existe également une association positive entre FGF23 circulant et minéralisation chez des enfants en dialyse péritonéale, suggérant un effet positif du FGF23 sur ce paramètre osseux. L'impact du FGF23 directement sur la croissance ou sur l'os n'a quant à lui à ce jour pas été évalué.

Ces données d'augmentation du FGF23 circulant au fur et à mesure que le débit de filtration glomérulaire diminue ont été également retrouvées dans l'étude INU23, qui avait pour objectif de déterminer des valeurs de référence du FGF23 sérique en fonction de l'âge, du sexe et du débit de filtration glomérulaire mesuré par clairance de l'inuline dans une cohorte de plus de 200 enfants lyonnais. Les conclusions de cette étude, outre ces objectifs initiaux, ont été de montrer que les concentrations circulantes de FGF23 ne sont pas dépendantes du sexe dans une population pédiatrique (alors qu'elles sont classiquement plus élevées chez les femmes que chez les hommes dans les populations adultes), mais qu'elles augmentent avec l'âge et l'indice de masse corporelle, mais aussi en cas d'antécédent de transplantation d'organe solide ou de traitement par corticostéroïdes.

Malheureusement, les études adultes démontrant une association entre morbi-mortalité et FGF23 chez les patients avec MRC n'ont pas pu être déclinées chez l'enfant, à l'exception d'un article américain montrant un probable moins bon pronostic de la greffe quand les concentrations de FGF23 sont plus élevées.

### 3. FGF23 après transplantation rénale

L'anomalie phosphocalcique la plus évidente en post-transplantation est l'hypophosphatémie multifactorielle : tubulopathie du greffon, FGF23 circulant élevé (au moins en phase précoce) et souvent également hyperparathyroïdie persistante sur un greffon fonctionnel donc sensible à l'action phosphaturante de ces 2 hormones. En effet, la réalisation d'une transplantation rénale chez un patient antérieurement en dialyse correspond à un passage brutal d'un état de résistance à un état de sensibilité rénale au FGF23. En dialyse, les concentrations circulantes de FGF23 sont extrêmement élevées, allant parfois jusqu'à 5 000 fois la normale. On peut donc imaginer l'effet aigu de telles concentrations sur un rein sain : une étude chez 27 patients greffés avec un donneur vivant a montré que 85 % des patients présentaient une hypophosphatémie précoce (inférieure à 0,8 mmol/L) et 35 % une hypophosphatémie sévère (inférieure à 0,5 mmol/L). De plus, les analyses par régression multiple montraient que le FGF23 était un facteur indépendant prédictif de la phosphatémie et de la fraction d'excrétion urinaire du phosphate, alors que la PTH ne l'était pas. Une étude américaine chez 44 transplantés rénaux pédiatriques dans les 5 premiers jours post-greffe a montré une augmentation des concentrations de calcitriol chez les patients avec un FGF23 en dessous de la médiane avant transplantation, alors que les enfants avec un FGF23 supérieur à la médiane ne modifiaient pas leurs concentrations de 1-25(OH)<sup>2</sup>D<sub>3</sub>. À noter qu'à plus long terme, des concentrations élevées de FGF23 après la greffe ont aussi été associées à un moins bon pronostic de la greffe, avec une augmentation de la fréquence des rejets et une diminution plus rapide du débit de filtration glomérulaire (DFG) ; il reste néanmoins encore à déterminer si le FGF23 a un rôle pathologique dans cette situation ou s'il n'est que le témoin d'un rein moins fonctionnel.

### 4. Conclusion

En 2014, même si le FGF23 a beaucoup apporté à la compréhension de la dérégulation phosphocalcique en situation de MRC, nous sommes encore loin de l'utiliser comme un outil d'adaptation au quotidien des traitements.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Bronchiolite aiguë du nourrisson : facteurs de risque et évaluation de la gravité : un enjeu majeur dans la prise en charge

A. Labbé<sup>a,\*</sup>, F. Amat<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Service des urgences pédiatriques, CHU Estaing, 1, place Lucie-Aubrac,  
63003 Clermont-Ferrand, France

<sup>b</sup>AP-HP, hôpital Armand-Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter,  
75012 Paris, France

Chaque année, l'épidémie de bronchiolite aiguë (BA) est responsable d'un afflux de patients dans les cabinets des médecins et dans les hôpitaux. Une étude française comptabilise 29 784 nourrissons de moins d'un an hospitalisés pour BA au cours de l'année 2009 [1]. Un des problèmes récurrents de la prise en charge de ces enfants est la décision d'hospitalisation. En effet, si la majorité des cas de BA est suivie en ambulatoire, le taux d'hospitalisation n'est pas négligeable, estimé à 35,8 pour 1 000 enfants dans cette précédente étude. La Conférence de consensus avait proposé quelques situations cliniques imposant un séjour hospitalier. Force est de constater, au vu des passages aux urgences et des enquêtes de terrain, que ces recommandations ne sont pas toujours suivies. Branchereau et al. montrent que 50 % des nourrissons avec un critère imposant une hospitalisation selon la Conférence de consensus ne l'ont pas été, sans dommage apparent puisque le taux de mortalité reste marginal dans cette pathologie [2]. Le but de cette présentation est de proposer des moyens simples pour évaluer la gravité et de préciser quels sont les facteurs de risque principaux.

### 1. Évaluation de la gravité : rester clinique

L'appréciation de la sévérité de la BA repose sur des critères cliniques simples. Parmi eux, l'âge (inférieur à 8 semaines), la fréquence respiratoire (au-delà de 60/min), l'intensité de la gêne respiratoire, le besoin en oxygène, la diminution significative (plus de 50 %) de la prise des biberons restent des éléments indiscutables à prendre en compte [3]. L'établissement d'un score clinique (Tableau 1), permettant une analyse plus précise de la situation en associant plusieurs des variables déjà citées, est intéressant pour une institution (notamment pour estimer une thérapeutique ou pour un suivi évolutif). Toutefois, la validation de ces scores semble insuffisante pour en faire de véritables outils décisionnels [4-7]. Le risque d'apnée est majeur chez les moins de 15 jours, important entre 2 et 8 semaines ou

Tableau 1  
Principaux scores utilisés dans les publications sur les bronchiolites aiguës d'après Bekhof et al. [4].

Nom de l'auteur	Score maximum	Paramètres étudiés
Dabbous	27	cyanose, activité, toux, FR, rétractions, wheezing, I/E
Corneli	17	Wheezing, rétractions
Goh	17	Wheezing, rétractions
Klassen	17	Wheezing, rétractions
Kuyucu	17	Wheezing, rétractions
Lowell	17	Wheezing, rétractions
Menon	17	Wheezing, rétractions
Mesquita	17	Wheezing, rétractions
Patel	17	Wheezing, rétractions
Plint	17	Wheezing, rétractions
Tinsa	17	Wheezing, rétractions
De Boeck	12	Wheezing, FR, utilisation MRA, SaO <sub>2</sub>
Gajdos	12	Wheezing, rétractions, FR
Wang	12	Wheezing, FR, utilisation MRA
Bentur	10	Wheezing, FR, utilisation MRA, état général, SaO <sub>2</sub>
Berger	9	Wheezing, FR, utilisation RA

FR : fréquence respiratoire ; I/E : rapport inspiration/expiration ;  
MRA : muscles respiratoires accessoires.

\*Auteur correspondant  
e-mail : alabbe@chu-clermontferrand.fr

en cas de poids de naissance < 2,3 kg, très significatif selon la fréquence respiratoire constatée (< 30/min ou > 70/min), augmenté si la saturation d'oxygène à l'admission est inférieure à 90 % [8].

Parmi les examens simples, la mesure de l'oxymétrie de pouls reste incontournable pour l'évaluation initiale. Une saturation d'oxygène normale à l'admission (> 94 % sous air) est un élément rassurant, alors qu'une saturation basse < 92 % constitue un facteur de risque important d'hospitalisation et de forme sévère. La détermination du taux de CO<sub>2</sub> exhalé par capnométrie ne semble pas susceptible d'apporter d'éléments discriminants [9]. La recherche de l'agent viral causal par technique rapide n'est pas facile à utiliser en routine. Un travail prospectif récent, effectué dans 222 cas de BA inaugurale chez le nourrisson de moins d'un an, nous a montré que si le VRS était prédominant devant le rhinovirus, de très nombreux agents sont mis en évidence et les co-infections ne sont pas rares [10]. Contrairement à d'autres études de ce type, nous n'avons pas mis en évidence de facteurs de risque en fonction du type de virus retrouvé, à l'exception du rhinovirus dont l'absence d'isolement est prédictive d'une hospitalisation.

## 2. Facteurs de risque

Les principaux marqueurs cliniques relevés lors de la première conférence de consensus sont pertinents. Les travaux les plus récents retrouvent comme principaux facteurs de risque : l'âge jusqu'à 3 mois, mais surtout avant 8 semaines, le petit poids de naissance, le sexe masculin, les mauvaises conditions socio-économiques, le tabagisme maternel, et la prématurité. Parmi les pathologies médicales, les cardiopathies congénitales sous traitement médicamenteux, la dysplasie broncho-pulmonaire, les atteintes neurologiques graves (amyotrophie spinale, séquelles néonatales), la hernie diaphragmatique congénitale, et les déficits immunitaires constituent indiscutablement des groupes à risque nécessitant une surveillance rapprochée. En revanche, il n'est pas certain que la mucoviscidose (notamment pour les enfants ayant bénéficié d'un dépistage néonatal et asymptomatique) soit de nature à exposer les enfants à une forme grave nécessitant forcément une observation hospitalière.

## 3. Conclusion

La démarche diagnostique en présence d'un nourrisson présentant une BA reste avant tout clinique. Des paramètres simples d'inspection, un interrogatoire circonstancié et une évaluation objective de l'oxygénation doivent permettre de proposer une prise en charge adaptée. Toutefois, les conditions socio-économiques actuelles, une permanence des soins perfectible dans beaucoup de régions, et la diminution du nombre de pédiatres libéraux expliquent des taux d'hospitalisation parfois éloignés de critères objectifs de gravité.

## Références

- [1] Che D, Nicolau J, Bergounioux J, et al. Bronchiolite aiguë du nourrisson en France : bilan des cas hospitalisés en 2009 et facteurs de létalité. *Arch Pédiatr* 2012;19:700-6.
- [2] Branchereau E, Branger B, Launay E, et al. État des lieux des pratiques médicales en médecine générale en matière de bronchiolite et déterminants de la prise en charge thérapeutique discordante par rapport aux recommandations de l'HAS. *Arch Pédiatr* 2013;20:1369-75.
- [3] Yusuf S, Caviness AC, Adekunle-Ojo AO. Risk factors for admission in children with bronchiolitis from pediatric emergency department observation unit. *Pediatr Emerg Care* 2012;28:1132-5.
- [4] Bekhof J, Reimink R, Brand PL. Systematic review: insufficient validation of clinical scores for the assessment of acute dyspnoea in wheezing children. *Paediatr Respir Rev* 2014;15:98-112.
- [5] McCallum GB, Morris PS, Wilson CC, et al. Severity scoring systems: are they internally valid, reliable and predictive of oxygen use in children with acute bronchiolitis? *Pediatr Pulmonol* 2013;48:797-803.
- [6] Rödl S, Resch B, Hofer N, et al. Prospective evaluation of clinical scoring systems in infants with bronchiolitis admitted to the intensive care unit. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 2012;31:2667-72.
- [7] Destino L, Weisgerber MC, Soung P, et al. Validity of respiratory scores in bronchiolitis. *Hosp Pediatr* 2012;2:202-9.
- [8] Schroeder AR, Mansbach JM, Stevenson M, et al. Apnea in children hospitalized with bronchiolitis. *Pediatrics* 2013;132:e1194-201.
- [9] Lashkeri T, Howell JM, Place R. Capnometry as a predictor of admission in bronchiolitis. *Pediatr Emerg Care* 2012;28:895-7.
- [10] Amat F, Henquell C, Verdan M, et al. Predicting the severity of acute bronchiolitis in infants: Should we use a clinical score or a biomarker? *J Med Virol* 2013 [Epub ahead of print].

## La kinésithérapie est-elle toujours la pierre angulaire du traitement ?

P. Joud<sup>a,b,\*</sup>, M. Fetouh<sup>a</sup>, D. Billet<sup>a</sup>, B. Pierre<sup>a</sup>, S. Bellaïche<sup>a</sup>, H. Gauchez<sup>a</sup>, H. Tilly<sup>a</sup>, S. Marquet<sup>a</sup>, P. Naguet<sup>a</sup>, G. Postiaux<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Commission pédiatrique de la Fédération française de kinésithérapie respiratoire

<sup>b</sup>Centre de kinésithérapie respiratoire pédiatrique et adulte, 337, rue Garibaldi, 69007 Lyon, France

La Conférence de consensus de 2000 sur la prise en charge de la bronchiolite du nourrisson a placé la kinésithérapie respiratoire en première ligne du traitement sur le constat d'une amélioration clinique franche, le jury appelant à la réalisation de travaux de validation de cette pratique. Suite à une remise en question récente de la place de la kinésithérapie respiratoire (KR) dans la prise en charge de la bronchiolite du nourrisson, la Fédération française de kinésithérapie respiratoire (FFKR) désire apporter à son tour une autre lecture de la littérature scientifique, ainsi que des propositions sur la prise en charge des nourrissons.

### 1. Analyse de la littérature scientifique (*evidence-based medicine*)

Dans le cadre d'une conformité méthodologique des études, la revue Cochrane a retenu un nombre limité de 9 essais cliniques randomisés contrôlés sur la physiothérapie dans la bronchiolite virale aiguë du nourrisson. Cette revue a pour objet de s'intéresser aux risques de biais méthodologiques de chacune de ces études et non pas d'analyser les procédures techniques [1,2]. Sur ces 9 essais, 4 portent sur l'évaluation de la *chest physical therapy* (CPT), 2 n'ont pas été publiés et 3 essais concernent les manœuvres expiratoires passives (Rochat, Gajdos, Postiaux) plus particulièrement utilisées par les francophones [3]. Les 4 essais de la revue qui portent sur les techniques de CPT ne montrent pas de différence significative entre l'utilisation ou non (groupe contrôle) de ces techniques. Cette « physiothérapie » n'est plus recommandée en France depuis la Conférence de consensus de 1994 relative aux techniques de désencombrement bronchique. Seuls 3 essais évaluent les techniques expiratoires chez le nourrisson et peuvent être interprétés. Les 3 études portent sur une population de bronchiolite sévère hospitalisée (2 % de la population). Pour qu'il n'y ait pas de confusion possible, il faut distinguer la manœuvre d'AFE (augmentation du flux expiratoire) de la manœuvre d'ELPr (expiration lente prolongée). Les études de V. Gajdos et al. [4] et I. Rochat et al. [5] ne montrent pas d'amélioration significative de l'hypoxémie ni de la durée

d'hospitalisation avec les techniques d'AFE. L'étude de G. Postiaux et al. montre une évolution significative des paramètres cliniques de l'obstruction bronchique et un effet cumulatif jour après jour de la manœuvre ELPr [6].

Comme le souligne M. Fetouh, ces 2 études avec AFE contiennent des résultats intéressants dans des sous-groupes : effet positif mais à la limite de la significativité dans la population des nourrissons non atopiques ainsi que dans celle des non oxygène-dépendants ; impact significatif de la kinésithérapie sur le score clinique et respiratoire incluant l'auscultation pulmonaire dans l'évaluation [7]. L. Zhang dans la Cochrane met en évidence l'intérêt des nébulisations de sérum salé hypertonique (SSH) à 3 % dans la bronchiolite aiguë du nourrisson [8].

### 2. Autres données de la littérature : recommandations internationales et avis d'experts

Dans le *National guideline clearinghouse* [9,10], trois sociétés apportent leurs recommandations sur les soins respiratoires dans la bronchiolite du nourrisson (*Am Acad of Pediatrics* 2006 [9], *Cincinnati Children's Hosp Med Center* 2006 [10], *Scottish Intercollegiate Guidelines* 2006 [11]). Les trois ne recommandent pas de manière routinière la CPT. Les recommandations portent essentiellement sur les aspirations des voies aériennes supérieures (VAS) et sur l'amélioration de la prise des thérapeutiques inhalables. L'éducation des familles sur la prévention des risques respiratoires est recommandée. L'étude de Conway met en évidence que la prise d'une thérapeutique inhalable est améliorée si elle est précédée d'aspirations et si elle est réalisée par un thérapeute respiratoire habilité [12].

#### 2.1. Rapport bénéfices/risques de la kinésithérapie respiratoire

La revue *Prescrire* souligne un rapport bénéfices/risques très défavorable de la kinésithérapie, avec fractures de côtes et vomissements liés à ces techniques. Rochat et Postiaux ne relatent aucun effet indésirable, seul Gajdos rapporte une augmentation significative des cas de vomissements ou de déstabilisation des

\*Auteur correspondant  
e-mail : philippe.joud@wanadoo.fr

paramètres respiratoires avec AFE + toux provoquée. Aucune des études avec techniques de CPT ne rapporte d'effets indésirables. Les trois études francophones ne décrivent pas non plus de cas de fractures de côtes. M. Chalumeau émet l'hypothèse que les cinq fractures observées en quatreans « pourraient » être imputables à la KR [13].

## 2.2. Redéfinition de la kinésithérapie respiratoire

La KR dans la bronchiolite du nourrisson ne peut se limiter à une seule technique avec l'unique objectif de désencombrer l'arbre bronchique. La KR est une prise en charge plus globale, qui a pour essence d'assurer la liberté de l'ensemble des voies aériennes hautes et basses. Le lavage et le désencombrement des VAS se retrouvent indiqués dans les diverses recommandations. La mise en place de l'aérosolthérapie, l'accompagnement éducatif et la surveillance de l'enfant viennent compléter notre rôle présumé dans le *management* de la bronchiolite.

## 2.3. Axes de la recherche en kinésithérapie respiratoire

Les études manquent, mais certaines sont en cours dans la population ambulatoire : évaluation de la KR sur l'état général de l'enfant, intérêt des techniques d'inhalation, critères diagnostiques de l'encombrement des voies aériennes et recherche de techniques moins contraignantes en KR.

## 3. Conclusion

La littérature relative aux techniques de désencombrement bronchique utilisées en France est pauvre et se résume à trois études. Ces publications concernent essentiellement des nourrissons hospitalisés, en bas âge, avec des formes sévères de bronchiolite. Une étude montre des résultats favorables avec la technique d'ELPr et deux non favorables avec la technique d'AFE, mais une amélioration est décrite dans des sous-groupes traités. Les recommandations internationales ne sont plus en faveur de la CPT, en revanche elles insistent sur les aspirations des VAS et l'éducation des parents. Les effets indésirables restent rares et les fractures exceptionnelles, mais le rapport bénéfices/risques doit continuer à être amélioré parallèlement aux progrès de la technique. Des études sur la population ambulatoire porteuse de bronchiolite, soit près de 98 % des cas, sont à réaliser. À la lecture de ces données, la commission pédiatrique de la FFKR est en mesure d'avancer que la KR reste un des principaux traitements de l'encombrement des VAS secondaire à la bronchiolite du nourrisson. La KR n'a pas la prétention de traiter la maladie virale, mais d'aider au confort respiratoire et d'accompagner l'enfant et sa famille grâce à des

techniques qui se sont améliorées depuis 20 ans, l'indication de la KR se devant de rester plus symptomatique qu'étiologique.

## Références

- [1] Postiaux G. La Cochrane Review : ce qu'elle a dit, n'a pas dit, dira/ne dira pas à propos de la kinésithérapie respiratoire dans la bronchiolite virale aiguë du nourrisson. *Kinésither Rev* 2013;13:52-5.
- [2] Postiaux G, Zwaenepoel B, Louis J. Chest physical therapy in acute viral bronchiolitis: an updated review. *Respir Care* 2013;58:1541-5.
- [3] Roqué i Figuls M, Giné-Garriga M, Granados Rugeles C, et al. Chest physiotherapy for acute bronchiolitis in paediatric patients between 0 and 24 months old. *Cochrane Database Syst Rev* 2012;2:CD004873.
- [4] Gajdos V, Katsahian S, Beydon N, et al. Effectiveness of chest physiotherapy in infants hospitalized with acute bronchiolitis: a multicenter, randomized, controlled trial. *PLoS Med* 2010;7:e100345.
- [5] Rochat I, Leis P, Bouchardy M, et al. Chest physiotherapy in bronchiolitis: a randomised trial assessing passive expiratory manoeuvres. *Paediatr Respir Rev* 2010;11:85-6; and Rochat I, Leis P, Bouchardy M, et al. Chest physiotherapy using passive expiratory techniques does not reduce bronchiolitis severity: a randomised controlled trial. *Eur J Pediatr* 2012;171:457-62.
- [6] Postiaux G, Louis J, Labasse HC, et al. Evaluation of an alternative chest physiotherapy method in infants with RSV bronchiolitis. *Respir Care* 2011;56:989-94.
- [7] Fetouh M. Kinésithérapie respiratoire de la bronchiolite : utile ou dangereuse ? *Kinésither Rev* 2014 (à paraître).
- [8] Zhang L, Mendoza-Sassi RA, Wainwright C, et al. Nebulised hypertonic saline solution for acute bronchiolitis in infants. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;7:CD006458.
- [9] American Academy of Pediatrics Subcommittee on Diagnosis and Management of Bronchiolitis. Diagnosis and management of bronchiolitis. *Pediatrics* 2006;118:1774-93.
- [10] Cincinnati Children's hospital medical center: Evidence-based clinical practice guideline for medical management of bronchiolitis in infants less than 1 year of age presenting with a first time episode. Cincinnati Children's hospital medical center, 2006 May. 13 p.
- [11] Scottish Intercollegiate Guidelines Network. Bronchiolitis in children. A national clinical guideline. Edinburgh (Scotland): Scottish Intercollegiate Guidelines, 2006 November. 46 p.
- [12] Conway E, Schoettker PJ, Moore A, et al. Empowering respiratory therapists to take a more active role in delivering quality care for infants with bronchiolitis. *Respir Care* 2004;49:589-99.
- [13] Chalumeau M, Foix-L'Helias L, Scheinmann P. Rib fractures after chest physiotherapy for bronchiolitis or pneumonia in infants. *Pediatr Radiol* 2002;32:644-7.



# Prise en charge des bronchiolites aiguës du nourrisson. Évaluation des pratiques des pédiatres de ville

## Étude réalisée au cours de l'hiver 2012-2013

L. Cret<sup>a,\*</sup>, E. Boutin<sup>b</sup>, R. Assathiany<sup>c</sup>, C. Marguet<sup>d</sup>, F. Angoulvant<sup>b</sup>, V. Gajdos<sup>b,e,f</sup>

<sup>a</sup>Groupe AFPA pneumo-allergologie

<sup>a</sup>Centre médical, 187, rue André-Penchenier, 30200 Bagnols-sur-Cèze, France

<sup>b</sup>Équipe reproduction et développement de l'enfant, centre de recherche en épidémiologie et santé des populations (CESP), Inserm U1018, 16, avenue Paul-Vaillant-Couturier, 94800 Villejuif Cedex, France

<sup>c</sup>Cabinet médical, 30, avenue Victor-Cresson, 92130 Issy-les-Moulineaux, France

<sup>d</sup>Service de pédiatrie médicale, CHU hôpitaux de Rouen, 1, rue de Germont, 76031 Rouen Cedex, France

<sup>e</sup>Service de pédiatrie générale, AP-HP, hôpital Antoine-Béclère, 157, rue de la Porte-de-Trivaux, 92140 Clamart, France

<sup>f</sup>Faculté de médecine Paris-Sud, 78, rue du Général-Leclerc, 94270 Le Kremlin-Bicêtre Cedex, France

Des questions se posent à propos de la prise en charge de la bronchiolite aiguë : Faut-il redéfinir les indications de la kinésithérapie ? Quel est le profil des enfants hospitalisés (avec le poids économique que cela représente) ? Quels sont les médicaments prescrits et existe-t-il de nouvelles thérapeutiques ? La réponse à ces questions doit permettre d'aider à la réflexion en vue de la révision des recommandations françaises issues de la Conférence de consensus de 2000.

Le groupe de pneumo-allergologie de l'Association française de pédiatrie ambulatoire (AFPA) a réalisé une enquête de pratique auprès des pédiatres de l'AFPA dont le but était d'établir un état des lieux sur la prise en charge actuelle de la bronchiolite aiguë.

### 1. Patient et méthodes

Un questionnaire fermé a été mis au point en collaboration avec la Société française de pédiatrie (SFP). L'étude a consisté en la réalisation d'une enquête « une semaine donnée », à 2 reprises (semaine du 3 au 9 décembre 2012 et semaine du 14 au 19 janvier 2013), pour coïncider avec les pics de l'épidémie et la disponibilité des pédiatres. Il était demandé à chaque pédiatre d'inclure 3 enfants par période en prenant, pour chacune des 2 semaines, le premier enfant vu lors de 3 sessions horaires : le matin, en début d'après-midi et en fin d'après-midi ou en soirée.

Les critères d'inclusion étaient : enfant âgé de moins de 2 ans ; venant consulter pour une première bronchiolite définie comme « une dyspnée expiratoire avec freinage et/ou sibilants et/ou

crépitants et précédée (ou accompagnée) d'une rhinopharyngite plus ou moins fébrile ».

Le recueil des données a été fait sur SurveyMonkey. Les variables qualitatives ont été décrites en effectifs (pourcentages). Les tests univariés ont été effectués par un test du Chi<sup>2</sup> au risque de première espèce de 5 %. Les facteurs associés aux différents types de prescription et aux facteurs d'hospitalisation ont été recherchés par une analyse univariée par régression logistique. Une analyse multivariée a ensuite été réalisée incluant les variables dont le degré de significativité en analyse univariée était inférieur ou égal à 0,25.

### 2. Résultats

Deux cent vingt pédiatres ont participé à l'enquête, répartis dans les régions de France.

Six cent soixante-deux enfants ont été inclus : 501 au cours de la première période de recueil et 161 au cours de la seconde: 32 enfants (4,9 %) < 6 semaines, 101 (15,4 %) de 6 semaines à 3 mois, 435 (66,1 %) de 3 à 12 mois et 83 (12,6 %) de 12 à 24 mois. Cinquante-six (8,5 %) avaient un antécédent personnel d'atopie ou de suspicion d'allergie alimentaire, 173 (27,5 %) avaient un antécédent familial d'atopie. Un réseau de kinésithérapeutes de garde de nuit et/ou week-end était disponible pour 165/185 investigateurs (90,2 %).

#### 2.1. Présentation clinique des bronchiolites

Étaient quasi constantes la rhinite ( $n = 575, 87,4 \%$ ) et la toux ( $n = 608, 92,4 \%$ ), alors qu'étaient moins fréquentes la détresse respiratoire ( $n = 321, 48,8 \%$ ) et les difficultés d'alimentation

\*Auteur correspondant  
e-mail : lilianecret@wanadoo.fr

( $n = 322$ , 48,9 %). Les râles sibilants étaient présents chez 545 enfants (82,8 %) et les crépitations chez 282 (42,9 %).

## 2.2. Prise en charge thérapeutique

Une prescription de kinésithérapie respiratoire a été réalisée pour 369 enfants (56,1 %), celle de  $\beta_2$ -mimétiques pour 267 (40,6 %). Cent dix-huit (19,9 %) enfants ont reçu des corticoïdes oraux, 68 (10,3 %) par voie inhalée. Soixante-six (10 %) enfants ont été hospitalisés.

Facteurs associés aux différentes prises en charge : en analyse univariée, les facteurs associés à la prescription de kinésithérapie respiratoire étaient l'existence d'une toux (OR = 2,52 ; IC 95 % : 1,20-5,31) et l'existence d'un réseau de kinésithérapie respiratoire (OR = 1,94 ; IC 95 % : 0,94-4,03). Aucun de ces 2 facteurs n'était significativement associé à la prescription de kinésithérapie respiratoire en analyse multivariée.

La prescription de Ventoline® était associée en analyse univariée à l'âge supérieur à 3 mois (OR = 3,10 ; IC 95 % : 1,79-5,36), l'existence d'une gêne respiratoire (OR = 1,55 ; IC 95 % : 1,11-2,16) ou d'une polypnée (OR = 1,57 ; IC 95 % : 0,99-2,49) et un contexte familial d'atopie (OR = 1,47 ; IC 95 % : 1,02-2,13). En analyse multivariée, les facteurs associés à la prescription de Ventoline® étaient l'âge supérieur à 3 mois (OR = 3,37 ; IC 95 % : 1,90-5,90), l'absence de toux (OR = 2,23 ; IC 95 % : 1,01-4,92), la présence d'une gêne respiratoire (OR = 1,48 ; IC 95 % : 1,05-2,09) et un contexte familial d'atopie (OR = 1,59 ; IC 95 % : 1,09-2,32). Aucun facteur n'était associé à la prescription d'une corticothérapie orale.

Soixante-six enfants sur 661 ont été hospitalisés, soit 10 % du total. Un suivi systématique par visite ou contact téléphonique est programmé pour 402/570 enfants non hospitalisés (70,52 %). L'hospitalisation était associée, en analyse univariée, à la domiciliation dans une ville de plus de 20 000 habitants (OR = 3,75 ; IC 95 % : 1,30-10,80), à l'âge inférieur à 3 mois (OR = 21,94 ; IC 95 % : 11,76-40,95), à la présence de difficultés alimentaires (OR = 2,54 ; IC 95 % : 1,46-4,39), au fait que le médecin voie l'enfant pour la première fois (OR = 4,29 ; IC 95 % : 2,43-7,60), au fait que l'enfant ne soit pas en collectivité (OR = 8,16 ; IC 95 % : 3,95-16,86), à l'absence d'atopie familiale (OR = 1,94 ; IC 95 % : 0,99-3,80) et à l'existence d'une gêne respiratoire (OR = 1,84 ; IC 95 % : 1,09-3,13). En analyse multivariée, les facteurs significativement associés à la décision d'hospitalisation étaient l'âge inférieur à 3 mois (OR = 34,80 ; IC 95 % : 10,71-112,99), le nombre d'habitants supérieur à 20 000 (OR = 3,83 ; IC 95 % : 1,01-14,07), le fait que le médecin voie l'enfant pour la première fois (OR = 3,97 ; IC 95 % : 1,30-12,19), la garde à domicile (OR = 3,96 ; IC 95 % : 1,06-14,83), l'absence d'atopie familiale (OR = 3,09 ; IC 95 % : 0,94-10,15), l'existence de difficultés alimentaires (OR = 2,97 ; IC 95 % : 1,10-8,01) ou d'une gêne respiratoire (OR = 2,40 ; IC 95 % : 0,93-6,18). Un arrêt de travail a été prescrit pour les parents de 168 enfants (29,47 %).

## 3. Commentaires

Cette étude montre une réduction globale de la prescription de kinésithérapie (56,1 %). Ceci pouvait être attendu en raison d'une modification progressive de la pratique à la suite de plusieurs études ou revues de la littérature concluant à son absence d'effet

sur l'amélioration de la sévérité ou de la durée d'hospitalisation. L'étude multicritère fait ressortir le symptôme toux et l'existence d'un réseau de kinésithérapeutes comme facteurs associés à cette prescription. La discussion reste ouverte sur la place de la kinésithérapie respiratoire dans la bronchiolite, et sa place peut être discutée pour les 90 % de bronchiolites non hospitalisées. On peut justifier son indication dans les formes hypersécrétantes et considérer qu'elle facilite la surveillance quotidienne de la maladie.

Une prescription plus importante qu'attendue est constatée pour les  $\beta_2$ -mimétiques (40,6 %) et la corticothérapie *per os* (19,9 %) et par voie inhalée (10,3 %). L'étude multicritère pour la Ventoline® donne un facteur prédictif négatif à l'âge – les très jeunes nourrissons étant moins souvent traités – et un facteur prédictif positif pour la gêne respiratoire et l'augmentation de la fréquence respiratoire et un contexte familial d'atopie. Les  $\beta_2$ -mimétiques sont donc plus facilement prescrits pour un nourrisson de plus de 3 mois avec un contexte d'atopie familiale et des signes de détresse respiratoire. L. W. Johnson retrouve un taux de prescription comparable en unité d'accueil des urgences (53,2 %), en dépit des recommandations. La corticothérapie PO est prescrite pour 20,4 % des enfants reçus aux urgences, alors que la revue Cochrane 2010 apporte les mêmes conclusions sur l'absence d'efficacité démontrée. Les nébulisations de sérum salé doivent être citées dans les thérapeutiques rapportées. Utilisées chez 18 enfants (3,1 %), leur efficacité est démontrée en cours d'hospitalisation, mais à domicile, elles ne font pas l'objet d'un consensus. Le taux d'hospitalisation est de 10 %, conforme à celui d'autres enquêtes. Les facteurs prédictifs qui se dégagent sont en rapport inverse avec le fait d'avoir déjà été vu en consultation – moins d'hospitalisations pour un enfant déjà connu –, et augmentés par l'âge inférieur à 3 mois, l'absence d'atopie familiale, l'existence de difficultés alimentaires ou d'une gêne respiratoire, le fait d'habiter une ville de plus de 20 000 habitants et d'être gardé à domicile. En fait, ce sont majoritairement les très jeunes enfants, dont la mère est encore en congé de maternité, qui sont hospitalisés. Les difficultés alimentaires sont apparues comme élément prédictif de la gravité dans une autre étude. Deux tiers des nourrissons de moins de 6 semaines ont été adressés à l'hôpital ; taux comparable : 8 nourrissons seulement sur 14 avec des critères d'hospitalisation l'ont été dans l'enquête de pratique sur 118 observations colligées par des investigateurs médecins généralistes.

## 4. Conclusion

Cette enquête a permis de répondre partiellement aux questions que nous nous posions au début. Elle situe la place de la kinésithérapie par accélération du flux expiratoire qui devra être mieux définie par des études en pratique ambulatoire. Elle témoigne que les médicaments ont une place dans la prise en charge de la bronchiolite aiguë, ici et ailleurs, malgré les conclusions des méta-analyses, sans préjuger de la possibilité de prescriptions nouvelles. Elle nous inciterait à répondre positivement à la dernière question : les recommandations françaises issues de la Conférence de consensus de 2000 doivent-elles être révisées ?

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

# Bronchiolite aiguë du nourrisson Les traitements sont-ils vraiment nécessaires ? État actuel et perspectives

V. Gajdos

Unité Inserm U1018, AP-HP, hôpital Antoine-Béclère, faculté de médecine Paris-Sud, 157, rue de la  
Porte-de-Trivaux, 92141 Clamart, France

La bronchiolite touche chaque année en France plus de 450 000 nourrissons ; elle est l'objet de nombreuses consultations et hospitalisations. Cette maladie virale guérit le plus souvent spontanément. De nombreux traitements ont été évalués et peu d'entre eux ont fait la preuve de leur efficacité.

## 1. Traitements médicamenteux

### 1.1. Glucocorticoïdes

Quand ils sont administrés seuls, par voie générale ou inhalés, les glucocorticoïdes n'ont pas fait la preuve de leur efficacité : ils ne permettent pas de réduire le taux d'hospitalisation des nourrissons, pas plus qu'ils ne diminuent la durée d'hospitalisation [1]. Les seuls effets mis en évidence concernent les scores respiratoires observés 12 heures après l'administration.

### 1.2. Bronchodilatateurs

Une méta-analyse a permis de conclure que les nébulisations d'épinéphrine permettaient de réduire le taux d'admissions à J1 (RR = 0,76 [IC 95 % : 0,50-0,89]) mais non à J7. Elles ne permettaient en revanche pas de diminuer la durée de séjour des nourrissons hospitalisés [2]. Un essai récent a montré que la réalisation de nébulisations d'épinéphrine ne permettait pas de réduire la durée d'hospitalisation quand le traitement était administré à heures fixes ; toutefois, dans cette étude, les auteurs montrent que l'administration à la demande permet de réduire le nombre de nébulisations et que le traitement est plus efficace que lorsque les administrations sont réalisées à intervalle fixe [3]. Ces résultats plaident pour la prise en compte rigoureuse des modalités d'administration dans la conception des essais futurs d'évaluation des médicaments nébulisés (Fernandes 2013). Les méta-analyses n'ont pas permis de mettre en évidence d'efficacité de l'administration de salbutamol inhalé (Hartling 2011).

### 1.3. Traitements combinés de bronchodilatateurs et de glucocorticoïdes

Un essai associant de fortes doses de dexaméthasone à la nébulisation d'épinéphrine a montré une diminution des taux d'hospitalisation à 7 jours (RR = 0,65 [IC 95 % : 0,44-0,95]) [4]. Les résultats de cet essai factoriel méritent d'être confirmés par un nouvel essai dont l'objectif sera l'évaluation de cette association. Une autre étude récente a montré que l'association de dexaméthasone par voie orale à la réalisation d'aérosols de Salbutamol permettait de réduire le délai de retour à domicile des nourrissons ayant un antécédent dans la fratrie ou chez les parents d'asthme ou d'eczéma et admis aux urgences pour bronchiolite (HR = 0,69 [IC 95 % : 0,51-0,93]) [5]. Il paraît donc nécessaire d'évaluer l'efficacité, la tolérance, mais aussi la faisabilité de traitements combinés en appliquant des critères de jugement cliniquement pertinents et en définissant mieux la population susceptible de profiter de ces traitements ainsi que leurs modalités d'administration.

### 1.4. Solutés salés hypertoniques

Ils augmentent l'hydratation de la surface liquidienne déshydratée par l'infection virale, diminuent l'œdème épithélial, améliorent les propriétés rhéologiques du mucus et en accélèrent le transport. Leur administration est bien tolérée (Ralston 2010). La réalisation de nébulisations de soluté salin hypertonique (NaCl : 3 %) permettrait de réduire les durées d'hospitalisation [6]. Les études réalisées en ambulatoire n'ont pas permis de montrer une diminution des taux d'hospitalisation chez les nourrissons recevant ce type de traitement, mais elles n'avaient pas une puissance suffisante. Un essai est en cours en France et devra apporter des réponses à cette question (ClinicalTrials.gov Identifier : NCT01777347).

### 1.5. Caféine

Quelques études discutent l'intérêt de l'administration de caféine chez des nourrissons très jeunes atteints de bronchiolite aiguë et qui font des apnées. Aucune n'a pour l'instant démontré

\*Auteur correspondant  
e-mail : vincent.gajdos@abc.aphp.fr

l'intérêt de ce traitement, mais il n'existe pas à l'heure actuelle d'essai comparatif dont la puissance est suffisante pour répondre à cette question. Un essai est actuellement en cours, dont les résultats seront d'un grand intérêt (ClinicalTrials.gov Identifier : NCT01435486).

## 2. Soins de support

### 2.1. Ventilation non invasive

Elle a transformé la prise en charge des nourrissons admis en réanimation en permettant de diminuer les durées d'hospitalisation en réanimation et ses coûts, ainsi que le taux d'intubation pour ventilation invasive [7]. La pression positive nasale continue optimale est de 7 cm<sup>2</sup> d'eau, elle doit être mise en place le plus précocement possible, dès l'apparition de signes d'aggravation respiratoire et sans attendre l'épuisement respiratoire [8]. Des facteurs de risque de recours à la ventilation ont été identifiés (âge de moins de 2 mois, survenue d'apnées, importance de la détresse respiratoire et de l'hypoxémie, rapidité de l'installation des symptômes, difficultés alimentaires) (Mansbach 2012). Il n'y a pour autant pas, à l'heure actuelle, de score clinique permettant d'identifier les enfants qui doivent bénéficier de ce traitement ; les recherches doivent être poursuivies sur ce sujet car il s'agit là d'une difficulté quotidienne en période de suractivité des structures de soins continus et de réanimation.

### 2.2. Oxygénothérapie haut débit (HFNC)

Des dispositifs d'administration d'oxygène à haut débit sont disponibles depuis quelques années. Ils permettent de générer une pression positive et sont utilisables en pédiatrie générale. Une efficacité sur les paramètres physiologiques est obtenue avec un débit de 2 L/kg [9]. Des études observationnelles ont confirmé, en pratique clinique courante, l'intérêt de cette technique en termes d'amélioration de la SpO<sub>2</sub> et de diminution de la fréquence respiratoire (Bressan 2013). Une étude a mis en évidence, comme critères prédictifs de l'efficacité de l'HFNC, l'importance de la tachypnée avant la mise en place du support respiratoire, ainsi que la décroissance de la fréquence respiratoire et de l'hypercapnie après sa mise en place (Abboud 2012). Des essais comparatifs sont maintenant nécessaires pour identifier les nourrissons les plus susceptibles de profiter de cette technique et en évaluer l'intérêt, sur des critères d'évaluation robustes et cliniquement pertinents.

### 2.3. Oxygène à domicile

L'hypoxémie est une cause fréquente de prolongation des durées d'hospitalisation. Certains auteurs nord-américains ont proposé des protocoles de retour à domicile avec une oxygénothérapie. Dans une étude rétrospective récente, un protocole de ce type

permettait de réduire de 22 % la durée d'hospitalisation (63,3 vs 49,3 heures) et d'augmenter les sorties dans les 24 heures suivant l'admission (38,4 % vs 20,0 %). La réduction des coûts de prise en charge était bien sûr à la mesure de cet effet [10]. Ce type de prise en charge ne peut être proposé qu'à une faible proportion des nourrissons hospitalisés, qui ne présentent aucun autre signe de gravité ou critère de maintien de l'hospitalisation que l'oxygénothérapie. Une étude récente suggère que le nombre d'enfants qui peuvent bénéficier d'un tel protocole de prise en charge ne représente que 7,1 % des nourrissons hospitalisés pour bronchiolite et que ce type de prise en charge ne permet pas de réduire significativement le fardeau que représente cette maladie (Gauthier 2012). Des études, menées en collaboration avec les structures d'hospitalisation à domicile et les médecins ambulatoires, sont nécessaires pour mieux préciser la place de l'oxygénothérapie à domicile dans cette maladie.

## 3. Conclusion

Améliorer la prise en charge des nourrissons atteints de bronchiolite aiguë est une nécessité. Les travaux déjà réalisés suggèrent un certain nombre de stratégies intéressantes, qu'il convient de valider par des essais comparatifs d'efficacité mais aussi d'efficience et d'utilité.

## Références

- [1] Fernandes RM, Hartling L. Glucocorticoids for acute viral bronchiolitis in infants and young children. *JAMA* 2014;311:87-8.
- [2] Hartling L, Bialy LM, Vandermeer B, et al. Epinephrine for bronchiolitis. *Cochrane Database Syst Rev* 2011;6:CD003123.
- [3] Skjerven HO, Hunderi JO, Bruggmann-Pieper SK, et al. Racemic adrenaline and inhalation strategies in acute bronchiolitis. *N Engl J Med* 2013;368:2286-93.
- [4] Plint AC, Johnson DW, Patel H, et al. Epinephrine and dexamethasone in children with bronchiolitis. *N Engl J Med* 2009;360:2079-89.
- [5] Alansari K, Sakran M, Davidson BL, et al. Oral dexamethasone for bronchiolitis: a randomized trial. *Pediatrics* 2013;132:e810-6.
- [6] Zhang L, Mendoza-Sassi RA, Wainwright C, et al. Nebulised hypertonic saline solution for acute bronchiolitis in infants. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;7:CD006458.
- [7] Essouri S, Laurent M, Chevret L, et al. Improved clinical and economic outcomes in severe bronchiolitis with pre-emptive nCPAP ventilatory strategy. *Intensive Care Med* 2014;40:84-91.
- [8] Essouri S, Durand P, Chevret L, et al. Optimal level of nasal continuous positive airway pressure in severe viral bronchiolitis. *Intensive Care Med* 2011;37:2002-7.
- [9] Milési C, Baleine J, Matecki S, et al. Is treatment with a high flow nasal cannula effective in acute viral bronchiolitis? A physiologic study. *Intensive Care Med* 2013;39:1088-94.
- [10] Sandweiss DR, Mundorff MB, Hill T, et al. Decreasing hospital length of stay for bronchiolitis by using an observation unit and home oxygen therapy. *JAMA Pediatr* 2013;167:422-8.

## Repérage des situations à risque de maltraitance en cabinet libéral

E. Martin-Lebrun

Pédiatre AFPA, expert près la cour d'appel d'Aix-en-Provence, 635, avenue de Mazargues, 13009 Marseille, France

Les faits de maltraitance chez l'enfant constituent un réel problème de santé publique du fait de leur gravité et de leurs répercussions physiques et psychologiques. Peu de signalements sont faits par des médecins libéraux, en raison du déni des soignants mais aussi de l'insuffisance de leur formation, car la maltraitance à enfant reste « inimaginable » pour la majorité des médecins.

La mise en place de formations et d'actions de sensibilisation s'inscrit dans les recommandations de la conférence de consensus de la Fédération française de psychiatrie [1].

La loi du 5 mars 2007 a mis en avant la notion « d'enfants en danger » au côté de celle « d'enfants maltraités », mettant l'accent sur la prévention de la maltraitance et la prise en compte des situations dites à risque. Le rôle du conseil général est renforcé dans le dispositif de dépistage et de protection : il reçoit et gère les informations préoccupantes par l'intermédiaire des Cellules de recueil des informations préoccupantes (CRIP). Le signalement à destination du procureur de la République ne concerne plus que les situations de danger avéré qui nécessitent une protection judiciaire (abus sexuel, danger vital).

Une distinction est donc faite entre l'enfant en danger et l'enfant maltraité.

L'enfant en danger est « tout enfant qui connaît des conditions d'existence risquant de mettre en danger sa santé, sa sécurité, sa moralité, son éducation ou son entretien, mais qui n'est pas pour autant maltraité ». C'est toute la difficulté des situations « à risque » qui nécessitent d'apprécier un faisceau d'éléments qui, pris séparément, ne sont pas alarmants mais qui, conjugués, justifient la mise en place de mesures de protection par les services sociaux.

L'enfant maltraité est défini par l'Observatoire décentralisé de l'action sociale comme celui « qui est victime de violences physiques, cruauté mentale, abus sexuel, négligences lourdes, ayant des conséquences graves sur son développement physique et psychologique » [2].

La « cruauté mentale » est définie comme « l'exposition répétée d'un enfant à des situations dont l'impact émotionnel dépasse ses capacités d'intégration psychologique : humiliations verbales, menaces verbales répétées, marginalisation (isolement), dévalorisations systématiques, exigences excessives ou dispo-

portionnées à l'âge de l'enfant, consignes éducatives contradictoires ou impossibles à respecter ».

Les abus sexuels sont définis selon l'OMS (janvier 2010) comme « toute atteinte sexuelle commise avec force, contrainte, ou à la faveur d'un rapport inégal ; la menace d'une atteinte constituant aussi un abus sexuel ».

Pour Henry Kempe, c'est la « participation d'un enfant ou d'un adolescent mineur à des activités sexuelles qu'il n'est pas en mesure de comprendre, qui sont inappropriées à son âge et à son développement psychosexuel, qu'il subit sous la contrainte par violence ou séduction ou qui transgressent les tabous sociaux ». En pratique libérale, le médecin est confronté à des situations très différentes :

- L'urgence vitale (traumatismes, brûlures, syndrome du bébé secoué, hématome sous-dural) comme l'urgence non vitale (viol, dénutrition, fractures) sont cliniquement facilement repérables [3]. Il est plus difficile de les rattacher à un acte malveillant plutôt qu'à un accident. La conduite à tenir peut être plus simple car l'orientation vers une structure hospitalière permet de ne pas gérer l'aspect médico-légal (mais il faut s'assurer que l'enfant y soit bien conduit par ses parents).
- La difficulté majeure reste la situation de forte suspicion de maltraitance ou de simple doute ressenti au cours d'une consultation. Il est nécessaire d'analyser les éléments cliniques qui nous inquiètent, de mener la consultation de façon rigoureuse afin de rechercher les signes de « bonne traïtance » comme les signes de maltraitance et de tout consigner par écrit dans son dossier.

L'interrogatoire précise les circonstances de survenue des lésions, les signes fonctionnels et les troubles psychologiques décrits par l'enfant, les parents et l'école.

L'examen clinique doit être complet et comprend l'examen de la peau et du cuir chevelu, de la bouche et des organes génitaux ainsi que l'examen neurologique et sensoriel complet. Chaque lésion doit être décrite précisément : topographie, dimensions, aspect, couleur ainsi que les signes fonctionnels qui s'y rattachent.

Dans le même temps, il faut rechercher les signes en faveur d'un diagnostic différentiel comme un syndrome hémorragique (purpura thrombopénique idiopathique, hémophilie...), un syndrome génétique (syndrome d'Ehlers-Danlos), des taches mongoloïdes devant un hématome.

Il ne faut pas hésiter à prescrire les examens complémentaires nécessaires pour appuyer un éventuel diagnostic : bilan biologique,

\*Auteur correspondant  
e-mail : dr.eml@orange.fr



radios à la recherche de fractures dont la localisation et l'aspect peuvent être significatifs (multiples, d'âge différent) tout en pensant aux autres causes de fracture : ostéogenèse imparfaite, fracture sur os déminéralisé (rachitisme, radiothérapie), syndrome génétique (syndrome de Menkès), anomalie congénitale, scorbut... Le manque d'hygiène, de soins, les carences éducatives comme les comportements inadaptés (humiliations, menaces, dévalorisations...) sont plus difficiles à mettre en évidence.

Les suspicions d'abus sexuels qui reposent sur la seule parole de l'enfant sont les plus difficiles à gérer en cabinet libéral. Il faut préciser : qui a parlé : l'enfant, l'adulte ? De qui ? À qui ? Quand ? Comment ? Dans quel contexte ?

Il faut noter :

- les mots précis utilisés par l'enfant ; s'il s'agit d'un discours spontané ou induit, de questions ouvertes ou fermées ; s'il s'exprime spontanément ou à la demande ;
- quel comportement a l'enfant pendant l'entretien : agité, calme, présent, tendu, souriant ; ses réactions devant les propos du parent : anxieux, détendu, indifférent ;
- quel comportement a l'enfant pendant l'examen clinique : détendu, raide, replié sur lui-même.

Il faut rechercher les signes en faveur de **troubles psychologiques** : dépression, syndrome de stress post-traumatique, syndrome anxieux, troubles du comportement (agressivité, inhibition), troubles psychosomatiques (sommeil, alimentation, propreté), troubles des apprentissages scolaires.

Au terme de l'entretien clinique, il faut **rédiger une observation complète** dans son dossier, noter les éléments de certitude, de fortes présomptions ou de doute de maltraitance.

En cas de situation de danger :

- faire hospitaliser l'enfant après avoir contacté le médecin hospitalier ;
- **envoyer un courrier à la Cellule de recueil des informations préoccupantes** du conseil général en cas de situation à risque [4] ;
- **faire un signalement au procureur de la République** en cas d'urgence médicale ou vitale et d'abus sexuel.

En cas de doute :

- ne pas hésiter à **revoir l'enfant** de façon rapprochée ;
- **proposer une alliance thérapeutique** aux parents ;
- **prendre contact avec le médecin PMI ou le médecin scolaire.**

En cas de difficulté, contacter le médecin référent hospitalier ou un membre du conseil de l'Ordre, voire le procureur de la République.

Dans les cas de conflits parentaux, ne pas se laisser instrumentaliser par le parent présent.

## Conclusion

Quel que soit le contexte, une grande rigueur est nécessaire dans la conduite de l'entretien clinique ainsi qu'une grande prudence dans la rédaction des certificats médicaux, informations préoccupantes ou signalements qui doivent suivre les recommandations du conseil de l'Ordre [5].

## Références

- [1] Horassius N, Mazet P. Conséquences des maltraitances sexuelles. Les reconnaître, les soigner, les prévenir. Conférence de consensus de la Fédération française de psychiatrie. John Libbey Eurotext 2004.
- [2] La décentralisation et la protection de l'enfance, Quelles réponses pour quels dangers. Rapport de l'Observatoire décentralisé de l'action sociale. Les Cahiers de l'ODAS, octobre 2003.
- [3] Maltraitance : dépistage, conduite à tenir aux urgences (en dehors des agressions sexuelles). Conférence de consensus de la Société francophone de médecine d'urgence, 2004. In : [www.sfm.org/documents/consensus](http://www.sfm.org/documents/consensus), 2004.
- [4] Boutereau-Tichet S, Giorgi D, Jourdain-Menninger D, et al. Recensement et analyse des bonnes pratiques en matière de signalement, dans le cadre de la politique de protection de l'enfance : [www.ladocumentationfrancaise.fr](http://www.ladocumentationfrancaise.fr) ; IGAS, 2006, 195 p.
- [5] AFIREM. État des savoirs sur la maltraitance. Paris, Karthala, 2007.

## Dispositif des informations préoccupantes

V. Ronzière

Service santé et PMI, département du Rhône, Le Sévigné, 15, rue de Sévigné – 1<sup>er</sup> étage,  
69483 Lyon Cedex 3, France

Les informations préoccupantes sont un des dispositifs créés par la loi du 5 mars 2007 réformant la protection de l'enfance afin de renforcer la prévention des situations de danger ou de risque. Ce dispositif concerne tous les acteurs du champ de l'enfance.

### 1. Loi n° 2007-2 du 5 mars 2007 réformant la protection de l'enfance

Elle positionne le département comme chef de file de la protection de l'enfance, elle met en cohérence les codes d'action sociale et des familles, le code de Santé publique et le code civil en définissant l'enfant en danger, elle précise les critères d'intervention de la protection judiciaire.

Le terme d'information préoccupante est introduit par cette réforme.

Cette loi définit la protection de l'enfance dont le but est de prévenir, d'accompagner les familles, les mineurs et les jeunes majeurs en vue de réduire, voire d'éliminer les facteurs de danger ou de risque de danger.

Elle positionne comme majeure la notion d'intérêt de l'enfant qui doit prendre en compte ses besoins fondamentaux (physiques, intellectuels, sociaux, affectifs) ainsi que ses droits.

Elle énonce 3 axes prioritaires :

- renforcer la prévention et clarifier les missions de protection de l'enfance ;
- organiser le recueil et le traitement des signalements de situations à risque à partir du dispositif des informations préoccupantes ;
- diversifier les modes de prise en charge des mineurs.

Elle autorise le partage d'informations à caractère secret par les personnes soumises au secret professionnel mettant en œuvre la politique de protection de l'enfance. Ce partage se limite à ce qui est strictement indispensable à l'accomplissement de cette mission.

Ainsi, l'article 226-14 du code pénal lève le secret professionnel et autorise le signalement aux autorités compétentes administrative ou judiciaire en énonçant : « L'article 226-13 n'est pas applicable dans les cas où la loi impose ou autorise la révélation du secret. » L'ensemble des médecins sont concernés en lien avec leur obligation de porter assistance à personne en danger [1].

### 2. De l'information préoccupante au signalement judiciaire

La loi apporte le terme d'information préoccupante et la constitue de « tous les éléments y compris médicaux susceptibles de laisser craindre qu'un mineur se trouve en situation de danger et puisse avoir besoin d'aide, qu'il s'agisse de faits observés, de propos entendus, d'inquiétude sur des comportements de mineurs ou d'adultes à l'égard d'un mineur ».

Elle distingue cette information préoccupante faite aux services du conseil général du signalement judiciaire fait au procureur de la République lorsqu'il y a nécessité d'une protection immédiate car il existe des faits de nature pénale.

Le président du conseil général est ainsi chargé du recueil, du traitement et de l'évaluation, à tout moment et quelle qu'en soit l'origine, des informations préoccupantes relatives aux mineurs en danger ou à risque de l'être.

### 3. Cellule de recueil de traitement et d'évaluation des informations préoccupantes

Cette mission d'évaluation se réalise grâce à la mise en place, dans chaque département, d'une cellule, nommée cellule de recueil, de traitement et d'évaluation des informations préoccupantes.

Celle-ci constitue une interface avec les services propres aux départements : ASE (aide sociale à l'enfance), PMI (protection maternelle et infantile) et les juridictions, le parquet principalement, mais aussi avec tous les partenaires susceptibles de la saisir : l'Éducation nationale, les divers services sociaux, les médecins libéraux, les hôpitaux, les services de police et de gendarmerie, les associations. Un protocole renforçant le partenariat dans le cadre des missions de protection de l'enfance est signé par l'ensemble des acteurs concernés.

Cette cellule est aussi en lien avec le service national d'accueil téléphonique de l'enfance en danger qui répond de façon permanente au numéro 119 et lui retransmet la teneur des appels.

Cette cellule opérationnelle est composée de différents professionnels sociaux et médico-sociaux pouvant s'appuyer sur des compétences médicales, psychologiques ou juridiques.

Selon les départements, les évaluations peuvent être menées par une équipe dédiée spécifiquement à ce type d'évaluation, ou par des professionnels menant par ailleurs d'autres missions :

\*Auteur correspondant

e-mail : veronique.ronziere@rhone.fr

travailleurs sociaux de secteur ou de l'Aide sociale à l'enfance et professionnels de PMI.

Dans tous les cas, le choix pour le législateur de confier cette tâche au président du conseil général renforce l'idée que les situations de risque ou de danger de l'enfant doivent avant tout faire l'objet d'actions d'accompagnement préventives dans le cadre administratif.

La protection judiciaire est désormais subsidiaire et doit rester réservée soit aux faits de nature pénale, soit dans les cas où l'évaluation est impossible, soit enfin si une mesure administrative mise en place est inefficace ou si la famille refuse l'aide envisagée.

Ainsi, dès l'évaluation de la situation, il sera recherché une collaboration de la famille et une adhésion aux mesures d'accompagnement proposées, donc la mise en place d'une relation de confiance. L'évaluation devra donc, non seulement objectiver les éventuels éléments de risque ou de danger, mais aussi et peut-être surtout, les éléments positifs du fonctionnement familial, ses potentialités, bases de l'accompagnement futur. Celle-ci, pluridisciplinaire, en lien avec tous les partenaires connaissant la famille, fait l'objet d'un rapport écrit reprenant les éléments recueillis, leur analyse et les propositions d'aide dès l'instant qu'une mesure est envisagée.

Les parents, premiers concernés, demeurent au centre du dispositif : ils doivent être informés par la personne qui transmet une information préoccupante (sauf si cette information est contraire à l'intérêt de l'enfant), ils sont associés aux décisions proposées par l'aide sociale à l'enfance ou avertis des signalements aux autorités judiciaires, afin de rechercher leur adhésion et les rendre acteurs du changement.

Les enfants, quant à eux et en fonction de leur âge, sont écoutés, leur dynamique de développement somatique et psychoaffectif est examinée par les professionnels de santé en lien avec leurs confrères. C'est le rôle des médecins au sein des cellules : être l'interlocuteur privilégié des professionnels médicaux et paramédicaux pour être à l'écoute de leurs interrogations et de leurs inquiétudes face à un enfant qu'ils pensent à risque ou en danger, les aider pour l'analyse de la situation et les conseiller sur les suites à donner. Ils participent à l'évaluation sur le plan de la santé en se centrant sur l'enfant et font le lien avec leurs

confrères, et les hôpitaux dans les cas plus graves. Ils doivent tenter de répondre à la question : la situation dans laquelle se trouve l'enfant a-t-elle des conséquences objectivables ou prévisibles sur sa santé et son développement [2] ?

#### 4. Suites de l'information préoccupante

Cette évaluation peut déboucher sur différentes possibilités : soit donner lieu à un classement sans suite, soit à une proposition d'accompagnement médico-social de secteur (hors cadre de l'ASE), soit à une proposition de mesure administrative d'accompagnement en collaboration avec les parents (soutien éducatif à domicile, aide financière, intervention d'une technicienne d'intervention sociale et familiale, accompagnement en économie sociale et familiale) ou à un accueil provisoire de l'enfant, soit, enfin, à une transmission des éléments au procureur de la République en vue de la mise en place d'une mesure judiciaire ou d'une information de faits à caractère pénal.

Ainsi, la loi de mars 2007 réformant la protection de l'enfance permet un meilleur repérage des situations à risque avant qu'elles ne s'aggravent, institue l'interdisciplinarité dans les évaluations et privilégie la collaboration entre parents et institutions. Les professionnels de santé y tiennent une place nouvelle et spécifique permettant une meilleure évaluation prenant en compte la parole et le développement de l'enfant et sa santé. Grâce à la possibilité de partage des informations entre professionnels soumis au secret, plus aucun ne devrait rester seul face à ces situations [3].

#### Références

- [1] Samson B. Informations préoccupantes et signalements : quelques clés à l'usage des pédiatres et des professionnels de la santé de l'enfant. *Médecine & Enfance* janvier-février 2013;39.
- [2] Ministère de la Santé et des Solidarités : la cellule départementale de recueil de traitement et d'évaluation. [http://www.social-sante.gouv.fr/IMG/pdf/Guide\\_Cellule\\_depart\\_3\\_BAT-4.pdf](http://www.social-sante.gouv.fr/IMG/pdf/Guide_Cellule_depart_3_BAT-4.pdf)
- [3] Kahn-Bensaude I, Faroudjia JM. Rapport adopté lors de la session du conseil national de l'ordre des médecins du 8 octobre 2010.

## Place du pédiatre libéral au sein d'un réseau de soins dans les troubles multi-dys ou les retards globaux/mentaux

T.-N. Willig

*Consultation de pédiatrie – développement, troubles de langage et des apprentissages, clinique Ambroise-Paré, 387, route de Saint-Simon, 31082 Toulouse Cedex 1 ; réseau P'titMip Troubles des apprentissages, hôpital Paule-de-Viguier, 330, avenue de Grande-Bretagne, TSA 70034 – 31059 Toulouse Cedex 9, France*

**E**xerçant en région Midi-Pyrénées, au sein d'un réseau régional en charge à la fois du suivi des anciens prématurés et de l'accès au diagnostic dans les troubles spécifiques de langage, de motricité et des apprentissages (réseau P'titMip, Toulouse, France), j'anime également une consultation spécialisée sur ces 2 thèmes, dans le cadre d'une pratique libérale, à la clinique Ambroise-Paré, Toulouse. L'organisation des soins dans notre région a été structurée à partir de l'impulsion donnée par Y. Chaix et J.-M. Albaret, autour d'un diplôme d'université fondé en 2007.

Dans ce cadre libéral, je reçois 350 à 400 enfants par an, en première intention, avec un adressage secondaire en cas de besoin au centre de référence des troubles de langage et des apprentissages, ou au service de neuropédiatrie dans les situations les plus complexes, les syndromes génétiques, les troubles entrant dans le cadre d'une épilepsie complexe, ou dont le diagnostic ne peut être réalisé en libéral.

Dans le cadre de cette pratique de pédiatre libéral spécialisé, plusieurs cas de figure se posent autour des troubles multi-dys ou des retards globaux. Le cas le plus fréquent est représenté par l'enfant sans langage (ou ne disposant que de très peu de capacités expressives) lors de l'entrée en petite section de maternelle. Le fonctionnement en réseau local amène ainsi des médecins de PMI, des médecins généralistes ou mes collègues pédiatres libéraux à me contacter ou à m'adresser les enfants concernés, que je reçois en « urgence », soit si possible dans le mois. Ceci permet déjà de cerner le cadre dans lequel se situe l'enfant, de proposer un adressage direct dans l'une des structures en cas de suspicion de trouble du spectre autistique, et, dans les autres situations, de mettre en œuvre rapidement un accompagnement rééducatif en fonction des besoins de l'enfant. Le suivi régulier, annuel, adapte alors cet accompagnement, puis permet de définir la situation de l'enfant. En accord avec l'équipe de neuropédiatrie, ce suivi comporte, si besoin, les autres examens nécessaires en cas de retard global de développement (génétique, thyroïde, enzymes musculaires...). Ultérieurement, et au travers du suivi, l'accompagnement rééducatif est alors adapté, infléchi, amenant les

parents et l'enfant à une démarche de diagnostic parallèle aux progrès constatés.

La situation des enfants adressés dans le cadre d'un trouble complexe des apprentissages se rapproche de ce premier cas de figure. En effet, la recherche systématique des comorbidités accompagnant la plainte initiale permet de cerner la situation des enfants bénéficiant de profils cognitifs hétérogènes, mais avec des troubles fonctionnels multiples. Cette démarche de diagnostic reste alors compatible avec une activité libérale, avec l'aide des psychologues libéraux ou scolaires, des réseaux d'orthophonistes ou de psychomotriciens. Seules alors les difficultés financières de certaines familles imposent un adressage en secteur public quand la réalisation des bilans n'est pas envisageable autrement.

Enfin, un petit nombre d'enfants adressés pour un trouble scolaire s'avère finalement rentrer dans le cadre d'une déficience intellectuelle légère, ou d'une efficacité intellectuelle limite, avec alors un accompagnement lors de l'annonce du diagnostic, puis dans l'orientation scolaire et rééducative.

Ce travail de consultation spécialisée est en outre un lieu de conseil pour les autres pédiatres libéraux de la région, avec une coordination entre leur prescription et le moment où je peux recevoir la famille et l'enfant, temps mis à profit pour avancer dans les évaluations complémentaires (orthophoniques, psychomotricité, efficacité intellectuelle, fonctions exécutives). Cette synergie participe à rendre au pédiatre libéral un rôle d'orientation et de lien de terrain, en tant que spécialiste du développement de l'enfant.

Ainsi, le pédiatre libéral peut trouver sa place au sein d'un réseau sur deux niveaux :

- médecin de premier recours, pouvant évoquer le caractère multiple ou global des troubles, débiter les évaluations sur le langage oral, accompagner la famille dans les démarches vers une consultation de niveau 2, un centre de référence ou un service de neuropédiatrie ;
- médecin de second recours, dans le cadre d'une consultation spécialisée ou d'un centre de compétence.

Ceci passe cependant par deux impératifs : une formation complémentaire pour le pédiatre, assurée par l'AFPA, les réseaux de périnatalité ou de troubles des apprentissages, ou dans le

\*Auteur correspondant  
e-mail : ptitmip.sec@chu-toulouse.fr

cadre des formations diplômantes (DU, DIU) ; une reconnaissance financière des consultations longues (en général 60 à 90 minutes), afin de maintenir la viabilité financière de l'activité libérale, tout en assurant aux enfants et aux familles une réponse rapide et coordonnée.

### Pour en savoir plus

- [1] Willig TN, Semet JC, Meïer N, et al. Troubles de langage et des apprentissages : la structuration des centres de compétences en région Midi-Pyrénées. ANAE 2013;125:392-401.

Reproduction Interdite



# Premiers bilans des stages des internes de spécialité en pédiatrie ambulatoire

M.-J. Simon-Ghediri<sup>a,\*</sup>, A. Piollet<sup>b</sup>, A.-L. Chacqueneau<sup>c</sup>, J. Parra<sup>c</sup>, J. Stagnara<sup>d</sup>,  
T. Debillon<sup>e,\*</sup>

<sup>a</sup>AFPA Grenoble, 38, avenue Victor-Hugo, 38800 Pont-de-Claix, France

<sup>b</sup>AFPA Clermont-Ferrand, 15, rue Jean-Claret, 63000 Clermont-Ferrand, France

<sup>c</sup>Internat de pédiatrie au CHU de Grenoble, boulevard de la Chantourne, 38700 La Tronche, France

<sup>d</sup>AFPA, URPS Médecins RA

<sup>e</sup>Clinique universitaire de réanimation pédiatrique et médecine néonatale, CHU de Grenoble,  
CS 10217, 38043 Grenoble Cedex 9, France

## 1. Historique (M.-J. Simon-Ghediri)

**2008-2009** : Les pédiatres ambulatoires de Grenoble ont initié une démarche d'enseignement de la pédiatrie ambulatoire aux DES de pédiatrie en proposant :

- des soirées de formations théoriques : en moyenne 10 soirées sur chacune des années universitaires ; soirées qui ont reçu un excellent accueil de la part des internes eux-mêmes et des médecins hospitaliers présents. Participation massive des juniors en pédiatrie ;
- des stages dans les cabinets libéraux, plus difficiles à mettre en place compte tenu du peu de disponibilité des internes.

**Congrès AFPA juin 2009 à Grenoble** : Table ronde « Enseignement de la pédiatrie ambulatoire » : bilan des années 2008 et 2009 ; présentation d'une enquête auprès des DES de Rhône-Alpes qui confirme l'intérêt porté par les jeunes à la pédiatrie libérale et leur soif de formation. Proposition d'étendre « l'expérimentation » en région Rhône-Alpes-Auvergne (RA) et de travailler à la structuration du projet.

**6 et 7 mai 2011** : Organisation par les pédiatres libéraux RA d'un séminaire DES (1 jour et demi) dédié à la pédiatrie ambulatoire ; présence d'une centaine d'internes et niveau de satisfaction très élevé, aussi bien des participants que des intervenants libéraux. Appui sans faille de la part des hospitalo-universitaires.

**Septembre 2011** : Thèse du Dr Delphine Delorme, « Soins primaires pédiatriques en ambulatoire : quelles justifications à la mise en place d'une formation spécifique ? ». Le Dr Delorme a mené une nouvelle enquête sur les besoins et intentions de l'ensemble des juniors en pédiatrie de France. Les résultats confirment l'intérêt des internes pour une formation ciblée sur les pathologies et les dépistages en ambulatoire.

**2012** : Premier stage accepté à Grenoble à titre expérimental grâce au soutien de l'université de Grenoble, du doyen et de l'ARS Rhône-Alpes (bailleur de fonds).

**2011 à 2013** : Les pédiatres de l'AFPA travaillent dans le cadre du CNPP (Conseil national professionnel de la pédiatrie) à la réali-

sation d'un document visant à définir les conditions de mise en place au niveau national des stages en pédiatrie ambulatoire. Le document prend acte de l'intérêt des internes pour le mode d'exercice en ambulatoire et reconnaît l'importance de ce stage pour favoriser les relations ville-hôpital-structures-tutelles grâce à une meilleure connaissance mutuelle. La spécificité de la pédiatrie de ville est reconnue en particulier pour la gestion des situations complexes de handicap, de suivi en réseau, de développement psychomoteur, de guidance parentale. Les modalités administratives pour recevoir un interne sont détaillées dans le document du CNPP et sont présentées par le Dr Piollet, maître de stage.

### 1.1. Pourquoi une formation maître de stage (MDS) ?

Séminaires organisés par l'AFPA et soutenus dans certaines régions par les Unions professionnelles (c'est le cas en RA) qui apportent leur soutien idéologique et logistique à l'expérience. Le but de ces formations est de fournir les bases méthodologiques, pédagogiques et réglementaires (théoriques et pratiques) pour permettre aux futurs maîtres de stage (MDS) d'accueillir les Internes de spécialité. Le séminaire de formation de 2 jours n'a pas vocation à valider des connaissances médicales mais pédagogiques.

À la fin de la formation, les « stagiaires » auront acquis les bases de la pédagogie par objectifs, et des notions d'évaluation. Ils connaîtront le contexte réglementaire et administratif dans lequel ils évolueront ainsi que les obligations juridiques auxquelles ils sont soumis.

### 1.2. Avenir

Il va falloir prévoir dans un avenir proche :

- une augmentation du nombre de MDS formés, et pour ce faire organiser des formations de formateurs car actuellement les séminaires sont assurés par un très petit noyau de pédiatres, certes enthousiastes, mais bien trop peu nombreux pour assurer une généralisation (espérée) des stages en ambulatoire ;
- une modification de la maquette de l'internat permettant de généraliser et d'officialiser la formation en pédiatrie ambulatoire.

\*Auteur correspondant

e-mail : mjo.simon@free.fr et TDebillon@chu-grenoble.fr

## 2. Stage en pédiatrie ambulatoire, le point de vue du maître de stage (A. Piollet)

En novembre 2012 : proposition de recevoir un interne en stage.

### 2.1. Modalités

- Lettre de motivation avec CV à adresser à l'ARS.
- Agrément MDS donné par l'ARS.
- Séminaire de formation de MDS organisé par l'AFPA.
- Responsabilité pédagogique du coordonnateur du DES régional de pédiatrie, du MDS et du chef de service dans lequel l'interne effectue ses gardes.
- Convention signée par le représentant de la faculté de médecine, le coordonnateur, le MDS et l'interne.
- Signalement au conseil de l'Ordre de la présence d'un interne et la fonction de MDS.
- Signalement à son assurance pour la responsabilité civile professionnelle.
- Aménagement du cabinet avec un siège pour le stagiaire, un peu plus de place sur le bureau, voire un deuxième bureau dédié.
- Accueil de l'interne, discussion de ses motivations, de son semestre actuel, de ses souhaits.
- Disposition d'une affiche dans la salle d'attente afin d'informer les parents et les enfants de la présence de l'interne et de notre fonction de MDS. L'information doit indiquer qu'ils sont susceptibles d'être pris en charge par un interne de pédiatrie et qu'ils ont la liberté d'accepter ou de refuser. L'interne est ensuite présenté aux parents et à l'enfant à l'entrée en consultation et l'on voit tout de suite le regard du parent se diriger vers nous ou bien se diriger vers l'interne en gage d'accord.
- Planification des demi-journées bien établie à l'avance en fonction des gardes de l'interne (repos suivant la garde), et des différents MDS se partageant l'interne (vacations ou autre activité).

Le stage comprend deux phases distinctes, la première étant une phase d'observation, la seconde une phase d'autonomisation progressive. L'interne sera en situation d'observation initiale pour une durée minimale d'un mois puis progressivement en autonomie supervisée, le passage entre les deux étant décidé par le MDS.

### 2.2. Objectifs

Le déroulé de la consultation, les différents tests de diagnostic (test de langage, vision, audition, mallette 9, 24, 36...), les différents questionnaires remis aux parents, les questions posées par les parents et les réponses apportées, l'éducation à la santé, la vaccination, la guidance parentale sont autant d'éléments présentés au fil des consultations.

L'objectif principal du stage en cabinet de ville est de former l'interne au champ spécifique de la pédiatrie ambulatoire, lui permettant plus spécifiquement :

- de développer sa pratique des examens systématiques de l'enfant aux différents âges, en particulier pour le suivi de son développement et le repérage à un stade précoce des pathologies débutantes ;
- d'appréhender la prise en charge ambulatoire des pathologies aiguës et chroniques, de l'éducation à la santé et de la guidance parentale ;
- de prendre en charge l'enfant dans son milieu de vie et d'appréhender la complexité des relations intrafamiliales et des

relations de l'enfant avec les différents milieux dans lesquels il évolue, en particulier le milieu scolaire ;

- de connaître l'organisation du cabinet libéral, ses avantages et ses contraintes et les structures de soin du secteur.

### 2.3. Expérience

Depuis novembre 2012, trois internes se sont succédé au sein du cabinet.

Ce stage est très formateur pour le pédiatre MDS, comme pour l'interne. Il permet de reprendre les bonnes pratiques professionnelles, les protocoles, le déroulé de la consultation, de discuter avec l'interne et de partager son savoir hospitalier.

Il est très valorisant de voir l'évolution de son autonomie, de son assurance à aborder tel ou tel thème avec les familles, d'acquiescer les différentes techniques de dépistage et la prise en charge précoce.

Nous retrouvons parfois dans leur discours des expressions types que nous employons par habitude ! Il est arrivé que quelques enfants consultant demandent si l'interne est là ce jour-là et soient déçus de son absence !

Lors du premier stage, les consultations prenaient plus de temps puis, peu à peu, plus d'effet chronophage, et en période de semi-autonomie, bonne adaptation de l'interne.

À chaque consultation, malgré l'affiche dans la salle d'attente, nous présentons l'interne aux parents et leur demandons s'il peut examiner l'enfant : pas de problème rencontré lors des trois périodes de stage ; pour les adolescents, certains ont préféré que l'interne reste observateur. Dès l'entrée dans le bureau, nous voyons si les parents seront gênés ou non. Certains discutent d'emblée et posent les questions à l'interne, d'autres laissent l'enfant à l'interne et viennent discuter devant le bureau avec nous. Je n'ai pas ressenti de gêne quant à certaines discussions, les parents étaient très à l'aise. Quelques enfants ont même mieux participé avec l'interne qu'avec moi, sans peur, ni colère ! Les parents nous félicitent pour ce nouveau rôle de MDS et sont bien sensibilisés à la démographie en baisse des pédiatres ambulatoires.

Durant la période d'autonomie, il est important de vérifier le bon déroulé de la consultation, la pratique des vaccins, le remplissage du carnet de santé et des courbes staturo-pondérales, ainsi que le dossier informatique. À noter qu'il est important de laisser l'interne mettre son nom sur la page de consultation sur informatique.

L'interne doit se sentir à l'aise, non surveillé mais accompagné et prêt à demander notre avis (contrôle d'un tympan, examen de la hanche...).

En période d'autonomie, l'interne voit parfois des consultations non programmées dans un autre bureau et à chaque fin de consultation, nous discutons du diagnostic et, si problème ou doute, il vient me chercher dans mon bureau.

L'organisation des consultations et suivis de nourrissons reste plus difficile à gérer pour la secrétaire propre à notre cabinet, de par le nombre d'appels, mais régulièrement, une fois par semaine, l'interne consulte à ma place avec l'accord des parents et je gère les consultations non programmées.

### 2.4. Conclusion

J'encourage vivement les pédiatres ambulatoires à se former pour devenir MDS, afin d'assurer la relève, de faire connaître la pédiatrie ambulatoire aux internes qui souhaitent cepen-

dant rester dans la filière hospitalière et à ceux qui veulent s'installer.

Être MDS est très valorisant, facile à réaliser ; reste le point de l'aménagement du cabinet pour recevoir l'interne à gérer en fonction de chaque cabinet.

### 3. Point de vue d'une interne se destinant à la pédiatrie libérale (A.-L. Chacqueneau)

Mon parcours d'interne est en rapport avec mon envie de pratiquer cette « pédiatrie-là ». J'ai bénéficié des premières journées d'enseignement de DES en pédiatrie ambulatoire en 2010, et étais la première interne de Grenoble à faire le stage de pédiatrie ambulatoire. Je l'ai réalisé en 6<sup>e</sup> semestre, chez trois MDS de secteurs d'activité différents : secteur 1, 2, en cabinet seul ou à plusieurs, et salarié d'une structure publique. J'ai doublé les consultations pendant un mois et demi, puis fait des consultations validées pendant 2 mois, et enfin autonomes avec débriefing.

Il s'agit d'un stage essentiel. La pratique et les apprentissages sont différents de l'univers hospitalier, mais indissociables pour le bon suivi des enfants et la coordination des soins entre ville et hôpital. Ils concernent les examens systématiques de dépistage selon les âges (développement psychomoteur et statur pondéral, apprentissages, comportement, sensoriel, etc.), l'encadrement des enfants en situation de handicap, la guidance parentale chez un enfant indemne, la gestion des examens complémentaires en ville, la gestion d'un cabinet seul ou à plusieurs, les rouages de l'administration professionnelle... J'ai eu accès à différentes sources de formation : soirées de formation médicale continue, journées de formation spécifiques (réseau Naître et Devenir, réseau Anaïs, troubles envahissants du développement, allaitement...), enseignements postuniversitaires de pédiatrie, bibliothèque documentaire personnelle. L'activité est basée sur les dernières recommandations de pratique, pondérées par leurs connaissances et leur expérience. L'ambiance était conviviale et propice au travail, les MDS motivés pour enseigner, partager leurs expériences et leur passion de la pédiatrie. L'accord des patients ou de leurs parents a toujours été sollicité, et n'a été refusé qu'une seule fois. Ils étaient favorables à l'enseignement pour la génération future.

Les résultats d'une enquête de débrouillage auprès des internes sur les 2 premiers semestres sont favorables : tous les internes y ont trouvé un bénéfice dans les apprentissages pour leur pratique future, même si l'organisation leur convenait plus ou moins.

### 4. Point de vue de l'interne se destinant à une activité hospitalière (néonatalogie) (J. Parra)

Le stage de pédiatrie ambulatoire n'en est pas moins important pour les internes qui se destinent à une activité hospitalière. En effet, la formation dispensée par les pédiatres libéraux complète celle acquise à l'hôpital, centrée sur les pathologies somatiques. Ainsi, le développement psychomoteur de l'enfant, les troubles des apprentissages et les dépistages sensoriels ne sont quasiment jamais enseignés aux internes, ni en journée DES ni à l'hôpital. Or, tout pédiatre hospitalier devrait être capable de dépister un éventuel trouble du développement chez un enfant vu en consultation ou en hospitalisation pour un tout autre motif. Cette prise

en charge globale et le dépistage des troubles du développement sont d'autant plus importants pour les pédiatres néonatalogues qui suivent des enfants prématurés à haut risque de troubles du langage, visuels, auditifs et de retard de développement psychomoteur. Les anciens prématurés ne sont en effet pas seulement suivis à l'hôpital en période néonatale mais jusqu'à l'âge de 7 ou 8 ans, ce qui nécessite des connaissances larges sur le développement de l'enfant, son alimentation, son sommeil... thématiques uniquement abordées pendant le stage en pédiatrie ambulatoire. Ce stage permet par ailleurs de favoriser le lien ville-hôpital et d'optimiser la prise en charge des enfants. L'hospitalocentrisme de la formation des internes fait en effet perdurer le cliché du pédiatre de ville « qui ne fait que des vaccins et des courbes de croissance ». Or ce stage revalorise l'image du pédiatre libéral dont le spectre d'activité est bien plus large qu'imaginé par les hospitaliers. Une meilleure connaissance du monde libéral permet par ailleurs d'optimiser la prise en charge conjointe des enfants ayant des pathologies chroniques. Au cours du stage, l'interne est en effet amené à découvrir les différents réseaux de soins et structures de prise en charge tels que les CAMSP ou CMP et à rencontrer différents professionnels de santé tels que les kinésithérapeutes, ergothérapeutes, psychomotriciens ou psychologues dont le rôle est peu connu et donc peu prescrit par les hospitaliers.

Pour toutes ces raisons, le stage en libéral est indispensable pour être un meilleur pédiatre à l'hôpital.

### 5. Stage chez le pédiatre libéral : le point de vue de l'universitaire (T. Debillon)

La formation des internes DES de pédiatrie comportait jusqu'à présent uniquement des stages de pédiatrie hospitalière. Selon la maquette de formation actuellement en vigueur, 5 semestres doivent être réalisés par l'interne dans des services agréés pour la pédiatrie. Parmi ces 5 semestres, un doit être réalisé en néonatalogie, un en pédiatrie générale, et un en service d'urgence. Pour les 3 semestres restants, ils peuvent être réalisés dans des services validant pour d'autres DES que celui de pédiatrie. Ces semestres sont communément appelés semestres libres mais sont finalement effectués la plupart du temps en pédiatrie. En tout état de cause, il n'est pas prévu d'effectuer des stages dans d'autres lieux que le service hospitalier [1].

Pourtant, depuis quelques années, une volonté d'ouvrir des terrains de stage dans le secteur privé est manifestée par les pouvoirs publics. Par ailleurs, les internes de pédiatrie sont nombreux à vouloir découvrir la pédiatrie libérale avant la fin de leur formation, afin d'éclairer leur choix pour leur orientation professionnelle. Enfin, les expériences de stages chez le praticien libéral pour le DES de médecine générale existent depuis plusieurs années et ne sont pas remises en cause du fait de leur succès. Tous ces éléments concordent pour envisager maintenant une formation des DES de pédiatrie avec la possibilité d'effectuer un stage en secteur privé, chez le praticien libéral.

#### 5.1. Stage chez le praticien pédiatre : une exigence de formation

Pour les DES de pédiatrie envisageant une carrière de pédiatre libéral, force est de reconnaître que la formation actuelle de pédiatrie, basée sur un exercice de pratique hospitalière, ne comporte pas ou

peu de pratique de consultations. Un certain nombre de situations pédiatriques rencontrées en pédiatrie libérale, comme le repérage des troubles des apprentissages ou la surveillance globale du développement, sont peu vues en pratique hospitalière. Pourtant, en 2014, la formation initiale des professionnels de santé doit être au plus près des pratiques professionnelles afin de développer des compétences. Depuis le rapport Matillon concernant *les modalités et conditions d'évaluation des compétences professionnelles des métiers de la santé*, la formation initiale des médecins doit s'orienter de plus en plus vers des référentiels métiers [2]. Contrairement à la médecine générale ou la radiologie, le référentiel métier de la pédiatrie n'est pas encore rédigé. Cependant, compte tenu de cette évolution, continuer de former de futurs pédiatres libéraux, sans qu'ils se soient confrontés pendant leur internat à cette pratique professionnelle, semble d'un autre temps.

La proportion exacte des DES de pédiatrie s'orientant vers une installation en pédiatrie libérale est mal connue à l'échelle nationale. Au niveau de la subdivision grenobloise, les orientations au cours des dernières années 2000 montrent qu'environ 40 % des internes de pédiatrie s'orientent vers cette carrière. La fréquence de cette orientation justifie une formation adaptée. Avant la création du stage en pédiatrie libérale, beaucoup des futurs pédiatres libéraux utilisaient, durant leur internat, le droit à une disponibilité pour convenance personnelle afin d'effectuer des remplacements. C'était leur façon de se former à leur futur exercice et ainsi de confirmer leur motivation pour cet exercice. Ce constat prouve qu'il y avait, autour du stage chez le praticien, un vrai besoin qui devait être comblé.

Faut-il envisager un stage de pédiatrie libérale obligatoire dans la maquette de pédiatrie ? Actuellement, les seules exigences sont d'effectuer au moins un stage de néonatalogie, un stage d'urgences et un stage de pédiatrie polyvalente. Proposer un stage de pédiatrie libérale obligatoire paraîtrait une mesure excessive à ce jour, surtout dans une maquette à 4 ans. En termes d'utilité pour une pratique professionnelle, il est difficile d'exiger ce type de stage, surtout pour ceux qui se destinent à une spécialité pédiatrique d'exercice hospitalier. Il semblerait plus logique d'intégrer ce stage dans la maquette, dans les semestres libres, en le laissant optionnel.

## 5.2. Aspects réglementaires du stage chez le praticien

Plusieurs points mériteraient une réflexion. Le premier est *l'agrément du terrain de stage*. Celui-ci est obligatoire pour que le stage soit considéré comme valide. Habituellement, l'agrément d'un stage hospitalier est obtenu sur présentation d'un projet pédagogique et avis favorable des coordonnateurs inter-régional et local. Les aspects organisationnels du service ainsi que l'activité sont aussi pris en compte. Comment envisager un dossier d'agrément pour un stage de pédiatrie libérale ? La formation des pédiatres libéraux comme maître de stage, pour être reconnu et validé comme tel, pourrait être une première condition. La rédaction d'un projet pédagogique, par les maîtres de stage, avec présentation des situations pédiatriques que l'interne devra rencontrer, ainsi que les objectifs pédagogiques rédigés sous la forme de compétences professionnelles à acquérir, serait une deuxième condition. Enfin, comme pour tout stage, les évaluations par les internes devront être prises en compte avec possibilité de visites sur site par le coordonnateur local. Ce dernier point reste fondamental dans l'organisation actuelle du 3<sup>e</sup> cycle des études médicales avec une place de plus en plus importante accordée aux évaluations.

Le deuxième point est *la conformité à la maquette*, publiée au *Journal officiel* : l'absence de mention du stage chez le praticien dans l'actuelle maquette de pédiatrie est un réel frein au développement de ce type de stage. Aujourd'hui, les expériences pilotes de ce stage peuvent être considérées comme en dehors du champ légal et réglementaire du DES de pédiatrie. Puisque les semestres libres doivent réglementairement être effectués dans des services, la maquette n'est pas respectée si un des 8 semestres est effectué dans une autre structure. Ainsi, la validation pourrait être refusée pour celui qui resterait très scrupuleux de l'observation des textes réglementaires. Il est donc urgent, si l'on souhaite poursuivre les expériences actuelles et les généraliser à l'ensemble du territoire, d'inscrire la possibilité d'un semestre chez le praticien libéral dans la maquette de pédiatrie. Pour contourner ce vide réglementaire, certains internes de pédiatrie demandent un stage hors filière en médecine générale pour ensuite effectuer un stage chez le praticien, puisque cette possibilité est prévue dans la réglementation du DES de médecine générale.

Le troisième point qui resterait à codifier est le *nombre de pédiatres nécessaires pour encadrer un interne*. Les premières expériences montrent que dans la plupart des cas, plusieurs maîtres de stage assurent l'encadrement du stage. Ceci est donc différent des stages chez le praticien réalisés dans le cadre du DES de médecine générale. Faut-il aller vers une réglementation en la matière ? La diversité des maîtres de stage est source de complémentarité en termes de formation, l'interne bénéficiant d'une plus grande diversité de situations pédiatriques, au regard des particularités de chaque patientèle. *A contrario*, trop de maîtres de stage peuvent nuire à un contact proche entre l'interne et son maître de stage, du fait d'un travail en commun trop occasionnel. Il y a ainsi un équilibre à trouver qui mériterait d'être harmonisé à l'échelle nationale.

## 5.3. Intégration du stage chez le praticien dans une maquette de pédiatrie à 5 ans

La réforme du 3<sup>e</sup> cycle des études médicales prévoyait, à l'issue du travail réalisé par la Commission nationale de l'internat et du postinternat (CNIPI), une évolution vers une formation en 2 parties. Une première de 3 ans considérée comme un tronc commun et se terminant par la soutenance de la thèse de docteur en médecine, et une seconde de 2 ans sur un statut d'assistant spécialiste, permettant la séniorisation de l'interne pour obtenir le DES de pédiatrie. Cette deuxième partie permettrait la spécialisation pédiatrique et intégrerait un temps d'exercice professionnalisant dans la formation des DES. Le but ultime est de proposer un cursus de 3<sup>e</sup> cycle beaucoup plus adapté au métier exercé. Où intégrer le stage de pédiatrie libérale dans ce modèle ? La mise en autonomie effectuée en stage chez le praticien inciterait à le placer en seconde partie, mais la difficulté de le combiner à un statut d'assistant spécialiste hospitalier conduirait à l'envisager, par défaut, en première partie.

## Références

- [1] Arrêté du 22 septembre 2004 fixant la liste et la réglementation des diplômes d'études spécialisées de médecine. Arrêté du 4 février 2011 relatif à l'agrément, à l'organisation, au déroulement et à la validation des stages des étudiants en troisième cycle des études médicales.
- [2] Rapport Matillon. Modalités et conditions d'évaluation des compétences professionnelles des métiers de la santé, août 2003.



## Doigts de porte Épidémiologie et prévention

F. Fitoussi

Service de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'enfant, AP-HP, hôpital Trousseau, université Pierre-et-Marie-Curie – Paris 6, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France

La main du jeune enfant est souvent le siège de traumatismes. La découverte du monde qui l'entoure et l'ignorance des dangers, même à domicile, expliquent cette fréquence. Les traumatismes de la main et des doigts représentent la première cause de consultation aux urgences traumatologiques pédiatriques. Plus fréquents chez le garçon que chez la fille, les traumatismes par écrasement de la dernière phalange touchent surtout les petits enfants lors d'un accident à domicile. Il s'agit le plus souvent d'un écrasement distal de la troisième phalange des doigts longs ou de la deuxième phalange du pouce. L'ongle, qui a perdu chez l'homme le rôle défensif de la griffe de l'animal, possède un rôle cosmétique et social important. Par ailleurs, en exerçant une contre-pression, il joue un rôle dans la sensibilité tactile épicrotiale pulpaire [1]. Toute lésion traumatique unguéale peut donc aboutir, en absence de traitement adéquat, à des séquelles plus ou moins sévères.

### 1. Épidémiologie

Ces traumatismes distaux sont fréquents (3,5 % de l'ensemble des accidents domestiques) avec une moyenne d'âge de  $5,5 \pm 3,8$  ans. Ils touchent surtout les petits enfants de moins de 5 ans avec une prédominance masculine [2,3]. Dans un service universitaire accueillant les urgences traumatologiques pédiatriques, 30 à 50 enfants sont opérés en moyenne tous les mois pour ce type de traumatisme et 3 à 4 fois plus sont traités aux urgences [4]. Les patients sont issus le plus souvent d'une fratrie de 3 enfants ou plus et le lieu de survenue de l'accident est principalement à domicile (64 %). Dans 25 % des cas, un adulte est responsable du traumatisme alors qu'un autre enfant est en cause dans 44 % des cas. Le ou les doigts sont coincés le plus souvent côté charnière de la porte et aucun système bloque-porte n'est habituellement utilisé par les familles. Les doigts lésés sont le plus souvent les doigts les plus longs (majeur et l'annulaire) [2].

### 2. Étiologies

Le mécanisme est le plus souvent un traumatisme direct par écrasement entre 2 objets rigides exerçant un mouvement de

cisaillage. Les étiologies sont représentées par les portes : domicile, voitures, fenêtres, placards... mais aussi tiroirs, chaînes de vélo, chaises pliantes, etc.

### 3. Anatomie pathologique

Du point de vue anatomique, l'ongle repose sur un tissu très spécialisé appelé « lit de l'ongle » [5]. Sa progression est guidée par 2 replis cutanés latéraux formant des rails. Le revêtement cutané du pourtour de l'ongle, ou *paronychium*, lui est fortement adhérent et représente une barrière efficace contre l'infection. Le lit de l'ongle est adhérent à la phalange et comporte une partie matricielle proximale correspondant à la lunule. Les lésions passant par cette zone fertile pourront être responsables d'une anomalie de la repousse unguéale (ongle strié, fendu, décollé...).

Au cours d'un écrasement distal, toutes les structures anatomiques peuvent être intéressées par le traumatisme : l'ongle est souvent désinséré du *paronychium* avec hématome sous-unguéal, le lit de l'ongle peut être le siège d'une plaie et la pulpe peut présenter une plaie ou une perte de substance. Le squelette de la dernière phalange peut être le siège d'une fracture : dans ce cas, l'association avec une désinsertion unguéale et une plaie du lit de l'ongle réalise une fracture ouverte nécessitant la mise sous antibiotiques en urgence.

### 4. Traitement

En cas de plaie nette du lit unguéal avec un ongle désinséré, l'enfant doit être adressé aux urgences après avoir réalisé un pansement antiseptique simple et vérifié le statut vaccinal. L'ongle devra être retiré sous anesthésie pour permettre le bilan lésionnel précis. En présence d'une fracture ouverte, le foyer de fracture est accessible par la plaie du lit de l'ongle et est nettoyé, le lit de l'ongle suturé et l'ongle remis en place pour servir de protection.

En cas de simple hématome sous-unguéal, le pédiatre pourra prescrire des antalgiques et réaliser un pansement à l'alcool dilué pour 24 heures. Il faut prévenir les parents que l'ongle finira par tomber après la repousse d'un nouvel ongle, ce qui met en général 3 ou 4 semaines. Si l'hématome est sous tension et s'étend à plus de 50 % du lit unguéal, une radiographie devra être réalisée

\*Auteur correspondant  
e-mail : franck.fitoussi@trs.aphp.fr



et l'hématome pourra être évacué par « trombonisation », ce qui aura un effet antalgique immédiat.

En cas d'amputation distale, il faudra faire un pansement légèrement compressif, afin d'arrêter le saignement. Le fragment amputé doit être mis au sec dans un sac plastique étiqueté au nom du malade et posé sur de la glace. Le patient doit alors être adressé rapidement à un centre d'urgences main [6,7].

## 5. Prévention

La prévention est difficile sous nos latitudes, les habitations particulières possédant toutes des portes parfois lourdes à charnière. Il existe néanmoins des systèmes de protection pour les doigts des enfants qui sont plutôt utilisés en collectivité. Ces protections vendues le plus souvent en quincaillerie sont de 2 types : celles qui empêchent l'enfant de mettre ses doigts au niveau de la charnière, et celles qui ralentissent la fermeture des portes. Pour les premières, la protection « anti-pince-doigts » comporte une bande de sécurité flexible qui se place côté paumelles ou côté opposé aux paumelles et est maintenue par 2 profilés aluminium. Certains industriels ont commercialisé une

porte munie de charnières spécifiques anti-pince-doigts et d'une serrure stoppant sa fermeture totale.

## Références

- [1] Ardouin T, Poirier P, Rogez JM. Les traumatismes des extrémités digitales et de l'appareil unguéal chez l'enfant. À propos de 241 cas. *Rev Chir Orthop* 1997;83:330-4.
- [2] Claudet I, Toubal K, Carnet C, et al. Quand les portes claquent, les doigts craquent ! *Arch Pédiatr* 2007;14:958-63.
- [3] De Jonge JJ, Knigma J, Van der Lei B, et al. Phalangeal fractures of the hand. An analysis of gender and age-related incidence and aetiology. *J Hand Surg Br* 1994;19:168-70.
- [4] Fitoussi F, Penneçot GF. Les traumatismes des doigts chez l'enfant – les erreurs à éviter. *Arch Pédiatr* 2005;12:1529-32.
- [5] Schernberg F. Pathologie traumatique de l'ongle. *Cahiers d'enseignement de la Société française de Chirurgie de la main* 1992;4:49-60.
- [6] Das SK, Brown HG. Management of lost finger tips in children. *Hand* 1978;10:16-27.
- [7] Zook EG, Guy RJ, Russell RC. A study of nail bed injuries: causes, treatment, and prognosis. *J Hand Surg Am* 1984;9:247-52.

Reproduction Interdite

## Traumatisme crânien chez l'enfant

G. Chéron\*, G. Patteau, C. Desmoulins

Service des urgences pédiatriques, AP-HP, hôpital Necker-Enfants malades, université Paris-Descartes, 149, rue de Sèvres, 75743 Paris Cedex 15, France

Les traumatismes crâniens (TC) sont fréquents et sans gravité le plus souvent. Le pédiatre doit identifier, parmi les TC apparemment bénins, les éléments de gravité potentiels qui conduisent à pratiquer des explorations complémentaires ou à surveiller l'enfant avant de conclure à la bénignité.

L'évaluation de tout traumatisé est une séquence A (*airway*) – B (*breathing*) – C (*cardiovascular*) – D (*disability*) – E (environnement). L'évaluation neurologique chiffre la profondeur d'un trouble de la conscience (score de Glasgow), détermine le niveau de déstructuration des activités neurologiques et recherche des signes de focalisation.

Type et cinétique du traumatisme sont précisés. Nigrovic a montré qu'en l'absence d'anomalie clinique, les mécanismes à haute énergie n'augmentaient pas le risque de lésions intracrâniennes (LIC) significatives. Aussi, si elle impose d'être vigilant, une cinétique importante ne doit pas modifier la prise en charge guidée par la clinique et ne suffit pas à poser l'indication d'une imagerie. Le nourrisson mérite une attention particulière. La fréquence des LIC est supérieure à 10 % avant l'âge de 2 mois, de 5 à 10 % entre 3 et 11 mois, inférieure à 5 % entre 1 et 2 ans. Si la présence d'une fontanelle bombante, d'une irritabilité, d'un trouble de conscience ou d'un signe de localisation était significativement associée à une LIC, plus de 45 % des nourrissons ayant une LIC étaient asymptomatiques en dehors de la présence d'un céphalématome.

La palpation du crâne cherche un céphalématome, une embarrure. Une fracture est un facteur prédictif de LIC. Une LIC accompagnait 13 % des TC avec fracture du crâne chez des enfants de 2 mois à 16 ans et 25 % des TC mineurs d'enfants âgés de moins de 10 ans vs 11 % en l'absence de fracture. Le risque de LIC significative (décès – intervention neurochirurgicale – intubation > 24 heures ou hospitalisation d'au moins 2 nuits) est multiplié par 10 chez les moins de 2 ans en cas de fracture palpable.

Le risque de fracture du crâne est corrélé à la taille et la localisation de l'hématome. Il augmente si la localisation est pariétale ou temporale. Les hématomes larges majorent le risque de fracture et de LIC. Pour autant, la présence d'un hématome suspect de fracture n'est pas une indication à une TDM d'emblée. En l'absence de signe de gravité, les enfants dont le céphalématome est fortement évocateur de fracture linéaire peuvent rentrer au

domicile après une phase d'observation sans scanner et sans prise de risque.

La signification d'une perte de connaissance immédiate (PCI), d'une amnésie, de vomissement(s), de céphalées en tant que facteurs de risque de LIC est controversée.

- La durée de PCI retenue par l'Académie américaine de pédiatrie chez les enfants de plus de 2 ans est d'une minute. Des équipes ont identifié une majoration du risque de LIC pour des durées supérieures à 5 secondes, 30 secondes ou 5 minutes. À l'inverse, d'autres études n'ont pas retrouvé d'augmentation du risque de LIC associée à une PCI chez le nourrisson quelle qu'en soit sa durée.

- La valeur prédictive de LIC d'une convulsion immédiate, d'une amnésie, de céphalées ou de vomissements n'est pas établie. Dunning retient une association significative pour les convulsions immédiates et les vomissements (> 3). Osmond a identifié une augmentation du risque en présence d'une amnésie, de céphalées s'aggravant et de plus de 2 vomissements, alors que la survenue d'une convulsion immédiate n'était pas significative. Dans l'étude de Kupperman, les enfants de plus de 2 ans avec un score de Glasgow à 15 et une histoire isolée de vomissements ou de convulsions avaient un risque de LIC inférieur à 1 %.

En résumé, un score de Glasgow < 15, la présence d'un déficit neurologique focalisé et la présence d'une fracture sont les 3 seuls items prédictifs d'une LIC. Lorsque l'examen neurologique est normal et en l'absence de signe de fracture basilaire ou d'embarrure, aucun des items, céphalées, convulsion immédiate, PCI, amnésie ou vomissements, ne justifie à lui seul la réalisation d'une TDM cérébrale d'emblée. Leur présence nécessite une surveillance de quelques heures.

### Évaluation de la gravité

Les TC graves sont ceux ayant d'emblée des troubles de conscience avec un score de Glasgow égal ou inférieur à 8, des troubles hémodynamiques ou respiratoires, des signes neurologiques focalisés. Il est plus difficile de définir le TC mineur.

Pour l'Académie américaine de pédiatrie, le TC est mineur si lors du premier examen, l'état de conscience est normal, s'il n'y a ni anomalie de l'examen neurologique, ni signe évocateur d'une fracture du crâne. Une convulsion ou une PCI inférieure à 1 minute, des céphalées, un vomissement ne sont pas des critères d'exclusion. Pour les enfants de moins de 2 ans, le TC est mineur si le nourrisson a des signes physiques de TC (lésion du scalp, de

\*Auteur correspondant  
e-mail : gerard.cheron@nck.aphp.fr

la voûte crânienne, vomissements, léthargie, pâleur, hypotonie transitoire) et qu'il est alerte ou réveillable.

Kuppermann classe comme mineur tout TC avec un score de Glasgow à 14 ou 15, sa démarche visant à identifier les enfants à très faible risque de LIC significative. Pour Osmond, une PCI devant témoin, quelle qu'en soit la durée, une amnésie post-traumatique, une désorientation, plus de 2 épisodes de vomissements, une irritabilité transitoire ne sont pas synonymes de gravité et le TC est qualifié de mineur si le score de Glasgow est égal ou supérieur à 13. Une dysfonction cérébrale : PCI < 30 secondes, amnésie < 24 heures, confusion – désorientation – stupeur lors de l'accident, déficit neurologique focal transitoire ne sont pas des signes de gravité et le TC est mineur si le score de Glasgow est égal ou supérieur à 13 30 minutes après l'accident.

L'imagerie serait utile pour définir le niveau de gravité si la constatation d'une LIC était synonyme de gravité. La rapidité d'acquisition des images conduit à réaliser cette imagerie chez des enfants asymptomatiques qui auraient été classés en TC mineurs si le scanner n'avait pas été réalisé. Les données de l'examen clinique doivent seules guider la prise en charge et conclure au caractère mineur ou grave du TC. Ceci est vrai aussi pour les nourrissons. Thomas a revu les scanners de 149 nourrissons. Le scanner était normal dans 64 % des cas. Ont été reconnus 54 fractures (51 enfants), dont 29 isolées sans LIC, 23 saignements intracrâniens non parenchymateux, en regard d'un trait de fracture à l'exception de 2 hématomes extradural, et 3 lésions intraparenchymateuses. Les auteurs concluaient à l'absence de gravité particulière des fractures dans cette tranche d'âge. Dans les TC mineurs, la fréquence des LIC est de 0,7 % à 4,5 %. La moitié des lésions mises en évidence requiert une prise en charge neurochirurgicale qui concerne moins de 1 % des TC mineurs.

En l'absence de signe de gravité (score de Glasgow < 15, déficit neurologique focalisé, présence d'une fracture), il n'y a donc pas d'indication à réaliser d'emblée un scanner cérébral. Enfin, une TDM trop précoce (avant H6) ne permet pas d'affirmer l'absence de lésion.

En pratique, 3 règles de décision clinique peuvent guider la prise en charge : l'étude CATCH (*Canadian Assessment of Tomography for Childhood Head Injury*) – l'étude CHALICE (*Children's Head Injury Algorithm for the Prediction of Important Clinical Events*) et l'étude PECARN (*Pediatric Emergency Care Applied Research Network*). Ces règles diffèrent par leurs objectifs (quand réaliser ou à l'inverse quand ne pas faire de scanner) et la population étudiée en termes de sévérité. Seule la règle de Kupperman propose un algorithme spécifique aux nourrissons.

Toutes les équipes concluent sur l'importance d'une période d'observation, nombre de TC ne pouvant être classés d'emblée comme bénins en raison de vomissements, d'une pâleur ou d'une léthargie, de l'âge, de céphalées, d'une histoire de PCI ou de convulsion initiale, ou des circonstances. La surveillance permet dans la majorité des cas la normalisation de l'examen clinique. Schonfeld décrivait une réduction de 30 % de la fréquence des scanners au terme d'une période d'observation de 3 heures dans les 3 groupes de niveau de risque.

La disparition complète au cours des premières heures de la symptomatologie initiale est une condition indispensable au retour à domicile. La persistance d'une sémiologie fait poser l'indication d'un scanner cérébral. Des séjours de moins de 24 heures permettent de préciser les lésions éventuelles et de fonder la décision thérapeutique.

Le retour à domicile est autorisé pour les enfants devenus asymptomatiques sous réserve d'une surveillance pendant 24 heures par un adulte informé des symptômes motivant une nouvelle consultation.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Comment évaluer la douleur au cours de la maltraitance physique ?

E. Guenego, M.-H. Drouineau\*, G. Picherot, N. Vabres, C. Gras-Leguen

Service de pédiatrie, UAED et CIC pédiatrique, CHU Nantes, 7, quai Moncoussu, 44093 Nantes Cedex 1, France

La maltraitance infantile est un problème de santé publique en raison de sa fréquence et de ses conséquences sur la santé et le développement des enfants victimes à court et long terme. Le diagnostic de lésion traumatique infligée est un diagnostic complexe car il repose sur une présomption. L'habitude est de dire qu'aucun signe n'est pathognomonique et que le diagnostic est suspecté devant un faisceau d'arguments. Parmi ces arguments, il nous a semblé important d'ajouter que le comportement douloureux de ces enfants était différent de celui des accidents traumatiques habituels. Nos arguments sont étayés par un protocole de recherche accepté au titre des PHRC. Il évalue le comportement douloureux des enfants maltraités. Notre hypothèse est que les enfants maltraités ont une expression douloureuse différente des autres enfants. Leur douleur n'est pas reconnue par les soignants. L'objectif principal de cette étude « Antalped » est de montrer, avec une échelle de douleur validée, que les enfants maltraités ont plus souvent que les autres enfants une douleur non reconnue des soignants, à pathologie équivalente. L'étude a permis également d'analyser la concordance entre les évaluations de la douleur faites par les puéricultrices et celles faites par les médecins, et d'étudier la corrélation entre les traitements antalgiques administrés et ceux recommandés par l'OMS pour chaque pathologie.

### 1. Population et méthodes

Cette étude est une analyse prospective multicentrique contrôlée. Les patients ont été inclus à partir des urgences pédiatriques dans 3 hôpitaux français : Nantes, Rennes et La Roche-sur-Yon, de mars 2009 à avril 2013.

À leur arrivée aux urgences (To), les enfants de 0 à 6 ans, consultant pour brûlure ou fracture datant de moins de 7 jours, ont bénéficié d'une double évaluation de la douleur, par une infirmière et par un médecin, avant administration de tout traitement antalgique. Les échelles d'évaluation qui ont été utilisées sont les échelles d'hétéro-évaluation validées par l'HAS pour évaluer les douleurs aiguës chez l'enfant : NFCS pour les 0-18 mois et CHEOPS pour les 18 mois-6 ans. Les enfants ont été classés ensuite en 3 groupes : enfants sans douleur reconnue (NFCS < 1,

CHEOPS < 9), avec douleur reconnue (NFCS  $\geq$  1, CHEOPS  $\geq$  9), avec douleur douteuse (discordance score IDE-médecin).

Il s'agit d'une étude cas-témoin avec comparaisons de 2 groupes. Le groupe CAS rassemble les enfants suspectés de maltraitance. Pour chaque enfant du groupe CAS, un signalement ou une information préoccupante avait été transmis aux services du procureur de la République par les équipes médicales hospitalières en charge de l'accueil des enfants victimes de maltraitance (UAED). À chaque enfant placé dans le groupe CAS, il a été affilié un enfant TÉMOIN pour lequel on retrouvait une cause plausible de traumatisme, l'absence de signe d'alerte de maltraitance et de décision de signalement par l'équipe médicale. L'appariement a été réalisé en fonction de l'âge (2 catégories d'âge : 0-18 mois et 18 mois-6 ans) et du type de traumatisme (fracture déplacée, non déplacée, brûlure superficielle et localisée, brûlure profonde et étendue).

L'analyse de la concordance entre les évaluations de la douleur faites par les puéricultrices et celles faites par les médecins a été réalisée dans un premier temps à l'aide du coefficient kappa de concordance. En cas de discordance entre les évaluations de la douleur réalisées par les puéricultrices et les médecins et afin d'évaluer la robustesse des résultats sur le critère de jugement principal, des analyses de sensibilité ont été effectuées.

L'évaluation des traitements antalgiques administrés selon la pathologie traumatique des enfants (traitement ou non, paliers OMS du traitement antalgique) et la comparaison aux recommandations de traitement antalgique ont été réalisées à l'aide de tests du  $\chi^2$  et de tests de Cochran pour données ordinales (paliers OMS).

L'étude a été validée par le Comité de protection des personnes de la région Bretagne. Les familles ont été informées du protocole et leur non-opposition a été recueillie aux Urgences ou au cours de l'hospitalisation.

### 2. Résultats

Notre étude montre une augmentation significative d'enfants sans douleur reconnue dans le groupe CAS selon évaluation médicale. Les médecins sous-estiment la douleur des enfants maltraités. Ceci n'est pas retrouvé dans l'évaluation faite par les infirmières mais reste significatif lorsqu'on synthétise la double évaluation.

\*Auteur correspondant  
e-mail : mariehelene.drouineau@chu-nantes.fr

Il existe une discordance importante dans l'évaluation de la douleur entre infirmières et médecins pour les enfants de moins de 18 mois.

La corrélation de l'antalgie administrée est médiocre par rapport aux recommandations HAS pour le traumatisme et également médiocre entre antalgie administrée et statut de douleur.

### 3. Discussion

L'étude « Antalped » met en évidence que les enfants maltraités ont plus souvent que les autres enfants une douleur aiguë non reconnue des soignants, à pathologie équivalente. C'est une étude novatrice puisque, à notre connaissance, il n'existe pas, dans la littérature actuelle, de travaux qui étudient le comportement douloureux en post-traumatisme immédiat des enfants maltraités. Voici quelques orientations pour expliquer ce constat

- 1/ L'enfant maltraité se construit psychiquement, comme les autres enfants, en expérimentant la relation qu'il a avec sa mère et les conséquences qui en découlent. La « mère suffisamment bonne » selon Winnicott permet à son enfant d'intégrer la psyché au corps, pour en faire une unité. Dans le cadre des troubles du lien qui accompagnent la maltraitance, la mère ne peut permettre à l'enfant d'investir correctement son « moi ». Dans notre étude, il s'agit d'enfants très jeunes (< 6 ans) qui ont intégré la violence comme mode relationnel. C'est la construction de leur identité et de leur structure psychique qui est touchée. Si la relation est traumatique, la capacité à entrer en relation est détériorée.
- 2/ L'enfant maltraité est victime d'un traumatisme violent et imprévisible. Freud décrit l'enfant douloureux comme se « dédoublant » en rêvant que « c'est quelqu'un d'autre qui souffre ». Ce clivage est un moyen pour l'enfant de préserver une partie de lui-même. Il peut alors se mettre dans une position de repli psychotique ou dans un état dépressif sévère. Il se protège alors du monde extérieur par une attitude de sidération.
- 3/ Il est aussi décrit que l'enfant qui subit des violences infligées peut créer un lien entre ses besoins et les sévices dont il est victime, il intègre la violence comme un mode relationnel. Il peut même la provoquer pour trouver une relation (de dépendance) avec son agresseur. C'est la façon dont on l'aime. Le silence et le secret permettent de conserver cette relation privilégiée. Des révélations peuvent faire voler en éclats le monde dans lequel il se construit, c'est pourquoi une résistance se construit entre les soignants et lui.
- 4/ Il est actuellement admis que la réponse comportementale à la douleur aiguë est bi-phasique. Si la première phase est marquée par l'expression d'une détresse comportementale (agitation, hypermotricité des membres, crispation du torse, cris et pleurs, expression spécifique du visage) associée à un

stress biologique et physiologique, la deuxième phase comporte une atonie psychomotrice, et des attitudes stéréotypées (dites de *coping*) pour maîtriser et atténuer la douleur. Chez l'enfant maltraité et douloureux de façon chronique (enfant de quelques mois victime de plusieurs fractures non traitées d'âges différents, par exemple), on peut noter une atonie psychomotrice, et la mise en place de telles attitudes de *coping* pour maîtriser et atténuer la douleur.

- 5/ Sur le plan psychique, lorsque la répétition de sévices s'annonce prévisible, un refoulement stable s'installe : l'enfant est au premier plan un automate. Chez les enfants concernés par l'étude, souvent victimes de sévices chroniques, la douleur exprimée n'a pas reçu de réponse adaptée. L'expression de la douleur n'existe plus comme lien relationnel, comme mode de communication. Elle n'est plus un moyen de trouver du réconfort, et n'entraîne pas le secours attendu. Elle n'a donc plus lieu d'être.
- 6/ La réaction des soignants qui reçoivent ces enfants dans les services d'urgences est explicable. Même pour des soignants de pédiatrie, la maltraitance reste inimaginable. Les violences faites à des enfants aussi jeunes, souvent dans un cadre familial, sont dans notre subconscient à rapprocher des « interdits fondamentaux » fondateurs des sociétés. On assiste à un refus inconscient (donc un déni) des soignants d'imaginer, d'envisager des actions de maltraitance, par exemple sur un nourrisson de quelques mois amené par sa mère, et ensuite une sidération devant une radio qui révèle plusieurs fractures d'âges différents donc une inadaptation de l'évaluation et des traitements antalgiques. Des améliorations sont possibles, en particulier par une formation spécifique plus importante sur la maltraitance des enfants. L'étude néerlandaise de Louwers publiée en 2012 montre l'efficacité de ces formations qui augmentent très significativement les diagnostics.

### 4. Conclusion

Cette étude confirme qu'une expression peu douloureuse de l'enfant suite à un traumatisme constitue, dans un contexte de suspicion de maltraitance, un argument supplémentaire pour évoquer ce diagnostic. L'évaluation de la douleur est difficile et les scores habituels sous-évaluent la douleur. Les équipes pédiatriques doivent être informées pour améliorer la prise en charge de la douleur dans ce contexte.

### Références

Les références peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.



## Partenariats Nord-Sud en transplantation rénale

A. El Ghoneimi<sup>a,\*</sup>, M.-A. Macher<sup>b,c</sup>

<sup>a</sup>Service de chirurgie pédiatrique viscérale et d'urologie pédiatrique, AP-HP, hôpital Robert-Debré, université Paris-Diderot, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris

<sup>b</sup>Service de néphrologie pédiatrique, AP-HP, hôpital Robert-Debré, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris, France

<sup>c</sup>Agence de la biomédecine, 1, avenue du Stade-de-France, 93200 Saint-Denis, France

La transplantation rénale (TR) est unanimement considérée comme le meilleur traitement de l'insuffisance rénale terminale (IRT) chez l'enfant, seule capable d'assurer un développement et une insertion familiale et scolaire normaux. Pourtant, l'accès des enfants à ce traitement est inégal, lié au développement économique et aux ressources des pays, et est souvent retardé par rapport à celui des adultes.

Développer un programme de coopération spécifiquement pédiatrique, alors que l'incidence de l'IRT est beaucoup plus faible chez l'enfant que chez l'adulte (100 à 150 par million de population (pmp) contre 7 à 10 pmp d'enfants) a pour intérêts :

- de permettre ou d'améliorer l'accès des enfants à la greffe ;
- de prendre en compte les particularités chirurgicales et de la prise en charge médicale péri-opératoire, principalement chez les plus jeunes enfants où la disparité de taille importante avec le donneur (habituellement un des parents) augmente le risque de thrombose ;
- d'améliorer la prise en charge des maladies rénales conduisant à l'IRT chez l'enfant : ces maladies sont très différentes de chez l'adulte avec une maladie congénitale en cause dans la moitié des cas. En particulier, les uropathies malformatives représentent 30 à 40 % des causes d'IRC chez l'enfant. La formation à la TR d'un chirurgien pédiatre impliqué dans la préparation de l'appareil urinaire avant greffe dans des pathologies comme les valves de l'urètre a un impact sur l'ensemble de la filière de prise en charge. Dans une perspective plus large, la prise en charge de la greffe par une équipe pédiatrique retentit sur l'ensemble de la prise en charge des maladies rénales avec un effet escompté sur la prévention d'un certain nombre de problèmes et l'allongement de la survie rénale ;
- d'améliorer le niveau de soins des enfants au sein de l'hôpital : constitution d'un dossier médical synthétique avec des récapitulatifs biologiques permettant un suivi précis, mise en route des bonnes pratiques de prescription, des recommandations d'hygiène pour les préventions des maladies nosocomiales, d'une prise en charge de la douleur, et de staffs multidisciplinaires réguliers.

Exemple du Maroc et de la coopération franco-marocaine coordonnée par l'Agence de la biomédecine : création d'une équipe pédiatrique de greffe rénale à Casablanca et transfert de compétences par binôme avec l'équipe de l'hôpital Robert-Debré de Paris. Le Maroc compte actuellement 36 millions d'habitants, et une population pédiatrique estimée à 10 millions (< 18 ans). Le nombre annuel des enfants en insuffisance rénale chronique est d'environ 55 cas. Le nombre d'enfants pris en charge ne reflète pas les besoins. Une augmentation progressive de la couverture médicale au Maroc a permis une augmentation du nombre d'enfants pris en charge en dialyse dans les dernières années. Mais l'incidence réelle de l'insuffisance rénale terminale chez l'enfant reste inconnue.

Notre démarche a des objectifs précis : soutenir le développement de la greffe dans des pays qui en font la demande, dans un contexte éthique et réglementaire conforme à des principes reconnus, actions en rapport avec les priorités définies par le pays et le niveau du système de soins local.

Le Maroc a réuni tous les pré-requis nécessaires pour garantir le succès d'un tel projet ambitieux, surtout avec un engagement gouvernemental pour développer un programme de greffe.

Le projet de transplantation rénale pédiatrique a été précédé par le développement du programme de transplantation rénale chez l'adulte au Maroc depuis l'année 2000. Plusieurs objectifs ont été atteints : le soutien du ministère de la Santé marocain pour la mise en place du cadre législatif, réglementaire et organisationnel du prélèvement et de la greffe, le développement de la greffe rénale (à partir de donneur vivant puis de donneur décédé), et la mise en place d'un registre national de l'IRC (Magredial) dans les deux CHU de transplantation rénale : CHU de Rabat et CHU Ibn-Rochd à Casablanca.

Notre projet spécifiquement pédiatrique a démarré par une première étape exploratoire pour identifier le centre idéal pour la réalisation de la transplantation rénale pédiatrique. Le CHU Ibn-Rochd à Casablanca a été choisi pour plusieurs raisons médico-techniques : une expérience positive dans la transplantation rénale chez l'adulte soutenue par un service de référence de néphrologie avec une collaboration solide et volontaire avec les équipes de Abdoul Rahim Harrouchi, au sein de l'hôpital d'enfants : chirurgien pédiatre expert dans le domaine d'urologie pédiatrique, néphrologue pédiatre, anesthésiste et réanimateur pédiatre, radiologue pédiatre.

\*Auteur correspondant

e-mail : alaa.elghoneimi@rdb.aphp.fr

## 1. Méthodologie suivie

### 1.1. Phase I : préparation

- Identification d'un centre pédiatrique.
- Projet pour 3 ans élaboré avec les partenaires.
- Demande de financement aux services de coopération culturelle et scientifique.
- Missions d'experts français.
- Stages en France et visites de professionnels marocains.

### 1.2. Phase II (3 ans)

- Accompagnement pour le début du programme : transfert progressif de compétence.
- Présence de l'équipe pluridisciplinaire complète de l'hôpital Robert-Debré pendant toutes les étapes de la transplantation.

### 1.3. Phase III

Autonomie des équipes locales avec aide et encadrement à distance.

## 2. Résultats

La première transplantation rénale pédiatrique a été réalisée en 2007 au CHU Ibn-Rochd, hôpital d'enfants Abderrahim-Harouchi. Dix-sept enfants ont été transplantés avec succès, dont 10 de moins de 25 kg (donneur vivant apparenté). L'autonomie totale de l'équipe marocaine est acquise depuis 2010. La survie des patients et greffons est de 100 %.

## 3. Conclusion

Le développement de la transplantation rénale pédiatrique au-delà de nos frontières est réalisable avec succès. La spécificité pédiatrique exige une vigilance encore plus accrue dans la réalisation de toutes les étapes du projet. Le succès d'un tel projet est principalement le résultat d'une forte collaboration entre les équipes renforcée par un engagement professionnel bilatéral.

## Références

Les références peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Reproduction Interdite

## Chirurgie des anomalies du développement sexuel (DSD) au Cameroun

J. Birraux<sup>a</sup>, S. Dahoun<sup>b</sup>, F. Mouafo<sup>c</sup>, A. Wonkam<sup>d</sup>, C. Le Coultre<sup>a</sup>, P.-Y. Mure<sup>e,\*</sup>

<sup>a</sup>Service de chirurgie pédiatrique, hôpital des enfants, hôpitaux universitaires de Genève, rue Gabrielle-Perret-Gentil 4, 1205 Genève, Suisse

<sup>b</sup>Service de génétique médicale, hôpitaux universitaires de Genève, rue Gabrielle-Perret-Gentil 4, 1205 Genève, Suisse

<sup>c</sup>Unité de chirurgie pédiatrique, hôpital gynéco-obstétrique pédiatrique de Yaoundé (HGOPY), département de chirurgie et des spécialités, faculté de médecine, université de Yaoundé I, BP 1364, Yaoundé, Cameroun

<sup>d</sup>Unité de génétique médicale, hôpital gynéco-obstétrique pédiatrique de Yaoundé (HGOPY), département des sciences morphologiques, faculté de médecine, université de Yaoundé I, BP 1364, Yaoundé, Cameroun

<sup>e</sup>Service de chirurgie pédiatrique, université Claude-Bernard, Lyon 1, hospices civils de Lyon, 59, boulevard Pinel, 69500 Bron, France

La prise en charge des enfants présentant une anomalie du développement sexuel (ADS ou DSD) nécessite une équipe multidisciplinaire comprenant endocrinologues, généticiens, psychiatres, chirurgiens et anesthésistes rompus à ce type de pathologie. Cela permet d'optimiser une prise en charge qui, même dans nos pays, peut s'avérer difficile. Qu'en est-il pour les enfants vivant dans des pays en voie de développement, avec des accès limités aux soins, et où les systèmes de santé ne sont pas équipés pour faire face à ce type de pathologie ? Nous décrivons un projet de coopération médico-chirurgicale internationale (France, Suisse, Cameroun) de prise en charge de ces pathologies.

### 1. Historique du projet

Une collaboration de longue date existe entre les services de chirurgie pédiatrique de l'hôpital femme-mère-enfant (HFME) de Lyon et de l'hôpital des enfants, hôpitaux universitaires de Genève (HUG) en particulier en chirurgie uro-viscérale. Par ailleurs, les facultés de médecine de Yaoundé et de Genève sont jumelées, et plus de 120 médecins camerounais ont effectué leur spécialisation à Genève. L'un d'entre eux (Ambroise Wonkam) est rentré au Cameroun après sa formation en génétique médicale. Lors de ses consultations à l'hôpital gynéco-obstétrique et pédiatrique de Yaoundé (HGOPY) se sont présentés des enfants avec des anomalies génitales. L'absence d'expertise locale dans ce domaine et des moyens matériels et diagnostiques limités font apparaître la nécessité d'une collaboration. C'est donc à la demande des médecins camerounais que ce projet s'est développé, pour répondre aux besoins de la population ainsi que de formation du personnel médical et paramédical, dans un pays

où l'accès aux soins reste précaire pour une grande partie des 19 millions d'habitants, dont au moins 40 % ont moins de 15 ans. Nous avons voulu que ce projet permette d'apporter aux enfants camerounais une prise en charge équivalente à celle proposée en Europe, y compris concernant l'approche diagnostique. Une équipe multidisciplinaire complète, entièrement bénévole, provenant de l'HGOPY, de l'HFME et des HUG, ainsi que des départements de génétique et d'endocrinologie de l'HFME et des HUG a été créée. Une organisation humanitaire suisse contribue à la logistique et au financement du projet. Les autorités camerounaises, représentées par le ministère de la Santé, sont impliquées. Enfin, les parents ont la charge des frais généraux (≈ 85 euros), mais aucun enfant démuné n'est exclu du programme.

### 2. Déroulement des missions

Une mission d'évaluation et de consultation s'est déroulée en décembre 2009, et depuis 2010 les missions chirurgicales ont lieu 2 fois par année. Avant chaque mission, des réunions préparatoires pluridisciplinaires permettent de valider les prises en charge proposées. Sont également analysés les dossiers en cours d'investigation et ceux nécessitant des bilans biologiques complémentaires. Aucune intervention correctrice n'est envisagée sans diagnostic le plus précis possible et sans discussion lors de cette réunion. La mission elle-même se partage entre consultations de nouveaux cas et de suivis, interventions complexes et interventions d'enseignement aux chirurgiens camerounais. Le cheminement médical des enfants est structuré. L'équipe camerounaise prend en charge les patients ne présentant pas de difficultés particulières. Les cas plus complexes sont adressés à la consultation spécialisée. Le matériel nécessaire aux examens génétiques ou endocrinologiques est prélevé. D'éventuels examens invasifs (biopsies, endoscopies) sont effectués lors de la mission pour que les prélèvements puissent être ramenés en Europe.

\*Auteur correspondant  
e-mail : pierre-yves.mure@chu-lyon.fr

### 3. Patients et interventions

Depuis 2009, nous avons effectué 9 missions au cours desquelles 252 enfants ont été examinés, présentant :

- **46, XY DSD** : 104 (92 hypospadias, 5 régressions gonadiques, 1 46, XY HCS (hyperplasie congénitale des surrénales), 6 indéterminés) ;
- **46, XX DSD** : 27 (14 HCS, 13 46, XX *ovotesticular* DSD) ;
- **sex chromosomal DSD** : 2 ;
- **non-hormonal DSD** : 13 (12 complexes exstrophie-épispace, 1 duplication vésico-urétrale) ;
- **autres** : 106.

Toutes les interventions sont réalisées à l'HGOPY, avec du matériel de chirurgie fine qui a été acheté par la fondation qui soutient le projet. Une colonne de laparoscopie avec caméra et insufflateur permet de réaliser explorations coelioscopiques et prélèvements dans de bonnes conditions. Jusqu'à maintenant, seuls 3 enfants ont été opérés en Europe (Genève), en raison de reconstructions chirurgicales complexes chez des enfants multi-opérés ou de la nécessité de matériel spécifique.

Pendant cette période, nous avons effectué 121 interventions à l'HGOPY :

- reconstruction pour hypospadias : 65, dont 15 Koyanagi-Ayashi, 9 Bracka 1<sup>er</sup> temps, 8 Bracka 2<sup>e</sup> temps, 17 *onlay* ou *inlay*, 10 autres et 6 reprises ;
- cystoscopie : 25 ;
- génitoplastie de féminisation : 9 ;
- autres : 22.

Les soins postopératoires sont assurés par l'équipe infirmière de l'HOGPY, formée à leur réalisation. En raison du risque infectieux lié à la chaleur et l'humidité, nous ne laissons un pansement que les 2 ou 3 premiers jours. Des soins locaux sont ensuite réalisés avec un antiseptique aqueux (Chlorexidine<sup>®</sup>) et application de pommade à base d'acide hyaluronique et sulfadiazine (Ialugen Plus<sup>®</sup>) 4 fois par jour. La sonde vésicale est laissée 1 à 3 semaines en fonction de la reconstruction réalisée. Les enfants restent allongés ou assis. Après génitoplastie féminisante, les soins locaux sont identiques, la sonde urinaire est laissée 5 jours, sans restriction de mouvement.

Dans cette série, l'âge moyen est 7 ans 2 mois. Trois garçons ont présenté une déhiscence complète de la reconstruction après chirurgie d'hypospadias et 3 autres ont présenté une fistule. Nous n'avons pas eu de complication systémique infectieuse ou métabolique en particulier chez les enfants présentant une hyperplasie congénitale des surrénales.

En dehors de l'aspect strictement médico-chirurgical, nous essayons de transmettre une information générale sur les DSD en direction du grand public (télévision, radio, presse écrite), en insistant sur l'absence de responsabilité de la mère dans la survenue de ces malformations, et en écartant la responsabilité de forces occultes souvent incriminées.

### 4. Limites du projet

Le problème de la gestion des dossiers des patients est essentiel. Un dossier informatisé est en cours de création, accessible *via*

Intranet avec des droits individuels modulés en fonction du rôle de chacun. Les ayants droit entreront les données qui les concernent. Les droits d'accès pour modifier les informations stockées seront limités afin de maintenir la cohérence des dossiers. Ce type de fichier permettra une exploitation scientifique des données afin de soutenir le développement académique des différents intervenants.

La pérennité d'un tel projet nécessite une implication importante des membres de l'équipe ainsi que des laboratoires européens de génétique et d'endocrinologie. La qualité de la prise en charge est étroitement dépendante de l'aide matérielle et intellectuelle de ces laboratoires, qui pratiquent les examens gracieusement. Des difficultés restent à surmonter. C'est le cas par exemple des enfants nécessitant un soutien psychosocial, ou lorsqu'une réassignation de genre doit être envisagée. Une plus grande stabilité de l'équipe camerounaise nous aiderait à maintenir une continuité dans la formation, surtout pour les jeunes médecins qui seront amenés à prendre le relais dans l'avenir. Enfin, le financement reste un point essentiel à prendre en compte pour assurer la continuité dans la prise en charge des enfants.

### 5. Conclusion

Les DSD posent des problèmes complexes d'intégration et de prise en charge dans les pays en voie de développement. Les médecins de ces pays, lorsqu'ils sont consultés, sont souvent démunis pour soigner ces patients qui requièrent une approche multidisciplinaire hyperspécialisée. Nous avons mis en place une collaboration Nord-Sud afin de traiter ces enfants dans les meilleures conditions. Ce projet a des retombées positives non seulement pour les patients, mais aussi pour les équipes médicales camerounaises et européennes, chaque mission étant une expérience humaine unique dont les retombées se font sentir bien au-delà du seul contexte professionnel. Au Cameroun, nous avons vu l'approche globale des soins s'améliorer considérablement au fil des missions. La structure médico-chirurgicale formée devient de plus en plus performante, avec un début d'autonomie pour certaines pathologies. Pour nos patients en Europe, nous avons pu transposer certaines des pratiques utilisées à l'HGOPY.

Enfin, il faut souligner l'enthousiasme avec lequel ce projet se développe tant en Europe qu'au Cameroun et remercier tous les professionnels qui s'impliquent au mieux de leurs possibilités dans la prise en charge de ces enfants.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

# Les médecines complémentaires

Y. Matillon

*Épidémiologie clinique, UFR, faculté de médecine Lyon-Sud-Charles-Mérieux, BP 12, 165, chemin du Petit-Revoyet, 69921 Oullins Cedex, France*

Préserver la santé, guérir les maladies, sont les principaux objectifs de la médecine depuis son origine. Mais où commence l'histoire de la médecine ? Avec les débuts d'une médecine rationnelle, expérimentale dont le père fondateur était Claude Bernard et dont l'esprit perdure encore aujourd'hui aidé par les démarches novatrices de Pasteur ? Ou remonte-t-elle plus avant dans l'histoire de l'humanité, avec des « médecines » dites traditionnelles ? Probablement les deux, par la prise en compte d'une dimension holistique dépassant la dimension anatomique de la guérison.

Cet état de « bonne » santé ou de maladie est donc préalablement défini par des normes techniques, anatomiques, physico-chimiques et biologiques en référence à un idéal biologique normé. Si le thème des médecines alternatives ou complémentaires est d'actualité aujourd'hui, c'est aussi principalement lié au succès... et aux limites de cette médecine moderne et à ses succès retentissants.

Le progrès biomédical peut être envisagé sous un angle scientifique et psychosociologique. Le développement de la biomédecine centré sur des éléments scientifiques durs et les bases de données entraîne cependant des interrogations :

- 1) explosion continue des connaissances scientifiques, qui place volontiers au second plan les questions individuelles ;
- 2) tendance à la mise à disposition de réponses pour des problématiques étroites et spécialisées à défaut d'être personnalisées, dans lesquelles le patient ne se reconnaît que rarement. Les « autres médecines » affirment au contraire leur positionnement en défendant une approche personnalisée du patient, appréhendé dans sa globalité et dans son histoire personnelle.

## 1. Mots variés

Différents mots sont utilisés pour parler des **médecines complémentaires**. L'Organisation mondiale de la santé (OMS) utilise ceux de **médecines traditionnelles**, car celles-ci sont utilisées de manière dominante dans les pays situés sur les grands continents. Selon l'OMS, la « Médecine traditionnelle est la somme des connaissances, compétences et pratiques qui reposent sur des théories, croyances et expériences propres à une culture et qui sont utilisées pour maintenir les êtres humains en bonne santé ainsi que pour prévenir, diagnostiquer, traiter et guérir des maladies physiques et mentales ». Elle est utilisée depuis des

centaines d'années et « ses praticiens ont beaucoup apporté à la santé humaine surtout en tant que prestataires de soins de santé primaires au niveau communautaire ». Dans certains pays d'Afrique, d'Asie ou d'Amérique latine, elle est utilisée par 80 % de la population locale. La médecine traditionnelle qui a été adoptée par d'autres populations, hors de sa culture d'origine, est souvent appelée **médecine « douce », « alternative »** ou **« complémentaire »**.

L'expression « **médecines alternatives** » est parfois utilisée du fait de la traduction simple des mots « *alternative medicine* » des Anglo-Saxons. L'adjectif « complémentaires » est largement employé et peut-être à juste raison dans la mesure où il ne sous-entend pas d'opposition, mais une complémentarité avec les autres traitements plus conventionnels.

## 2. Inventaire des méthodes

Il est difficile d'envisager un inventaire exhaustif des médecines traditionnelles ou complémentaires. Certains parlent de plus de 200 méthodes et techniques. Nous mentionnerons celles qui sont le plus souvent utilisées en France.

Les dictionnaires et les journaux « grand public » publient régulièrement des mises au point sur ce sujet. Nous nous contenterons d'énumérer les plus connues :

- la phytothérapie (traitement par les plantes),
- l'ostéopathie (fondée par Still aux États-Unis au XIX<sup>e</sup> siècle),
- la médecine traditionnelle chinoise,
- la sophrologie (développée dans les années 1960 par Caycedo),
- la médecine ayurvédique (dont l'importance est revenue sous les feux de l'actualité grâce aux ouvrages de David Servan-Schreiber),
- l'hypnose,
- la médecine de l'énergie (techniques utilisées par les yogis fondées sur la gestion de l'énergie vitale),
- le thermalisme (utilisation de l'eau à visée thérapeutique),
- la naturopathie,
- et, bien entendu, l'homéopathie et l'acupuncture.

## 3. Ces thérapeutiques sont-elles efficaces ?

Les médecines « traditionnelles » ont été bouleversées car la mesure de leur efficacité doit venir se substituer à la simple « impression d'efficacité ». C'est la technique de la « médecine

\*Auteur correspondant  
e-mail : yves.matillon@recherche.gouv.fr



fondée sur les preuves », en anglais *Evidence Based Medicine* (EBM). Celle-ci s'appuie sur des méthodes de travail complexes. Pour démontrer l'efficacité d'un médicament hypocholestérolémiant, les études se font par tirage au sort pour constituer deux groupes de malades, en double aveugle : ni le patient, ni le médecin ne savent pendant les tests qui reçoit le médicament et qui reçoit le placebo. Cela permet de distinguer l'effet propre lié au traitement de ce qui relève de la guérison spontanée ou encore de l'effet placebo toujours associé à une action thérapeutique.

Ces études coûtent cher et elles ont été développées surtout dans la médecine académique. Ces critères étant exigés depuis longtemps, il est plus facile aujourd'hui de mesurer l'efficacité lorsque les paramètres biologiques facilement mesurables sont influencés par tel ou tel médicament. Il est plus difficile d'en mesurer l'impact clinique et fonctionnel sur des paramètres psychologiques ou comportementaux, par exemple.

Cependant, les études portant sur la phytothérapie, l'homéopathie, l'acupuncture, pour ne citer que 3 méthodes, sont plus nombreuses et parfois convaincantes en termes d'efficacité si nous les comparons à d'autres méthodes.

Enfin, si la recherche clinique permettant de montrer une efficacité de ces méthodes « complémentaires » est moins développée, c'est, d'une part, par manque de financement (pas de financement des groupes pharmaceutiques ni financement public), mais, d'autre part, du fait des difficultés méthodologiques qui existent pour conduire de tels essais (grand nombre des facteurs de biais et de confusion, facteurs de jugement de l'efficacité souvent multiples et subjectifs...).

Quelques données scientifiques sont cependant disponibles. À ce titre, la Haute Autorité de Santé ([www.has.fr](http://www.has.fr)) a publié des études et des synthèses de connaissance. Il en est de même pour les recommandations de bonnes pratiques aux États-Unis (*Agency for Health Research and Quality* – [www.ahrq.gov/](http://www.ahrq.gov/)).

La place des méthodes de soin classiquement situées hors du champ académique de la médecine fait encore l'objet de polémiques potentielles en termes de légitimité et de reconnaissance. L'enjeu est de dégager le plus rigoureusement possible le rationnel et l'apport effectif de chacune d'elles, en termes de santé individuelle. La question est clairement de déterminer si ces techniques sont « éprouvées et prouvées », ou si elles se réfèrent plutôt à une approche « pseudo-magique », porte ouverte

au charlatanisme. À ce titre, le ministère de la Santé a mis en ligne sur son site des informations pour aider les personnes intéressées, notamment pour préciser qui peut dispenser des soins en France ([www.sante.gouv.fr/qui-peut-dispenser-des-soins-en-France](http://www.sante.gouv.fr/qui-peut-dispenser-des-soins-en-France)).

#### 4. Conclusion

Le vocable *médecines* ou *thérapeutiques complémentaires* regroupe toutes les pratiques soignantes qui font appel à d'autres procédures ou procédés que la médecine officielle conventionnée par une « validation officielle ». L'expression des thérapeutiques « au pluriel » permet d'éviter de laisser croire à une homogénéité de ces différentes méthodes. Ce regroupement va de pair avec une variété étonnante des principes d'action plus ou moins bien connus de ces méthodes. On peut relever plusieurs thèmes majeurs constitutifs de la pensée alternative en matière thérapeutique, que nous emprunterons à J. J. Wunenburger :

- la nature serait dotée d'une force vitale équilibrante ;
- une seconde dimension pourrait être attachée aux pouvoirs prêtés au psychisme ;
- la magie du surnaturel peut aussi être invoquée.

Ainsi, nous pouvons penser que les médecines alternatives sont d'abord recherchées par des personnes qui ont opté pour une relation thérapeutique moins technique et technicienne, fondée sur plus d'écoute, une prise en compte plus holistique du patient...

#### Pour en savoir plus

Médecines traditionnelles et couverture des soins de santé. OMS, Genève, 1983, 321 pages.

Glorion B. *Quelle médecine au XXI<sup>e</sup> siècle ?* Plon Éditions, Paris, 2000, 167 pages.

Boiron C. *L'avenir de l'homéopathie*. Albin Michel Éditions, Paris, 2006, 153 pages.

Wunenburger J. *Imaginaires et rationalité des médecines alternatives*. Éditions des Belles Lettres, Paris, 2008, 283 pages.

Khalatbari E, Boiron C, Matillon Y. *Les médecines complémentaires*. In : Santé, Société, Humanités. UE7. Ellipses Éditions, Paris, 2012, 336 pages.

## Apport de l'ostéopathie à la prévention des troubles des apprentissages du nouveau-né à terme et du prématuré

P. Mahé

Cabinet de médecine, 7, place Jean-Jaurès, 13620 Carry-le-Rouet, France

Plusieurs équipes de recherche en neurosciences mettent en relation les troubles des apprentissages avec les perturbations du système proprioceptif. Ces équipes sont d'origines scientifiques diverses :

- par exemple, le Dr Alves Orlando da Silva, ophtalmologiste posturologue de Lisbonne, travaille sur la dyslexie qui s'accompagne toujours d'autres symptômes qui font partie du syndrome de déficit postural (SDP) ;
- ou Alain Berthoz, membre de l'Académie des sciences, qui a écrit notamment *Le sens du mouvement* et *La décision* ; ingénieur, psychologue, neurophysiologiste, professeur au Collège de France où il dirige le laboratoire CNRS-Collège de France de physiologie de la perception et de l'action. Ses domaines de recherche : la physiologie des fonctions sensorimotrices, l'oculomotricité, le système vestibulaire, le contrôle de l'équilibre et la perception du mouvement ;
- ou encore François Vital-Durand, ancien directeur de recherche Inserm (Lyon), intervenant au Master recherche Psychologie des processus cognitifs (Paris 8), recherche également en étude clinique de la vision du nourrisson ; auteur entre autres de *L'attachement et le regard chez Homo sapiens*.

D'autres personnes se rapprochent de ces travaux, comme André Bullinger, *Le développement sensorimoteur et ses avatars*, ou encore Luciano Fadiga et sa participation au travail sur les « neurones miroirs ».

F. Vital-Durand précise entre autres que si l'enfant a devant lui, devant son regard, ses deux mains avant l'âge de 4 mois révolus, son risque de présenter un trouble des apprentissages est moindre. Or le petit nourrisson « normal » est fréquemment et physiologiquement dans la fameuse attitude « de l'escrimeur », la tête tournée d'un côté, une oreille posée sur le matelas et n'entendant pas, la seconde oreille libre. Il a également un œil, du côté appuyé sur le matelas, qui va regarder la main qui est devant lui et s'habituer à la vision de près, alors que l'autre qui n'a rien devant lui s'habitue à la vision au loin. Ceci est associé à une concavité du corps du côté opposé.

Si cette attitude n'est que passagère, elle est sans doute sans conséquence. Mais cette attitude est souvent prolongée, voire

bloquée, et s'accompagne alors d'une plagiocéphalie « positionnelle » qui vient accroître le problème sensoriel et proprioceptif. Chez l'ancien grand prématuré vient s'ajouter à cela une hyperextension le plus souvent particulièrement marquée qui ajoute une difficulté relationnelle et proprioceptive supplémentaire.

Des règles de couchage et de portage du bébé ont été établies pour corriger ces grandes asymétries et ainsi corriger le trouble relationnel (du bébé avec son entourage) et les troubles proprioceptifs. Associés à une kinésithérapie positionnelle, dispositifs de couchage et de portage semblent donner de bons résultats, et grâce à cela les grandes plagiocéphalies avaient diminué en nombre parmi la population vue au CAMSP du CHU Nord à Marseille.

Cette position asymétrique est constituée d'une rotation de la tête d'un côté et d'une concavité du côté opposé. Le fœtus a grandi plus que la cavité utérine qui le contenait et a donc dû trouver de la place. Successivement se sont inscrits pour cela une compression sur le grand axe du fœtus, puis une flexion-rotation opposée, puis deux glissements vertébraux vers la convexité, le premier sous l'occiput, et le second en région thoracique supérieure (T2 ou T3). Bien qu'il bouge dans l'utérus, et qu'il ait à faire son retournement, le fœtus va rester dans cette position dite « fœtale » jusqu'à sa naissance, à terme ou prématurée. Un côté va donc être en raccourcissement, l'autre en élongation, et l'ensemble des tissus va rester après la naissance marqué par cette contrainte, créant ainsi le schéma corporel responsable en grande partie des troubles proprioceptifs.

L'ostéopathie, créée à la fin du XIX<sup>e</sup> siècle par un médecin américain, sans doute aussi chirurgien, le Dr Andrew Taylor Still, se base sur l'anatomie et la physiologie pour permettre aux tissus du corps de se réguler, en l'occurrence ici de retrouver leur degré normal de tension, grâce à des techniques manuelles simples.

Elle va s'orienter ici essentiellement vers « l'harmonisation » des haubans du corps – fascias et muscles qui maintiennent l'équilibre vertébral – et l'harmonisation également des structures osseuses et notamment vertébrales qui ont subi les astreintes décrites précédemment. Le règlement de ces dysfonctions se fait en douceur et sans danger, l'ostéopathe ne faisant que permettre au corps de se réparer.

Nous ne connaissons pas de publication à ce sujet dans la littérature médicale française, en dehors d'une parution du Pr Amiel Tison lors d'une séance de la société de néonatalogie, à propos des plagiocéphalies.

\*Auteur correspondant  
e-mail : carrymed@club-internet.fr

Une étude est en cours à Nantes, sur l'apport de l'ostéopathie lors de la tétée au sein. En effet, l'aide qu'elle apporte dans la réduction de l'asymétrie du nourrisson peut faciliter l'allaitement, ainsi que son action sur la succion-déglutition (un mémoire d'ostéopathie avait été réalisé sur ce sujet en néonatalogie au CHU Nord de Marseille).

C'est justement cet apport à la correction de l'attitude asymétrique des nourrissons qui peut nous aider pour améliorer la proprioception et donc prévenir les troubles des apprentissages.

Évidemment, aucun abord ne peut se permettre de tirer tout seul la couverture à soi et prétendre améliorer par ses seuls moyens ces « dys » en tous genres. C'est l'ensemble des moyens mis au service de ces enfants qui réduira ce handicap, et il en est de l'ostéopathie comme des autres méthodes.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Reproduction Interdite

## Thérapies non médicamenteuses chez l'enfant Les « bons points »... d'acupuncture !

B. Paquier

Anesthésie réanimation-acupuncture-hypnothérapie, centre médical Ambroise-Paré,  
28, avenue Rockefeller, 69008 Lyon, France

L'acupuncture est une des composantes de la médecine traditionnelle chinoise au côté de la phytothérapie, de la diététique et des pratiques corporelles (méditation, qi gong, taï-chi). Cette médecine trois fois millénaire est basée sur un concept d'unité, c'est-à-dire que l'homme n'est pas un système isolé de son environnement mais en inter-relation et adaptation constante avec lui. La pratique de l'acupuncture a constamment évolué au fil de l'histoire en se basant sur les connaissances apportées par la nature, les sciences, l'astronomie et la technologie. Depuis 1987, elle est enseignée en France dans les facultés de médecine (DU, DIU et Capacités) aux médecins et sages-femmes, les seuls habilités à ce jour à la pratiquer dans notre pays.

L'OMS a répertorié plus de 40 pathologies pouvant bénéficier de l'acupuncture [1]. Les raisons de sa popularité croissante sont une approche individualisée, prenant en compte la globalité de l'être avec des effets secondaires minimes [2]. La demande des parents en médecines complémentaires est forte et dans certains pays (États-Unis, Allemagne et Pays-Bas) des hôpitaux ont déjà intégré ces pratiques complémentaires en pédiatrie depuis longtemps [3,4]. Notre Académie nationale de médecine vient tout juste d'émettre un avis favorable au développement hospitalier des thérapies complémentaires dont l'acupuncture [5].

L'acupuncture peut être intégrée aux soins des enfants dès le plus jeune âge. Leur organisme est spécifique avec une sensibilité accrue le rendant plus vulnérable mais aussi beaucoup plus réactif à l'action thérapeutique. Les points et les méridiens d'acupuncture sont plus superficiels chez l'enfant que chez l'adulte. Ainsi les techniques employées sont-elles plus douces, avec des aiguilles très fines ou sans aiguille : par laser doux ou juste une simulation manuelle par le massage de points ou leur réchauffement.

De nombreuses équipes ont travaillé sur l'intérêt de l'acupuncture en complémentarité des soins, dans des pathologies infantiles où les traitements allopathiques, certes efficaces en crises, ne sont pas toujours satisfaisants sur le long terme (risques/bénéfices) : énurésie, troubles du sommeil, asthme, allergie, douleurs chroniques, migraines, en cancérologie dans

la prévention des effets secondaires liés au traitement de chimiothérapie [6], chez les adolescentes la prise en charge des dysménorrhées et des douleurs liées à l'endométriose [7]. Lors de soins chirurgicaux sous anesthésie, l'acupuncture et l'auriculothérapie préviennent l'anxiété, la douleur et les nausées et vomissements [8]. Chez l'enfant prématuré et le nourrisson, l'efficacité et l'innocuité de l'acupuncture ont été rapportées dans le traitement des coliques et de la douleur des soins avec un effet sédatif qui permet de réduire l'exposition aux analgésiques classiques [9].

Au-delà d'une action thérapeutique spécifique, l'acupuncture a des effets bénéfiques sur le fonctionnement physiologique de l'organisme de l'enfant et peut l'accompagner sur toutes les périodes de la vie, favorisant ainsi sa croissance et optimisant son potentiel ; elle est aussi une réelle médecine préventive. Comme chez l'adulte, l'efficacité de l'acupuncture sera bien évidemment plus profonde et durable avec la prise en compte de l'étiologie et le traitement de la cause profonde du déséquilibre, selon la grille de lecture traditionnelle.

Aujourd'hui, sur les données de la littérature, les pédiatres peuvent proposer aux parents et enfants qui le souhaitent une prise en charge par l'acupuncture, en complémentarité de leurs soins, dans de nombreuses affections aiguës ou chroniques avec un calcul risques/bénéfices extrêmement faible. Une bonne communication entre les médecins de ces différentes spécialités, en toute transparence, augmente la confiance des parents et des enfants, ainsi que la qualité de la prise en charge.

### Références

- [1] World Health Organization. Acupuncture: Review and analysis of reports on controlled clinical trial. WHO Library Cataloguing-in-Publication Data. Genève, World Health Organization, 2002.
- [2] Adams D, Cheng F, Jou H, et al. The safety of pediatric acupuncture: a systematic review. *Pediatrics* 2011;128:e1575-87.
- [3] Young L, Kemper KJ. Integrative care for pediatric patients with pain. *J Altern Complement Med* 2013;19:627-32.
- [4] Langler A, Zuzak TJ. Complementary and alternative medicine in paediatrics in daily practice: a European perspective. *Complement Ther Med* 2013;21:526-33.
- [5] Bontoux D, Couturier D, Menkès CJ. Thérapies complémentaires – acupuncture, hypnose, ostéopathie, taï-chi – leur place

\*Auteur correspondant  
e-mail : beatrice.paquier@wanadoo.fr

parmi les ressources de soins. Académie nationale de médecine. Rapport/5 mars 2013.

- [6] Gold JI, Nicolaou CD, Belmont KA, et al. Pediatric acupuncture: a review of clinical research. *Evid Based Complement Alternat Med* 2009;6:429-39.
- [7] Wayne PM, Kerr CE, Schnyer RN, et al. Japanese-style acupuncture for endometriosis-related pelvic pain in adolescents and young women: results of a randomized sham-controlled trial. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2008;21:247-57.
- [8] Chernyak GV, Sessler DI. Perioperative acupuncture and related techniques. *Anesthesiology* 2005;102:1031-49.
- [9] Raith W, Urlsberger B, Schmölzer GM. Efficacy and safety of acupuncture in preterm and term infants. *Evid Based Complement Alternat Med* 2013;2013:739414.

Reproduction Interdite



## Scolarisation des enfants porteurs de handicap... Problème d'accompagnement

D. Farran

*Ancienne conseillère technique pour la scolarisation des élèves en situation de handicap  
auprès de madame le recteur de l'académie de Clermont-Ferrand, 3, avenue Vercingétorix,  
63033 Clermont-Ferrand Cedex 1, France*

La loi du 11 février 2005, intitulée « Loi pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées » (loi n° 2005-102, JO n° 36 du 12 février 2005, p. 2353), nous impose de scolariser chaque enfant en situation de handicap dans l'école la plus proche de son domicile. On parle de scolarisation ordinaire individuelle ou en dispositif collectif. Parfois le handicap génère une telle fatigabilité que des aménagements à cette scolarisation prioritaire de droit peuvent être nécessaires et obligatoirement notifiés dans le Projet personnalisé de scolarisation émanant de la **Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH)**, instance de chaque Maison départementale des personnes handicapées (MDPH).

Le **tableau 1** tente de clarifier les différentes modalités de scolarisation.

Mais la réalité est naturellement moins statique, pour employer un euphémisme, cachant parfois des situations de méconnaissance totale ou de rejet total. Pourtant, nous avançons. En 2006, une enseignante m'a dit clairement : « Madame, votre handicapé, je n'en veux pas... » Aujourd'hui, j'en suis encore avec bonheur, puisque cela correspond à ma vocation de formatrice, à : « D'accord, mais comment faire ? » Il importe de dire que l'Éducation nationale scolarise près de 225 560 élèves (2012-2013) avec de belles réussites à la clé.

Comment faire ? S'informer, informer, mais aussi s'autoriser, inventer, respecter, mais aussi être ambitieux. Mais encore, comment faire tout cela ? Une première porte à ouvrir : partir du sujet, du patient, de l'élève (en fonction des missions respectives de chacun), élargir à ses parents, sa famille. Surtout les écouter, car c'est là que nous trouverons les meilleurs éléments de connaissance pour accompagner, s'accompagner, nous tous acteurs de la mise en œuvre d'une meilleure vie sociale pour les personnes en situation de handicap.

Que dire du concept d'accompagnement ? Étymologiquement, accompagner signifie marcher avec un compagnon

– *cum panis* : partager le pain avec l'autre. Gardons donc nos technicités et expertises professionnelles pour les partager avec d'autres expériences, d'autres connaissances. Nous en sortirons enrichis. Si j'avais accompagné un élève en situation de handicap de ma petite hauteur de celle qui sait, je pense que cet élève aux ressources parfois invisibles m'aurait appris le poids que son handicap représentait chaque matin dans son sac à dos.

Vous aussi médecins, votre accompagnement est indispensable, et vous le savez. Je pense que c'est tout ce qu'il y a après la clinique et le diagnostic. Ce que moi, en tant que béotienne, j'appelle chez vous l'humain.

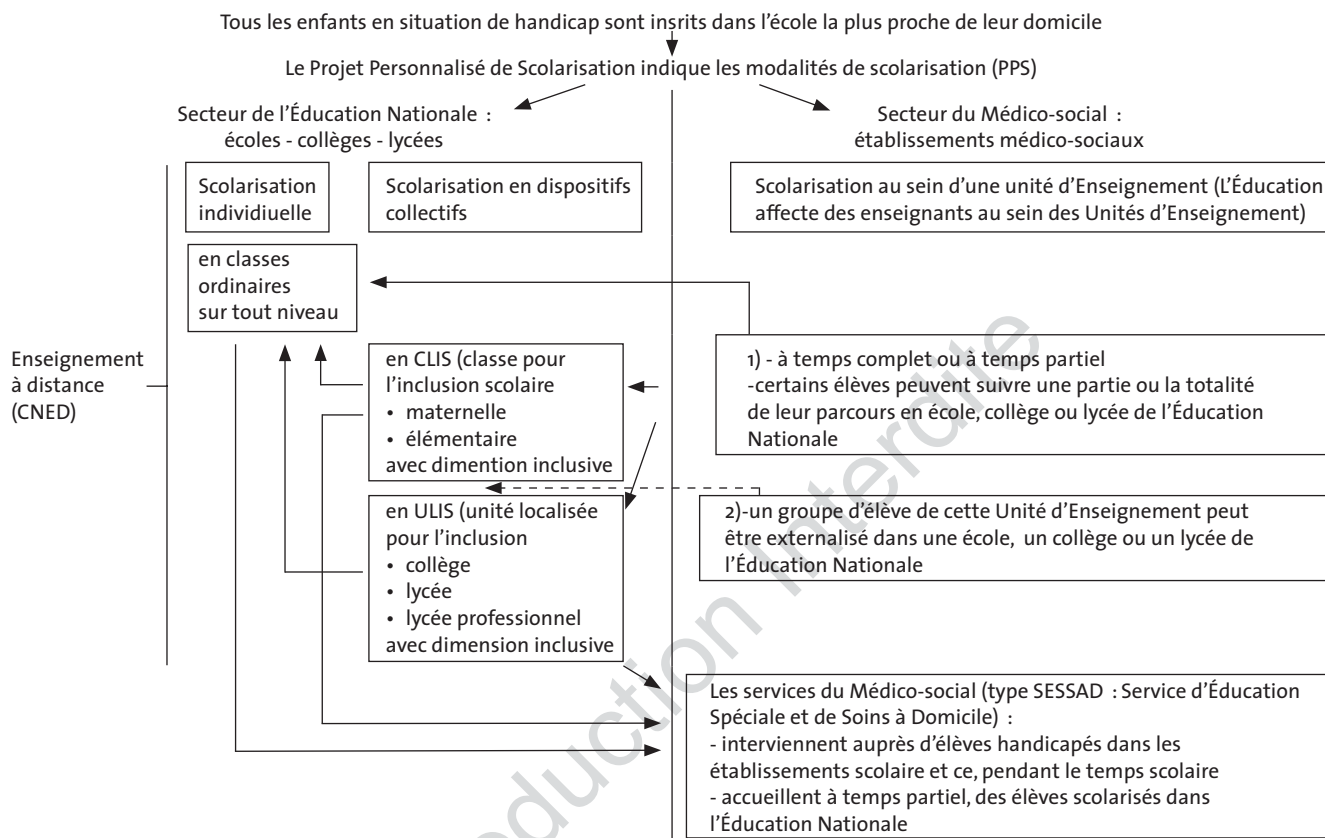
Tout ceci est de l'ordre de la forme. Qu'est-ce que la loi a prévu pour le fond ? Deux grands concepts : l'accessibilité et la compensation. Le temps me manque pour affiner définitions, frontières. De manière très schématique, on pourrait dire que l'accessibilité s'actionne sur l'environnement, et la compensation sur le sujet. On parle alors d'accessibilité des locaux, mais aussi des documents pédagogiques. La compensation tend à donner à l'individu ce que le handicap lui ôte (aide humaine prenant des notes, aidant aux tâches d'hygiène corporelle, temps supplémentaire accordé lors d'une épreuve d'examen...).

À ce propos, je souhaiterais terminer cette présentation par l'aménagement des examens. Une circulaire (MEN n° 2011-220 du 27-12-2011) indique tout ce qui est réalisable et permis. De ce fait, ceci induit ce qui est envisageable au cours de la scolarité. Il importe que vous soyez bien informés de ce que les services rectoraux des examens et concours proposent : l'adaptation des sujets ; des secrétaires de séance ; du matériel pédagogique adapté (informatique) ; du temps supplémentaire (communément appelé « tiers temps ») ; la conservation des notes sur plusieurs années ; l'ouverture de centres d'examens en milieu hospitalier ; certaines dispenses régies par des textes ; la constitution d'une cellule collégiale.

\*Auteur correspondant  
e-mail : dominique.farran@wanadoo.fr

**Tableau I**  
Différentes modalités de scolarisation des enfants handicapés

**LA SCOLARISATION DES ENFANTS HANDICAPÉS**



Légendes : ———> parcours d'élèves  
- - -> externalisation de dispositif

**Références**

Les références peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Comment accompagner l'intégration scolaire d'un enfant en situation de handicap ?

N. Blanc

CAMSP, 112, avenue de la République, 63100 Clermont-Ferrand

La loi « pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées » du 11 février 2005 a ouvert les portes de l'école pour les enfants en situation de handicap [1]. A *contrario*, les difficultés d'apprentissage ou d'adaptation scolaires sont maintenant très vite assimilées à une situation de handicap. Le rôle du pédiatre est de savoir accompagner les familles avec pour objectif principal l'intérêt de l'enfant, son bien-être, tout en prenant en compte les attentes et espoirs des parents et la réalité de l'environnement scolaire (enseignants, pairs, règles de vie en collectivité...). Cette place est celle d'un chef d'orchestre équilibriste. Un travail de médiation est souvent nécessaire.

Nous illustrerons nos propos par 2 situations d'enfant. La première est la préparation de l'entrée en maternelle pour un enfant présentant un retard de développement, identifié plus tard comme un syndrome de Willians et Beuren. Pour la seconde, entre maladie et handicap, nous suivrons la scolarité

d'un enfant présentant une épilepsie myoclonique non classée, initialement pharmaco-résistante puis stabilisée sous 3 anti-épileptiques (Valproate de Sodium, Clobazam et Stiripentol) mais au prix d'effets indésirables notables. L'approche de l'accompagnement à la scolarité sera successivement celle d'un enfant épileptique subissant les effets indésirables de son traitement en maternelle, celle d'un enfant n'entrant pas assez rapidement dans l'apprentissage de l'écrit en CP, puis en CE1, se retrouvant dans une double situation de handicap scolaire (apprentissages et troubles du comportement réactionnels à ces difficultés), qui le conduira en cours d'année en CLIS (classe pour l'inclusion scolaire).

### Référence

- [1] <http://www.education.gouv.fr/cid207/la-scolarisation-des-eleves-handicapes.html>

\*Auteur correspondant  
e-mail : nblanc.camsp@orange.fr

## Prise en charge scolaire des enfants en insuffisance rénale terminale

J. Grain<sup>a</sup>, C. Spodek<sup>b</sup>, M. Foulard<sup>c</sup>, A. Bensman<sup>d,\*</sup>

<sup>a</sup>L'école à l'hôpital, AP-HP, hôpital d'enfants Armand-Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France

<sup>b</sup>CMP enfants et adolescents, intersecteur de psychiatrie, 8, avenue Stalingrad-Clos-Saint-Léger, 93240 Stains, France

<sup>c</sup>Unité de néphrologie pédiatrique, centre hospitalo-universitaire, avenue Eugène-Avinée, 59037 Lille, France

<sup>d</sup>Service de néphrologie pédiatrique, AP-HP, hôpital Robert-Debré, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris, France

La scolarité d'un enfant en insuffisance rénale terminale est difficile, mais elle va jouer un rôle majeur dans le succès d'un programme dialyse-transplantation rénale. Même si cette transplantation a permis de récupérer une bonne fonction rénale mais qu'à l'âge adulte, ce patient n'a pas une bonne intégration sociale avec toutes les conséquences psychologiques que cela entraîne, on pourra conclure à un échec.

### 1. Difficultés rencontrées dans la prise en charge scolaire

Elles sont dominées par l'absentéisme. En cas d'hémodialyse, chaque séance dure 4 heures avec une fréquence de 3 fois par semaine. Les transports peuvent prendre 1 voire 2 heures supplémentaires. Dans certains cas, le nombre de séances hebdomadaires doit être augmenté.

Beaucoup d'enfants ont une fatigabilité accrue. Ils ont plus de difficultés cognitives [1], des troubles de la mémoire, des difficultés d'abstraction et en mathématiques [2]. Ce sont des conséquences de l'insuffisance rénale : anémie et carence en fer [3], troubles du métabolisme phosphocalcique, mauvaise nutrition, hypertension artérielle [4]. L'utilisation de l'aluminium comme chélateur du phosphore a été la cause d'encéphalopathies [5]. Ce traitement a maintenant été totalement abandonné, mais il rend compte de la prudence nécessaire dans l'utilisation de nombreuses drogues en cas d'insuffisance rénale chez l'enfant. Les difficultés sociales sont un facteur aggravant.

Tous ces facteurs peuvent être sources de difficultés psychologiques pour l'enfant et sa famille, d'une baisse de l'estime de soi. Ils vont aggraver les difficultés scolaires. L'enfant se sent différent des autres par sa maladie mais également par son emploi du temps, parfois par son aspect physique modifié par des médicaments, sa petite taille.

### 2. Progrès de la prise en charge médicale

Ils ont permis d'améliorer certaines de ces difficultés : le développement de la transplantation préemptive, le plus souvent avec donneur vivant, évite le passage en dialyse et toutes les difficultés qu'elle entraîne.

On traite beaucoup mieux l'anémie, l'hypertension artérielle, les troubles du métabolisme phosphocalcique, la malnutrition.

La dialyse péritonéale diminue l'absentéisme scolaire. Elle n'est pas en France utilisée pour un grand nombre d'enfants. De même, l'hémodialyse à domicile a été presque totalement abandonnée en pédiatrie car beaucoup trop lourde à assumer pour les familles.

Quand l'hémodialyse en centre est mise en route, les jours et les horaires sont dans la mesure du possible adaptés à l'emploi scolaire de l'enfant.

### 3. Importance de la prise en charge psychosociale

Elle n'implique pas seulement l'équipe médicale et paramédicale : médecins, infirmières, aides-soignantes, agents hospitaliers, mais également toute une équipe psychosociale. Il est important que toutes les informations soient connues par l'ensemble du personnel dans le cadre de réunions multidisciplinaires organisées à rythme régulier.

- **L'assistante sociale** doit être très impliquée avec la famille et l'aider à gérer ses problèmes sociaux et administratifs.
- **La diététicienne**, très au fait des problèmes nutritionnels posés par l'insuffisance rénale, doit disposer de suffisamment de temps pour adapter le régime en fonction de l'état somatique et biologique, mais également des goûts de ces enfants anorexiques. L'explication du régime et sa justification nécessitent souvent une grande disponibilité.
- **La psychologue** a un rôle majeur dans cette prise en charge. Pour être crédible vis-à-vis de la famille et de l'enfant, elle doit connaître les bases de la prise en charge médicale de

\*Auteur correspondant  
e-mail : albert.bensman@orange.fr

chaque patient, de même que l'équipe médicale doit être au courant des problèmes psychologiques. Pour répondre à tous ces objectifs, l'idéal est une spécialisation en néphrologie car la prise en charge est très spécifique. En fait, il s'agit d'être à l'écoute de tous : enfants, famille et équipe soignante.

C'est grâce à un travail à temps plein auprès de l'équipe soignante de néphrologie pédiatrique et des enfants que Corinne Spodek a bien montré la discordance entre les discours tenus par les adultes à propos de ces malades et la propre parole des enfants. Dans un film réalisé, il y a plusieurs années, simultanément dans les services de néphrologie pédiatrique de Trousseau et Lille, libre parole a été laissée aux enfants [6]. Parmi les sujets librement abordés figurait l'incompréhension de l'école qui parfois pouvait aller jusqu'au rejet.

#### 4. Personnel enseignant

Ce sont des enseignants détachés de l'Éducation nationale qui exercent en milieu hospitalier. Ils représentent l'institution au sein de l'hôpital, ils veillent à la qualité des relations avec la famille. Leurs actions sont coordonnées avec celles de l'équipe soignante.

L'enseignant est bien évidemment au centre de la prise en charge. L'objectif est de maintenir l'élève à niveau pour lui permettre de suivre une scolarité la plus normale possible en dehors de la dialyse et des hospitalisations. Il faut éviter d'entrer dans un cercle vicieux : absentéisme dû à la maladie – échec scolaire – phobie scolaire – aggravation de l'absentéisme.

Pendant les séjours de l'enfant à l'hôpital, un travail scolaire sera effectué, avec l'aide de professeurs de collège et de lycée, le plus souvent bénévoles, pour les enfants âgés de plus de 11 ans. Lorsque l'hospitalisation n'est pas nécessaire mais la fréquentation scolaire insuffisante, des cours à domicile sont organisés avec l'aide du SAPAD (Service d'assistance pédagogique à domicile).

Ce travail scolaire doit se faire en étroite collaboration avec les établissements d'origine, l'objectif étant d'y intégrer l'élève le mieux possible. L'école à l'hôpital doit être le complément de l'école d'origine nécessitant un contact permanent afin d'assurer la continuité de la scolarisation des élèves hospitalisés.

En cas de difficultés, il faut que le contact se fasse de vive voix. L'enseignant se déplace dans l'école d'origine. Lorsque c'est nécessaire, il est accompagné par l'assistante sociale, la psychologue, voire un médecin. Le but de ces déplacements est de faire comprendre au directeur d'établissement, aux enseignants, voire aux enfants de la classe les différents problèmes posés par l'enfant malade. Son intégration dans l'école d'origine sera d'autant meilleure. Un enfant malade mieux accueilli dans son école d'origine car mieux compris aura moins de phobies scolaires donc moins d'absences.

Permettre le succès aux examens est également un objectif très important (brevet et baccalauréat). Des révisions spécifiques ont été organisées, ainsi que le passage de ces examens à l'hôpital même. Cette organisation est moins fatigante et moins stressante. Elle laisse un temps plus long pour chaque épreuve. Elle a permis d'obtenir de meilleurs résultats.

#### 5. Activités d'éveil

Elles doivent être également favorisées, car elles peuvent améliorer le développement de l'enfant : musique, lectures et voyages à l'étranger. Des voyages en Angleterre, Canada, Guadeloupe, île de la Réunion ont été organisés.

#### 6. Conclusion

La scolarité d'un enfant en insuffisance rénale terminale reste un problème très difficile. La meilleure solution pour la scolarité reste une greffe rénale préemptive avant le passage en dialyse. Lorsque celle-ci est nécessaire, la présence d'une école à l'intérieur de l'hôpital est indispensable, animée par un enseignant spécialisé. Celui-ci doit être bien intégré à l'équipe multidisciplinaire de néphrologie pédiatrique qui prend en charge l'enfant et la famille dans son ensemble.

Cette équipe ne doit pas rester enfermée dans les murs de l'hôpital mais être en contact direct avec l'extérieur, et notamment avec l'école d'origine.

#### Références

- [1] Slickers J, Duquette PJ, Hooper SR, et al. Clinical predictors of neurocognitive deficits in children with chronic kidney disease. *Pediatric Nephrol* 2007;22:565-72.
- [2] Duquette PJ, Hooper SR, Wetherington CE, et al. Brief report: intellectual and academic functioning in pediatric kidney disease. *J Pediatr Psychol* 2007;32:1011-7.
- [3] Halterman JS, Kaczorowski JM, Aligne CA, et al. Iron deficiency and cognitive achievement among school-aged children and adolescents in the United States. *Pediatrics* 2001;107:1381-6.
- [4] Lande MB, Kaczorowski JM, Auinger P, et al. Elevated blood pressure and decreased cognitive function among school-age children and adolescents in the United States. *J Pediatr* 2003;143:720-4.
- [5] Rotundo A, Nevins TE, Lipton M, et al. Progressive encephalopathy in children with chronic renal insufficiency in infancy. *Kidney Int* 1982;21:486-91.
- [6] Marie F, Spodek C. Histoire de rein du tout. Film soutenu par le Centre national du cinéma et l'Établissement français des greffes, production Faire Bleu.



## Épidémiologie des accidents de la vie courante chez les enfants de moins d'un an

B. Thélot\*, L. Lasbeur, A. Pasquereau, G. Pedrono.

*Département maladies chroniques et traumatismes, unité traumatismes, institut de veille sanitaire, 12 rue du Val-d'Osne, 94415 Saint-Maurice Cedex, France*

Les traumatismes, « dommages physiques causés à une personne lorsque son corps a été soumis, de façon soudaine ou brève, à un niveau d'énergie intolérable », peuvent être classés selon l'intentionnalité : les traumatismes intentionnels d'une part (suicides, violences, agressions), les traumatismes non intentionnels d'autre part, c'est-à-dire les accidents, usuellement répertoriés en accidents de la circulation, du travail et de la vie courante. En pratique, cette définition comporte des limites ou peut être contestée. Le « temps court » entre l'exposition et le traumatisme n'est pas précisé : un traumatisme crânien survient en un temps effectivement très court, mais la soumission à une canicule peut s'étaler sur plusieurs heures. La frontière entre différents types d'accidents est discutable : les accidents de vélo sont-ils des accidents de loisirs ou de la circulation ? L'intentionnalité n'est pas toujours connue : on peut discuter le caractère accidentel de certains traumatismes. Par ailleurs, l'extrême variété des types d'accidents de la vie courante rend leur regroupement parfois artificiel : par exemple, l'épidémiologie et la prise en charge des traumatismes crâniens ont peu de points communs avec celles des intoxications.

Les sources de données sur les accidents de la vie courante (AcVC) sont multiples, dispersées, fragmentaires, incomplètes. Elles permettent de rendre compte seulement en partie de la mortalité et de la morbidité dues aux AcVC, qui sont importantes à tous les âges. Les AcVC sont trop peu étudiés, alors que des travaux montrent que leur évitabilité est grande, à condition que des mesures de prévention, de réglementation, d'information adaptées soient prises.

La mortalité par AcVC chez les enfants de moins d'un an est connue surtout par les certificats de décès, exhaustifs, qui sont collectés par le Centre d'épidémiologie des causes de décès (CépiDc). Le remplissage des certificats de décès est imparfait, soit que le médecin certificateur n'ait pas les informations au moment où il doit remplir le certificat, soit qu'il manque de temps, de formation ou de conviction pour coucher sur le papier les informations dont il dispose. Les résultats des autopsies, médicales ou légales, ne sont pas disponibles lors du remplissage initial, et les modalités pratiques de transmission ultérieure au CépiDc des informations qu'elles apportent, pour compléter le certificat initial, sont lourdes et mal connues des cliniciens. Le résultat d'une autopsie médico-légale ne peut pas, le plus

souvent, être transmis avant la fin de la procédure judiciaire. Il est peu probable que ces inconvénients puissent être corrigés à court terme, sauf peut-être pour les décès faisant l'objet d'une certification électronique, très minoritaires. La collecte de l'intentionnalité peut rencontrer des obstacles, si les détenteurs de l'information craignent de la transmettre. Plusieurs études mentionnent qu'une proportion importante des décès enregistrés comme accidentels, ou d'intention indéterminée, cachent en réalité les conséquences d'une maltraitance, des meurtres, trop peu investigués, signalés, reconnus comme tels. Par ailleurs, le codage des informations du certificat de décès, qui utilise la Classification internationale des maladies, 10<sup>e</sup> révision (CIM10) et obéit à des règles internationales, ne rend pas compte, sauf exception, des causes et circonstances de l'accident ou du traumatisme ayant entraîné le décès. Dans ces conditions, la description de la mortalité tirée de la base des certificats de décès ne permet qu'un cadrage général, imparfait, à compléter par d'autres sources de données.

Selon cette source, et avec les réserves citées, sur 2 737 décès d'enfants de moins d'un an en France métropolitaine, toutes causes confondues, en 2010, plus des 3/4 (2 209, 81 %) étaient dus à des pathologies, 227 (8,3 %) étaient des morts subites du nourrisson (MSN, code R95 de la CIM10), 56 (2 %) résultaient de traumatismes (codes V01 à Y89), dont 8 homicides. Mais ces résultats sont sûrement biaisés, car 245 décès (9 %) sont codés en causes inconnues ou non précisées. Si l'on compare ces données avec celles des enfants de 1-4 ans, on voit que les « causes inconnues ou non précisées » sont principalement un problème pour les moins d'un an. Sur 510 décès toutes causes confondues chez les enfants de 1-4 ans, en France métropolitaine, 307 (60 %) sont dus à des pathologies, 140 (27,5 %) sont dus à des traumatismes (dont 10 homicides), et 63 (12 %) sont de causes inconnues ou non précisées. Les décès par MSN (codés R95) ne concernent que les moins d'un an, ils sont sans doute surestimés puisqu'au moment de la certification, des éléments d'explication du décès ont manqué, ce qui a empêché de coder le décès dans le cadre des MIN (morts inattendues du nourrisson) pour raison médicale, ou pour traumatisme.

En 2010, parmi les 29 décès par AcVC enregistrés par le CépiDc chez les moins d'un an, en France métropolitaine, la majorité a été codée suffocation (8 garçons et 10 filles), il y avait seulement 1 noyade, 2 décès par le feu, 1 par chute, 1 d'une autre cause précisée et 6 AcVC de cause non précisée. Ces résultats contrastent beaucoup avec ceux des 1-4 ans, chez lesquels, sur

\*Auteur correspondant  
e-mail : b.thelot@invs.sante.fr

113 décès par AcVC, les noyades (38 décès) et les incendies (20) étaient beaucoup plus fréquents, avant les suffocations (11) et les chutes (7). Entre 2001 et 2010, en France métropolitaine, il y a eu 510 décès par AcVC chez les moins d'un an, 51 par an en moyenne, sans tendance significative à la baisse avec les années, alors que sur la période 2000-2008 on a noté, chez les moins de 15 ans, une baisse de 5,7 % par an en moyenne, due en particulier à la baisse des décès par noyade (-7,6 % par an).

D'autres sources de données contribuent à renseigner sur la mortalité et la morbidité des enfants de moins d'un an, impliquant un traumatisme (accidentel ou non).

Les collectes pérennes sont rares : le programme de médicalisation des systèmes d'information (PMSI) permet la description des séjours hospitaliers pour brûlure. Entre 2008 et 2011, on a enregistré en France 2 442 hospitalisations pour brûlures chez les moins d'un an, 3 fois moins qu'à l'âge de un an [5]. Ces hospitalisations sont beaucoup plus fréquentes à partir de 6-7 mois qu'au premier semestre de vie, rendant compte du risque croissant de brûlure avec la capacité de l'enfant à se déplacer. Les causes de ces brûlures ne sont encore que rarement codées. L'Enquête permanente sur les accidents de la vie courante (EPAC) porte sur les accidents ayant conduit aux urgences. Elle permet de mesurer l'importance des chutes chez les moins d'un an (2/3 des AcVC à cet âge), le sex-ratio garçons-filles de 1,1, inférieur à celui des âges plus élevés. Elle fournit des résultats sur les « produits » en cause dans l'accident : ainsi les ingestions de corps étrangers sont moins souvent dues à des jouets, des médicaments ou des effets personnels, elles sont 2 à 3 fois moins fréquentes qu'entre 1 et 4 ans, les conséquences en sont le plus souvent bénignes.

Les enquêtes ponctuelles, réalisées en un laps de temps court, sur des échantillons limités et une thématique donnée, permet-

tent la collecte de données détaillées. On peut citer l'enquête sur les MIN menée entre 2007 et 2009 sur une quinzaine de départements ; l'étude épidémiologique des morts suspectes de nourrissons de moins d'un an menée entre 1996 et 2000 auprès de 26 tribunaux ; certaines enquêtes thématiques (noyades, défenestrations accidentelles d'enfants) ; les travaux sur les bébés secoués.

Il y a peu de travaux sur les séquelles des accidents et/ou traumatismes chez les petits enfants. La cohorte Elfe (Étude longitudinale française de l'enfance), lancée en 2011, contribuera à la description des conséquences des accidents, dans les limites de l'effectif suivi (15 000 enfants).

L'épidémiologie des traumatismes chez les petits enfants ne fera réellement des progrès que si la collecte d'informations détaillées et précises est organisée. La mise en place d'un observatoire des MIN se situe dans cette perspective, comme le projet de recueil ADT « Analyse détaillée des décès par traumatisme chez les enfants », qui proposera à tous les médecins certificateurs de décrire en détail les circonstances du traumatisme ayant conduit au décès. L'objectif est de comprendre le mécanisme du traumatisme, de permettre sa caractérisation pour en mesurer l'évitabilité et de fonder ainsi des actions de prévention. Une étude de faisabilité réalisée sur les décès de 2009 a montré qu'un tel recueil pouvait être implanté, avec l'appui des pédiatres, réanimateurs, médecins.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Accidents de couchage et de portage

E. Briand-Huchet\*, A. C. Servel, E. Boveri

Service de pédiatrie et réanimation néonatales, centre de référence MIN, AP-HP, hôpital Antoine-Béclère, 157, rue de la Porte-de-Trivaux, 92140 Clamart, France

Les accidents mortels de couchage ou de portage, d'autant plus dramatiques et culpabilisants qu'ils étaient évitables par de simples précautions, sont difficiles à chiffrer à partir des données du Centre d'épidémiologie sur les causes médicales de décès. Codés à partir des informations médicales du certificat de décès, ils sont éparpillés dans diverses catégories, aucune ne pouvant en assurer l'exhaustivité : « mort subite du nourrisson » (MSN), « cause inconnue ou non précisée », « autres accidents », « événement dont l'intention n'est pas déterminée ».

Les accidents non mortels, parfois lourds de conséquences ultérieures pour le développement de l'enfant, accueillis aux urgences ou en réanimation, sont encore moins chiffrables.

Néanmoins, les services accueillant des morts inattendues du nourrisson (MIN), représentés par l'Association nationale des centres de référence MIN (ANCREMIN), sont très préoccupés par la persistance, voire l'augmentation de fréquence de ces décès accidentels. Depuis l'enquête de l'Institut de veille sanitaire en 2009, il n'y a pas eu d'amélioration, les instances de santé publique refusant de mener une prévention à grande échelle [1]. Actuellement, le nombre de MIN < 2 ans est estimé à 500/an. Le dernier chiffre officiel de MSN < 1 an est de 227 en 2010, soit un taux de 0,29 pour 1 000 naissances vivantes, plus mauvais que la moyenne européenne. Le nombre de morts évitables serait de 100 à 150 par an, chiffre qui sera précisé d'ici quelques mois par l'Observatoire national créé par l'ANCREMIN.

Le circuit de prise en charge des MIN permet d'accueillir tout décès inattendu d'un enfant < 2 ans dans un service hospitalier avec ses parents, de mener l'enquête étiologique selon les recommandations de la Haute Autorité de Santé [2]. Malgré les difficultés à l'appliquer sur l'ensemble du territoire, ce protocole médical permet de distinguer :

- les cas de « MSN », restant inexplicables après bilan complet ;
- les morts naturelles explicables *a posteriori* par diverses pathologies (infectieuses, cardiaques...) ;
- les décès accidentels, par mécanisme asphyxique ou hyperthermie lié au couchage, ou traumatique ;
- des décès par traumatisme crânien non-accidentel ou homicide imposant un signalement.

Toutefois, le caractère multifactoriel reconnu de la MIN incite à toujours raisonner sur la combinaison de facteurs de maturation du contrôle cardio-respiratoire et du sommeil (avec ses aléas, ses variations individuelles, objet de recherches), de facteurs

de gravité des diverses pathologies, et de facteurs d'environnement (couchage, tabac, température ambiante, conditions sociales) [3]. La coexistence d'une pathologie évolutive et d'un accident de couchage est fréquente. Une autre difficulté est de savoir sur quels critères qualifier un élément contextuel de cause ou de simple facteur de risque.

### 1. Les accidents de couchage sont encore souvent liés à la position ventrale dans une literie inadaptée

Depuis 1994, le conseil « je dors sur le dos » est diffusé par les professionnels, mais insistent-ils sur son importance vitale ? Les dangers de la position ventrale, enfouissement, hyperthermie et confinement sont souvent minimisés par les familles. La confusion est entretenue par les sites, médias, commerciaux et publicitaires montrant encore des bébés dormant sur le ventre. La température ambiante doit être modérée (18-20 °C), sinon on adapte l'habillement.

L'enfant doit être protégé de tout tabagisme passif [4]. Le tabagisme *in utero* expose à un risque plus important par toxicité des dérivés nicotiniques sur le cerveau fœtal, altérant ses capacités ultérieures d'adaptation en cas d'hypoxie-hypercapnie.

Un bon matériel de couchage est important : lit rigide, matelas ferme de bonne dimension, turbulette de taille adaptée. En évitant tout objet inutile et dangereux : couette, couverture, cale-bébé, oreiller, tour de lit, grosses peluches. Prudence pour les gadgets vendus avec des arguments de confort ou de sécurité. Ces conseils s'adressent à tous les bébés dès la maternité, et plus particulièrement pour les prématurés ou hypotrophes lors de la sortie à domicile. Ils sont valables jusqu'à 1 an, la literie étant encore primordiale lorsque l'enfant se retourne seul.

Ces conseils sont actualisés par l'Académie américaine de pédiatrie [5], mais ne font toujours pas l'objet de recommandations officielles en France [6]. Des documents sont diffusés par l'association Naître et Vivre : [www.naitre-et-vivre.org](http://www.naitre-et-vivre.org)

### 2. Le sujet du « sommeil partagé » est actuellement polémique

Ce terme, équivalent de « *co-sleeping* », recouvre différentes habitudes, avec un principe général de proximité entre parents et bébé.

\*Auteur correspondant  
e-mail : [elisabeth.briand@abc.aphp.fr](mailto:elisabeth.briand@abc.aphp.fr)

Le partage du lit parental ou « *bedsharring* » est dangereux, le risque est confirmé par les méta-analyses [7,8]. Dans le lit de ses parents, même sur le dos, le bébé est exposé, du fait de leur présence, des oreillers, couette ou couverture, aux 3 mécanismes incriminés pour la position ventrale, auquel se surajoute le risque d'écrasement thoracique. En effet, la compression du thorax du bébé par un parent endormi provoque une hémorragie pulmonaire rapidement massive et mortelle. Le risque est majoré avant 4 mois, en cas d'alcoolisme, de toxicomanie, de tabagisme, d'obésité ou de fatigue importante.

Cette pratique augmente avec les notions de cocooning, retour à la nature, hypermaternité. Certains professionnels ne veulent pas intervenir dans ce domaine, où les choix parentaux relèvent de la sphère privée, de la liberté individuelle. Malheureusement, des pédiatres banalisent ou encouragent le « *bedsharring* » pour favoriser l'allaitement. Ces attitudes occultent le risque d'une mort asphyxique, source d'une culpabilité terrible. Les conseils de prudence donnés en maternité sont souvent abandonnés après quelques semaines, or le risque est maximum vers 3 mois.

Des parents prennent le bébé avec eux s'il est malade, pensant bien faire. Mais le risque est majoré en cas d'infection virale, où l'altération éventuelle de la régulation du système nerveux autonome peut induire une vulnérabilité à l'hypoxie-hypercapnie.

Le partage de la chambre est en revanche tout à fait bénéfique, on recommande de faire dormir le nouveau-né dans son propre lit, si possible installé dans la chambre des parents.

### 3. Portage du nourrisson

Il est pratiqué en augmentation avec des arguments positifs, mais peut être dangereux. L'ustensile de portage et la position du bébé ne sont pas toujours adaptés à son âge. On déplore trop d'accidents asphyxiques, malaises graves réanimés ou décès très culpabilisants (19 cas recensés récemment).

Les matériels sont rarement en cause, en dehors des hamacs qui sont à proscrire, car l'adulte ne voit pas si l'enfant a la tête en hyperflexion. Pour les porte-bébés ventraux et les écharpes en tissus plus ou moins épais et élastiques, il faut éviter tout confinement respiratoire : l'enfant ne doit pas enfouir son

visage dans les vêtements de l'adulte, ni entre les seins de la maman. Il doit être porté assez haut, visage tourné et nez dégagé. Prudence vis-à-vis du risque d'hyperthermie, fonction de l'habillement du bébé, du parent, du tissu de l'écharpe, de la température extérieure.

Les pédiatres ont un rôle de conseil. La vente sur internet se fait sans mise en garde. La vogue des formations au portage réalisées par des personnes n'ayant souvent qu'une expérience personnelle enthousiaste est inquiétante, car elles ne connaissent pas toujours ces risques.

Le rôle des professionnels est primordial pour conseiller, expliquer afin de réduire au maximum le nombre de décès. L'objectif est de préserver la vie de 100 à 150 bébés par an.

### Références

- [1] Bloch J, Denis P, Jezewski-Serra D. Les morts inattendues de nourrissons de moins de 2 ans – Enquête nationale 2007-2009. Institut de veille sanitaire, 2011. [www.invs.sante.fr/publications/2011/morts\\_nourrissons/morts\\_inattendues\\_nourrissons.pdf](http://www.invs.sante.fr/publications/2011/morts_nourrissons/morts_inattendues_nourrissons.pdf)
- [2] Haute Autorité de Santé. Prise en charge en cas de mort inattendue du nourrisson (moins de 2 ans). Recommandations professionnelles. Saint-Denis, HAS, 2007. [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)
- [3] Briand-Huchet E, Boveri E. Mort inattendue du nourrisson. EMC-Traité de Médecine Akos 2013;8:1-5.
- [4] Fleming P, Blair PS. Sudden infant death syndrome and parental smoking. *Early Hum Dev* 2007;83:721-5.
- [5] American Academy of Pediatrics: Task Force on Sudden Infant Death Syndrome; Moon RY, Darnall RA, Goodstein MH, et al. SIDS and other sleep-related infant deaths: expansion of recommendations for a safe infant sleeping environment. *Pediatrics* 2011;128:1030-9.
- [6] Hauck FR, Tanabe KO. International trends in sudden infant death syndrome: stabilization of rates requires further action. *Pediatrics* 2008; 122:660-6.
- [7] Vennemann MM, Hense HW, Bajanowski T, et al. Bed sharing and the risk of sudden infant death syndrome: can we resolve the debate? *J Pediatr* 2012 ; 160 : 44-8.
- [8] Carpenter R, McGarvey C, Mitchell EA, et al. Bed sharing when parents do not smoke: is there a risk of SIDS? An individual level analysis of five major case-control studies. *BMJ Open* 2013;3:e002299.

## Accidents de la vie courante au cours de la première année de vie

I. Claudet

Service d'accueil des urgences pédiatriques, hôpital des enfants, CHU Toulouse,  
330, avenue de Grande-Bretagne, 31059 Toulouse Cedex 9, France

Les accidents domestiques du jeune nourrisson sont souvent associés à un défaut de supervision (80 %), certaines négligences et/ou comportements inappropriés. L'Institut national de veille sanitaire (InVS) a publié un rapport sur la mortalité par accident de la vie courante chez les enfants âgés de moins de 15 ans évaluée dans trois régions en 2009 : les décès accidentels avant l'âge de 1 an représentaient 12 % de la totalité des décès ([http://opac.invs.sante.fr/doc\\_num.php?explnum\\_id=8709](http://opac.invs.sante.fr/doc_num.php?explnum_id=8709)), soit un taux de décès, dans cette tranche d'âge et pour 100 000 personnes, égal à 5,2.

### 1. Chutes

Avant l'acquisition de la marche, les enfants présentent le taux de lésions le plus élevé après une chute. Les trois principales causes sont les chutes d'une hauteur de mobilier (lit parental, canapé, table à langer) (35-53 %), des bras d'un tiers (12 à 20 %), d'un cosy ou siège auto (15-20 %). Une contusion ou plaie du cuir chevelu est la lésion la plus fréquente (97 %). Les fractures du crâne surviennent dans 10 % des cas.

#### 1.1. Chute des bras d'un adulte, table à langer

Elles sont régulièrement associées à des fractures du crâne, les hauteurs excédant régulièrement 90 cm.

#### 1.2. Chute de cosy, siège auto

Ces accidents surviennent lorsque le siège est posé en hauteur, ou lors du transport manuel du siège par les parents. La grande majorité d'entre eux n'était pas attachée au moment de la chute. L'extrémité céphalique est la plus souvent lésée. Un risque d'étouffement peut survenir par bascule du siège posé sur une surface molle (lit).

#### 1.3. Chute de trotteurs, escaliers

L'accident survient souvent par chute dans les escaliers. Les lésions concernent le plus souvent l'extrémité céphalique (60 à

80 %) avec fractures du crâne dans 2 à 11 % des cas. Les autres traumatismes concernent la face, l'abdomen, ou la moelle (hématome médullaire). D'autres accidents ont été rapportés : brûlures, intoxications ou noyades. Entre 1989 et 1993, l'*American Academy of Pediatrics* dénombrait 11 décès imputables et 8 supplémentaires entre 2004 et 2008.

#### 1.4. Chute de chaise haute

La cause principale est liée à l'absence totale de mise en place des attaches prévues à cet effet ou à la mise en place de la seule attache ventrale (l'enfant glisse en dessous avec un risque associé d'étouffement).

### 2. Écrasement par mobilier

Les accidents liés à la chute de téléviseurs cathodiques sont associés à une morbidité et une mortalité élevées. L'incident survient à la suite de l'escalade du meuble supportant l'appareil (70 %) ou lors du déplacement du tube par un adulte. Tête et cou constituent les localisations préférentielles des atteintes (45 à 75 %). Les fractures du crâne sont fréquentes (60 %). Un cinquième à un quart des admissions s'effectue en soins intensifs ou en réanimation. Les décès représentent 3 à 12 % des séries quel que soit l'âge, mais 20 à 100 % des nourrissons âgés de moins de 1 an.

### 3. Brûlures

Les ébouillancements par liquide et les brûlures de contact restent majoritaires, suivis des brûlures par flamme et par électrisation (doigts, bouche). La mortalité est plus élevée dans cette tranche d'âge pour une même surface brûlée.

#### 3.1. Brûlures électriques (50 à 80 %)

Elles impliquent les mains ou la bouche (60 %). Les atteintes bucco-labiales exposent au risque immédiat de détresse respiratoire par œdème lingual, à des séquelles esthétiques et au risque d'hémorragie sévère par chute d'escarre.

\*Auteur correspondant  
e-mail : [claudet.i@chu-toulouse.fr](mailto:claudet.i@chu-toulouse.fr)



### 3.2. Brûlures par fer à lisser

Le problème est lié au délai mis par le fer pour commencer à refroidir après extinction. La brûlure concerne surtout les mains (60 %), un tiers appartient au second ou troisième degré.

### 3.3. Brûlures par contact avec tapis motorisé d'exercice

Les lésions prédominent au niveau des mains (75-85 %), brûlées par friction. La surface cutanée brûlée est souvent peu importante (SCB  $\leq$  1 %) mais profonde (50-60 %), d'où un recours important à une greffe de peau (30-47 %).

## 4. Étranglement-Asphyxie

C'est la première cause de décès accidentel dans cette tranche d'âge (rapport 2012 InVS).

### 4.1. Accidents de literie

L'enfant s'étouffe en se coinçant le visage entre un élément de la literie et le matelas, ou entre le matelas et le bord du lit, ou entre les barreaux du lit.

### 4.2. Stores vénitiens, romains ou à rouleaux

Les cordons : une boucle peut se former par traction sur le cordon et laisser un espace suffisant pour la tête et le cou d'un enfant. Les boucles de levée des stores à rouleau peuvent glisser, surtout lorsque le store est abaissé, l'enfant peut également placer son cou entre la boucle et la toile, le risque d'étranglement dépendant de la tension sur la boucle créée par le poids de la toile enroulée.

### 4.3. Port de collier chez le nourrisson

Le décès par étranglement survient quand le collier est coincé à un barreau de lit, ou un crochet, ou toute autre partie du mobilier, la pendaison survenant sous l'effet du poids de l'enfant et la traction exercée par l'objet sur le cou. En France, le SMUR pédiatrique de Necker a recensé, pendant l'année 2003, 30 décès d'enfants par étranglement et mis notamment en cause colliers et autres chaînettes.

### 4.4. Poussette

Plusieurs décès ont été décrits ou publiés lorsque l'enfant, non attaché, se retourne sur le ventre et glisse sous le plateau de la poussette pieds en avant et se retrouve l'occiput bloqué par le plateau et la tête enfouie dans le tissu.

## 5. Ingestion de corps étrangers

Les aimants en néodyme sont particulièrement puissants. Au niveau digestif, l'ingestion de plusieurs d'entre eux en une ou plusieurs fois sur un délai court expose au risque, par attraction d'anses, d'une nécrose du grêle, de perforations, de fistules ou de volvulus. Localisés dans l'estomac, les aimants

multiples (2 ou plus) doivent être extraits en urgence ; dans l'intestin, une surveillance en milieu hospitalier est recommandée, l'apparition de symptômes digestifs justifiant une intervention rapide. Au niveau nasal, ils risquent d'entraîner une nécrose septale.

## 6. Noyades (siège ou anneau de bain)

La proportion d'enfants noyés à la suite d'utilisation de ce type d'articles varie de 12 à 40 % des noyades rapportées pour le même âge (*Product Safety Guide 2013, European Safety Alliance*). Les différents mécanismes comportent : bascule du siège, tentative d'extraction du siège ou glissement de l'enfant par l'ouverture prévue pour les jambes avec submersion consécutive. À ces mécanismes s'ajoute le constat d'une quantité d'eau ajoutée plus importante en cas d'usage de ces accessoires, car l'enfant est situé plus haut, et celui d'un faux sentiment de sécurité conféré par ces systèmes.

## 7. Intoxications

Les expositions du jeune nourrisson à des toxiques sont fréquentes, le taux d'intoxication faible en comparaison.

### 7.1. Expositions aux capsules de lessive

L'enfant va mordiller le film hydrosoluble entraînant la projection du contenu dans la cavité buccale, les voies aériennes, les yeux et/ou sur la peau. Les manifestations respiratoires sont souvent associées (toux 10 à 30 % des cas) aux symptômes digestifs (50 à 100 %), des cas de syndrome de détresse respiratoire aiguë ont été publiés. Plusieurs cas d'ulcérations buccales, œsophagiennes ou gastriques ont aussi été décrits. Les atteintes oculaires se caractérisent par des lésions cornéennes totales ou partielles, souvent bilatérales, et de survenue décalée. Un contact prolongé cutané a été rendu responsable de brûlures du second et du troisième degré.

### 7.2. Expositions médicamenteuses, piliers et nouvelles tendances

Les plus fréquentes concernent le paracétamol et l'ibuprofène. Au sujet du paracétamol, une mise en garde récente de l'Agence nationale de sécurité du médicament (Ansm) a concerné l'arrivée de nouvelles formulations liquides concentrées (100 mg/ml) exposant à un risque élevé d'atteinte du seuil toxique chez le nourrisson. L'ingestion d'une dose inférieure à 200 mg/kg entraîne peu de symptômes, celle d'une dose avérée atteignant ou dépassant 400 mg/kg est susceptible d'entraîner une intoxication grave. Une nouvelle exposition, la toxicité de la concentration nicotinique contenue dans les recharges liquides de cigarettes électroniques est encore mal évaluée et s'agissant d'un produit caractérisé de consommation courante, il n'entre pas dans les compétences de toxicovigilance de l'Ansm.

## 8. Électrisation

Les accidents d'électrisation surviennent majoritairement à domicile, l'enfant introduisant ses doigts ou un objet conduc-



teur dans une prise, ou portant à la bouche un fil dénudé, une rallonge raccordée au courant. Les risques sont surtout dominés par les brûlures (cf. Brûlures) plus qu'à celui, rare, de troubles du rythme immédiat et rarissime de troubles du rythme secondaire.

## 9. Conclusion

Les accidents domestiques de l'enfant sont encore trop souvent considérés comme « inéluctables » et inhérents au développement psychomoteur de l'enfant. La France n'a pas une position européenne flatteuse car en huitième position des décès d'en-

fants âgés de moins de 1 an par accident domestique dans le classement des 11 pays européens à niveau économique élevé. Des mesures de prévention passive doivent être entreprises et vérifiées dans leur application. Ces mesures doivent être accompagnées de campagnes de prévention dynamiques et incisives.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Reproduction Interdite

# Traumatismes crâniens avant l'âge d'un an

I. Claudet

Service d'accueil des urgences pédiatriques, hôpital des enfants, CHU Toulouse,  
330, avenue de Grande-Bretagne, 31059 Toulouse Cedex 09, France

Les traumatismes crâniens sont fréquents chez le nourrisson et souvent secondaires à un accident domestique. Cette population est particulière car vulnérable, surtout avant l'âge d'acquisition de la marche, plus exposée au risque de développer une lésion intracrânienne (LIC) après un traumatisme crânien (TC) et plus exposée à la maltraitance, notamment avant l'âge de 4 mois.

## 1. Épidémiologie et circonstances de l'accident

Un tiers des parents déclarent 3 accidents domestiques chez leur enfant âgé de moins de 2 ans. Les 5 circonstances de chute les plus fréquentes avant l'âge d'un an sont les chutes du lit parental, de cosy ou siège auto et du canapé, suivies des chutes des bras d'un adulte et de la table à langer.

## 2. Particularités anatomiques et cinétiques du nourrisson

Une extrémité céphalique lourde comparée au reste du corps, un cou moins musclé, une boîte crânienne plus élastique, une dure-mère plus fixée, un cerveau plus riche en eau et moins myélinisé rendent compte de la faible fréquence des hématomes extraduraux, la plus grande fréquence des hématomes sous-duraux, des fractures du crâne, des lésions axonales diffuses. Des études biomécaniques ont mis en évidence que, pour une même hauteur et une même surface de réception, les nourrissons avaient une accélération céphalique 2 fois moindre que les enfants plus âgés (2-5 ans), facteur susceptible de contribuer à une moindre fréquence de perte de connaissance initiale (PCI). Les forces d'impact sont moins importantes chez le nourrisson mais, l'épaisseur de la table osseuse crânienne étant plus mince, le risque de fracture est plus élevé après une chute de faible hauteur.

## 3. Facteurs anamnestiques et cliniques prédictifs de fractures ou de lésions intracrâniennes

### 3.1. Facteurs anamnestiques

#### 3.1.1. Circonstances de l'accident

Les éléments de gravité cinétique doivent être recherchés : piéton éjecté, défenestration, décès dans le même véhicule, désincarcération longue, accident à grande vitesse. Une cinétique élevée ne peut rendre compte à elle seule de la gravité d'un TC dont la définition est clinique. Un risque plus élevé de fractures du crâne a été associé avec les chutes des bras d'un adulte, de table à langer, de cosy ; une plus grande incidence proportionnelle de LIC à la suite de chutes des bras d'un adulte, de trotteur dans les escaliers, de chaise haute.

#### 3.1.2. Hauteur de chute

La hauteur à partir et au-delà de laquelle le risque de LIC s'élève significativement est de 90 cm (150 cm après l'âge de 2 ans). Face à des lésions sévères et une hauteur alléguée faible, une évaluation soigneuse doit être formellement mise en œuvre pour détecter une maltraitance. Évalué par les parents, ce paramètre de hauteur pourrait être entaché d'une certaine marge d'erreur, mais la comparaison avec celle réelle mesurée après visite au domicile des parents conclut à une surestimation de celle-ci.

#### 3.1.3. Surface de réception

Dans les chutes de faible hauteur (< 90 cm), le type de surface de réception ne semble pas associé à des lésions plus sévères.

### 3.2. Symptômes et signes cliniques

#### 3.2.1. Âge

Le risque de LIC est plus élevé chez les jeunes nourrissons (âge < 4 mois). C'est aussi le groupe où le risque de maltraitance est le plus important.

\*Auteur correspondant  
e-mail : [claudet.i@chu-toulouse.fr](mailto:claudet.i@chu-toulouse.fr)

### 3.2.2. Vomissements

La répétition des vomissements à distance du traumatisme nécessite que l'enfant soit soigneusement examiné et surveillé. La valeur prédictive positive (VPP) des vomissements dans la surveillance de LIC est controversée. Il semblerait exister un lien significatif face à des vomissements répétés (3 ou plus) mais avec une VPP faible (6,5 %).

### 3.2.3. Perte de connaissance initiale (PCI)

L'existence d'une PCI d'une durée de 5 s, 30 s ou 5 min a été associée, dans certaines études, avec un risque plus élevé de LIC ; pour d'autres auteurs, une PCI isolée n'était pas associée avec un tel risque. Ce facteur reste retenu dans les dernières recommandations de la SFMU de prise en charge des TC légers comme facteur de risque de LIC.

### 3.2.4. Présence d'un hématome fluctuant pariétal ou fronto-pariétal

Il peut apparaître de façon décalée et il n'est pas rare qu'il soit le motif de consultation plutôt que le traumatisme lui-même. Sa présence est associée très souvent avec une fracture homolatérale, donc à un risque plus élevé de LIC.

### 3.2.5. Valeur du score de Glasgow

Il reste retenu comme élément de classification des TC en traumatismes légers ou bénins (score supérieur ou égal à 14), modérés (score compris entre 8 et 14) et graves (score < 8) et comme facteur d'aide à la décision d'imagerie. Dans les TC légers du nourrisson, sa valeur discrimine mal les enfants présentant une LIC, plus de 85 % des enfants LIC (+) ayant un score coté supérieur à 14.

### 3.2.6. Convulsion immédiate

La survenue d'une convulsion immédiate, considérée indépendamment d'autres facteurs cliniques, n'a pas un rôle bien établi comme facteur de risque de LIC.

## 4. Indications de la tomodensitométrie cérébrale

Compte tenu du risque plus élevé de LIC dans cette tranche d'âge et du spectre de la maltraitance, de nombreux scanners cérébraux sont réalisés, mais le taux de LIC détectées faible en proportion (inférieur à 10 %) entraînant une irradiation non anodine des enfants indemnes les exposant dans les 10 années suivantes à un risque estimé plus élevé de leucémie ou tumeur

Tableau I  
Conduite à tenir face à un traumatisme crânien de l'enfant avant l'âge de 2 ans

Groupes à risque de LIC	Conditions	Indication TDM cérébrale
<p><b>Faible risque</b></p> <p>↓</p> <p>Retour à domicile sous la surveillance d'un adulte responsable*</p>	<p>Asymptomatique</p> <p>Score de Glasgow &gt; 14</p> <p>Circonstances parfaitement claires</p> <p>Absence d'éléments en faveur d'une maltraitance</p> <p>Absence de facteurs de risque de lésions intracrâniennes**</p>	<p><b>NON</b> sauf suspicion de maltraitance (discuter de l'indication d'une IRM cérébrale, d'un holosquelette)</p>
<p><b>Risque élevé</b></p> <p>↓</p> <p>Hospitalisation en USI ou neurochirurgie</p>	<p>Âge &lt; 4 mois</p> <p>Présence de facteurs de risque de LIC*</p> <p>Altération de la conscience</p> <p>Score de Glasgow ≤ 14</p> <p>Signes de focalisation</p> <p>Signes de fracture de la base (otorrhée, rhinorrhée de LCR, hémotympan, hématome en lunettes)</p> <p>Fracture du crâne &lt; 24 h</p> <p>Signes d'hypertension intracrânienne (fontanelle bombée, bradycardie, hypertension)</p>	<p><b>OUI en urgence</b> et à renouveler en fonction de l'évaluation neurologique si réalisée avant 4<sup>e</sup> heure post-traumatisme</p>
<p><b>Risque modéré</b></p> <p>↓</p> <p>Observation et hospitalisation si symptômes persistent ou maltraitance</p>	<p>Vomissements répétés (&gt; 3) et à distance du TC</p> <p>Notion de PCI &gt; 5 s</p> <p>Fracture du crâne &gt; 24 h</p> <p>Comportement inhabituel</p>	<p><b>À considérer</b> à partir de H4 post-traumatisme</p> <p><b>Ou</b></p> <p><b>À réaliser si</b> enfant symptomatique durant surveillance hospitalière ou si suspicion de maltraitance</p>

\*Si impossible ou suspicion de maltraitance => hospitalisation pour évaluation

\*\*Facteurs de risque de LIC – hauteur de chute supérieure à 90 cm, absence de témoin, circonstances floues inconsistantes, circonstances à risque de fractures du crâne (chute des bras d'un tiers, chute de chaise haute, chute de trotteur dans les escaliers, chute de table à langer), hématome temporo-pariétal ou pariétal étendu et fluctuant, examen neurologique anormal et/ou cinétique élevée (piéton éjecté, défenestration, décès dans le même véhicule, désincarcération longue, accident à grande vitesse)

cérébrale. Afin de mieux définir les enfants à risque de LIC et en l'absence de facteur(s) prédictif(s) de valeur prédictive négative suffisamment élevée, la détection de l'ensemble des circonstances ou facteurs cités plus haut permet d'identifier des groupes à risque faible, modéré ou élevé et les situations justifiant d'une imagerie (*Tableau 1*). Dans la dernière édition 2013 du guide de bon usage des examens d'imagerie médicale (<http://gbu.radiologie.fr/>), la Société française de radiologie et la Société française de médecine nucléaire et d'imagerie moléculaire recommandent son indication avant l'âge de 2 ans, en cas de TC et en présence des facteurs de risque précités ou d'une anomalie de coagulation connue (recommandation de grade B) et préférentiellement une IRM si le traumatisme n'est pas accidentel.

### 5. Y a-t-il encore une indication à réaliser des radiographies du crâne ?

La radiographie du crâne est indiquée exclusivement dans le contexte de suspicion de traumatisme non accidentel (recommandation de grade B du guide de bon usage des examens d'imagerie médicale 2013). Par ailleurs, l'absence de fractures sur une radiographie ne préjuge pas de l'absence de LIC.

### 6. Place des marqueurs biologiques : cas de la protéine S-100B

L'intérêt du dosage de la protéine S-100B a été prouvé dans les TC mineurs à modérés de l'adulte. En situation physiologique, cette protéine cytosolique est surtout exprimée par le cerveau. Sa concentration sérique moyenne est influencée par l'âge : 0,62 µg/L de 0 à 3 mois – 0,35 µg/L de 3 à 9 mois – 0,23 µg/L de 9 à 24 mois. Des études préliminaires semblent très encourageantes mais nécessitent une validation prospective sur une large cohorte.

### 7. Conclusion

La décision de réalisation d'une imagerie cérébrale dans la prise en charge des traumatismes crâniens du nourrisson repose actuellement sur l'identification de groupes à haut risque de LIC et la surveillance hospitalière de toutes les situations suspectes de maltraitance ou négligence.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Reproduction interdite

## Accidents de la vie courante de la première année de la vie Stratégies de prévention

B. Chevallier<sup>a,b,\*</sup>, G. Benoist<sup>a,b</sup>, M. Sznajder<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Service de pédiatrie, AP-HP, hôpital Ambroise-Paré, 9, avenue Charles-de-Gaulle, 92100 Boulogne-Billancourt, France

<sup>b</sup>Faculté Paris-Île-de-France-Ouest, université Versailles-Saint-Quentin-en-Yvelines, 55, avenue de Paris, 78000 Versailles, France

Les accidents constituent la première cause de décès dès l'âge de 1 an et ce jusqu'à 20 ans, et la principale cause d'années potentielles de vie perdues. Malgré une évolution favorable depuis environ 30 ans, la situation n'est toujours pas satisfaisante, la France présentant un taux de mortalité accidentelle des enfants supérieure à la moyenne des pays européens. Peu d'équipes au monde se sont spécifiquement intéressées à la première année de la vie. Peu de données épidémiologiques disponibles intéressaient cette tranche d'âge. On arguait qu'avant 1 an, il était difficile d'identifier les accidents au sein d'une nébuleuse d'événements, comme les erreurs de couchage, les malaises, la maltraitance, voire de simples écarts de surveillance inévitables. Les caractéristiques physiques et psychomotrices du jeune nourrisson ne plaident pas non plus pour un intérêt majeur : peu de mobilité, aucune autonomie, passivité de l'enfant sous la surveillance de l'entourage. Il a fallu attendre le début des années 2000 pour obtenir des informations fiables des pays nord-américains et quelques années auparavant le résultat des recueils d'accidents effectués au sein des programmes de communautés sûres en Scandinavie. On a ainsi pu observer que l'incidence des accidents augmentait rapidement dès l'âge de 3 à 5 mois et atteignait un pic vers l'âge de 15 à 17 mois. La tranche d'âge 0-1 an s'approprie plus de 11 % de l'ensemble des morts accidentelles et près de 15 % des passages aux urgences hospitalières dans les suites d'un événement accidentel.

L'analyse des accidents indique, entre 0 et 1 an, 4 grandes circonstances, parfois associées. Un défaut de surveillance (ou de vigilance) de l'entourage, un défaut de sécurité des environnements (maison, rue, transport, lieux de garde), l'utilisation de matériel inadéquat ou faussement sécuritaire (sièges de bain, trotteurs), un comportement inadapté des parents (médicaments, eau chaude, chaise haute, poussette, siège auto). Plusieurs enquêtes d'évaluation des connaissances parentales ont mis en avant une méconnaissance des familles des compétences évolutives rapides d'un nourrisson de cet âge. Ces caractéristiques du développement spécifique à la petite enfance font que les parents doivent s'ajuster à ces périodes de transition développe-

mentale en adaptant leur vigilance. Au cours de cette période, ils doivent parallèlement assurer la sécurité de l'environnement domiciliaire.

Les enfants provenant de milieux défavorisés sont plus exposés au risque de subir un accident. Ce déterminant social intervient dès la naissance. L'absence de moyens financiers limite la capacité d'acheter de l'équipement de sécurité, et expose les enfants à des environnements plus dangereux. Les familles des milieux défavorisés sont plus régulièrement monoparentales. L'âge des parents est souvent plus jeune et le nombre d'enfants plus élevé. Deux stratégies de prévention des accidents avant 1 an ont fait la preuve de leur efficacité : les mesures passives centrées sur la réglementation et certaines mesures actives, plus ciblées : les interventions menées auprès des parents les incitant à modifier leur comportement, leur environnement proche grâce à des conseils personnalisés et dans certains cas à un subventionnement du matériel de sécurité.

### 1. Réglementation

Certaines conséquences d'une réglementation appropriée sont spectaculaires : réduction des brûlures par eau chaude sanitaire dans l'État de Washington depuis la limitation de température de l'eau chaude à 49,5 °C ; réduction de la mortalité par incendie d'habitation depuis l'équipement des immeubles neufs, puis anciens, en détecteurs de fumée en Grande-Bretagne ; de noyades en baignoire depuis l'interdiction de vente de dispositifs de bains (sièges, anneaux) au Danemark et en Suède, de trotteurs au Canada. Toutes ces mesures sont la preuve que la prévention passive généralisée est efficace à la condition qu'elle soit claire, expliquée et ainsi appliquée. Cette approche réglementaire doit s'accompagner de mesures autoritaires telles que l'interdiction à la vente en direct ou en ligne de l'ensemble des produits jugés comme dangereux, liste régulièrement actualisée. Une simplification du parcours allant de l'alerte donnée par les parents ou les professionnels aux autorités doit également permettre une réactivité plus forte, comme l'ont montré les cas récents de tapis d'éveil importés recouverts de produits toxiques, la vente de colliers d'ambre ou le danger d'écharpes de portage mal utilisées par les familles.

\*Auteur correspondant  
e-mail : Bertrand.chevallier@apr.aphp.fr

## 2. Éducation à la santé et subventionnement des familles

Les programmes de santé communautaire ont permis l'expérimentation de stratégies d'éducation à la santé concernant les accidents du nourrisson en insistant sur 2 points : la surveillance active (vigilance) de l'enfant et la sécurisation de l'environnement. Plus de 30 programmes ont ainsi été évalués. Il est utile de comprendre ce qui peut influencer favorablement la motivation des parents à agir de manière sécuritaire. La décision d'agir ou non dépend de plusieurs facteurs : les croyances concernant l'efficacité de la mesure, l'influence de l'environnement social et l'opinion du conjoint à propos de la mesure, la vulnérabilité de l'enfant aux blessures, la sévérité potentielle de la blessure que l'on cherche à éviter, une histoire de blessure antérieure, l'éducation parentale, le revenu.

Concernant l'utilisation de matériel de sécurité afin d'améliorer l'environnement domiciliaire, la littérature scientifique permet de cibler clairement 2 barrières majeures à leur adoption : le coût de l'équipement à acquérir, et les difficultés à l'installer. Plusieurs auteurs expliquent la plus grande vulnérabilité aux accidents des enfants de familles défavorisées par un accès limité à l'équipement sécuritaire.

Les professionnels de la santé interviennent de diverses façons auprès des familles et peuvent avoir plusieurs opportunités pour faire de la prévention des accidents une priorité. Les messages de prévention délivrés au décours d'une consultation médicale ou hospitalière ne sont que partiellement suivis d'effet et leur effet est bref dans le temps si ces messages ne sont pas renouvelés. D'autres études ont combiné délivrance de messages oraux et écrits, à différents moments de la vie familiale (pendant la grossesse, à la visite du premier mois, à 9 mois). Une révision systématique d'essais randomisés réalisée par Di Guiseppi et Roberts a démontré que ce type d'intervention menait à l'adoption, par les parents, de quelques mesures sécuritaires, mais toutes ne sont pas retenues. Les interventions qui se sont avérées les plus efficaces étaient celles qui faisaient partie de stratégies plus vastes d'éducation qui combinaient les conseils, une démonstration des mesures de sécurité, la fourniture d'équipements et un renforcement.

Une expérimentation qui s'est déroulée dans 4 villes du département des Hauts-de-Seine, en région parisienne, a permis d'illustrer concrètement les impacts de la remise d'une trousse de prévention des accidents domestiques auprès de familles rejointes par les services de protection maternelle et infantile (PMI). Dans cette

expérimentation où 100 familles ont été réparties de façon aléatoire en 2 groupes (un groupe avec trousse et un groupe témoin avec conseils de prévention habituels), les auteurs ont conclu que cette distribution de trousse de prévention à titre gracieux permettait aux familles, souvent défavorisées, de modifier leur comportement et d'aménager leur appartement en vue de plus de sécurité. Dans l'expérience réalisée au Canada, des effets positifs ont été recensés jusqu'à 36 mois après l'intervention, alors qu'en Angleterre les pratiques sécuritaires parentales ne se sont poursuivies que 2 années.

Ces études ont été compilées et analysées par la Cochrane Collaboration dans un rapport publié en 2007. Les conditions identifiées sont :

- la remise du matériel de sécurité et les conseils doivent avoir lieu au domicile ;
- le matériel est remis gratuitement et est facile à installer ;
- les familles doivent pouvoir être aidées à installer les dispositifs de sécurité ;
- plusieurs visites au domicile doivent être effectuées afin d'assurer le suivi et de renforcer l'observation des règles de sécurité.

## 3. Conclusion

Chez les très jeunes enfants, les accidents continuent de représenter un problème de santé publique préoccupant. Des efforts de réglementation indiqués par la remontée d'alertes du terrain sont au centre des mesures efficaces. De nombreuses interventions nécessitent la collaboration des parents, et plusieurs facteurs sont susceptibles de les influencer dans leur décision de sécuriser leur environnement domiciliaire ou non. Les médecins disposent de nombreuses occasions d'aborder la prévention des accidents de la vie courante et il est important que les efforts se fassent de façon complémentaire. La distribution de matériel de sécurité, particulièrement lorsque réalisée lors de visites faites au domicile, s'avère une stratégie démontrée efficace dans cette optique, et plus spécifiquement lorsqu'elle permet de renforcer l'alliance thérapeutique créée avec la famille.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.



## Douleurs chroniques postopératoires chez l'enfant État de la question

F. Veyckemans<sup>a,\*</sup>, K. Abelin-Genevois<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Service d'anesthésiologie, cliniques universitaires Saint-Luc, avenue Hippocrate, 10-1821, B-1200 Bruxelles, Belgique

<sup>b</sup>Service d'orthopédie, hôpital femme-mère-enfant, université Claude-Bernard Lyon 1, 43, boulevard du 11-Novembre-1918, 69100 Villeurbanne, France

« Le premier principe de la médecine est de guérir parfois, de soulager souvent et de consoler toujours », Hippocrate, *De l'art médical*.

Par définition, la douleur chronique postopératoire apparaît après l'intervention, persiste au moins deux mois après la chirurgie, est sans lien avec une éventuelle douleur préopératoire et aucune cause précise (infection, récurrence, etc.) n'a pu être identifiée [1]. Chez l'adulte, on estime que 5 à 10 % des patients présentent des douleurs postchirurgicales modérées à sévères, en général d'origine neuropathique, que ce soit après une thoracotomie ou une cure de hernie inguinale. D'après l'étude d'une cohorte de 113 enfants interviewés plus de 3 mois après une intervention chirurgicale, 13,3 % rapportaient une douleur persistante d'une intensité moyenne de 4,2/10 et qui interférait avec leur vie quotidienne (école, sport). Il s'agissait le plus souvent de gestes orthopédiques [2]. Une étude rétrospective a montré que la prévalence de douleurs chroniques après cure de hernie inguinale est de 5,1 % chez l'enfant [3]. Il est probable qu'un traitement insuffisant de la douleur aiguë postopératoire favorise l'apparition de ce type de douleurs. Il est cependant utile d'essayer d'en comprendre les mécanismes afin de prendre des mesures préventives.

Si on considère l'exemple de la chirurgie orthopédique, certains tableaux cliniques sont bien connus :

- le syndrome douloureux complexe régional type I (ou algoneurodystrophie) ;
- les douleurs neuropathiques liées à l'élongation ou à la lésion chirurgicale de nerfs, ou encore à un processus inflammatoire [4] ;
- les douleurs musculo-squelettiques liées aux modifications de posture après la chirurgie ;
- les douleurs liées à un contexte psychologique particulier ;
- les douleurs postamputation, qu'il faut distinguer des sensations de membre fantôme [5].

Cependant, leur diagnostic est souvent retardé ou la possibilité de leur apparition n'est parfois pas anticipée. L'évaluation de la douleur postopératoire n'est d'ailleurs pas une pratique

systématique lors de la consultation de contrôle. Celle-ci exclut les complications précoces, permet de vérifier la cicatrisation et focalise l'attention de l'enfant et des parents sur le résultat attendu et réel de l'intervention, ce qui met au second plan la part douloureuse. Seules les douleurs qui retardent la reprise fonctionnelle ou la reprise scolaire feront l'objet d'une plainte clairement exprimée par le patient et son entourage.

Certains facteurs de risque peuvent faire anticiper la douleur chronique : l'intensité du tableau douloureux postopératoire, l'importance des lésions nerveuses au cours du geste chirurgical ou encore le fait de chirurgies itératives. La souffrance psychologique ou la carence affective sont un terrain propice mais le plus souvent caché, qui ne pourra être démasqué qu'au terme de la prise en charge douloureuse. Il est également possible que des facteurs de terrain interviennent, comme par exemple la présence d'un état inflammatoire chronique (drépanocytose homozygote), d'un polymorphisme des canaux ioniques impliqués dans la transmission neuronale ou d'une neuropathie des petites fibres [6]. Le rôle facilitateur éventuel d'une hyperalgésie aiguë induite par les morphiniques utilisés pour traiter une douleur postopératoire intense n'a pas encore été étudié.

Étant donné la morbidité au long cours liée à ces douleurs et leur impact psychosocial sur la vie et le développement de l'enfant, il faut sensibiliser les chirurgiens, les anesthésistes et les pédiatres à leur existence, il est important :

- 1) qu'ils détectent les enfants à haut risque lors de l'évaluation préopératoire ;
- 2) qu'ils préviennent l'apparition de ces douleurs en traitant adéquatement la douleur aiguë postopératoire (technique chirurgicale, anesthésie locorégionale, kétamine, etc.) ;
- 3) qu'ils recherchent et documentent ces phénomènes douloureux par un interrogatoire systématique lors des visites postopératoires et par un examen clinique doux à la recherche d'une hypersensibilité et/ou d'une allodynie locale ou régionale.

Le traitement de ces douleurs est complexe et relève d'une équipe multidisciplinaire habituée à gérer la douleur chronique chez l'enfant. Selon la localisation et le mécanisme de la douleur, le traitement peut inclure des antidépresseurs tricycliques, des antiépileptiques, des blocs nerveux centraux ou périphériques [7-9], le soutien psychologique et l'hypnose.

\*Auteur correspondant  
e-mail : francis.veyckemans@uclouvain.be

Enfin, en matière de prévention, il faut garder en mémoire qu'une intervention chirurgicale, quelle qu'elle soit, constitue une situation hautement anxiogène pour l'enfant et son entourage. La première difficulté est de verbaliser la peur d'avoir mal et la crainte de la rupture d'un état antérieur préopératoire à un statut postchirurgical. La préparation des parents et des enfants à une hospitalisation et une chirurgie par l'utilisation de documents d'éducation diminue l'anxiété préopératoire et le vécu douloureux [10]. La généralisation de cette documentation en matière de chirurgie programmée devrait également permettre de réduire la survenue de phénomènes douloureux réactionnels.

## Références

- [1] Martinez V, Baudic S, Fletcher D. Douleurs chroniques post-chirurgicales. *Ann Fr Anesth Réanim* 2013;32:422-35.
- [2] Fortier MA, Chou J, Maurer EL, et al. Acute to chronic postoperative pain in children: preliminary findings. *J Pediatr Surg* 2011;46:1700-5.
- [3] Kristensen AD, Ahlburg P, Lauridsen MC, et al. Chronic pain after inguinal hernia repair in children. *Br J Anaesth* 2012;109:603-8.
- [4] Staff NP, Engelstad J, Klein CJ, et al. Post-surgical inflammatory neuropathy. *Brain* 2010;133:2866-80.
- [5] Wilkins KL, McGrath PJ, Finley GA, et al. Phantom limb sensations and phantom limb pain in child and adolescent amputees. *Pain* 1998;78:7-12.
- [6] Oaklander AL, Klein MM. Evidence of small-fiber polyneuropathy in unexplained, juvenile-onset, widespread pain syndromes. *Pediatrics* 2013;131:e1091-100.
- [7] Dadure C, Motais F, Ricard C, et al. Continuous peripheral nerve blocks at home for treatment of recurrent complex regional pain syndrome in children. *Anesthesiology* 2005;102:387-91.
- [8] Suresh S, Patel A, Porfyrus S, et al. Ultrasound-guided serial ilioinguinal nerve blocks for management of chronic groin pain secondary to ilioinguinal neuralgia in adolescents. *Pediatr Anesth* 2008;18:775-8.
- [9] Pak T, Mickelson J, Yerkes E, et al. Transverse abdominis plane block: a new approach to the management of secondary hyperalgesia following major abdominal surgery. *Pediatr Anesth* 2009;19:54-6.
- [10] Felder-Puig R, Maksys A, Noestlinger C, et al. Using a children's book to prepare children and parents for elective ENT surgery: results of a randomized clinical trial. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003;67:35-41.

# Place des stratégies non médicamenteuses en postopératoire Focus sur la distraction et l'hypno-analgésie

B. Lombart<sup>a,\*</sup>, F. Reiter<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Cadre de santé, doctorante en philosophie pratique et éthique hospitalière, AP-HP, hôpital Armand-Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France

<sup>b</sup>Psychologue clinicienne, unité fonctionnelle de lutte contre la douleur, AP-HP, hôpital Armand-Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France

En chirurgie pédiatrique, le quotidien est ponctué de soins douloureux et anxiogènes pour un enfant. L'influence de l'anxiété préopératoire sur la douleur de l'enfant est aujourd'hui reconnue [1,2]. L'objectif est de réduire la détresse et la douleur de l'enfant. L'efficacité des méthodes psychocorporelles est maintenant reconnue dans la gestion de la douleur postopératoire [3].

La mise en place de la distraction ou de l'hypno-analgésie réclame anticipation et organisation. La distraction d'un enfant, naturelle dans la vie quotidienne, s'envisage différemment dans le contexte d'un soin. Les stratégies diffèrent selon l'âge, le développement psychomoteur et les préférences de l'enfant, ce qui implique de former les soignants à ces méthodes pour en garantir l'efficacité.

## 1. Complémentarité indispensable

La distraction et l'hypno-analgésie aident à disperser l'attention de l'enfant initialement focalisée sur la douleur. On découvre avec lui les moyens qui l'aideront à faire face. Il trouve de nouvelles stratégies inhibitrices de la douleur. Car l'enfant dispose aussi d'un pouvoir imaginaire précieux, qui lui permet de s'évaluer naturellement.

Il demeure néanmoins indispensable d'associer aux méthodes psychocorporelles des moyens pharmacologiques. L'AFFSAPS recommande le recours systématique à des moyens antalgiques tant pour gérer la douleur des soins ou la douleur postopératoire [4]. Le choix de l'analgésie est guidé par l'intensité douloureuse.

Les médicaments ne suffisent pas à eux seuls à juguler l'anxiété de l'enfant et à garantir le bon déroulement du soin. La distraction de l'enfant pendant le soin agit en synergie. L'implication du soignant est indispensable dans cette démarche qui englobe un certain nombre d'éléments incontournables.

## 2. Éléments incontournables

L'évaluation de la douleur à l'aide d'outils fiables et validés est incontournable de la prise en charge de la douleur. La prévention de la douleur est une réflexion globale vis-à-vis des habitudes du service et de l'organisation des soins. Regrouper les soins, discuter les indications, mesurer le bénéfice-risque et exclure les attitudes systématiques entraînent une diminution notable des stimulations nociceptives.

Il convient également d'apporter des explications claires, précises, adaptées à l'âge de l'enfant tant sur le déroulement du soin que sur la méthode d'analgésie utilisée. Il existe des supports d'informations spécifiques édités notamment par l'association Sparadrap ([www.sparadrap.org](http://www.sparadrap.org)).

## 3. Choix de la méthode

L'âge de l'enfant est déterminant quant au choix de la méthode. Plus l'enfant est jeune, plus on favorisera des distractions simples et de courte durée. Chez l'enfant de 0 à 2 ans le bercement, les chansons, les caresses et la tétine seront utiles.

De 2 à 4 ans, la distraction se construit autour d'une histoire, on peut aussi s'adresser à l'enfant par l'intermédiaire de son jouet ou de son nounours, les bulles de savon (qui sollicitent aussi le souffle) sont particulièrement appréciées à cet âge. Les tablettes tactiles offrent de grandes possibilités de distraction lors du soin en proposant des programmes variés et adaptés à l'âge de l'enfant [5]. À partir de 6 ans, l'imagination est de plus en plus sollicitée, on peut jouer à faire « comme si », lire ou faire lire une histoire... L'accompagnement en hypno-analgésie est à partir de cet âge tout à fait possible. Plus l'enfant grandit, plus ses capacités imaginatives sont exploitées. Plus le thème de la distraction ou de l'hypno-analgésie se rapporte aux préférences de l'enfant et plus on a de chance de capter son attention.

L'objectif est de concurrencer la douleur en suggérant d'autres sensations. Les 5 sens : la vision, l'odorat, le toucher, l'ouïe et le goût sont exploités. Les propositions balayent les 5 sens. Plus les propositions sont variées, mieux elles s'adaptent à la réaction de l'enfant. Les outils de distraction doivent être diversifiés.

\*Auteur correspondant  
e-mail : [benedicte.lombart@gmail.com](mailto:benedicte.lombart@gmail.com)

Le partenariat avec les parents, les collègues, est indispensable car il faut qu'une personne soit disponible pour accompagner l'enfant. Pour certains soins simples et de très courte durée, la distraction peut être assurée par l'opérateur lui-même, mais le binôme sera privilégié si possible. Le parent, s'il le souhaite, peut parfaitement distraire son enfant si on lui explique son rôle et le déroulement de l'acte.

#### 4. Point de vue du psy

Le corps est ce par quoi l'enfant se développe intellectuellement et affectivement, s'autonomise. Dès le plus jeune âge, le bébé ou l'enfant peut se montrer anxieux face à une hospitalisation qui représente une situation nouvelle. Le patient s'y retrouve en position vulnérable, face à des soignants qui lui veulent certes du bien, mais qui vont faire effraction. Chez l'enfant, l'indication d'une chirurgie réactive certaines angoisses de séparation, de morcellement (perte d'intégrité corporelle), de castration, de mort sans oublier les angoisses et représentations des parents. Les soins sont réalisés sur le patient souvent dans ce contexte anxiogène. Lorsque l'enfant va être opéré, il est important de contenir le sentiment d'agression physique qu'il peut vivre, d'anxiété. Proposer des techniques psychocorporelles lors des soins permet d'accompagner l'enfant en le considérant comme sujet : reconnaître son être dans sa globalité et le soutenir dans ce qu'il vit. Les techniques psychocorporelles adaptées prennent en considération le corps, lieu du soin, et le ressenti du patient. Il permet à l'enfant un sentiment d'autonomie puisqu'il est acteur et non plus seulement celui qui subit. La parole qui accompagne le soin permet à l'enfant d'investir cet espace. Utiliser ces techniques, c'est lui donner une place, et ne pas être dans le déni de ce qu'il vit. Le soignant est alors en position de « *handling* », de « *holding* » et « *l'object-presenting* » décrit par D. Winnicott nécessaire à son développement. « Pour être créatrice, une personne doit exister et avoir le sentiment d'exister, non de manière consciente, mais comme une base qui lui permet d'agir. La créativité est alors un faire qui est issu d'un être... C'est la capacité de conserver tout au long de sa vie quelque chose qui est propre à l'expérience du bébé : la capacité de créer le monde » (D. W. Winnicott).

#### 5. Conclusion

La distraction ou l'hypno-analgésie ne sont pas seulement des questions d'équipement ou de formation. Il s'agit d'une posture, d'un choix professionnel, d'une volonté d'équipe : celle de transformer une expérience de soin en moment d'évasion. Cette stratégie s'appuie aussi sur la compétence de l'enfant à devenir acteur pendant le soin, à utiliser ses propres ressources pour faire face à une situation douloureuse.

Cette démarche potentialise les effets des médicaments et prévient la survenue de la phobie des soins, cependant elle présente également des limites. Il arrive que malgré la méthode psychocorporelle associée aux antalgiques le soin s'avère trop douloureux. Dans ce cas, le soin doit être suspendu et les stratégies modifiées. Prendre soin de l'enfant implique une adaptation constante aux particularités de chacun.

L'emploi de ces méthodes psychocorporelles témoigne d'un changement profond de mentalités au sein des institutions hospitalières. L'émergence de ces moyens coïncide avec le développement d'une politique d'humanisation des hôpitaux. Concrètement, ces méthodes nous aident à mieux soulager les enfants tout en donnant du sens à nos gestes quotidiens.

#### Références

- [1] Pagé MG, Stinson J, Campbell F, et al. Pain-related psychological correlates of pediatric acute post-surgical pain. *J Pain Res* 2012;5:547-58.
- [2] Chieng YJ, Chan WC, Liam JL, et al. Exploring influencing factors of postoperative pain in school-age children undergoing elective surgery. *J Spec Pediatr Nurs* 2013;18:243-52.
- [3] Woragidpoonpol P, Yenbut J, Picheansathian W, et al. Effectiveness of non-pharmacological interventions in relieving children's postoperative pain: a systematic review. *JBI Library* 2013;11, n° 10.
- [4] AFSSAPS. Prise en charge médicamenteuse de la douleur aiguë et chronique chez l'enfant 4.2.1.4. :Traitement des douleurs provoquées. AFSSAPS, juillet 2009 : p.87.
- [5] Armengaud JB, Lafaille C, Arnaud C, et al. Utilisation de l'iPad aux urgences lors de gestes douloureux. *Réalités Pédiatriques* 2013;176:1-5.

## Repères dans le développement neurologique de l'enfant prématuré

S. Marret<sup>a,b,\*</sup>, G. Pinto-Cardoso<sup>a,b</sup>, L. Abily-Donval<sup>a,b</sup>, A. Chadié<sup>a,b</sup>, S. Torre<sup>a,b</sup>, R. de Quelen<sup>a,b</sup>, C. Chollat<sup>a,b</sup>, A. Charollais<sup>a,b</sup>, P.-Y. Ancel<sup>c</sup>

<sup>a,b</sup>Service de pédiatrie néonatale et réanimation, centre d'éducation fonctionnelle, centre de référence des troubles des apprentissages de l'enfant, hôpital Charles-Nicolas, CHU de Rouen et équipe Inserm-Région (ER128), handicap périnatal, Institut de recherche et d'innovation biomédicale, faculté de médecine et de pharmacie, université de Rouen, 1, rue Thomas-Becket, 76130 Mont-Saint-Aignan, France

<sup>c</sup>Centre d'épidémiologie et biostatistiques et URC, CIC P1419, Inserm, UMRS-1153, AP-HP, hôpital Cochin-Hôtel-Dieu, université Paris-Descartes, 12, rue de l'École-de-Médecine, 75006 Paris, France

Dans le monde, 1 enfant sur 10 naît prématurément avant 37 semaines. Cette situation accroît le risque de décès dans l'enfance. En cas de survie, les risques de troubles du développement neurologique et/ou comportemental ainsi que de difficultés d'intégration dans la société sont accrus. Ces menaces sont d'autant plus importantes que le terme à la naissance est bas. Néanmoins, le nombre, en valeur absolue, des enfants prématurés modérés (nés entre 32 et 34 semaines) ou tardifs (nés à 35-36 semaines) avec des séquelles est aussi important que chez les moins de 32 semaines, puisqu'ils sont plus nombreux à naître dans ces tranches de terme. Les difficultés cognitives spécifiques (troubles du développement du langage, des fonctions exécutives et attentionnelles) et/ou comportementales sont de loin les plus fréquentes. Elles sont le plus souvent multiples et à l'origine des troubles des apprentissages scolaires et de besoins en rééducation fréquents dans cette population.

### 1. Prématurité, mortalité et survie

En France, la comparaison de l'étude EPIPAGE1, ayant recensé les enfants nés grands prématurés (< 33 semaines) dans 9 régions, avec la cohorte EPIPAGE2 constituée en 2011, montre que les taux de survie (Tableau 1) et de survie sans morbidité néonatale majeure (hémorragie intraventriculaire de grade 3-4, leucomalacie cavitaire, dysplasie broncho-pulmonaire sévère) se sont améliorés entre 25 et 30 semaines.

### 2. Facteurs de risque de séquelles

Classiquement était incriminée une privation en oxygène du cerveau fœtal et/ou une inflammation périnatale aiguë. Les facteurs de risque des troubles du développement de l'ancien prématuré

sont en réalité multiples, conjuguant l'intervention de facteurs ante-, péri- et postnataux sur un cerveau en plein développement. Ces facteurs peuvent favoriser la survenue de lésions clastiques (leucomalacies cavitaires ou hémorragies intracrâniennes) identifiables en échographie cérébrale transfontanelle ou en IRM. Surtout, ils déterminent des troubles de la myélinisation, de la formation et de la stabilisation des circuits neuronaux objectivés ultérieurement par des anomalies volumétriques de la substance grise et blanche, des noyaux gris centraux et/ou du cervelet ainsi que par des anomalies de la connectivité en imagerie par tenseur de diffusion.

#### 2.1. Prématurité et séquelles

Des études anatomo-pathologiques chez le fœtus humain corroborées par des expérimentations animales montrent que la neurogenèse des inter-neurones GABAergiques à partir de la zone sous-ventriculaire disparaît vers 28-30 semaines et qu'elle est diminuée du simple fait d'une naissance très prématurée.

#### 2.2. Lésions cérébrales et séquelles

Les lésions cérébrales clastiques de la substance blanche, bien que très inconstantes, restent le facteur de risque le plus prédictif de séquelles ultérieures. Le tableau II montre les taux de leucomalacies périventriculaires et d'hémorragies intracrâniennes observés dans l'étude EPIPAGE2 faite en France en 2011.

A *contrario*, les derniers travaux effectués sur la cohorte EPIPAGE1 montraient que chez 90 % des enfants vus entre 5 et 8 ans, respectivement 56, 37 et 33 % des enfants nés à 24-26, 27-28 ou 29-32 semaines avaient des séquelles motrices, cognitives et/ou comportementales modérées ou sévères en l'absence de lésions cérébrales identifiables.

### 3. Prématurité et paralysie cérébrale

La paralysie cérébrale (PC) désigne les troubles permanents du développement du mouvement et de la posture, responsables de limitations d'activité, causés par des atteintes non progressives sur-

\*Auteur correspondant  
e-mail : stephane.marret@chu-rouen.fr

**Tableau I**  
**Comparaison de la survie (pourcentages) en France EIPAGE1 vs EIPAGE2**

Terme (semaines)	22	23	24	25 <sup>(*)</sup>	26 <sup>(*)</sup>	27 <sup>(*)</sup>	28 <sup>(*)</sup>	29 <sup>(*)</sup>	30 <sup>(*)</sup>	31
1997	0	0	31	50	56	71	78	89	92	95
2011	0	0	30	62	74	84	90	96	96	97

<sup>(\*)</sup> $p < 0,05$

**Tableau II**  
**Taux de leucomalacies périventriculaires et d'hémorragies intracrâniennes dans EIPAGE2**

Terme (semaines)	HIV 3 ou 4	Leucomalacie cavitaire
24-27	14 %	2 %
27-31	4 %	2 %
32-34	0,6 %	0,8 %

venues sur un cerveau en développement. Chez l'enfant né prématuré, la forme en est le plus souvent spastique. Les troubles moteurs de la PC sont le plus souvent accompagnés de troubles neurosensoriels, du comportement, et de problèmes musculo-squelettiques secondaires. Chez l'enfant prématuré, la fréquence a diminué ces dernières années du fait des progrès faits. Au CHU de Rouen, la comparaison des données du suivi à 2 ans des enfants grands prématurés en 2000, 2005 et 2010 a montré une diminution des taux de PC à respectivement 12,6 et 1 %. Si la corticothérapie anténatale a fait sa preuve dans la diminution des taux de leucomalacies, elle n'a pas montré de bénéfice dans les séquelles neurologiques à long terme. Les essais randomisés et leur méta-analyse ont, en revanche, démontré le bénéfice de l'administration anténatale de sulfate de magnésium à la mère en menace d'accouchement prématuré, expliquant au moins en partie la diminution des taux de PC observés au CHU de Rouen. C'est pour le moment le seul médicament dont le bénéfice est démontré en clinique.

#### 4. Prématurité et difficultés cognitives

Le retard mental global (QI < 70) était 4 fois plus fréquent dans la population EIPAGE1 par comparaison aux enfants nés à terme (12 % vs 3 %).

Mais ce sont surtout les difficultés cognitives plus spécifiques qui sont les plus fréquentes, touchant le développement des praxies, du langage, de la mémoire de travail et des fonctions exécutives et gênant les acquisitions scolaires : vitesse de lecture, écriture, dessin, calcul et mathématiques. Dans l'étude EIPAGE1, 33 % des enfants nés grands prématurés, 23 % de ceux nés à 33-34 semaines comparés à 9 % de ceux nés à terme avaient un coefficient intellectuel inférieur à 85. À 8 ans, 77 % des grands prématurés et 84 % des prématurés modérés avaient un niveau scolaire adéquat contre 94 % des enfants témoins.

Un retard dans le développement du langage oral en expression et en réception est fréquent chez le prématuré et porte essentiellement sur la phonologie et la compréhension. Des anomalies de

la production des mots et de la longueur des énoncés, évaluées par l'Inventaire français du développement communicatif, témoignent d'un retard de langage à 2 ans : 41 % des enfants très prématurés évalués au CHU de Rouen entre 2010 et 2012 ont une production de mots entre le 1<sup>er</sup> et le 10<sup>e</sup> percentile et 65 % une longueur moyenne des énoncés inférieure au 25<sup>e</sup> percentile. Les troubles du développement de l'attention et des fonctions exécutives sont classiquement retrouvés. Des déficits de 0,5 déviations standard (DS) à 1 DS en fluence verbale, mémoire de travail verbale ou spatiale, planification ou réponses inhibitrices sont constatés indépendamment de la vitesse d'exécution. Les performances scolaires des enfants prématurés sont ainsi en moyenne de 0,5 DS inférieures en lecture, 0,8 DS en orthographe et 0,6 DS en mathématiques et encore plus si les enfants sont extrêmes prématurés.

Les difficultés spécifiques sont souvent associées et présentes dans de multiples domaines du développement du fait de leurs interactions étroites. Il a été observé à 5 ans une association significative entre les troubles des fonctions motrices mineures simple ou complexe évaluées par le test de Touwen et les difficultés intellectuelles et scolaires. De même, le langage de l'enfant se développe de façon implicite sur des compétences prélinguistiques sensorimotrices. Des contraintes sensorimotrices touchant les praxies bucco-faciales, les discriminations auditives et tactiles, l'attention visuelle et les transferts de modalités sont observés chez les enfants prématurés avec trouble phonologique.

#### 5. Prématurité et troubles du comportement alimentaire

L'importance de la succion non nutritive dans le développement de la succion-déglutition a été montrée et prise en compte dans l'émergence, au sein des unités de soins intensifs, des soins de développement. Les troubles du comportement alimentaire ont diminué sans que l'on dispose de données récentes.

#### 6. Prématurité, troubles du comportement et trouble envahissant du développement

Les troubles du comportement à type d'hyperactivité/troubles de l'attention et de la mémoire, évalués à l'aide du « *Strength and Difficulty* » questionnaire, étaient 2 fois plus fréquents à 8 ans dans l'étude EIPAGE1. Ils peuvent être isolés ou secondaires aux difficultés cognitives spécifiques. Des taux élevés de troubles du spectre autistique ont aussi été notés variant de 5 à 8 % à l'adolescence ou l'âge adulte.



## 7. Conclusion

La naissance prématurée jusqu'à 36 semaines reste une situation à haut risque de séquelles neuro-développementales et comportementales et de difficultés scolaires, d'autant plus fréquentes que le terme à la naissance est faible. Les difficultés cognitives et scolaires sont les plus fréquentes et souvent observées dans plusieurs domaines (multi-dys), témoignant de l'importance des interactions sensorimotrices pour le développement des apprentissages. Elles sont d'autant plus fréquentes que le milieu

socioculturel est assez souvent défavorisé. Un dépistage précoce de ces troubles est indispensable pour prévenir au minimum les sur-handicaps associés à une période où le cerveau garde très probablement une certaine plasticité.

## Références

Les références peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Reproduction Interdite

# Comment les pédiatres peuvent-ils participer à la prise en charge des enfants avec incapacités pour limiter le handicap ?

B. Chabrol\*, C. Boulay, M. Milh

Service de neurologie pédiatrique, CHU Timone-enfants, 264, rue Saint-Pierre,  
13385 Marseille Cedex 5, France

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

## 1. Découverte et diagnostic du handicap chez un enfant

### 1.1. Découverte : les parents, le pédiatre et l'enfant

Dans les situations de handicap, les parents découvrent avec inquiétude une anomalie dans le développement de leur enfant qui les incite à consulter. En cas d'histoire périnatale (prématurité, souffrance néonatale à terme), le suivi nécessaire et indispensable de ces enfants permettra d'établir un diagnostic précoce. Le pédiatre représente ainsi, pour l'enfant comme pour ses parents, l'interlocuteur privilégié, en reconnaissant l'anomalie développementale.

### 1.2. Enjeux du diagnostic

L'établissement d'un diagnostic aussi précis et aussi précoce que possible constitue un enjeu majeur. Deux points doivent être soulignés ici :

- la connaissance d'un diagnostic précis est un élément essentiel dans la construction du projet de vie de l'enfant : il est très important en effet, pour élaborer ce projet, de savoir quels pourront être les handicaps associés et/ou les risques de survenue de complications évolutives responsables de surhandicap ;
- l'annonce du diagnostic et de ses conséquences doit être faite par un médecin ayant l'expérience du handicap que présente l'enfant et de sa prise en charge.

## 2. Impact de la reconnaissance d'un handicap chez un enfant

### 2.1. Retentissement sur les parents

Les parents sont la plupart du temps extrêmement désireux de connaître la cause précise du trouble de développement que présente leur enfant. Pour autant, de très nombreuses publications témoignent du retentissement de l'annonce sur les parents. Le concept de « traumatisme psychique » est certainement le plus approprié pour définir les profonds sentiments de bascule et d'ébranlement ressentis lors de l'annonce du diagnostic. L'annonce du diagnostic devient alors une confirmation du handicap, une réalité certes très difficile, mais sur laquelle il sera possible de construire.

### 2.2. Conséquences pour l'enfant lui-même

Peu d'études sont consacrées à l'information donnée à l'enfant en situation de handicap. L'enfant handicapé ressent généralement ses limites, sa gêne, ses douleurs, sa différence. Le fait de lui expliquer avec des mots simples l'origine de ses difficultés, de lui dire que l'on a compris pourquoi il ressentait tel ou tel symptôme représente pour lui une étape fondamentale. Enfin, le pédiatre devra veiller au retentissement de cette annonce sur les frères et sœurs qui sont encore trop souvent les « oubliés de l'information ».

### 2.3. Enjeux pour le personnel soignant

Pour le professionnel, l'évaluation précise du trouble développemental et de sa cause est le garant d'une prise en charge individualisée et adaptée de l'enfant dont il s'occupe. Il faut se garder d'utiliser certains termes : celui de « retard psychomoteur », par exemple, constitue une véritable « euphémisation » qui peut semer la confusion dans l'esprit des parents – comme dans celui des soignants – en laissant espérer un éventuel rattrapage avec disparition des signes pour l'avenir.

\*Auteur correspondant  
e-mail : bchabrol@ap-hm.fr

### 3. Accompagnement de l'enfant handicapé

#### 3.1. Pédiatre, acteur de la prise en charge globale

Après l'établissement du diagnostic, il convient de faire le bilan précis de l'atteinte avec au mieux l'aide d'un médecin de médecine physique et de réadaptation (MPR). L'approche fonctionnelle est intéressante pour comprendre l'évolution des différentes interactions entre les structures anatomiques et le traitement à apporter en fonction de l'âge du patient. L'exemple des lésions neurologiques dites « primaires » est caractéristique de par leur conséquence sur le plan orthopédique. La présence d'une spasticité traduit la présence d'un syndrome pyramidal où les déficits moteurs, les déséquilibres des muscles agonistes vs antagonistes, le manque de sélectivité musculaire, la perte des séquences d'activation musculaire (notamment à la marche) complètent le tableau clinique. Ces symptômes sont accessibles à un traitement de rééducation et de réadaptation et ainsi à une prise en charge fonctionnelle. C'est ici qu'interviennent différents soignants paramédicaux (kinésithérapeute, ergothérapeute...) qui évaluent les besoins de l'enfant et les adaptations nécessaires, voire leurs compensations.

Ces lésions neurologiques dites « primaires » vont entraîner des lésions orthopédiques dites « secondaires » à type de rétractions musculaires, articulaires, de phénomènes de tendon court vs tendon long, de déformations osseuses. Ensuite, des lésions tertiaires vont compléter le tableau par l'existence de compensations, d'instabilités. L'ensemble de cette chronologie lésionnelle évolue parallèlement avec les croissances osseuse et musculaire. La surveillance doit être effectuée en fonction de l'enfant, de ses complications et du traitement (tolérance, efficacité) sans oublier l'avancée physiologique en âge.

Les objectifs de la prise en charge tendent vers une amélioration de l'état fonctionnel, une amélioration de la qualité de vie, tout en veillant à donner une information claire à l'enfant et sa famille qui doit aussi comporter une certaine quantité d'anticipation sur l'évolution dans le temps.

#### 3.2. Question de la scolarisation

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

Ainsi, les enfants sont inscrits dans l'établissement le plus proche de leur domicile. Si la décision finale en matière d'orientation revient aux parents, il existe un véritable projet individualisé de parcours scolaire (PPS), déterminé par une équipe pluridisciplinaire. Il semble donc indispensable que les pédiatres, médecins des enfants, siègent au sein de ces équipes dans les Maisons départementales des personnes handicapées (MDPH), telles que définies par la loi.

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

restait méconnu, risquerait d'entraîner une profonde dévalorisation de soi, voire une authentique dépression, source de phobie scolaire. Le cas échéant, après avoir évalué la souffrance éventuelle de l'enfant, le pédiatre devra s'efforcer de faire admettre celle-ci aux parents dans l'intérêt même de l'enfant – ce qui peut, dans un premier temps, être source de tensions ou de conflit.

Une orientation en milieu spécialisé ne devrait pourtant pas être ressentie comme un échec, mais comme la mise en œuvre de nouveaux moyens, la finalité demeurant toujours la même : donner à l'enfant l'autonomie et l'intégration sociale les meilleures possibles. Un travail sur les représentations de tous, professionnels et familles, s'impose encore souvent pour appréhender de façon plus juste les options constituées par l'intégration scolaire ou l'orientation en milieu spécialisé.

#### 3.3. Accompagnement sur mesure, pas à pas

L'enfant porteur de handicap doit pouvoir aussi participer à des activités de loisirs : centres de loisirs, centres aérés, colonies de vacances... dans des structures ordinaires ou adaptées, selon ses besoins et capacités propres : dans ce domaine aussi, le pédiatre sera un interlocuteur utile.

De manière plus générale, d'ailleurs, son rôle d'accompagnateur exige qu'il ait une bonne connaissance des principales structures d'accueil des enfants handicapés, des organismes d'orientation et des aides financières existantes. Sans jamais oublier qu'une écoute attentive des enfants et de leur famille est constamment indispensable pour les guider au mieux et répondre efficacement à leurs besoins.

Par son regard critique, son recul, le pédiatre pourra également assumer auprès des parents un rôle de référent et de conseil vis-à-vis de certaines méthodes largement diffusées, notamment sur Internet, sans que leur efficacité thérapeutique soit reconnue scientifiquement : méthode d'hyperstimulation dite « de Doman », caisson hyperbare chez les enfants infirmes moteurs cérébraux... Des explications claires et précises permettront aux parents de prendre un peu de recul par rapport à ces différentes méthodes, le plus souvent délétères pour l'enfant et soutenues par des intérêts mercantiles et non médicaux.

### 4. Conclusion

Il y a quelques années, une campagne intitulée « Handicap : agir tôt » était lancée par l'Association nationale des équipes contribuant à l'action médico-sociale précoce (ANECAMSP), dont l'objectif était le suivant : « Aider ces enfants, qui ne guériront pas de leurs troubles mais pourront développer des stratégies pour les contourner. » Le pédiatre apparaît dans ce sens comme le meilleur accompagnateur possible pour l'enfant et sa famille dès la reconnaissance du handicap et pendant toute l'évolution de celui-ci.

### Références

Les références peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

# Indications de la prise en charge précoce des grands prématurés dans le réseau de suivi de nouveau-nés vulnérables P'titMip

C. Alberge<sup>a,b,c,\*</sup>, C. Bolzoni<sup>c,d</sup>, B. Colombié<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Réanimation infantile, CHU Toulouse, 330, avenue de Grande-Bretagne, TSA 70034 – 31059 Toulouse Cedex 9, France

<sup>b</sup>Inserm 1027, faculté de médecine, 37, allées Jules-Guesde, 31073 Toulouse, France

<sup>c</sup>Réseau suivi nouveau-nés vulnérables P'titMip, hôpital Paule-de-Viguer, 330, avenue de Grande-Bretagne, TSA 70034 – 31059 Toulouse Cedex 9, France

<sup>d</sup>Néonatalogie CHU Toulouse, 330, avenue de Grande-Bretagne, TSA 70034 – 31059 Toulouse Cedex 9, France

La prise en charge précoce des grands prématurés a pour objectif de soutenir l'enfant dans son développement. Quarante pour cent des grands prématurés présentent des troubles du développement à l'âge scolaire. Outre les facteurs de risque de la période néonatale, l'immaturité cérébrale associée à l'exposition à des dystimulations sensorielles néonatales prolongées semble favoriser la survenue de trajectoires développementales déviantes [1,2]. Par ailleurs, les troubles du lien précoce parent-enfant sont également pourvoyeurs de difficultés d'apprentissage et de sociabilité. La précarité est un facteur de risque surajouté.

La paralysie cérébrale est la complication la mieux reconnue car son diagnostic est précoce, néanmoins l'âge de prise en charge reste souvent trop tardif. Les retards cognitifs ne sont pas diagnostiqués avant la période des apprentissages scolaires [3]. Les troubles des apprentissages scolaires ne sont pas toujours associés à des retards cognitifs [4]. Les troubles moteurs mineurs, les troubles de la coordination dynamique générale, les troubles des coordinations visuelles et de la perception sont fréquemment associés aux difficultés scolaires. Ils sont pourtant repérés tardivement lorsque les apprentissages se complexifient, car les tests utilisés manquent de sensibilité pour les enfants les plus jeunes. Il paraît difficile mais nécessaire de mettre en évidence des indicateurs précoces qui seraient prédictifs des troubles du développement ultérieurs. Les travaux Hadders-Algra, à partir de l'observation du mouvement général de l'enfant pendant les premiers mois, montrent qu'il est possible de repérer très précocement des anomalies de la motricité spontanée, avec une bonne spécificité sur l'observation de troubles mineurs moteurs et de la coordination à l'âge scolaire [5]. L'association de facteurs de risque et d'évaluation précoce combinés à la motricité spontanée pourrait améliorer la sensibilité.

## 1. Intervention précoce

Elle vise à réduire le handicap moteur, cognitif, comportemental et social. Elle peut se concevoir soit de manière systématique dans une population à risque, soit à partir de l'observation de signes précoces souvent discrets (pendant les premiers mois et les 2-3 premières années). Elle repose sur les connaissances liées au bénéfice de la plasticité cérébrale précoce et tente de limiter les trajectoires développementales déviantes. Les soins de développement précoces et individualisés du *Newborn individualized developmental care and assessment program* (NIDCAP) semblent améliorer le pronostic à long terme. Au-delà de la période néonatale, l'intervention précoce doit se poursuivre. Elle permet de soutenir le développement d'enfants à haut risque et d'accompagner les familles dans un parcours de soins souvent long et difficile (psychomotricité précoce). Elle permet également de repérer les signes précoces de dysfonctionnement et de mettre en place des prises en charge adaptées et individualisées.

### Prise en charge en psychomotricité

Une étude en cours nous conduit à suivre jusqu'à 2 ans d'âge corrigé (AC) 160 prématurés < 30 semaines d'aménorrhée (SA), indemnes de lésions cérébrales sévères. La moitié bénéficie d'une prise en charge précoce en psychomotricité. La kinésithérapie motrice est associée si nécessaire. Trois entretiens semi-directifs avec une psychologue (évaluation et accompagnement de la parentalité) sont réalisés. L'évaluation psychomotrice est faite par le Bayley III. Les résultats préliminaires montrent qu'à la fin de la période d'hospitalisation, 40 % des mères présentent un stress post-traumatique (*perinatal PTSD questionnaire*, [PPQ]) qui persiste à 9 mois AC de l'enfant. L'anxiété chez la mère est verbalisée dans 82 % des cas à 9 mois AC, 60 % à 2 ans AC. À 2 ans, pour 47 % des dyades mère-enfant, des difficultés dans le lien mère-enfant (accordage) ont été identifiées.

\*Auteur correspondant  
e-mail : alberge.c@chu-toulouse.fr

Les principaux symptômes retrouvés chez l'enfant lors de l'entretien semi-directif sont :

- à 9 mois AC : troubles du sommeil (50 %), de l'alimentation (30 %), attachement anxieux et, plus rarement, retrait relationnel, pauvreté de l'expression émotionnelle, pauvreté de l'activité exploratoire ;
- à 2 ans AC : troubles du sommeil (23 %), de l'alimentation (20 %), retard de langage expressif, difficultés de concentration, difficultés de régulation tonico-émotionnelle, agitation motrice, impulsivité, difficultés d'accès à l'autonomie, et difficultés d'adaptation sociale.

L'évaluation par le Bayley III montre à 9 mois d'AC des difficultés très fréquentes dans les 5 domaines de développement : motricité, langage, développement cognitif, communication, développement socio-émotionnel. À 2 ans d'AC, on note la persistance de difficultés, avec une amélioration concernant le langage et la motricité, une absence d'amélioration cognitive et l'effondrement des domaines socio-émotionnel et communication pour la plupart des enfants.

Ceci nous a incités à poursuivre nos observations et à tenter de dégager des indicateurs pendant les premiers mois de vie.

## 2. Amélioration du suivi des nourrissons vulnérables

L'amélioration du dépistage et de la prise en charge des nourrissons vulnérables repose, pour tous les professionnels impliqués, sur l'acquisition d'un socle de compétences communes à tous concernant la connaissance de la dynamique du développement précoce (capacités propres de l'enfant dans son contexte génétique, épigénétique, environnemental), la prise en compte de facteurs de vulnérabilité sociale ou psychique et l'observation fine des déviations précoces, même discrètes. L'amélioration repose également sur le maillage et la coordination pluriprofessionnels, rendus possibles par l'approche commune, globale et individualisée des difficultés de l'enfant et sa famille. .

### Signes précoces

Ils correspondent le plus souvent à des déviations de l'intégration sensorielle, ou à la prédominance de certains schémas moteurs liés à l'immaturation et à l'environnement (tonus prédominant du tronc cérébral). Le travail en multiprofessionnalité du réseau P'titMip de suivi des nouveau-nés vulnérables nous a permis d'affiner notre observation et d'identifier des signes précoces parfois discrets. Ils sont le plus souvent intriqués, mais doivent être observés comme

des éléments dissociés pour accéder à une démarche analytique utile à la prise en charge. Leur signification reflète un dysfonctionnement neurosensoriel multimodal. Les signes précoces concernent la motricité spontanée, dirigée, l'examen neuromoteur, l'organisation motrice (tonus prédominant tronc cérébral, dysfonction sensorimotrice multiple : intermodalité), la régulation tonico-émotionnelle (dysfonction multisensorielle ou retrait relationnel), la communication visuelle et auditive (défaut d'attention sensorielle ou retrait relationnel), la tolérance aux manipulations (sensibilité proprioceptive, sensorialité tactile), les coordinations œil-main-bouche (conséquence très précoce des signes précédents), et l'évaluation de la communication, du comportement précoce et du lien parent-enfant. Ces éléments et les facteurs de risque associés (âge gestationnel, poids de naissance, risque psychosocial, précarité, lésions cérébrales péri- et néonatales) pourraient être des éléments prédictifs des difficultés ultérieures.

Du fait de son immaturité importante à la naissance, le prématuré est un modèle intéressant pour l'observation de signes précoces discrets. Les prématurés modérés et tardifs doivent aussi faire l'objet d'une attention particulière, compte tenu du risque de troubles du développement et de leur nombre plus important que celui des grands prématurés. Ces signes peuvent être observés dans d'autres populations : encéphalopathie anoxo-ischémique, infection néonatale, syndrome d'alcoolisation fœtale. Ils doivent être systématiquement recherchés dans les populations à risque afin de proposer des interventions précoces pour limiter le handicap.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

- [1] Als H, Duffy FH, McAnulty GB, et al. Early experience alters brain function and structure. *Pediatrics* 2004;113:846-57.
- [2] McAnulty G, Duffy FH, Kosta S, et al. School-age effects of the newborn individualized developmental care and assessment program for preterm infants with intrauterine growth restriction: preliminary findings. *BMC Pediatr* 2013;13:25.
- [3] Marret S, Marchand-Martin L, Picaud JC, et al. Brain injury in very preterm children and neurosensory and cognitive disabilities during childhood: the EPIPAGE cohort study. *Plos One* 2013;8:e62683.
- [4] Saigal S, Doyle LW. An overview of mortality and sequelae of preterm birth from infancy to adulthood. *Lancet* 2008;371:261-9.
- [5] Hadders-Algra M. Two distinct forms of minor neurological dysfunction: perspectives emerging from a review of data of the Groningen Perinatal Project. *Dev Med Child Neurol* 2002;44:561-71.

## Enjeux éthiques et parcours de vie de l'enfant malade Quelles réalités pour l'amélioration de la relation de soin ?

A.-S. Lapointe

Présidente de Vaincre les maladies lysosomales, 2<sup>ter</sup>, avenue de France, 91300 Massy, France

**S**e savoir vulnérable permet de devenir plus humble, facilitant ainsi une plus grande disponibilité et une meilleure écoute de l'autre. Ce n'est pas dans une relation de dépendance mais bien dans une relation de confiance qu'il peut y avoir une cohérence et une unité de vie pour les enfants malades et leurs proches. Accepter d'écouter les parents, de se laisser déplacer par leurs demandes peut faire émerger une prise en charge ajustée et singulière. De même, liberté et consentement éclairé participent à garantir une réelle autonomie des parents face à la maladie.

Tout homme a sa part de vulnérabilité et pour avancer, il doit pouvoir la reconnaître. Comme la vulnérabilité touche l'homme dans ce qu'il a de plus intime, si elle n'est pas reconnue, alors l'homme perd de sa liberté. Reconnaître ma vulnérabilité m'aide à pointer les freins qui empêchent de trouver un juste chemin. Le fait de se reconnaître vulnérable aide à accepter d'être touché par ce qui m'entoure. Se reconnaître vulnérable va alors faciliter l'écoute. Pour écouter, il faut pouvoir garder une certaine distance. Ce n'est pas de l'indifférence, mais au contraire, une attention à ce qui se dit dans la parole. Si je ne suis pas au clair avec moi-même, si je ne connais pas mes limites, mon écoute sera moins juste. Quand j'écoute l'autre, je dois entendre ce qu'il me dit et non pas ce que j'ai envie qu'il me dise. Me connaître m'aide à garder du recul par rapport à ce qui m'est dit. « La vulnérabilité rend possibles la communication et la relation à autrui : elle nous rend sensibles à des situations qui à première vue nous sont étrangères. [1] » Ainsi, quand j'apprends à vivre avec ma vulnérabilité, j'apprends à être au monde. C'est cette connaissance de moi-même qui va construire ensuite ma relation à l'autre. Dans cette rencontre, des liens d'interdépendance vont se créer. Ma vulnérabilité va rencontrer la vulnérabilité de l'autre, mon autonomie sera confrontée à celle de l'autre. Il y a une transformation par un passage « du principe d'autonomie à une éthique de la vulnérabilité » [2]. La prise en compte de cette altérité est nécessaire pour construire un chemin juste. Ce n'est pas dans une relation de dépendance

mais bien dans une relation de confiance qu'il peut y avoir une cohérence et une unité dans la vie [3]. Vulnérabilité et confiance sont liées : faire confiance à l'autre, c'est accepter que ce qui se noue puisse me rendre plus vulnérable et en même temps me fasse du bien. Accueillir l'autre va construire finalement mon autonomie. Au départ, chez Beauchamp et Childress, l'autonomie est définie ainsi : « L'idée la plus générale de l'autonomie personnelle est celle du gouvernement de soi par soi, par la personne elle-même, sans contraintes provenant de l'action d'autrui ou de limites psychiques ou physiques. La personne autonome détermine le cours de son action en accord avec un projet choisi par elle-même. [4] ». La personne vulnérable doit être capable et doit pouvoir décider seule de ce qu'elle désire. On touche plus une logique libérale où ce qui prime, c'est de « protéger l'individu contre l'intervention des autres », bien loin d'une éthique de la vulnérabilité qui se construit grâce à l'interdépendance entre les acteurs dans une relation de confiance. Faire passer l'autonomie de la personne avant la bienfaisance ou la bienveillance n'est pas satisfaisant. Pour construire un chemin plus juste, cette autonomie a besoin d'être soutenue. La personne qui va émettre des choix libres pour guider sa vie aura besoin de recevoir une information qui va l'éclairer. Liberté et consentement éclairé participent à garantir une réelle autonomie de la personne. Autonomie et vulnérabilité sont liées, la vulnérabilité touche l'humanité tout entière et c'est toute cette humanité avec sa vulnérabilité qui est invitée à devenir autonome. Pour qu'un chemin juste se construise, il faut qu'il puisse y avoir une singularité dans la relation. Quand on parle d'autonomie, de vulnérabilité et de consentement éclairé, on doit partir de la réalité concrète de la personne. L'éthique de la vulnérabilité n'est cohérente que si elle a le souci de mettre l'homme au cœur de ses préoccupations. C'est pourquoi cette éthique de la vulnérabilité, issue d'une rencontre singulière entre le patient avec ses parents et le thérapeute, peut participer à une amélioration de la relation de soin. Cette relation doit pouvoir trouver un point d'équilibre entre une relation mettant les parents dans une position de dépendance, incapables de choisir ce qu'ils veulent réellement, et une relation d'indifférence envers eux qui peut conduire à de la maltraitance. Dans cette perspective, le médecin n'a pas le souci de l'autre, l'écoute et le dialogue sont absents du « colloque singulier »,



il manque l'empathie nécessaire pour bien accompagner le malade et sa famille. Pour le médecin, reconnaître sa vulnérabilité, c'est reconnaître que l'autre peut me faire évoluer. Chez Emmanuel Lévinas, vulnérabilité et maternité sont liées par une dynamique de fécondité [5]. Prendre en compte cette vulnérabilité de tous dans la relation de soin va conduire à une amélioration de cette relation par une nouvelle réciprocité de la vulnérabilité. Les « fruits » sont alors repérables : respect, confiance, qualité de vie du patient dont l'autonomie devient plus grande. Le soin nécessite qu'il existe une sollicitude qui sera une aide au discernement et permettra d'accompagner les choix posés par la personne malade. Cette éthique de la vulnérabilité conduit à une éthique de la responsabilité. Il s'agit de répondre à ce que le patient souhaite, c'est donc la réponse à un appel. La présence de l'autre, vulnérable, invite le médecin à devenir responsable pour autrui. Il y a une évolution de la relation de soin ces dernières années, comme une « sagesse pratique » [6] à acquérir, un souci de l'autre à avoir, une éthique du *care* qui se traduit par : « prendre soin, donner de l'attention, manifester de la sollicitude » [7]. Cette disposition vise à créer un chemin de vie qui soit le plus juste possible pour le thérapeute, le patient et sa famille. Il y a bien une réciprocité dans la relation de soin, tous les acteurs ont un rôle à jouer.

La place du patient et de ses proches, issue de l'évolution récente des textes de loi, est de plus en plus importante. Mais nous devons prendre garde : cette démocratie du patient ne doit pas être un abandon du patient. Pour choisir librement, les parents ont besoin d'être éclairés par une information juste et d'être accompagnés dans le temps. Il faut aussi qu'ils puissent être

soutenus dans leurs décisions, quelles qu'elles soient. Au-delà de cette démocratie sanitaire, la relation de soin se construit dans un pacte qui permet une alliance thérapeutique entre le médecin, l'enfant malade et ses parents. Une alliance qui se construit dans le temps, dans le respect des vulnérabilités de chacun. Pour cela, soyons attentifs à ce que la relation dans le soin soit bien une rencontre entre chaque acteur et non une simple juxtaposition de soins techniques à donner dans un contexte où la médecine a tendance à se spécialiser de plus en plus. C'est donc à cette nouvelle relation de vulnérabilité mutuelle que les soignants, les patients et les familles sont appelés. Savoir être humble et se reconnaître avec ses fragilités favorise la construction d'un monde plus éthique et plus juste.

## Références

- [1] Valadier P. Apologie de la vulnérabilité. *Études* 2011;414:199-210.
- [2] Pelluchon C. Du principe d'autonomie à une éthique de la vulnérabilité. In : P Verspieren (dir) : *Grandeurs et leures de l'autonomie. Pour une prise en compte de la vulnérabilité en médecine*. Médiasèvres 2010 ;156 :83-102 Marzano M. Qu'est-ce que la confiance ? *Études* 2010;412:53-63.
- [3] Beauchamp TL, Childress JF. *Principles of Biomedical Ethics*. New York, Oxford University Press, 1979.
- [4] Lévinas E. *Autrement qu'être ou Au-delà de l'essence*. Kluwer Academic, Essais 4121, LP 13, p. 122.
- [5] Ricœur P. *Soi-même comme un autre*. Seuil, 1990.
- [6] Zielinski A. L'éthique du *care*. Une nouvelle façon de prendre soin. *Études* 2010;413:631-41.

# Infansoft<sup>®</sup>, un outil majeur pour les pédiatres ambulatoires

## Vingt ans d'informatisation

A. Bocquet<sup>a,b,\*</sup>, J.-P. Blanc<sup>a</sup>, G. Thiébault<sup>a</sup>, J. Didier<sup>a</sup>, A. Werner<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Membres de l'Association française de pédiatrie ambulatoire (AFPA)

<sup>b</sup>SCI KERGAVAT, 3, chemin de l'Étang-Espace-Valentin, 25048 Besançon, France

Les pédiatres se sont progressivement informatisés depuis une vingtaine d'années avec un premier logiciel (Infans<sup>®</sup> de Biostat) et depuis 14 ans le logiciel actuel : Axisanté-Infansoft<sup>®</sup> de Compugroup medical (CGM). Ce logiciel a été imaginé par les pédiatres eux-mêmes pour faciliter leur pratique libérale quotidienne. De plus, ils ont fourni tous les questionnaires et contenus en fonction des âges, validés et actualisés en permanence. L'engagement de la majorité de la communauté pédiatrique pour l'utilisation d'un logiciel commun est un cas unique parmi les spécialités médicales : cela a permis des conditions tarifaires privilégiées et la réalisation d'études cliniques multicentriques grâce à la saisie directe des données et leur envoi crypté. Ce logiciel évolue en permanence, grâce à un groupe de pédiatres très impliqués de l'AFPA et aux bêta-testeurs qui valident les évolutions.

### 1. Infansoft<sup>®</sup>

Le **module administratif** permet d'enregistrer les coordonnées de l'enfant et de ses parents, mais aussi de toute la famille (frères et sœurs, demi-frères et demi-sœurs, grands-parents) : date de naissance, adresse (identiques ou différentes pour les familles recomposées), numéros de téléphone, adresses e-mail, etc. Chaque modification pour un membre de la famille permet automatiquement l'actualisation des données pour toutes les personnes vivant sous le même toit.

Dans la **consultation**, le ou les motifs de consultation sont notés par le médecin ou son assistante, et seront considérés comme diagnostic si aucun diagnostic n'est retenu en fin de consultation. Le contenu de la consultation est facilité par des questionnaires automatiquement proposés en fonction du sexe et de l'âge de l'enfant. Certaines consultations aux âges clés (9 mois, 2 ans, 3 ans, etc.) ont des contenus définis : l'AFPA a beaucoup travaillé pour préciser ces contenus, valider des outils d'évaluation et organiser l'enseignement de ces contenus. Le logiciel guide le pédiatre dans la réalisation de ces consultations aux âges clés,

enregistre les résultats et permet l'impression du document de la Protection maternelle et infantile (PMI) et des pages du carnet de santé. Le diagnostic noté en fin de consultation est traduit en code CIM 10 et peut être enregistré dans les antécédents.

Le module **ordonnance** est agréé par la Haute Autorité de Santé (HAS), avec une aide à la prescription couplée à la base médicamenteuse Vidal<sup>®</sup>, et permet la rédaction d'une ordonnance sécurisée. La réalisation de l'ordonnance est facilitée par le « PosoCalc », qui permet une rédaction parfaite grâce à quelques clics.

Les **vaccins** sont enregistrés sous différents formats : selon le carnet de santé ou selon les valences, avec possibilité d'imprimer un certificat. Des alertes sont possibles.

Les conseils **diététiques** proposés sont personnalisés en fonction de l'âge, et une liste actualisée des laits est mise à disposition. L'utilisateur a la possibilité d'enregistrer ses propres conseils personnalisés à partir des textes préétablis. Ces conseils « types » peuvent être modifiés selon les cas particuliers et ils sont imprimables.

Le module de **biométrie** permet de réaliser et d'imprimer différentes courbes dont les courbes de croissance avec le calcul automatique de la taille cible. Il est prévu une possibilité de choix entre les courbes françaises et les courbes de l'Organisation mondiale de la santé (OMS), plus adaptées pour les enfants allaités. Une alerte de surpoids apparaît dès lors qu'un enfant présente une corpulence supérieure à la moyenne avec une variation de corpulence qui s'élève anormalement.

Il est possible d'éditer différents **certificats** (inscription ou dispense d'école ou de crèche, aptitude au sport, présence d'un parent auprès de l'enfant, etc.). Pour les **courriers** aux médecins correspondants ou traitants, il est facile d'écrire une lettre en incluant directement différentes parties du dossier, les coordonnées du médecin étant préenregistrées.

Le **volet médical** comporte l'historique des conditions de naissance. La prématurité est prise en compte avec le calcul de l'âge corrigé, affiché en permanence. **Les maladies personnelles ou familiales, actuelles ou passées, sont enregistrées et interfèrent avec la rédaction de l'ordonnance.**

Les traitements actuels ou passés prescrits par le pédiatre ou d'autres médecins peuvent être enregistrés.

Le module de **statistiques** permet au médecin de faire des évaluations de son activité, des diagnostics posés, et des traitements ou conseils nutritionnels prescrits.

\*Auteur correspondant.

e-mail : bocquet.a@wanadoo.fr

L'établissement de la **feuille de soin électronique** est facilité par un préenregistrement de la valeur des actes et de la prise en compte des CMU, avec gestion des tiers payants. Ce module établit automatiquement la déclaration des recettes en tenant compte des modes de paiement.

Le module **étude en ligne** est un puissant outil de recherche clinique développé par CGM avec un protocole établi par l'AFPA. Il a déjà permis de réaliser 2 études cliniques multicentriques importantes concernant des préparations lactées pour nourrissons. Le module, qui s'ouvre à partir d'un onglet du logiciel Infansoft®, permet d'enregistrer les données d'une consultation sur un serveur externe, tout en continuant à les visualiser dans le dossier du patient concerné. Cette retranscription en direct facilite la saisie des données, tous les items nécessaires de la consultation étant inclus systématiquement. Le cahier d'observations résultant est transmis par voie cryptée et peut ensuite être analysé pour étude statistique.

## 2. Autour d'Infansoft®

Un logiciel de **comptabilité** peut être couplé avec Infansoft®.

Le module d'**acquisition** de documents externes permet d'incorporer au dossier tout document papier : courrier, radiographie, dessin, graphisme, accord CMU.

Le module **Aximessage** permet de crypter les données pour récupérer les données des laboratoires de biologie ou d'anatomopathologie et des comptes-rendus d'imagerie, d'échanger des courriers avec des médecins ou de transmettre des données à un attaché de recherche clinique dans le cadre d'une étude clinique. Le module **résultat d'examen** permet de structurer les données de biologie et de suivre certaines valeurs de manière longitudinale.

L'outil **Axiplanning** permet la gestion des rendez-vous d'un ou de plusieurs pédiatres simultanément, en attribuant une durée particulière à différents types de consultation et en tenant compte des horaires de chaque praticien. Il permet de gérer également le planning des ressources partagées du cabinet (salle d'examen, échographe, etc.). Grâce à une connexion directe avec la base patients, il est possible d'ouvrir directement le dossier de l'enfant, d'appeler directement les parents d'un patient, ou de renseigner les parents sur les dates de rendez-vous déjà pris.

**Fortidata** est un service de sauvegarde en ligne, qui permet une sauvegarde automatisée à distance, venant compléter la

sauvegarde qui se fait naturellement au niveau de l'ordinateur au cabinet.

Le module **e-Rendez-vous** est intégré au planning d'Infansoft® et/ou du logiciel AxiPlanning : le praticien le retrouve dans la barre de menu d'Infansoft®. Il permet aux patients de prendre rendez-vous 24 h/24, en ligne, sur les plages horaires que le praticien a choisi de mettre à disposition. Un site internet est créé pour le cabinet médical qui permet aux patients d'accéder au service. Le médecin reste maître de son planning et les patients peuvent prendre rendez-vous en toute sérénité de chez eux, avec des choix de plages horaires adaptées au type de consultation, lorsqu'ils sont disponibles pour s'organiser avec le reste de la famille... Pour les patients, moins d'annulations, moins de stress, et pour le professionnel de santé, moins de dérangement pendant les consultations, moins de télésecrétariat ou encore plus de disponibilité de la secrétaire en cas d'urgence.

L'AFPA propose régulièrement au long de l'année et dans des régions différentes des programmes de formation d'une journée pour les pédiatres et leurs secrétaires, afin d'apprendre et se perfectionner dans l'utilisation d'Infansoft®.

Le **Bulletin d'information quotidien (BIQ)** s'ouvre automatiquement au démarrage d'Infansoft®. C'est un vrai « e-magazine » d'information, de sensibilisation et de formation, avec la diffusion de news scientifiques, médicales, professionnelles, conventionnelles et syndicales. Il reprend aussi les articles du forum communautaire « Infansine ». Une rubrique « CGM et moi » informe régulièrement toute la communauté AxiSanté des dernières nouveautés et mises à jour, des ateliers de formation en région, des trucs et astuces disponibles dans le logiciel ou sur le site web... Sa diffusion peut être limitée à certaines populations comme un groupe AFPA, un *pool* d'investigateurs ou les membres du conseil d'administration de l'AFPA. Il est consultable à tout moment en le rappelant par son icône dans la barre de menus.

Infansoft® est progressivement devenu un logiciel métier indispensable au pédiatre libéral pour optimiser et mémoriser ses consultations. Les différents modules évoluent selon les recommandations institutionnelles et des sociétés savantes.

## Références

Les références peuvent être obtenues sur demande auprès des auteurs.

# Carnet de santé sur Internet pour les enfants et les adultes handicapés

C. Bérard<sup>a,\*</sup>, A. Descotes<sup>b</sup>, B. Poncet<sup>a</sup>, D. Blanc<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Réseau R4P-RA, 162, avenue Lacassagne, 69622 Lyon Cedex 03, France

<sup>b</sup>Coordination SSR pédiatrique, BP 217, 38043 Grenoble Cedex 9, France

## 1. Qu'est-ce que le CS3 ?

Un outil informatique sécurisé et confidentiel, gratuit, utilisé par la personne handicapée (ou son représentant légal) et les professionnels autorisés par elle :

- pour centraliser et partager des informations et des documents sur le parcours médical, scolaire, socio-éducatif et professionnel de la personne ;

- pour sauvegarder ces données ;
- pour disposer des documents essentiels en cas d'urgence ;
- pour faciliter les démarches administratives.

Les éléments qui composent la structure du CS3 sont représentés dans la *fig. 1*.

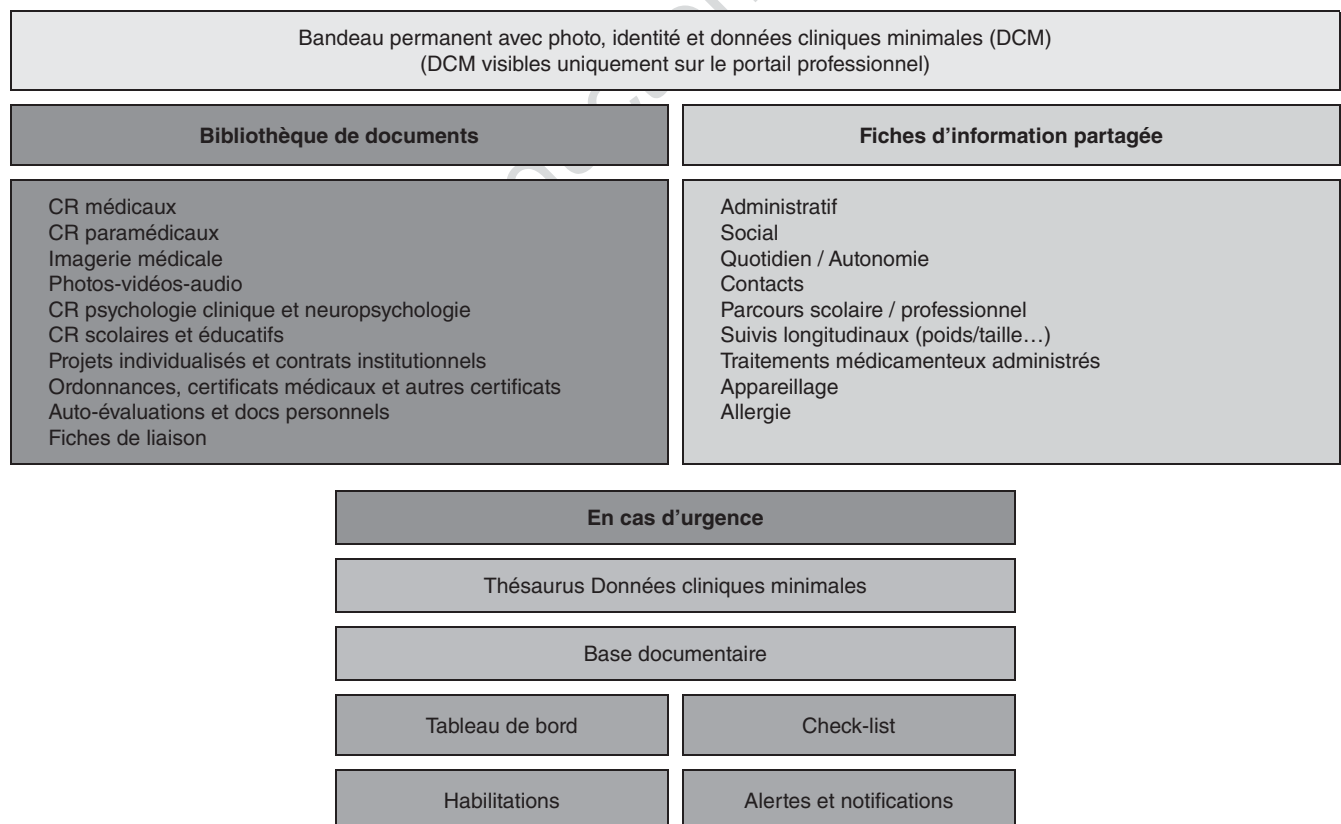


Figure 1. Les éléments qui composent la structure du CS3.

\*Auteur correspondant.  
e-mail : carole.berard@chu-lyon.fr

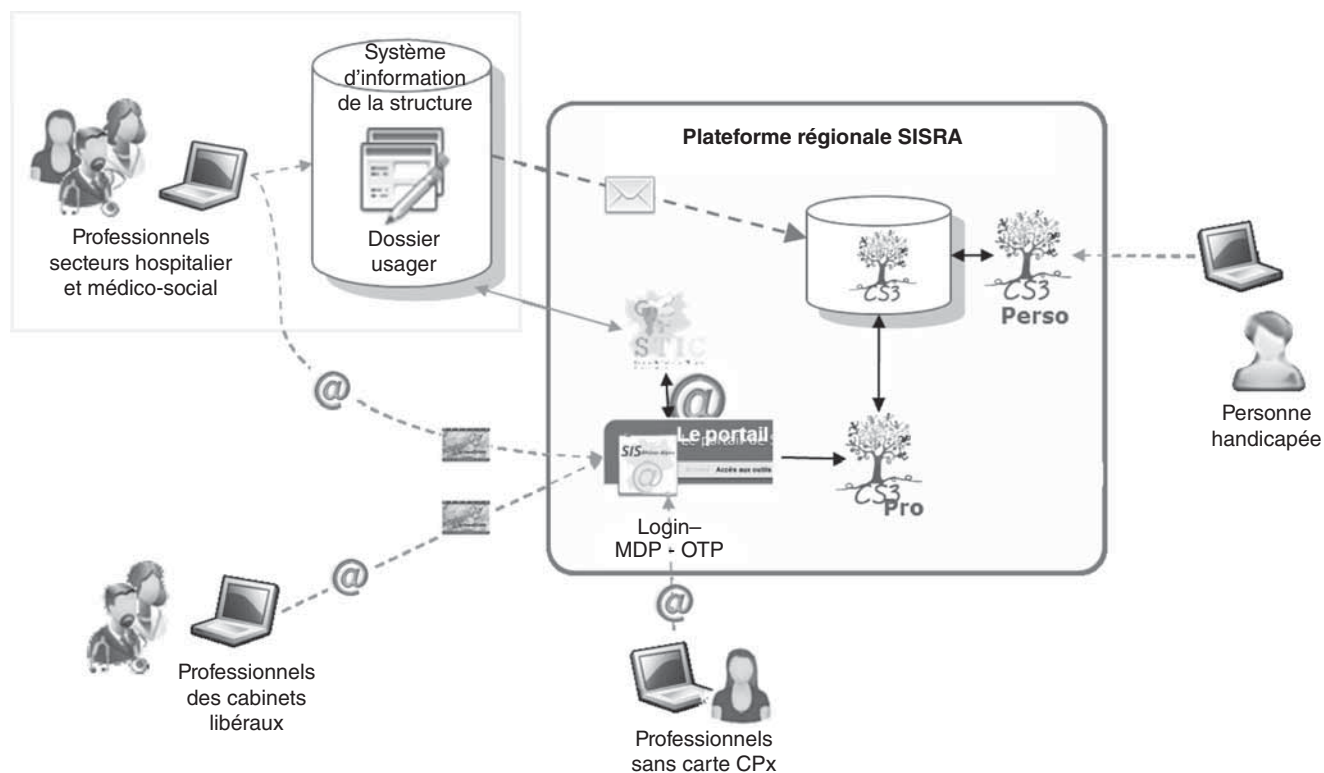


Figure 2. Modes d'accès des personnes handicapées et des professionnels au carnet CS3.

SISRA : Systèmes d'information de santé en Rhône-Alpes ; MDP-OTP : mot de passe *one-time password* (mot de passe à usage unique) ; CPx : carte professionnelle ; STIC : serveur télématique d'identifiant communautaire ou gestion des identifiants en Rhône-Alpes

## 2. Qui concerne-t-il ?

TOUTES les personnes, adultes et enfants, ayant des besoins spécifiques : difficultés d'apprentissage, déficience motrice, intellectuelle, sensorielle, psychique, polyhandicap... et TOUS les professionnels qui accompagnent ces personnes.

En particulier pour des parcours longs et complexes avec plusieurs professionnels de différents secteurs impliqués (secteurs sanitaire, médico-social, psychologique, éducatif, professionnel), lorsqu'il est nécessaire de disposer d'un même document dans plusieurs lieux ou de certains documents pendant de nombreuses années.

## 3. Quel est le bénéfice pour les personnes et leur famille ?

- S'impliquer dans sa prise en charge ou la prise en charge d'un proche.
- Avoir accès à l'information et partager des documents.
- Sauvegarder les informations et les documents dans un même lieu.
- Ne plus répéter les informations, ne plus avoir à transporter les documents utiles.
- Bénéficier d'une aide aux démarches (remplir un dossier Maison départementale des personnes handicapées...) et d'un système d'alerte (rappels de rendez-vous...).

- Être rassuré en cas d'admission dans un service d'urgence grâce à l'information mise à disposition des professionnels.

## 4. Quel est le bénéfice pour les professionnels ?

- Accéder à des documents classés et des informations structurées.
- Mieux connaître la personne grâce aux informations insérées dans le CS3.
- Avoir des contacts facilités avec les autres professionnels.
- Sauvegarder et stocker des données et des documents.
- Produire des courbes de suivi longitudinal.
- Avoir accès à des modèles de documents (fiche appareillage, fiche de liaison...).

## 5. Comment accéder au CS3 ?

Soit par carte CPx, soit par *login* et mot de passe à usage unique (MDP-OTP). Le CS3 est hébergé par les hospices civils de Lyon (HCL) sur la plateforme régionale SISRA (Systèmes d'information de santé en Rhône-Alpes) (Fig. 2).

## 6. Expérimentation et perspectives

Une phase d'expérimentation est en cours dans la région Rhône-Alpes avec environ 300 familles et une dizaine d'établissements. Ce déploiement fait partie du Programme régional santé RA 2012-17.

Une extension des fonctionnalités de l'outil est envisagée : parcours de soins, base documentaire. Une extension à la maladie chronique, à l'oncologie médicale est possible.

Le Carnet de soins et de suivis spécifiques est développé par le réseau R4P : <http://carnet.r4p.fr>

Contacts : CS3@r4p.fr

Tél. : 04 72 11 54 20

Le CS3 a reçu le prix 2011 « Année des patients et de leurs droits ». *Remerciements : Depuis septembre 2009, le projet est mis en œuvre grâce au soutien financier de l'association Perce-Neige, le Groupe Apicil, la Fondation Pfizer, la ville de Lyon, l'association Kilian, la Fondation Caisse d'épargne, et de l'ARS Rhône-Alpes.*

## Références

Les références peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Reproduction Interdite



# Dépistage des cardiopathies congénitales graves par oxymétrie de pouls en maternité chez des nouveau-nés asymptomatiques

V. Gournay

Cardiologie pédiatrique, CHU de Nantes, BP 1005, 44093 Nantes, France

## 1. Contexte

La détection précoce des cardiopathies congénitales graves (CCG) à risque de décompensation brutale en période néonatale est un enjeu clinique majeur. En effet, la prise en charge tardive d'un enfant en défaillance multiviscérale aggrave le pronostic de la cardiopathie [1]. Or, malgré un examen clinique systématique et des échographies de dépistage anténatal, certaines cardiopathies peuvent être méconnues lors de la sortie de la maternité [1,2]. Dans la mesure où la plupart de ces cardiopathies entraînent un certain degré d'hypoxémie, l'intérêt de l'utilisation de l'oxymétrie de pouls comme outil de dépistage de cardiopathie sévère chez un nouveau-né asymptomatique a été étudié depuis une dizaine d'années [3].

## 2. Données de la littérature

Plusieurs grandes études européennes [4-7] ont récemment démontré que l'oxymétrie de pouls, couplée aux techniques de dépistage existantes, peut augmenter le taux de détection des CCG à plus de 90 % [5]. L'oxymétrie de pouls est simple, rapide, indolore, bien acceptée par les parents et le personnel soignant, et n'entraîne pas d'anxiété parentale même en cas de faux positif [3]. La plupart des données de la littérature suggèrent un rapport coût/efficacité favorable de cette technique [1,5]. Une revue systématique récente et une méta-analyse de 13 études incluant près de 230 000 nouveau-nés ont conclu que l'oxymétrie de pouls est un test extrêmement spécifique (spécificité 99,9 % ; IC 95 % : 99,7-99,9), raisonnablement sensible (sensibilité 76,5 %, IC 95 % : 67,7-83,5), et qui remplit donc les critères pour un dépistage de masse [8].

## 3. Comment pratiquer le dépistage ?

Les modalités de dépistage sont relativement variables d'une étude à l'autre [3,8]. Beaucoup de questions restent non réso-

lues, telles que le moment optimal du dépistage, le ou les sites de mesure de la saturation, et l'impact du dépistage sur l'activité clinique et les actes d'échocardiographie, notamment si le taux de faux positifs est élevé [8].

Les principales variations portent sur le moment où le test est pratiqué et sur le site de la mesure de la saturation : uniquement post-ductale, ou pré- et post-ductale. Le taux de faux positifs est beaucoup plus bas lorsque le test est pratiqué après 24 heures de vie [8]. Concernant le site de mesure, bien qu'une méta-analyse n'ait pas démontré de différence significative de sensibilité entre une simple mesure post-ductale et une double mesure pré- et post-ductale [8], une étude mesurant les saturations pré- et post-ductales a permis de dépister plusieurs cas de CCG qui auraient été méconnues avec une simple mesure post-ductale [5].

## 4. L'oxymétrie de pouls devrait-elle être pratiquée en routine chez tous les nouveau-nés ?

La pratique du dépistage par oxymétrie de pouls a été adoptée, non seulement à l'échelon institutionnel, mais comme une politique nationale par certains pays. Ainsi, aux États-Unis, les conclusions d'une analyse exhaustive conduite par le *CCHD workgroup*, une instance regroupant des parents, des professionnels et des autorités de santé, ont conduit l'*American academy of pediatrics* à recommander en 2011 l'utilisation en routine de l'oxymètre de pouls, combinée aux autres tests de dépistage [9]. D'autres pays, tels que le Royaume-Uni, envisagent actuellement l'introduction de ce test de dépistage en routine.

## 5. Limitations du dépistage par oxymétrie

Le dépistage par oxymétrie n'est pas un test parfait ; avec une sensibilité d'environ 75 % pour les CCG, il est clair qu'un quart des nouveau-nés ne seront pas dépistés [8]. Néanmoins, combiné avec les autres tests de dépistage, ce test permet de repérer la grande majorité des CCG. Les cardiopathies les plus souvent méconnues avec l'oxymétrie de pouls sont les cardiopathies obstructives de la voie gauche (coarctation de l'aorte, interruption

Correspondance.  
e-mail : veronique.gournay@chu-nantes.fr

de l'arche aortique), dont le taux de dépistage par l'échographie anténatale et l'examen clinique de routine est malheureusement relativement faible. Le personnel soignant doit être conscient de ces limitations afin d'en informer les parents [5].

## 6. Conclusion

Étant donné la simplicité du principe et de la réalisation du test, il y a peu d'arguments contre l'utilisation de l'oxymétrie de pouls en routine. Ainsi que le formule un éditorial récent du Lancet, qui n'hésite pas à qualifier le dépistage par oxymétrie de pouls de tournant dans l'histoire des cardiopathies congénitales, la question n'est pas « pourquoi faut-il introduire le dépistage par oxymètre de pouls ? », mais plutôt « pourquoi ne pas diffuser plus largement cette technique de dépistage ? » [10]. Dans le contexte français actuel d'une évolution vers une sortie de maternité de plus en plus précoce, une étude coût-efficacité multicentrique française prenant en compte les spécificités de notre système de soins, et notamment le taux élevé de dépistage anténatal des CCG, doit être réalisée afin d'émettre rapidement des recommandations sur le dépistage de masse par oxymétrie de pouls.

## Références

- [1] Ewer AK, Furnston AT, Middleton LJ, et al. Pulse oximetry as a screening test for congenital heart defects in newborn infants: a test accuracy study with evaluation of acceptability and cost-effectiveness. *Health Technol Assess* 2012;16:1-184.
- [2] Acharya G, Sitras V, Maltau JM, et al. Major congenital heart disease in Northern Norway: shortcomings of pre- and postnatal diagnosis. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2004;83:1124-9.
- [3] Thangaratinam S, Daniels J, Ewer AK, et al. Accuracy of pulse oximetry in screening for congenital heart disease in asymptomatic newborns: a systematic review. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2007;92:F176-80.
- [4] Meberg A, Brüggmann-Pieper S, Due R Jr, et al. First day of life pulse oximetry screening to detect congenital heart defects. *J Pediatrics* 2008;152:761-5.
- [5] De-Wahl Granelli A, Wennergren M, Sandberg K, et al. Impact of pulse oximetry screening on the detection of duct dependent congenital heart disease: a Swedish prospective screening study in 39,821 newborns. *BMJ* 2009;338:a3037.
- [6] Riede FT, Wörner C, Dahnert I, et al. Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine: results from a prospective multicenter study. *Eur J Pediatr* 2010;169:975-81.
- [7] Turska-Kmieć A, Borszewska-Kornacka MK, Błaż W, et al. Early screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborns in Mazovia province: experience of the POLKARD pulse oximetry programme 2006-2008 in Poland. *Kardiol Pol* 2012;70:370-6.
- [8] Thangaratinam S, Brown K, Zamora J, et al. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: a systematic review and meta-analysis. *Lancet* 2012;379:2459-64.
- [9] Kemper AR, Mahle WT, Martin GR, et al. Strategies for implementing screening for critical congenital heart disease. *Pediatrics* 2011;128:e1259-67.
- [10] Editorial. A new milestone in the history of congenital heart disease. *Lancet* 2012;379:2401.

# Prise en charge périnatale des cardiopathies

G. Blaysat

Service de cardiologie pédiatrique, CHU Grenoble, BP 217, 38043 Grenoble Cedex 9, France

Les cardiopathies congénitales (CC) sont des affections fréquentes : 6 à 8 nouveau-nés pour 1 000 naissances vivantes, soit 5 000 nouveau-nés chaque année en France. La moitié nécessite une prise en charge cardiopédiatrique. Un quart entre dans le cadre des cardiopathies sévères : 1 200 nouveau-nés devront être activement traités. Il est possible en 2014 de diagnostiquer par l'échocardiographie pratiquement toutes les cardiopathies qui modifient l'architecture du cœur. La prise en charge des CC est une prise en charge multidisciplinaire qui débute pendant la période fœtale et se poursuit pendant la période néonatale. Il s'agit bien d'une prise en charge périnatale, avec une continuité qui assure une qualité de la prise en charge, une information des parents, et une coordination des équipes pouvant anticiper des complications ou aggravations.

## 1. Organisation du diagnostic prénatal des CC en France

L'examen systématique de la morphologie fœtale du 2<sup>e</sup> trimestre est le temps du dépistage de la population à bas risque. En cas d'anomalie constatée ou de difficulté d'examen, une expertise est faite par des échographistes référents dits de niveau 2. Si une cardiopathie est confirmée, une échographie spécialisée (3<sup>e</sup> niveau) est faite. La prise en charge est multidisciplinaire avec les obstétriciens, généticiens, cardiopédiatres, néonatalogistes, psychologues. Cette structure à étages est très efficace, puisque le taux de diagnostic prénatal des CC atteint actuellement 70 %. Toutes les décisions sont discutées et contrôlées au sein des centres pluridisciplinaires de médecine fœtale établis officiellement et réglementairement. Les parents sont informés le plus précisément possible des résultats de ces explorations et de leurs conséquences. Des incertitudes plus ou moins importantes subsistent dont nous reparlerons. Les parents se positionnent sur leurs désirs, toujours dans le cadre médical et juridique.

## 2. Conséquences épidémiologiques du diagnostic prénatal des CC

La détection des CC irréparables a conduit à une diminution de leur prévalence néonatale. Il en est de même pour les CC asso-

ciées à des anomalies chromosomiques ou des malformations extracardiaques graves. Cependant, depuis près de 15 ans, le taux d'interruptions médicales de grossesse pour CC reste stable, de 15 % des cas détectés ; il est même en cours de décroissance pour certaines malformations. Les raisons en sont multiples : l'amélioration de la prise en charge périnatale avec le transfert *in utero* des CC graves du nouveau-né, l'augmentation de l'offre de soins pour les CC complexes et la meilleure prédiction du pronostic postnatal.

## 3. Buts actuels du diagnostic prénatal des CC

Le but essentiel est de préparer l'organisation de la naissance. Cette anticipation adaptée permet aux équipes médicales de s'organiser. Elle permet aussi, et c'est fondamental, aux parents de se préparer. L'évaluation anténatale doit pouvoir répondre au degré d'urgence de la décompensation d'une CC. Cette discussion doit se faire avec les obstétriciens et les néonatalogistes. Il y a des malformations dont la décompensation est clairement prévisible. En revanche, d'autres sont plus difficiles à évaluer, avec des incertitudes.

## 4. CC avec urgences néonatales

### 4.1. Transposition des gros vaisseaux

Cette CC est une menace vitale dès les premières heures de vie. Son diagnostic prénatal impose une naissance à proximité immédiate d'une unité de cardiologie pédiatrique pour la réalisation d'une atrioseptostomie de Rashkind en urgence si elle est nécessaire. Il a été démontré que son diagnostic prénatal et la mise en œuvre de l'organisation de la naissance ramenaient la mortalité préopératoire de 5-6 % à moins de 1 %. L'évaluation prénatale d'expertise recherche les lésions cardiaques associées présentes dans 20 % des cas.

### 4.2. CC ducto-dépendantes

Ce groupe de CC intéresse les malformations avec obstacles droits ou gauches majeurs.

- Pour les obstacles droits, la perfusion de l'artère pulmonaire est assurée par le canal artériel (CA) vicariant. Il peut s'agir d'une atrésie pulmonaire à septum intact ou avec communication

interventriculaire, ou d'une tétralogie de Fallot dans une forme sévère. L'intérêt du diagnostic fœtal de ces CC est l'anticipation des manifestations cliniques qui surviennent le plus souvent quelques jours après la naissance, lors de la fermeture du CA.

- Pour les obstacles gauches majeurs, il peut s'agir d'une interruption de la crosse aortique ou d'un obstacle valvulaire aortique par exemple, imposant un CA ouvert pour maintenir une circulation systémique. La prédiction d'une coarctation de l'aorte est difficile. Elle est de l'ordre de 50 %. Elle peut se révéler brutalement par une défaillance cardiaque sévère. La prédiction repose sur une asymétrie des vaisseaux et cavités ventriculaires aux dépens du cœur gauche. L'hospitalisation en néonatalogie jusqu'à la fermeture du CA avec surveillance échocardiographique permet d'éviter les accidents aigus, avec comme corollaire l'hospitalisation de nouveau-nés sans cardiopathie mais seulement un déséquilibre dit fonctionnel des cavités cardiaques en période fœtale. Ces enfants ne manifestent aucune expression clinique. En revanche, l'échocardiographie peut donner des signes transitoires d'adaptation progressive du ventricule gauche.

L'évaluation pronostique de ces cardiopathies n'est pas toujours simple. La qualité de la voie pulmonaire des obstacles droits est l'élément majeur du pronostic, mais son évaluation anténatale est délicate. Il en est de même de la taille d'un ventricule gauche petit, non hypoplasique, ou d'un anneau aortique. Aux difficultés d'évaluation anatomique, il faut ajouter les associations syndromiques.

Les incertitudes diagnostiques et pronostiques seront abordées dans un chapitre dédié.

## 5. Prise en charge des CC complexes

Le diagnostic de CC complexes pose le problème majeur des possibilités thérapeutiques. Les malformations univentriculaires ne peuvent pas déboucher sur une réparation chirurgicale curatrice mais seulement palliative. Certes, l'offre de soins s'est accrue, avec des perfectionnements techniques, mais les résultats à moyen et long termes restent incertains et médiocres. L'interruption médicale de grossesse pour ces CC est acceptable. Un traitement compassionnel néonatal a aussi sa place, lorsqu'il est souhaité par les parents. Il faudra cependant distinguer les CC complexes rapidement mortelles en période néonatale (lorsqu'elles sont ducto-dépendantes) des malformations tout aussi graves, mais qui peuvent perdurer plusieurs années.

## 6. CC associées aux anomalies chromosomiques

Une analyse chromosomique est conseillée pour toute cardiopathie. Pour certaines d'entre elles, le risque est élevé (canal atrioventriculaire et trisomie 21). Pour d'autres, comme la

coarctation de l'aorte, le risque est faible. Il faudra tenir compte du risque propre à l'amniocentèse rapporté au risque d'anomalie chromosomique. La recherche d'anomalies extracardiaques est indispensable pour l'identification de CC syndromiques et pour cibler un diagnostic génétique éventuel. Si leur détection est cruciale pour la prise en charge périnatale, des anomalies mineures sans conséquences cliniques peuvent générer une inquiétude telle que la décision d'interrompre la grossesse serait prise sur une suspicion de syndrome polymalformatif non étiqueté plutôt que sur des arguments objectifs. Dans la tétralogie de Fallot, les anomalies extracardiaques sont retrouvées dans près de 50 % des cas, mais elles sont beaucoup plus rarement pertinentes cliniquement. Enfin, l'absence de mise en évidence d'anomalies chromosomiques ou de malformations extracardiaques n'exclut pas le diagnostic postnatal de syndrome grave.

## 7. Incertitudes persistantes

À côté des incertitudes syndromiques et de leur pronostic, il faut revenir sur les incertitudes relatives à la CC. Certaines sont directement liées à celle-ci et aux difficultés de réparation chirurgicale : réparation d'une valve auriculo-ventriculaire ou d'une sténose valvulaire aortique. La liste de ces CC réparables mais où l'incertitude du résultat de la réparation est présente serait longue. Un groupe de CC a une incertitude liée à l'évolutivité de la croissance des cavités et des vaisseaux. Le débit est un facteur important de cette croissance, mais aussi des facteurs de croissance propre. Les données évolutives des flux doppler et de la courbe de croissance anténatale sont d'une aide précieuse.

## 8. Conclusion

La cardiologie périnatale est une réalité pratiquement quotidienne. Le diagnostic prénatal permet aux équipes médicales et aux parents de se préparer pour l'accueil de ces enfants. La cardiologie périnatale améliore la prise en charge et le pronostic des CC avec urgence néonatale. La gestion des incertitudes pronostiques, qu'elles soient liées à la CC ou à des anomalies associées, est une tâche complexe justifiant une prise en charge pluridisciplinaire en lien avec les centres de diagnostic prénatal. La cardiologie périnatale s'intègre dans la médecine fœtale et est un développement naturel de la cardiologie pédiatrique. Elle soulève des problèmes nouveaux, d'organisation des soins, de développement des moyens adaptés, mais aussi éthiques.

## Références

Les références peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

# Cardiopathies congénitales et anomalies cérébrales et du neurodéveloppement

E Saliba

*<sup>a</sup>Inserm U930, université François-Rabelais, 3, passerelle des Tanneurs, 37000 Tours ; Service de réanimation pédiatrique et néonatalogie, CHRU, 49, boulevard Béranger, 37000 Tours, France*

**D**urant la vie intra-utérine, les développements cardiaque et cérébral surviennent pendant la même période de l'embryogenèse. Le développement cérébral est particulièrement dépendant des apports métaboliques (O<sub>2</sub> et nutriments) délivrés par le débit sanguin cérébral (DSC). Le cœur à son tour est sous le contrôle du système nerveux autonome. Ainsi, il n'est pas surprenant que la défaillance d'un de ces deux organes puisse retentir sur le développement de l'autre.

## 1. 1. Données épidémiologiques

Les cardiopathies congénitales (CC) sont retrouvées chez 6 à 8 enfants pour 1 000 naissances vivantes. Plus de 50 % de ces enfants auront besoin d'une chirurgie cardiaque à cœur ouvert. L'amélioration de la survie s'est accompagnée d'une augmentation de déficits neurologiques. Dans un suivi de cohorte portant sur 131 enfants ayant plusieurs types de CC, un retard moteur a été diagnostiqué chez 42 % des enfants et un retard développemental global chez 23 % d'entre eux [1]. Dans une autre cohorte d'enfants ayant été opérés d'une hypoplasie du VG, le QI moyen à l'âge de 11 ans était significativement inférieur à la normale [2]. Le développement moteur et cognitif des enfants ayant une CC a fait l'objet d'une analyse de la littérature [3]. Dans cette analyse, le score de développement mental (MDI) à l'âge d'un an ainsi que le score de développement psychomoteur (PDI) étaient significativement inférieurs aux normes (MDI = 90,3 ; IC 95 % : 88,9-91,6 ; PDI = 78,1 ; IC 95 % : 76,4-79,7). Dans une étude plus récente, 53 patients ont été évalués entre les âges de 11,4 et 16,9 ans. Dix-huit patients (34 %) avaient des anomalies légères ou modérées à l'examen neurologique. Les patients avaient un QI significativement plus bas que les contrôles (105 ± 15,8 vs 113 ± 10,4 ; *p* = .009) et présentaient plus d'anomalies neurodéveloppementales dans différents domaines : motricité fine, fonctions exécutives, perception et intégration visiomotrices. Dans la majorité des cas de CC, le déficit est essentiellement cognitif et comportemental et très rarement moteur, ce qui le rend souvent méconnu ou sous-estimé [4]. Les enfants ayant

une TGV constituent un groupe intéressant à étudier du fait de la manifestation clinique en période néonatale de la maladie et sa correction chirurgicale précoce dans les 2 premières semaines de vie. Dans ce groupe, les anomalies neurologiques sont plus attribuables aux événements péri-opératoires qu'aux conséquences d'une cyanose prolongée ou d'une défaillance cardiaque qui peuvent altérer le devenir neurologique. Plus de 30 % des enfants ayant une TGV avaient des anomalies cognitives à l'âge scolaire [5]. Dans une autre cohorte d'enfants opérés d'une TGV, des troubles similaires avec des déficits des fonctions exécutives ont été retrouvés [6].

## 2. Les origines des lésions cérébrales au cours des CC sont multifactorielles

### 2.1. Facteurs individuels

La nature de la cardiopathie mais aussi la pathologie périnatale (existence d'une restriction de croissance intra-utérine ou d'un syndrome inflammatoire) influencent de façon importante le devenir neurologique. Les syndromes génétiques dans lesquels s'intègrent certaines cardiopathies influencent grandement le devenir neurologique. Les polymorphismes génétiques semblent aussi jouer un rôle important dans les malformations neurologiques associées aux CC.

### 2.2. Anomalies liées aux modifications circulatoires cérébrales

Pendant la vie fœtale, des altérations de la circulation cérébrale ayant pour conséquence une hypoxie ou une ischémie cérébrales peuvent survenir dans certaines CC, essentiellement la TGV et l'hypoplasie du VG. Pendant la période transitionnelle, l'autorégulation du DSC peut être limitée chez les nouveau-nés ayant une TGV du fait de l'hypoxémie. Pendant la phase postnatale, le DSC est normalement maintenu par la fermeture du canal artériel, isolant ainsi la circulation pulmonaire de la circulation systémique. Au cours de certaines cardiopathies ducto-dépendantes, le maintien d'un canal artériel perméable obligatoire est opéré grâce à l'administration de prostaglandine E (PGE) ce qui pourrait induire une baisse de la perfusion cérébrale.



### 2.3. Immaturité cérébrale et CC

Les lésions de la substance blanche (SB) telles que les leucomalacies périventriculaires (LPV) sont spécifiques au cerveau du nouveau-né prématuré. Plusieurs études ont pu établir la grande fréquence de survenue de lésions de la SB chez des nouveau-nés à terme ayant une CC. Dans une étude anatomopathologique réalisée chez des enfants ayant une CC, les auteurs ont pu montrer que 79 % de cette population avaient des lésions de la SB [7]. La physiopathologie des lésions de la SB du prématuré est actuellement bien connue, impliquant des facteurs ischémiques, inflammatoires et oxydatifs qui ont pour cibles privilégiées les cellules progénitrices des oligodendrocytes (préOL). Comme les nouveau-nés prématurés, les enfants ayant une CC sévère sont aussi à risque de phénomènes hypoxiques *in utero* et d'un arrêt de maturation des préOL. Ils sont aussi exposés à des phénomènes ischémiques, de stress oxydatif et à des réactions inflammatoires. Les anomalies cérébrales observées au cours des CC intéresseraient aussi la substance grise : immaturité de la giration corticale et des connexions cortico-spinales. Au total, le cerveau des enfants ayant une CC de type variable mais essentiellement TGV, sténose aortique sévère, interruption de l'arche aortique, hypoplasie du VG ou ventricule unique serait plus petit mais aussi structuralement et biochimiquement plus immature que ne le voudrait l'âge gestationnel, augmentant ainsi sa vulnérabilité aux lésions acquises.

### 2.4. Rôles de la chirurgie et des techniques de support circulatoire dans l'étiologie des lésions cérébrales

Les études utilisant l'IRM cérébrale ont bien caractérisé la fréquence, le moment de survenue et les types de lésions observées chez les nouveau-nés ayant une CC. En période préopératoire, les accidents vasculaires cérébraux ischémiques (AVC) et les lésions de la SB sont les plus fréquents, pouvant affecter 20 % des enfants. Les AVC seraient plus fréquents chez les nouveau-nés ayant une TGV, alors que les lésions de la SB sont plus fréquentes chez les enfants ayant une CC à physiologie de ventricule unique. En période postopératoire, les lésions le plus souvent observées intéressent la SB. Ces lésions sont essentiellement diagnostiquées chez les nouveau-nés ayant une interruption de l'arche aortique ou une CC à physiologie de ventricule unique. Ces lésions de la SB sont significativement associées à des phénomènes de bas débits, avec des épisodes prolongés d'hypotension artérielle et de désaturation en O<sub>2</sub> cérébrale pendant l'intervention.

### 3. Conclusion

Il est actuellement bien démontré que les nouveau-nés ayant une CC sont à risque de lésions cérébrales et de troubles neurocognitifs. Ces lésions à type d'AVC ou de lésions de la SB sont le plus souvent cliniquement silencieuses. Elles sont essentiellement diagnostiquées par l'IRM. La grande fréquence de ces lésions dans cette population suggère une grande vulnérabilité du cerveau à des lésions acquises. Les explorations cérébrales par imagerie (IRM) ainsi que l'évaluation biochimique par SRM ont mis en évidence un retard de la maturation cérébrale. Cette immaturité structurale et cellulaire pourrait être expliquée par des mécanismes hypoxiques (TGV) ou ischémiques (hypoplasie du VG) survenant *in utero*. Il est aussi important de comprendre la contribution d'autres facteurs essentiellement génétiques, hémodynamiques et chirurgicaux. Une meilleure connaissance de la physiopathologie de ces lésions devrait permettre de mieux cerner le moment de leur diagnostic, de proposer des stratégies neuroprotectrices efficaces et de disposer précocement d'éléments pour le pronostic neurologique afin d'en informer les parents et d'entreprendre des mesures de suivi et de rééducation.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

- [1] Limperopoulos C, Majnemer A, Shevell MI, et al. Predictors of developmental disabilities after open heart surgery in young children with congenital heart defects. *J Pediatr* 2002;141:51-8.
- [2] Rogers BT, Msall ME, Buck GM, et al. Neurodevelopmental outcome of infants with hypoplastic left heart syndrome. *J Pediatr* 1995;126:496-8.
- [3] Snookes SH, Gunn JK, Eldridge BJ, et al. A systematic review of motor and cognitive outcomes after early surgery for congenital heart disease. *Pediatrics* 2010;125:e818-27.
- [4] Von Rhein M, Scheer I, Loenneker T, et al. Structural brain lesions in adolescents with congenital heart disease. *J Pediatr* 2011;158:984-9.
- [5] Bellinger DC, Jonas RA, Rappaport LA, et al. Developmental and neurologic status of children after heart surgery with hypothermic circulatory arrest or low-flow cardiopulmonary bypass. *N Engl J Med* 1995;332:549-55.
- [6] Calderon J, Bonnet D, Courtin C, et al. Executive function and theory of mind in school-aged children after neonatal corrective cardiac surgery for transposition of the great arteries. *Dev Med Child Neurol* 2010;52:1139-44.
- [7] Kinney HC, Panigrahy A, Newburger JW, et al. Hypoxic-ischemic brain injury in infants with congenital heart disease dying after cardiac surgery. *Acta Neuropathol (Berl)* 2005;110:563-78.



# Éducation thérapeutique dans la dermatite atopique de l'enfant

J. Robert

Service d'immunologie clinique et allergologie, CH Lyon-Sud, 165, chemin du Grand-Revoynet, 69495 Pierre-Bénite Cedex, France

**R**ésumé sous forme de réponses aux questions habituelles des parents à la consultation pédiatrique.

## 1. Docteur, qu'est-ce que l'eczéma ?

Le terme scientifique, dermatite atopique (DA), nous donne la réponse :

- dermatite : maladie inflammatoire de la peau ;
- atopique parce que dans 80 % des cas l'enfant a aussi hérité d'un terrain allergique ; cet héritage est nommé « atopie ». Il peut s'exprimer dans la famille et chez le petit eczéma par d'autres symptômes : allergie alimentaire, rhinite, asthme...

## 2. Quels en sont les signes ?

C'est une maladie qui se voit, on la dit « affichante », les signes sont évidents pour tous.

- Tout commence nourrisson, parfois très tôt (2 mois), par une peau sèche. C'est la xérose. On retrouve ce radical « Xer- » dans de nombreux émoullissants.
- Les lésions rouges, inflammatoires vont démanger, ce qui explique l'apparition d'un prurit qui peut devenir source d'insomnie et d'une qualité de vie médiocre pour un nourrisson mal pris en charge.
- Après l'âge de 6 mois, les plis (les enfants disent « les pliures » ou « les creux ») sont atteints. La peau fine va se fissurer et suinter, la sueur aggravant ces phénomènes [1].

## 3. Est-il important de connaître la cause ?

La question est légitime, mais la réponse peut décevoir.

- Il n'y a pas une cause précise à rechercher. La DA n'est pas liée à une allergie définie, comme le rhume des foins par exemple.
- Il existe une cause génétique qui va rendre compte de la xérose initiale, donc de la porosité de l'épiderme [2]. Ce

qui normalement rend la peau superficielle saine est une protéine, agent hydratant naturel appelé la filaggrine. La mutation (déficit qualitatif) de cette protéine est fréquente chez nombre de petits eczématisés où elle remplit mal son rôle. Mais son déficit quantitatif est presque constant, l'activité inflammatoire inhibe une production normale par les cellules de l'épiderme (kératinocytes). La porosité de l'épiderme va favoriser la pénétration d'allergènes de l'environnement : poussières, poils, pollens... Et l'enfant va se sensibiliser s'il est de souche atopique.

- Est-il important de connaître la cause de la DA ? La réponse est donc : non. Les causes sont génétiques et immunologiques [3]. On peut écrire : xérose + inflammation = eczéma.

## 4. Quels sont les facteurs favorisant les poussées ?

Ils sont à rechercher avec les parents.

- L'enfant eczémateux craint le chaud. La chambre doit être aérée matin et soir avec une température entre 18 et 20 °C. Pas de vêtement en laine directement sur la peau, préférer le coton. L'eau du bain du bébé sera à 33 °C ; pour le grand, préférer les douches.
- Un autre facteur capital est avancé par tout patient porteur d'un eczéma : le stress. Chez le petit enfant, le stress est représenté par sa maladie elle-même, les lésions prurigineuses le rendent hargneux et triste. Traiter quotidiennement sa peau devient un acte salvateur.
- Les causes déclenchantes sont variées, parfois incontournables : les viroses, les vaccins, certains savons...

## 5. Quels sont les principes du traitement ?

L'eczéma ou DA est une maladie de la peau, il faut traiter la peau !

- La peau est sèche, il faut l'hydrater, la graisser 2 fois par jour avec un émoullissant sous forme de crème qui la protégera comme un film. C'est le traitement de fond de la DA.
- La peau est rouge, il faut la traiter par un anti-inflammatoire sur les bastions de l'eczéma. Deux sont utilisables : les dermocorticoïdes, préconisés plutôt en crème 1 fois par jour et les immunomodulateurs topiques, dont le but est de réparer

les moyens de défense altérés de la peau eczématisée. Un seul produit disponible en France: le tacrolimus, qui est une alternative aux dermocorticoïdes, après l'âge de 2 ans.

## 6. Les corticoïdes sont-ils dangereux ?

La corticophobie (refus d'utiliser un dermocorticoïde) a été chiffrée à 28 % sur 525 mères d'enfants porteurs d'un eczéma (enquête Pierre Fabre 2012). Il faut expliquer que :

- Les dermocorticoïdes sont très efficaces sur l'inflammation, les démangeaisons et l'insomnie, et n'ont pas les effets secondaires de la cortisone *per os*. La quantité utilisée va diminuer au fur et à mesure que les lésions diminuent, ainsi leur sevrage sera progressif. En appliquer dès la rechute.
- Ces traitements locaux n'ont pas la prétention de guérir une maladie génétique, mais de la rendre supportable en jugulant les poussées inflammatoires et en hâtant leur disparition.

## 7. L'eczéma est-il dû à une allergie alimentaire ?

La DA n'est pas liée à une allergie alimentaire (AA).

- Le nourrisson porteur d'un eczéma peut développer une AA s'exprimant par des signes cliniques comme l'urticaire ou des plaintes digestives. Cette allergie, même supposée, doit être prouvée : tests cutanés et biologiques, épreuves d'éviction et de réintroduction.

- La plupart des petits eczémateux n'ont pas d'AA. Cependant, statistiquement, il y a plus d'allergiques alimentaires chez les porteurs de DA que dans une population normale. La DA est une maladie de la barrière épidermique [4].

## 8. Quelle est l'évolution de la maladie ?

Le risque d'une DA bien traitée est de guérir !

- Quinze pour cent des nourrissons sont porteurs d'eczéma ou d'une xérose, mais dans 80 % des cas la dermatite va guérir en 3 à 6 ans. Plus tard aussi, la maladie peut disparaître (changement de vie, de lieu, de métier).
- Cependant, si l'enfant s'est sensibilisé aux aéroallergènes, cette sensibilisation va rester (allergie respiratoire par exemple), mais elle se traitera.

## Références

- [1] Robert J. Vivre mieux avec les allergies de l'enfant. Odile Jacob, 2012, 233 p.
- [2] Hennino A, Marty JP, Nicolas JF. Pénétration des allergènes protéiques par voie cutanée. Rev Fr Allergol Clin Immunol 2005;45:50-3.
- [3] Bérard F. Bases physiopathologiques de la dermatite atopique. Ann Dermatol Vénéréol 2005;132:5151-82.
- [4] Simon M. La dermatite atopique est-elle toujours associée à une altération de la barrière épidermique ? Rev Fr Allergol 2013;53:125-8.

# Apprentissage du contrôle sphinctérien

V. Desvignes

Pédiatre AFPA, 20, avenue de Royat, 63400 Chamalières, France

Un enfant est propre quand son environnement n'a plus à l'aider, c'est-à-dire quand il ressent le besoin d'uriner et/ou de déféquer, qu'il est capable de le faire sur commande et de se retenir.

L'apprentissage de la propreté s'intègre tout à fait dans ce cadre de la guidance parentale, qui a pour objectif d'informer et d'aider les parents à trouver les meilleures stratégies pour le quotidien. Ce domaine particulier, qui était il y a quelques décennies celui des grand-mères, est désormais celui du pédiatre. Or, si une meilleure connaissance de la physiologie permet de mieux comprendre certaines étapes, très peu d'informations scientifiques sont disponibles et les discours restent souvent contradictoires. Huit enfants sur 10 deviennent propres spontanément, d'autres rencontrent plus de difficultés.

## 1. Un peu d'histoire

Les premières méthodes standardisées d'apprentissage de la propreté « axées sur l'enfant » ont été publiées par T. B. Brazelton en 1962 et B. Spock en 1968. L'apprentissage débute quand l'enfant semble prêt et que ses parents sont disponibles pour l'aider. L'âge moyen de début est de 18 mois avec une moyenne d'âge d'acquisition de la propreté vers 28,5 mois.

D'autres méthodes proposent l'acquisition de la propreté avec encouragements et punitions, en 1, 3 ou 5 jours, alarme sonore... Certaines préconisent même que les parents apprennent à différencier les appels de leur nourrisson de quelques semaines par lesquels il indique qu'il va faire ses besoins. Aucune étude n'a évalué ces différentes méthodes.

En France, Françoise Dolto affirmait que « de malheureuses mères se sont empoisonné l'existence... à mettre leur enfant sur le pot toutes les 2 heures pour obtenir comme résultat un enfant "propre" vers 2 ans, 2 ans et demi, âge où il serait de toute façon devenu propre si on avait commencé à le lui apprendre un mois plus tôt, ou même sans apprentissage du tout... ».

En 2006, la Société américaine de pédiatrie et la Société canadienne de pédiatrie ont recommandé la « méthode axée sur l'enfant ». En France, aucune méthode n'a jusqu'à présent été recommandée.

## 2. Un peu de physiologie

Le contrôle sphinctérien correspond à l'acquisition, exceptionnelle pour un viscère, d'un contrôle volontaire. Après la phase réflexe sous commande médullaire, la myélinisation des voies de conduction motrices et sensitives (entre le 9<sup>e</sup> et le 24<sup>e</sup> mois) permet l'entrée en fonction des centres *supra*-médullaires : tronc cérébral, système limbique sous-cortical (très impliqué dans les comportements émotionnels) et néocortex permettant le contrôle volontaire de la miction et du sphincter anal strié. Entre 2 et 5 ans, la capacité vésicale et la sécrétion d'ADH augmentent et l'hyperréflexivité du détrusor diminue.

## 3. En pratique

Il est impossible de délivrer une méthode, puisqu'aucune n'a été validée. Tout au plus peut-on donner quelques conseils qui tiennent compte des capacités physiologiques et des particularités psychologiques de l'enfant.

## 4. Quand débiter ?

Quand l'enfant semble avoir la maturité suffisante, c'est-à-dire quand il est capable de marcher seul, courir, monter les escaliers, grimper sur le canapé, baisser et remonter sa couche, s'accroupir, s'asseoir et se relever seul, quand il se dandine, met la main à la couche, va se cacher dans un coin de la maison, quand il s'intéresse à ce qui se passe dans les toilettes, veut aller de lui-même sur le pot, même tout habillé, accepte d'y rester, refuse de mettre sa couche, ou encore quand il est capable de le demander, même si souvent « c'est déjà fait »...

Si plusieurs de ces critères sont réunis, l'apprentissage de la propreté peut être débuté, parfois dès 16-18 mois, plus souvent vers 20-24 mois.

Avant 2 ans, l'enfant est dans le mimétisme, ce qui peut être facilitant. Entre 24 et 30 mois, il est capable de ressentir le besoin et peut décider de maîtriser ses mictions ou ses selles, aidé en cela par l'entourage. Après 2 ans, la phase d'opposition peut être un obstacle, surtout en cas de forçage. Après 30 mois, plus le confort de la couche est apprécié, plus l'ambivalence entre l'envie de rester « bébé » et le souhait de « devenir grand » perdure, plus l'acquisition de la propreté stagne.

## 5. Comment s'y prendre ?

Un certain « conditionnement » ne paraît pas incompatible avec l'épanouissement de l'enfant.

La mise sur le pot à intervalles réguliers peut être conseillée, notamment après les repas ou avant la sieste, mais la fréquence des séances et leur durée doit être en accord avec une vie d'enfant. Quand des résultats encourageants sont constatés, des tentatives de suppression des couches peuvent être décidées lorsque les adultes sont disponibles. L'hyperactivité vésicale physiologique de l'enfant sous-entend en effet qu'il faut continuer à anticiper les besoins de l'enfant et l'emmener régulièrement sur le pot ou les toilettes. La fréquence est à adapter à la fréquence des « accidents », qui sont inévitables. Un enfant peut, par exemple, avoir à faire pipi toutes les heures et un autre être capable d'attendre 2 heures ou plus.

L'enfant devient ensuite plus ou moins rapidement autonome, capable et de faire sur commande et de se retenir.

Le printemps ou l'été sont des périodes incontestablement plus pratiques que l'hiver...

Il faut conseiller les vêtements faciles à enlever (pas trop de ceintures, de salopettes, de boutons difficiles). À l'entourage aussi de rappeler à l'enfant qu'il doit se rendre aux toilettes quand il se dandine ou qu'il n'y est pas allé depuis assez longtemps...

Le contrôle sphinctérien est ainsi généralement acquis entre 2 ans et 2 ans et demi, avec des délais très variables d'un enfant à l'autre, y compris au sein d'une même fratrie. Certains sont propres dès 16-18 mois, le plus souvent à leur demande, d'autres ont toujours leur couche à 3 ans et s'y trouvent fort bien...

Quand « ça ne marche pas », il est possible de conseiller les situations de « faire-semblant » avec les poupées, les petites récompenses... Il faut par contre déconseiller le chantage affectif, les mots qui blessent, les associations « bien » avec « propre, gentil, sage » et « mal » avec « caca, sale » ou « méchant ».

Il est enfin possible que l'enfant n'ait pas compris ce qu'on attend de lui, mais plus souvent, il n'est pas décidé à devenir propre parce qu'il est en pleine phase d'opposition et d'ambivalence.

Il faut savoir proposer des pauses dans l'apprentissage et réessayer tranquillement quelques semaines ou mois plus tard. Forcer est inutile et souvent néfaste, avec notamment un risque de constipation parfois redoutable.

## 6. Acquisition laborieuse de la propreté diurne

Avec fuites fréquentes, pollakiurie, urgenterie et manœuvres de retenue, elle doit faire évoquer avant 5 ans le diagnostic

d'immatrité vésicale encore physiologique et après 5 ans celui d'hyperactivité ou instabilité vésicale. Les causes urologiques (uretère ectopique extravésical, urétérocèle ectopique, valves de l'urètre postérieur), les polyuries et polyuro-polydipsies avec diurèse osmotique ou hydrique et les vessies neurologiques sont beaucoup plus rares.

## 7. La propreté nocturne ne s'éduque pas

Quinze pour cent des enfants ont une énurésie persistante à 5 ans, 5 % à 10 ans et 1 % à 15 ans. Le taux de rémission spontanée est de 15 %. L'acquisition de la propreté pendant la sieste et la nuit est parfois rapide, contemporaine de la propreté diurne. Attendre quelques nuits sèches semble raisonnable avant d'enlever les couches. L'enfant peut aussi demander à ne plus mettre de couche le soir. Les résultats sont souvent variables bien qu'il soit parfois très motivé. Les réveils nocturnes par les parents sont inutiles et déconseillés.

Une énurésie persistante doit faire évoquer la possibilité de troubles mictionnels de type hyperactivité (signes diurnes et nocturnes) ou une énurésie nocturne monosymptomatique par sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique (polyurie nocturne isolée, souvent associée à des antécédents familiaux).

## 8. Conclusion

Pour mettre un enfant sur le pot, il faut qu'il soit prêt, réceptif, intéressé et que l'entourage le soit également. S'il est parfois demandeur, le plus souvent, c'est à l'entourage d'initier l'apprentissage autour des 20-24 mois.

La propreté de l'enfant n'est toutefois pas un *challenge* et il faut oublier l'idée de performance. Elle reste l'affaire des parents et des personnes qui en ont la garde, mais pas de la famille élargie. Enfin, la propreté est un apprentissage. Elle n'est ni un critère d'intelligence, ni de réussite sociale future et ce ne sont pas quelques mois de décalage dans son acquisition qui vont influencer le devenir de l'enfant.

## Références

Les références peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Messages et éducation à la santé

A. Duquesne\*, J. Stagnara, B. Racle

Cabinet médical, 35, rue Vaubecour, 69002 Lyon 2, France

L'augmentation régulière des consultations non programmées (CNP) en pédiatrie auprès de l'ensemble des structures de soins, qu'elles soient libérales ou hospitalières, génère de nombreux problèmes : embouteillage des services d'accueil, augmentation des délais d'attente et risques de prise en charge inadaptée des urgences réelles.

Les CNP représentent une part importante de l'activité des médecins, qu'ils soient pédiatres ou généralistes, et la majorité d'entre elles concernent des pathologies bénignes pour lesquelles l'information préalable des parents pourrait éviter des consultations inutiles ou trop précoces [1].

L'association Courlygones est une association de type loi 1901, créée en 2002 par un groupe de médecins lyonnais pour essayer d'agir sur la demande de soins par le biais d'une éducation des parents et des accompagnants d'enfants. Cette association a d'emblée mobilisé l'ensemble des professionnels de santé concernés par la prise en charge des situations d'urgence pédiatrique (médecins généralistes ou pédiatres, chirurgiens libéraux, médecins urgentistes, médecins hospitaliers, pharmaciens...) et les partenaires paramédicaux ayant la responsabilité de jeunes enfants (personnels de crèches, puéricultrices, sages-femmes libérales, professionnels de la Protection maternelle et infantile [PMI]...).

Elle comporte un comité de pilotage, un groupe de travail thématique (GTT), une cellule informatique, un comité scientifique et technique ainsi qu'un comité d'évaluation pour promouvoir les différents travaux et assumer l'avancée des projets.

L'élaboration de messages de santé destinés à informer les parents et les aider à être acteurs de la prise en charge de leurs enfants représente l'une des actions essentielles de Courlygones. Ces messages doivent être pertinents, simples et intelligibles, à l'attention du public le plus large, afin que chaque responsable d'enfant sache quelle conduite adopter et où s'adresser en fonction de l'état réel de l'enfant. Il s'agit de faire entrer les parents dans une démarche de responsabilisation et de promouvoir ainsi une gestion rationnelle et économe des situations ressenties comme urgentes par l'entourage, tout en ayant constamment à l'esprit l'amélioration de l'état de santé de l'enfant.

La diffusion des messages doit être la plus large possible, au moyen de campagnes de communication par la presse écrite ou radio, l'affichage, le web.

### 1. Fiches conseils

Depuis 2003, Courlygones a élaboré 11 fiches-conseils à usage du grand public. Les thèmes choisis concernent les pathologies les plus courantes motivant des consultations non programmées.

La première plaquette s'intitule « Votre enfant a de la fièvre » : elle a été élaborée par un groupe de travail multidisciplinaire regroupant des pédiatres, des généralistes, des médecins hospitaliers et des infirmières sollicités pour leurs compétences dans le domaine considéré, indépendamment de leur titre ou de leur niveau hiérarchique. Le travail rédactionnel se déroule en appliquant la technique Metaplan®. En fin d'élaboration, de jeunes parents concernés sont intégrés au groupe pour qu'ils formulent remarques ou critiques en toute indépendance.

Avant publication, les messages de la fiche sont systématiquement soumis à un comité scientifique d'une douzaine de membres pour validation technique, scientifique et déontologique.

La méthode de travail acquise au cours de la rédaction de la première fiche a été réutilisée pour les suivantes concernant des thèmes choisis en fonction des motifs de consultation les plus fréquents retrouvés au cours de nos enquêtes (gêne respiratoire, diarrhée, traumatisme crânien, crise d'asthme) ou demandés par les groupes de parents (pleurs du nourrisson, troubles de l'allaitement, dermatite atopique, constipation, brûlures, troubles du sommeil) (Fig. 1).



Figure 1. Fiche-conseil : troubles du sommeil, 1<sup>re</sup> page.

\*Auteur correspondant.  
e-mail : veronique.desvignes@hotmail.fr

Pour être facilement accessible au grand public et aux professionnels de santé, le site internet [www.courlygon.es.net](http://www.courlygon.es.net) a été créé en 2005. Il permet de télécharger librement les plaquettes en français et, pour certaines, en anglais.

La qualité du travail fourni par Courlygon.es a trouvé une reconnaissance dans la diffusion quasiment à l'identique de ses 3 premières fiches-conseils (fièvre, gêne respiratoire et diarrhée) dans l'édition 2006 du carnet de santé national et l'insertion intégrale de la fiche concernant la fièvre dans le carnet de santé du département du Rhône.

En 2009, le site s'est vu attribuer le label « Site de santé confiance » par la fondation *Health on the net* (HON) en partenariat avec la Haute Autorité de Santé (HAS). En 2011, Courlygon.es a reçu pour son action le « Trophée de l'hospitalisation privée ».

## 2. Messages téléphoniques standardisés

Dans le souci de diffuser des référentiels de prise en charge adaptée et d'éduquer les familles à ne pas recourir de façon anarchique aux systèmes de soins d'urgence, un nouveau canal de transmission des messages a été testé depuis 2008, en installant une plate-forme téléphonique en dérivation sur le système utilisé pour la régulation des appels au SAMU de Lyon [2].

Ce dispositif a été mis en place grâce à des financements du Programme de recherche en qualité hospitalière (PROQ) et des Fonds d'intervention pour la qualité et la coordination des soins (FIQCS). Il consiste à délivrer des recommandations pour une surveillance adaptée à domicile des pathologies bénignes pour lesquelles le message écrit a été transcrit en algorithme. Des professionnels de santé répondants (puéricultrices, infirmières ou sages-femmes) possédant une attestation de formation aux gestes et soins d'urgence (AFGSU) de niveau II, ayant suivi des stages en service d'accueil d'urgence pédiatrique (SAUP) ainsi qu'au Centre de réception et de régulation des appels (CRRRA), ont été entraînés à la réponse téléphonique par des mises en situation. Le répondant prend en charge les appels éligibles transmis par le médecin régulateur, il délivre le message par une conversation avec l'appelant à partir de l'algorithme de réponse créé en amont pour chacun des thèmes.

Cet algorithme permet de guider le discours des répondants et de proposer des réponses valides aux questions des appelants. Toutes ces données ont été éprouvées et améliorées au cours d'une période initiale d'expérimentation.

Chaque message délivré fait l'objet d'un cahier d'observation rempli par le répondant, en fin de conversation les conseils délivrés sont reformulés par l'appelant pour en vérifier la bonne compréhension et un appel téléphonique systématique à 7 jours permet de connaître le devenir des enfants.

Un essai contrôlé randomisé est en cours pour tenter de démontrer que la dispensation de conseils téléphoniques standardisés, adaptés à la pédiatrie, peut réduire le nombre de consultations non médicalement justifiées dans les structures d'urgence [3]. Cinq motifs d'appel sont concernés : la fièvre (de 3 mois à 6 ans), les pleurs non fébriles (de 0 à 4 mois), la diarrhée (de 12 mois à 3 ans), la gêne respiratoire (de 12 mois à 3 ans) et le traumatisme crânien (après l'âge de la marche).

## 3. Conclusion

Au total, la diffusion de messages de santé, qu'ils soient écrits ou par le biais d'une plate-forme téléphonique, s'inscrit dans le cadre de la démarche de la HAS visant à améliorer les sources d'information disponibles pour les parents et les professionnels de santé, en vue d'améliorer la prise en charge des pathologies pédiatriques les plus fréquentes.

*L'association Courlygon.es remercie tous les partenaires qui depuis 2002 travaillent sur ces projets, notamment le groupe de travail, le SAMU centre 15, l'URPS médecins RA (Union régionale des médecins libéraux de Rhône-Alpes) et l'ARS RA (Agence régionale de santé).*

## Références

- [1] Stagnara J, Vermont J, Duquesne A, et al. Urgences pédiatriques et consultations non programmées – Enquête auprès de l'ensemble du système de soins de l'agglomération lyonnaise. *Arch Pédiatr* 2004;11:108-14.
- [2] Stagnara J, Racle B, Vermont J, et al. Information et éducation des familles des enfants en situation d'urgence : diffusion téléphonique des messages. *Arch Pédiatr* 2010;17:854-5.
- [3] Racine AD, Alderman EM, Avner JR. Effect of telephone calls from primary care practices on follow-up visits after pediatric emergency department visits: evidence from the Pediatric Emergency Department Links to Primary Care (PEDLPC) randomized controlled trial. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2009;163:505-11.



# Troubles du langage oral chez l'enfant de 3 ans

M. Touzin

Orthophonie, centre d'adaptation psychopédagogique (CAPP) Paul-Meurice, 18, rue Ramus, 75020 Paris, France

Le développement du langage commence dès les premiers instants de vie et va permettre à l'enfant d'accéder à une communication avec les autres par le verbal. Il va permettre l'échange d'informations, la formulation de demandes, mais aussi l'expression des sentiments, des besoins, des émotions. Il est aussi support de la pensée.

Avant même l'émergence des compétences langagières, l'enfant est dans la communication : les gestes, le regard, les mimiques indiquent qu'il recherche le contact avec les autres et incite ceux-ci à interagir avec lui. Les échanges entre l'adulte et le bébé constituent le lieu privilégié de l'appropriation du langage [1].

Dès les premiers mois de vie, l'enfant développe des compétences qui vont lui permettre d'accéder au langage : il perçoit correctement les sons, fait la différence entre des sons qui sont proches, différencie sa langue maternelle d'une autre langue, est sensible aux intonations et aux nuances prosodiques. Le langage va se mettre en place au travers des interactions précoces et en fonction de l'apport environnemental. Il est ainsi le fruit de la combinaison entre les différentes expériences de l'enfant avec son milieu et la maturation de son équipement initial. C'est à partir des expériences de communication avec l'entourage que l'enfant va acquérir les principes de l'alternance des prises de parole, va apprendre comment gérer les échanges, les règles conversationnelles. Les routines interactives et les rituels de jeux et de soins apprennent à l'enfant les régularités dans les échanges, l'interaction. Ces mécanismes d'étayage sont décrits par J. S. Bruner, notamment dans la notion d'attention conjointe [2].

## 1. Développement du langage

L'enfant apprend rapidement à manier le langage, de structure si complexe. À 4 ans, il en maîtrise déjà l'essentiel, utilise le langage pour communiquer et est bien compris des autres. Ce langage est l'aboutissement d'un processus de découvertes et d'expériences. De 0 à 1 mois, le bébé produit des bruits végétatifs, qui n'ont pas valeur de communication.

De 1 à 4 mois, il gazouille, produit des sons vocaliques qu'il module.

Vers 4-6 mois, il produit des syllabes, explore ses capacités phonatoires en faisant varier la hauteur des sons.

Entre 6 et 12 mois, le bébé va produire des suites de syllabes qui ont les caractéristiques de sa langue maternelle (variété, prosodie) : c'est le babillage canonique.

Entre 12 et 16 mois, les premiers mots sont produits, souvent sous forme de répétition d'une même syllabe. Les mots sont d'abord très dépendants du contexte avant de pouvoir être utilisés dans des contextes variés, signe que l'enfant est capable de se décentrer de la situation initiale d'apparition du mot (le chat de la maison) pour arriver à un concept (animal à 4 pattes, qui miaule...).

Vers 20-24 mois, on assiste à une véritable explosion lexicale, avec la production d'abord de noms, puis de verbes, avant d'arriver à la combinaison de 2 mots dès que le vocabulaire atteint une cinquantaine de mots [3].

À la fin de la première année de vie, les enfants ont déjà des connaissances sur les mots grammaticaux et associent les articles aux noms à 18 mois, ainsi que les pronoms aux verbes [4]. Entre 2 et 4 ans, les premières structures grammaticales vont s'organiser, dans le respect du code de la langue, pour approcher vers 4-5 ans le langage adulte.

Sur le plan de l'articulation et de la parole, l'enfant ne contrôlera l'ensemble des organes d'articulation que vers 5-6 ans et il est donc fréquent de rencontrer jusqu'à cet âge des déformations dans la production des mots.

Il faut également noter que les enfants comprennent les mots avant de pouvoir les produire et donc qu'il est important de leur parler et de leur raconter des histoires avant qu'ils puissent parler.

## 2. Troubles du développement du langage

Dans le processus d'acquisition du langage, il existe des différences quantitatives entre enfants du même âge, avec une variabilité interindividuelle dans le rythme d'acquisition, dans les domaines de la compréhension, de la production de sons, de mots, ou dans la complexité des énoncés [5].

Il faut toutefois repérer les enfants qui sont en difficultés dans l'acquisition du langage oral et écouter la plainte des parents. En effet, comme l'indiquent les recommandations de l'Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé (ANAES) : « Toute préoccupation exprimée concernant le langage de l'en-

fant doit être prise en compte, qu'elle provienne des parents, des enseignants ou de professionnels de santé. » [6]

Le médecin de l'enfant a dès lors un rôle important et doit l'examiner pour vérifier :

- l'intégrité de l'audition ;
- la qualité de la relation de l'enfant avec les autres ;
- le développement des compétences non verbales.

En effet, il s'agit dans un premier temps d'écarter toute pathologie qui pourrait être responsable des difficultés d'accès au langage : les troubles auditifs, les troubles de la communication dans le cadre plus global d'un autisme ou autre trouble envahissant du développement, ou encore le retard global du développement.

Si le trouble est modéré, le médecin peut donner des conseils aux parents sur les stimulations langagières à apporter, sur les interactions avec l'enfant, sur l'importance de verbaliser ce que l'on fait avec lui au moment des repas, du bain, des promenades..., et de lui lire des histoires. Dans le cadre de cet accompagnement parental, il évoquera au besoin l'importance de prendre le temps d'écouter l'enfant, de ne pas le corriger sans cesse ni de lui faire répéter inutilement les productions déformées, mais bien de valoriser les échanges et de maintenir la communication.

Si à ce moment le médecin ne juge pas utile de faire pratiquer un bilan orthophonique, il demandera à revoir l'enfant au bout de quelques mois pour s'assurer que l'enfant parle de mieux en mieux et que l'entourage est moins inquiet.

Il est parfois utile de faire pratiquer immédiatement un bilan orthophonique, dans les cas de difficultés sévères du langage entravant la communication. C'est notamment le cas des enfants qui à 3 ans ne sont toujours pas intelligibles par des personnes autres que les parents, des enfants qui ne font pas de phrases (n'associent pas 3 mots dont un verbe) ou des enfants qui paraissent ne pas comprendre le langage.

Le bilan orthophonique permettra alors de vérifier les compétences des enfants dans les différents domaines du langage,

en expression et en compréhension, et de proposer selon les capacités de l'enfant et la sévérité du trouble, une rééducation. Celle-ci s'attachera à donner à l'enfant des outils de communication et sera à l'écoute des parents pour les accompagner dans l'évolution de leur enfant.

Ainsi, chez l'enfant de 3 ans, il est important de vérifier, en cas de difficultés dans l'acquisition du langage, que ce trouble est isolé et n'est pas le signe révélateur d'une autre pathologie. Si les difficultés paraissent isolées, elles peuvent être le signe d'un simple retard dans les acquisitions, qui se comblera peu à peu. Mais elles peuvent s'avérer plus durables et être liées à un trouble sévère nécessitant une prise en charge orthophonique précoce. Comme il est souvent difficile de prédire l'évolution des difficultés chez les enfants jeunes, il est important de suivre les progrès et d'intervenir en cas de gêne dans la communication, car les conséquences peuvent être importantes sur le développement de l'enfant.

## Références

- [1] Pierrehumbert B. Les premiers liens : histoire d'une découverte. In : Lombroso V et Contini E : Première année, premiers liens. L'enfance pas à pas. Paris. Nathan 2006:42-61.
- [2] Bruner JS. Child's Talk: Learning to use language. New York: WW Norton & Company; 1983.
- [3] Bassano D. Comment le langage vient aux enfants. Bulletin scientifique de l'ARAPI 2001;7:22-8.
- [4] Shi R, Melançon A. Syntactic categorization in French-learning infants. *Infancy* 2010;15:517-33.
- [5] Bassano D. Premiers pas dans le langage. *Pour la science. Cerveau et Psycho* 2003;3:44-7.
- [6] ANAES. L'orthophonie dans les troubles spécifiques du développement du langage oral chez l'enfant de 3 à 6 ans : <http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/Orthophrecos.pdf>

# Épidémiologie récente des méningites à méningocoque en pédiatrie

## Observatoire GPIP/ACTIV

C. Levy<sup>a,b,c,\*</sup>, F. Madhi<sup>d</sup>, R. Cohen<sup>a,b,c,e</sup>, S. Béchet<sup>b</sup>, S. Bonacorsif, M.-K. Taha<sup>e</sup>

Édouard Bingén, *in memoriam*

<sup>a</sup>GPIP (Groupe de pathologie infectieuse pédiatrique) de la SFP (Société française de pédiatrie), 27, rue Inkermann, F94100 Saint-Maur-des-Fossés, France

<sup>b</sup>ACTIV (Association clinique et thérapeutique infantile du Val-de-Marne), 27, rue Inkermann, F94100 Saint-Maur-des-Fossés, France

<sup>c</sup>CRC, CHI Créteil, 40, avenue de Verdun, 94000 Créteil, France

<sup>d</sup>Service de pédiatrie, CHI Créteil, 40, avenue de Verdun, 94000 Créteil, France

<sup>e</sup>Service de néonatalogie, unité court séjour, petits nourrissons, CHI Créteil, 40, avenue de Verdun, 94000 Créteil, France

<sup>f</sup>Service de microbiologie, hôpital Robert-Debré, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris

<sup>g</sup>CNRM, Institut Pasteur, 25-28, rue du Docteur-Roux, 75724 Paris Cedex 15, France

Les méningites à méningocoque représentent en France plus de 40 % des méningites bactériennes de l'enfant, et l'incidence des infections invasives à méningocoque (IIM) est maximale dans la première année de vie : en France, en 2012, chez les enfants de moins de 1 an, elle était évaluée à 9/100 000 [1,2]. Le Comité technique des vaccinations et le Haut conseil de santé publique recommandent depuis avril 2009 une dose de vaccin conjugué anti-méningococcique C pour tous les sujets âgés de 1 à 24 ans [3]. Les dernières analyses des données de l'échantillon généraliste des bénéficiaires (EGB) CnamTS/InVS estimaient en 2013 une couverture vaccinale de 50 % pour les enfants âgés de 1 à 4 ans et elle diminuait dans les autres groupes d'âge [1]. Pour le méningocoque du groupe B, la vaccinologie inverse a permis le développement d'un vaccin recombinant anti-méningocoque B qui a obtenu une autorisation de mise sur le marché (AMM) européenne en janvier 2013, mais qui n'est pas actuellement recommandé en France, sauf dans certaines zones d'hyperendémie et pour les patients à risque [4,5]. L'objectif de ce travail est de décrire les caractéristiques des méningites à méningocoque en 12 années de surveillance.

## 1. Patients et méthode

De janvier 2001 à décembre 2012, 233 services de pédiatrie répartis dans toute la France et 168 services de microbiologie ont participé à l'Observatoire. Ils devaient inclure tous les malades âgés de 0 à 18 ans ayant une méningite à méningocoque documentée. Le diagnostic reposait sur l'association d'un

syndrome méningé fébrile avec une culture de liquide céphalo-rachidien (LCR) positive et/ou la présence d'antigènes solubles positifs dans le LCR et/ou une PCR positive dans le LCR et/ou une hémoculture positive associée à une pléiocytose (ffl 10 cellules/mm<sup>3</sup>). À chaque inclusion, un questionnaire était rempli par le pédiatre référent, puis transmis à ACTIV. Plusieurs fois par an, les cliniciens étaient contactés (courrier, courrier électronique et/ou téléphone) afin de compléter éventuellement leurs déclarations ou au contraire d'affirmer l'absence de cas.

## 2. Résultats

### 2.1. Épidémiologie

De 2001 à 2012, 233 services ont inclus 4 808 cas de méningites, dont 1 991 à méningocoque (41,4 %).

Le *tableau 1* montre la répartition des sérogroupes en fonction des années. Le séro groupe B est le plus fréquent, 63,9 %, suivi du séro groupe C, 24,5 % des cas. Le diagnostic microbiologique est fait dans la majorité des cas par un examen direct ou par une culture positive du LCR (70,1 %) associée ou non à une réaction cellulaire. En cas de culture négative, une antibiothérapie 24 heures avant la PL est retrouvée dans 62 % des cas.

L'âge moyen est de 4,4 ans ( $\pm$  4,8, médiane à 2,4 ans) et la grande majorité des cas survient chez des enfants de moins de 5 ans (69 %) : 1,4 % sont des nouveau-nés, 43,6 % ont entre 1 et 12 mois, 21 % ont entre 12 mois et 2 ans, 34,1 % sont âgés de 2 à 5 ans.

Entre 2001 et 2012, le nombre de méningites à méningocoque C a diminué de 87 %.

Un cas de méningite à méningocoque C est survenu chez un enfant de 7,5 ans vacciné par un vaccin conjugué à l'âge

\*Auteur correspondant.  
e-mail : corinne.levy@activ-france.fr

**Tableau I**  
**Distribution des méningites bactériennes de l'observatoire de 2001 à 2012 (n = 4 808)**

n (%)	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
<b>Total n = 4 808</b>	<b>n = 453</b>	<b>n = 420</b>	<b>n = 453</b>	<b>n = 381</b>	<b>n = 438</b>	<b>n = 410</b>	<b>n = 411</b>	<b>n = 420</b>	<b>n = 388</b>	<b>n = 342</b>	<b>n = 352</b>	<b>n = 338</b>
<i>Neisseria meningitidis</i> n = 1 991 (41,4)	200 (44,2)	189 (45)	230 (50,8)	159 (41,7)	196 (44,7)	206 (50)	173 (42,1)	174 (41,4)	138 (35,6)	110 (32,1)	109 (30,9)	107 (31,9)
Nm groupe B n = 1 272 (63,9)	104 (52)	90 (47,6)	131 (57)	102 (64,2)	124 (63,3)	133 (64,9)	118 (68,2)	121 (69,9)	96 (69,6)	79 (71,8)	87 (79,8)	86 (80,4)
Nm groupe C n = 488 (24,5)	67 (33,5)	76 (40,2)	72 (31,3)	41 (25,8)	44 (22,5)	49 (23,9)	42 (24,3)	36 (20,2)	24 (17,4)	17 (15,5)	11 (10,1)	9 (8,4)
Nm groupe W n = 48 (2,4)	3 (1,5)	9 (4,8)	7 (3)	4 (2,5)	4 (2)	6 (2,9)	0	2 (1,2)	5 (3,6)	3 (2,7)	0	5 (4,7)
Nm groupe Y n = 16 (0,8)	2 (1)	1 (0,5)	2 (0,9)	0	0	1 (0,5)	3 (1,7)	0	1 (0,7)	2 (1,8)	3 (2,8)	1 (0,9)
Nm non groupables et autres sérogroupes n = 167 (8,4)	24 (12)	13 (6,9)	18 (7,8)	12 (7,5)	24 (12,2)	17 (8,3)	10 (5,8)	15 (8,6)	12 (8,7)	9 (8,2)	8 (7,3)	6 (5,6)

de 1 an (1 dose). Cinq enfants ont déclaré une méningite à méningocoque B : 14 : P1,7,16 alors qu'ils étaient vaccinés par MENBVAC<sup>®</sup>. Ils sont originaires de la région Haute-Normandie, âgés de 21,1 mois à 16,4 ans et ont reçu entre 3 et 4 doses du vaccin norvégien MENBVAC<sup>®</sup> (dirigé contre une souche B : 15 : P1,7,16) dans le cadre de la campagne locale de vaccination (sauf un patient âgé de 2 ans qui n'avait reçu que 2 doses). Dans tous les cas, l'évolution a été favorable.

Il n'a pas été détecté de résistance de *N. meningitidis* aux bêta-lactames, mais 33 % des souches testées entre 2001 et 2012 présentaient une sensibilité diminuée à la pénicilline G ou à l'amoxicilline (1 mg/L ffl CMI ffl 0,125 mg/L pour la pénicilline G). Cette proportion semble être en diminution en 2011 et 2012 (27 % et 21 % respectivement). Les principaux antibiotiques d'intérêt prophylactique (rifampicine, ciprofloxacine) restent actifs, malgré l'isolement occasionnel de souches résistantes (0,2 % des souches pour chacun des ces 2 antibiotiques entre 2001 et 2012).

Le taux de mortalité était de 5,9 % : 5,3 % pour le séro groupe B et 8,9 % pour le séro groupe C.

### 3. Discussion

Les données de l'Observatoire montrent une diminution globale des cas de méningites à méningocoque, plus marquée pour le séro groupe C (87 %). Cependant, cette baisse doit être nuancée par les données de l'InVS et du Centre national de référence

(CNR) des méningocoques, qui montrent qu'après une baisse de l'incidence des infections invasives à méningocoque C (IIMC) entre 2002 et 2010, on note une augmentation en 2011 et 2012, en particulier chez les nourrissons de moins de 1 an et chez les enfants de plus de 14 ans [1]. L'absence d'augmentation des cas dans les données de l'Observatoire peut être liée au fait que l'Observatoire rapporte uniquement les cas de méningite. Concernant le méningocoque B (64,1 % des cas des méningites à méningocoque), il est important de noter que les cas chez les moins de 1 an ne sont pas rares (17 % des cas parmi les enfants de moins de 1 an).

### Références

- [1] Barret AS, Deghmane AE, Lepoutre A, et al. Les infections invasives à méningocoques en France en 2012 : principales caractéristiques épidémiologiques. Bull Épidémiol Hebd 2014;1-2:25-31.
- [2] Levy C, de La Rocque F, Cohen R. Actualisation de l'épidémiologie des méningites bactériennes de l'enfant en France. Med Mal Infect 2009;397-8:419-31.
- [3] Avis du HCSP relatif à la vaccination par le vaccin méningococcique conjugué de séro groupe C. 2009. www.hcsp.fr/explore.cgi/hcspa20090424\_meningC.pdf
- [4] www.ema.europa.eu/docs/fr\_FR/document\_library/EPAR\_Summary\_for\_the\_public/human/002333/WC500137857.pdf, 2013.
- [5] www.hcsp.fr/Explore.cgi/Telecharger?NomFichier=hcs pa20130207\_vaccmenbnpintrobexsero.pdf, 2013.

## Quelles perspectives pour la vaccination méningococcique ?

D. Floret

Université Claude-Bernard, Lyon 1, 43, boulevard du 11-Novembre-1918,  
69100 Villeurbanne, France

Un programme de vaccination contre le méningocoque de sérotype C (MC) a été mis en place en 2010 suite à un avis du Haut conseil de la santé publique (HCSP) [1]. Des données épidémiologiques récentes permettent d'évaluer l'impact de cette recommandation sur l'incidence des infections invasives à méningocoques C (IIMC) en France [2]. Par ailleurs, suite à l'octroi par la Commission européenne en date du 14 janvier 2013 d'une autorisation de mise sur le marché (AMM) pour le vaccin Bexsero® [3], le HCSP a émis en 2013 un avis relatif à l'utilisation de ce vaccin en France [4]. Ces éléments amènent à s'interroger sur la manière dont la stratégie de prévention des IIM pourrait évoluer en France.

### 1. Vaccination contre les méningocoques de sérotype C

Le HCSP a révisé en 2009 un avis négatif antérieur du Conseil supérieur d'hygiène publique de France concernant une vaccination universelle contre les MC. Le choix de la stratégie s'est appuyé sur les données épidémiologiques qui montraient que l'incidence des IIMC était marquée par un fort pic durant les premières années de vie, alors qu'un second pic débutait à la pré-adolescence pour se terminer chez l'adulte jeune aux alentours de 25 ans, âge où le portage à méningocoque est par ailleurs maximal.

La modélisation réalisée a par ailleurs montré que les deux stratégies avaient un impact comparable sur la réduction de cas prévisibles d'IIMC et que c'est l'introduction d'une immunité de groupe qui permettait d'obtenir un impact significatif [5]. Les stratégies de vaccination des petits nourrissons à 3 doses n'étaient pas coût-efficaces, contrairement aux stratégies de vaccination des grands nourrissons à 1 dose.

Ainsi, le choix a été fait de recommander la vaccination des nourrissons de 1 à 2 ans. Les petits nourrissons, tranche d'âge où l'incidence des IIMC était la plus élevée, seraient protégés de manière indirecte par l'immunité de groupe induite par la vaccination de rattrapage des enfants, adolescents et adultes jeunes

jusqu'à 24 ans révolus. L'efficacité de ce type de stratégie avait été démontrée aux Pays-Bas [6].

Contrairement aux demandes de l'avis, aucune communication n'a eu lieu et plus de 2 ans après l'inscription de cette vaccination au calendrier vaccinal, l'incidence des IIMC a cessé de diminuer en 2012. Elle a même augmenté chez les nourrissons de moins de 1 an, les adolescents de 15 à 19 ans et de manière significative chez les adultes de plus de 25 ans. En revanche, chez les enfants de 1 à 14 ans, on observe une tendance à la baisse de l'incidence [2]. La tendance à l'augmentation de l'incidence des IIMC s'est poursuivie durant le premier semestre de 2013. Dans le département du Finistère, une forte augmentation de l'incidence des IIMC a été observée en 2012, notamment dans la tranche d'âge des 0-1 an, conduisant le HCSP à recommander transitoirement la vaccination des nourrissons dès l'âge de 2 mois [7,8]. Ce résultat s'explique en partie par la couverture vaccinale : d'après les données issues de l'échantillon généraliste des bénéficiaires (EGB), la couverture vaccinale au 31 décembre 2013 des vaccins conjugués contre le méningocoque C dans les groupes d'âge ciblés par les recommandations du calendrier vaccinal était de 50 % chez les 1-4 ans, et elle diminuait ensuite dans les autres groupes d'âge (30 % chez les 5-9 ans, 22 % chez les 10-14 ans, 13 % chez les 15-19 ans, 3 % chez les 20-24 ans).

Même si le phénomène observé peut être aussi lié à l'installation d'un nouveau clone épidémiogène (C:P1-5,2:F3-3: complexe clonal 11), notamment dans le Finistère et si on peut penser qu'en l'absence de programme de vaccination, un pic d'incidence comparable à ceux de 1992 et 2002 aurait été observé, les conséquences devront être tirées de ce qu'il faut bien appeler un échec.

### 2. Vaccination contre les méningocoques de sérotype B (MB)

Les IIMB représentent actuellement plus des 2/3 des IIM en France avec une incidence relativement stable [2]. La tranche d'âge des 0-1 an est la plus affectée.

En outre, des phénomènes d'hyperendémie liés aux MB sont particulièrement fréquents. Ainsi, alors que l'hyperendémie liée à la souche B : 14:P1.7,16 semble stabilisée en Seine-Maritime et dans la Somme [9], une nouvelle zone d'hyperendémie liée à cette souche est apparue dans 2 cantons du département des Pyrénées-Atlantiques en 2012 [10]. En outre, en Alsace, une aug-

Correspondance.

e-mail : daniel.floret@univ-lyon1.fr



mentation importante de l'incidence des IIMB liée à l'émergence d'un clone du complexe clonal 269 (P1.19-1,15-11) a été observée. Aucun vaccin n'était disponible jusqu'à ce jour, sauf dans les cas où un vaccin « à la carte » préparé à partir des vésicules membranaires (vaccin OMV) d'une souche spécifique de MB a pu être utilisé (Seine-Maritime [11] et Pyrénées-Atlantiques) avec le vaccin MenBvac®.

La mise à disposition d'un vaccin de conception originelle (produit à partir de 3 protéines recombinantes de la capsule des méningocoques et de la partie OMV d'un vaccin utilisé pour combattre une épidémie en Nouvelle-Zélande) apparaît donc comme une avancée significative, dans la mesure où ce vaccin est censé couvrir environ 85 % des souches de méningocoque ayant circulé en France au cours des dernières décennies.

Pourtant, dans son avis du 25 octobre 2013, le HCSP n'a pas recommandé l'inscription au calendrier vaccinal du vaccin Bexsero® en population générale [4]. Les recommandations sont limitées aux personnes à risque élevé d'IIMB ; le vaccin pourra également être utilisé dans des situations épidémiologiques définies ou à définir après expertise. Cet avis restrictif n'a jusqu'à maintenant pas donné lieu à polémiques (contrairement au Royaume-Uni) [12].

### 3. Et maintenant ?

L'analyse des raisons ayant conduit à cette recommandation restrictive actuelle est importante et peut permettre de spéculer sur d'éventuelles évolutions.

L'étude de modélisation médico-économique montre clairement que cette vaccination sera difficilement rendue coût-efficace [13]. Toutefois, comme le souligne D. Holmes, les données utilisées pour cette analyse peuvent toujours être contestées [12]. En outre, face à une maladie qui peut tuer en quelques heures et malgré tout traitement des personnes jeunes et en bonne santé, l'aspect médico-économique pourrait ne pas être essentiel dès lors que les autres questions posées vis-à-vis de ce vaccin auront été résolues. La lacune essentielle du dossier de ce vaccin est l'absence de toute donnée d'efficacité. L'AMM a en effet été octroyée uniquement sur des données d'immunogénicité. Il serait cependant plus confortable de disposer de données de protection sur le terrain. De plus, l'estimation du pourcentage de souches couvertes par le vaccin par une technique MATS (mise au point par la firme) reste assez théorique.

Deux autres incertitudes doivent être levées : le vaccin est-il susceptible d'induire une immunité de groupe ? La réponse à cette question nécessite d'abord (mais pas seulement) la démonstration d'un impact du vaccin sur le portage, preuve non apportée à ce jour. La seconde incertitude concerne l'efficacité de la première dose chez le nourrisson qui impacte fortement l'efficacité de la vaccination initiée dans les premiers mois de vie. Enfin, la durée de protection semble faible, si on se réfère à l'évolution des taux d'anticorps SBA, notamment chez le nourrisson.

La réponse à toutes ces questions nécessite une véritable étude d'efficacité. Un essai clinique contrôlé classique ne peut répondre à la question vu la faible incidence des IIMB. En dehors de la survenue improbable d'une épidémie d'ampleur importante, il est douteux que l'utilisation du vaccin dans le cadre des recommandations actuelles puisse répondre à la question. La seule voie possible semble passer par la mise en place d'un programme de vaccination généralisée dans un pays où l'incidence des IIMB est

élevée, c'est-à-dire... le Royaume-Uni. Ce pays offre en outre les avantages d'un savoir-faire en matière d'organisation des campagnes de vaccination (qui permettra d'obtenir rapidement une couverture vaccinale élevée) et d'un système de surveillance performant qui permettra de répondre rapidement aux questions de l'immunité de groupe, de l'efficacité de la première dose et de la durée de protection. La position critique du *Joint committee on vaccination and immunisation* (JCVI, équivalent français du CTV), tout à fait dans la même ligne que l'avis du HCSP, pourrait évoluer. On ne voit pas quel autre pays pourrait être légitime à mettre en place un tel programme.

Une autre question non résolue est susceptible d'influencer les recommandations futures : les antigènes protéiques utilisés pour le vaccin ne sont pas exprimés que par les MB. Ainsi, le vaccin pourrait protéger contre les autres sérogroupes, notamment le C. Si les questions posées plus haut étaient résolues, la mise en place d'un programme de vaccination contre le MB remettrait en cause la vaccination contre le MC, ce qui, entre autres, impacterait positivement l'évaluation médico-économique.

### 4. Et demain ?

Dans l'hypothèse où une bonne étude sur le terrain répondrait favorablement aux questions posées plus haut, notamment à celle de l'immunité de groupe, une révision dans le sens de la recommandation s'imposerait-elle *ipso facto* en France ?

Une immunité de groupe nécessite une couverture vaccinale élevée. En sommes-nous capables ? L'expérience malheureuse et durable de la rougeole et l'expérience du programme de vaccination contre le MC (même si, en France, les médecins s'approprient les recommandations vaccinales avec un certain retard) devraient logiquement conduire à refuser la mise en place d'un programme de vaccination dont le succès dépend de l'immunité de groupe, sans garantie quant à la modification parallèle des modalités d'organisation de la vaccination permettant d'espérer l'obtention d'une couverture vaccinale élevée.

D'ici là, la priorité est de sortir de la situation actuelle où vis-à-vis du MC, l'État finance la vaccination tout en continuant à payer pour la maladie.

### 5. Conclusion

Une évolution de la politique vaccinale contre le méningocoque dépend essentiellement de celle des recommandations vis-à-vis du vaccin contre les MB. Ces recommandations ne pourront évoluer que si la réponse aux questions fondamentales en suspens sur ce vaccin est apportée par une étude sur le terrain mise en place dans une région significative d'incidence élevée des IIMB. Compte tenu de l'expérience tirée de la politique vaccinale vis-à-vis du MC, la mise en place d'un tel programme vaccinal n'aurait de sens que si une amélioration sensible de la politique vaccinale permet d'espérer l'obtention d'une couverture vaccinale élevée.

### Références

- [1] Haut conseil de la santé publique. Avis du Haut conseil de la santé publique relatif à la vaccination par le vaccin méningococcique conjugué de séro groupe C. Séances des 24 avril et 26 juin



2009. Accessible sur : [http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/Telecharger?NomFichier=hcspace20090424\\_meningC.pdf](http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/Telecharger?NomFichier=hcspace20090424_meningC.pdf)
- [2] Barret AS, Deghmane AE, Lepoutre A, et al. Les infections invasives à méningocoques en France en 2012 : principales caractéristiques épidémiologiques. BEH 2014;1— 2:25-31.
- [3] BEXSERO®. Résumé des caractéristiques du produit. Disponible sur : [http://ec.europa.eu/health/documents/community-register/2013/20130114125155/anx\\_125155\\_fr.pdf](http://ec.europa.eu/health/documents/community-register/2013/20130114125155/anx_125155_fr.pdf)
- [4] Haut conseil de la santé publique. Avis du Haut conseil de la santé publique relatif à l'utilisation du vaccin Bexsero® (Novartis Vaccines and Diagnostics) 25 octobre 2013. Disponible sur : [http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/Telecharger?NomFichier=hcspace20131025\\_vaccmeningocoqueBBexsero.pdf](http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/Telecharger?NomFichier=hcspace20131025_vaccmeningocoqueBBexsero.pdf)
- [5] Haut conseil de la santé publique. Commission spécifique « Maladies transmissibles, Comité technique des vaccinations. Rapport du groupe de travail. Vaccination par le vaccin conjugué contre le méningocoque de séro groupe C ». Séance du 9 avril 2009. Accessible sur : [http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/Telecharger?NomFichier=hcspace20090424\\_meningC.pdf](http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/Telecharger?NomFichier=hcspace20090424_meningC.pdf)
- [6] de Greeff S, de Melker HE, Spanjaard L, et al. Protection from routine vaccination at the age of 14 months with meningococcal serogroup c conjugate vaccine in the Netherlands. *Pediatr Infect Dis J* 2006;25:79-80.
- [7] Haut conseil de la santé publique. Avis relatif à la vaccination contre le méningocoque du séro groupe C au vu de la situation épidémiologique du Finistère. 19 octobre 2012. Accessible sur : [http://www.hcsp.fr/docs/pdf/avisrapports/hcspace20121019\\_meningseroCFinistere.pdf](http://www.hcsp.fr/docs/pdf/avisrapports/hcspace20121019_meningseroCFinistere.pdf)
- [8] Haut conseil de la santé publique. Avis relatif à la vaccination contre les infections invasives à méningocoque de séro groupe C (IIM C) dans le Finistère. 20 septembre 2013. Accessible sur : [http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/Telecharger?NomFichier=hcspace20130920\\_vaccmeningocoCFinistere.pdf](http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/Telecharger?NomFichier=hcspace20130920_vaccmeningocoCFinistere.pdf)
- [9] Haut conseil de la santé publique. Avis relatif à la poursuite de la campagne de vaccination contre le méningocoque B :14 : P1.7,16 dans les départements de la Seine-Maritime et de la Somme. 11 juillet 2013. Accessible sur : [http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/Telecharger?NomFichier=hcspace20130711\\_vaccmeningocoquebnormanpicar.pdf](http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/Telecharger?NomFichier=hcspace20130711_vaccmeningocoquebnormanpicar.pdf)
- [10] Haut conseil de la santé publique. Avis relatif à la vaccination ciblée contre les infections invasives à méningocoque liées au clone B14:P1.7,16 du complexe clonal ST-32 avec les vaccins MenBvac® et Bexsero® dans le département des Pyrénées-Atlantiques. 22 février 2013. Accessible sur : [http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/Telecharger?NomFichier=hcspace20130222\\_vaccmeningocoqueBPyrénéesAtlantiques.pdf](http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/Telecharger?NomFichier=hcspace20130222_vaccmeningocoqueBPyrénéesAtlantiques.pdf)
- [11] Caron F, du Châtelet IP, Leroy JP, et al. From tailor-made to ready-to-wear meningococcal B vaccines: longitudinal study of a clonal meningococcal B outbreak. *Lancet Infect Dis* 2011;11:455-63.
- [12] Holmes D. UK poised to make decision on 4CMenB vaccine. [www.thelancet.com/infection](http://www.thelancet.com/infection). Published online February 14, 2014 [http://dx.doi.org/10.1016/S1473-3099\(13\)70345-1](http://dx.doi.org/10.1016/S1473-3099(13)70345-1)
- [13] Haut conseil de la santé publique. Annexe 1 du rapport du HCSP : Vaccination par le vaccin méningococcique Bexsero®. Analyse coût/efficacité de la vaccination par le vaccin Bexsero® contre les infections invasives à méningocoque de séro groupe B (IIM B). Octobre 2013. Accessible sur : [http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/Telecharger?NomFichier=hcspace20131025\\_vaccmeningocoqueBBexseroann1.pdf](http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/Telecharger?NomFichier=hcspace20131025_vaccmeningocoqueBBexseroann1.pdf)

## Osez la recherche avec la Confédération européenne de pédiatrie ambulatoire !

M.-N. Robberecht

AFPA, cabinet de pédiatrie, 32, avenue Desrousseaux, 59370 Mons-en-Barœul ; European confederation of primary care paediatricians, Lyon, France

Quelles que soient leurs différences d'exercice liées aux politiques nationales, la vocation commune à tous les pédiatres ambulatoires (PA) européens est de soigner au mieux et d'éduquer les enfants à la santé sur leurs lieux de vie et à long terme. Ils ont pris conscience que la recherche clinique est un outil précieux pour améliorer leurs pratiques. C'est pourquoi ils se regroupent au sein d'associations de PA structurées à différents niveaux de recherche : régional, national et européen.

L'European confederation of primary care paediatricians – Confédération européenne de pédiatrie ambulatoire (ECPCP – CEPA) – a été fondée en mars 2009. Elle est le fruit de l'évolution de sociétés à adhésion individuelle directe qui, dès 1989, ont accueilli des PA chercheurs exerçant dans 5 pays de l'UE.

Actuellement, l'ECPCP confédère 20 associations régionales ou nationales issues de 17 pays : Allemagne, Autriche, Chypre, Espagne, France, Hongrie, Israël, Italie, Lettonie, Lituanie, Luxembourg, Portugal, Slovaquie, Slovénie, Suède, Suisse, République tchèque. Plus de 20 000 pédiatres ambulatoires sont membres de l'ECPCP. Enfin, l'acceptation de l'ECPCP au sein de l'EUMS (*European union of medical specialists*) en 2014 consacre sa reconnaissance en tant que principale organisation représentant les PA en Europe.

Le groupe de travail de recherche a pour objectif de promouvoir une recherche clinique répondant aux spécificités de l'exercice ambulatoire. Elle explore les champs particuliers à la pédiatrie de premier recours et s'appuie sur les sociétés nationales membres. Elle est pragmatique, basée sur les besoins repérés et destinée à améliorer les pratiques des PA. Actuellement, 32 membres volontaires délégués de 15 pays en font partie. Si certains d'entre eux ont une formation en épidémiologie ou aux bonnes pratiques cliniques, tous sont d'abord portés par leur curiosité et leur envie de mener ensemble leurs recherches, depuis l'idée jusqu'à la publication.

Car la recherche à l'ECPCP est avant tout une aventure collective. En effet, afin de garantir la qualité scientifique, la rigueur méthodologique des travaux et d'élargir le champ des études, des partenariats se nouent avec d'autres organisations européennes promouvant la santé de l'enfant, des experts universitaires et des centres d'études cliniques. Depuis sa fondation, le groupe

est rencontré 2 fois par an, à Budapest, Copenhague, Vilnius, Strasbourg, Tel-Aviv et Santiago.

Les membres du groupe recherche ont des activités très variées :

- ils choisissent les études, en fonction de l'utilité de leur sujet et de leur faisabilité dans un contexte ambulatoire européen. C'est pourquoi celles-ci sont le plus souvent observationnelles transversales, courtes, peu onéreuses et de protocole simple. Ces enquêtes descriptives peuvent parfois constituer les études pilotes précédant des études interventionnelles destinées à évaluer l'impact de nouveaux outils sur l'amélioration des soins primaires ;
- selon leurs domaines de prédilection, ils initient et coordonnent les études au niveau européen. Puis, par l'intermédiaire de leur association, les autres délégués du groupe assurent la coordination au niveau national et éventuellement le recrutement des pédiatres investigateurs ;
- ils élaborent les questionnaires : courts et comportant des questions simples, qui tiennent compte des différences culturelles nationales. Afin d'augmenter le taux de réponse, ils les traduisent dans les langues en usage dans chaque pays participant. Le plus souvent, le recueil des données est informatisé et centralisé en Hongrie par le webmaster de l'ECPCP grâce au logiciel SurveyMonkey®. En interrogeant les registres informatiques des associations membres, ce support simple d'usage et peu onéreux permet d'obtenir un très grand nombre de réponses rapidement ;
- ils participent à l'analyse des données, en lien avec les méthodologistes ;
- ils présentent les travaux à l'occasion de congrès. Par exemple, des communications ont eu lieu en 2011 à Vilnius lors du 1<sup>er</sup> congrès des sociétés baltes de pédiatrie, en 2012 à Boston au congrès des *Pediatric academic societies*, à Paris lors de la XXVIII<sup>e</sup> Journée de l'Institut de perfectionnement en communication et éducation médicale (IPCEM), « Rendre l'éducation thérapeutique du patient plus accessible : un défi », en 2013 à Tel-Aviv lors du congrès conjoint de l'ECPCP et de l'Association israélienne de pédiatrie ambulatoire, ainsi qu'à Paris au Congrès francophone pédiatrique de pneumologie et allergologie. En 2014, des communications seront soumises au congrès de l'*European academy of pediatric societies* de Barcelone ;
- ils publient leurs travaux. Par exemple, un manuel d'initiation à la recherche clinique en pédiatrie ambulatoire a été rédigé à l'initiative d'un groupe espagnol en 2012 [1]. La version en anglais sera mise en ligne en 2014. Le premier article a été accepté en 2013 [2].

Correspondance.

e-mail : mrobberecht@nordnet.fr

Le premier travail, coordonné au niveau européen par la déléguée française (AFPA), était une étude observationnelle du rôle des PA européens dans l'éducation thérapeutique (ETP) des enfants asthmatiques et de leur famille. Deux cent soixante-dix-sept pédiatres membres des sociétés des 6 pays affiliés à l'ECPCP ont participé. La relation malades-pédiatres a été étudiée auprès de 684 enfants. L'étude a objectivé les atouts spécifiques aux PA pour faciliter l'accessibilité de l'ETP au plus grand nombre, c'est-à-dire la pratique multidisciplinaire de terrain et la relation de confiance à long terme, mais également leur manque de formation à l'ETP.

- Cette étude a débouché en 2010 sur le projet T.E.A.CH.ER (*Training to educate asthmatic children in Europe*). Il consiste à élaborer un site d'e-learning destiné à former les PA européens à l'ETP des enfants asthmatiques intégrée aux soins primaires, et à réaliser une étude d'évaluation de son impact. Cette dernière est un essai clinique randomisé multicentrique. Pour simplifier sa méthodologie (aspect linguistique, gestion du déroulement de l'étude, obtention des autorisations) et alléger son coût, il sera d'abord mené en France. En cas de validation de l'outil, il sera secondairement élargi à 8 autres pays. Le protocole de recherche est en cours de soumission pour obtention des autorisations. La durée prévisionnelle de l'étude T.E.A.CH.ER est de 3 ans.
- « *Growth monitoring* » est une étude descriptive transversale initiée en 2011 et coordonnée par l'AFPA, en collaboration avec l'université Paris-VI. Mille cent quatre-vingt-dix-huit PA exerçant dans 11 pays ont répondu. Elle a mis en lumière les différences de pratiques en matière de surveillance de la croissance et le besoin de créer des algorithmes pour définir la croissance anormale.
- « *Child rights* », étude descriptive transversale menée en collaboration avec l'ISSOP (*International society for social pediatrics and child health*) initiée en 2012, est coordonnée par les délégués espagnol (AEPap), hongrois (HGYE) et israélien (IAPA). Elle a pour objectif de mieux connaître la place que les PA européens donnent aux droits de l'enfant, et ainsi de mieux cerner leurs besoins : formation, élaboration d'outils. Mille deux cent trente-deux pédiatres exerçant dans 11 pays

ont répondu aux questionnaires. L'analyse des données est en cours. Les résultats sont attendus en juin 2014.

- « *Unintentional injury prevention* », initiée en 2013 en collaboration avec l'*European child safety alliance*, est coordonnée par la déléguée hongroise (HGYE). Le protocole de cette étude observationnelle transversale est en cours de finalisation. Son objectif principal est de répertorier les pratiques en pédiatrie de premier recours en matière de prévention des accidents domestiques chez les enfants de moins de 4 ans.
- D'autres sujets sont en préparation : « *Using COSI to qualify primary care paediatrics in Europe* » (COSI [Core set of indicators] : ensemble des indicateurs de base établi conjointement par l'ECPCP et l'*European academy of pediatrics* pour les soins primaires pédiatriques), « Le PA européen soigne-t-il l'enfant différemment selon son sexe ? », « Regards croisés sur la recherche clinique en pédiatrie ambulatoire : l'enfant, les parents, le pédiatre ».

Pratiquer la recherche clinique en pédiatrie ambulatoire à l'échelon européen a des exigences particulières, d'ordres linguistique, géographique, médico-réglementaire et financier. En effet, la *lingua franca* à l'ECPCP est l'anglais, les lieux des réunions sont très divers, l'obtention des autorisations s'effectue au niveau de chaque pays, et aucune rétribution institutionnelle n'existe actuellement. Certaines de ces limites sont cependant également source d'enrichissement professionnel et personnel, puisqu'elles facilitent la rencontre entre pédiatres exerçant le même métier dans des conditions très diverses. En 2014, la Finlande deviendra notre 18<sup>e</sup> membre. Le groupe recherche de l'ECPCP grandit, « uni dans la diversité ».

## Références

- [1] ECPCP/SEPEAP. Manual de iniciación a la investigación en pediatría de atención primaria. Éditeur : SEPEAP: Mariano Cubí, 4. 08006 Barcelona, 2011.
- [2] Scherdel P, Salaün JF, Robberecht MN, et al. Growth monitoring: a survey of current practices of primary care paediatricians in Europe. *PLoS One* 2013;8:e70871.

## Le pédiatre, un acteur essentiel du bon usage des écrans

S. Tisseron

Psychiatre, psychologue, chercheur associé HDR à l'université Paris-VII, 5, rue Thomas-Mann,  
75013 Paris, France  
Site : [www.sergetisseron.com](http://www.sergetisseron.com)

**L**e pédiatre est de plus en plus sollicité par les parents pour savoir comment introduire les outils numériques dans la vie des enfants. Par exemple, à quel âge offrir à son enfant son premier téléphone, ou encore quelles limites fixer à son utilisation de sa console, puis de Facebook® ou des jeux vidéo ? Ces limites sont bien entendu destinées à lui permettre plus tard de s'auto-guider et de s'auto-protéger au mieux dans le monde des écrans. Mais il est tout aussi important de donner à nos enfants le désir d'entreprendre, avec ces technologies, quelque chose de neuf que nous n'avions pas forcément prévu, et de les préparer à la tâche de renouveler le monde.

Pour répondre à cette double préoccupation, j'ai proposé quelques axes organisés autour de 4 chiffres, 3-6-9-12. Ils correspondent à quatre étapes essentielles de la vie des enfants : 3 ans, c'est l'admission en maternelle ; 6 ans, l'entrée en CP ; 9 ans, l'accès à la maîtrise de la lecture et de l'écriture ; et 11-12 ans le passage au collège. En effet, de la même façon qu'il existe des repères d'âge pour l'introduction des laitages, des légumes et des viandes dans l'alimentation d'un enfant, il est possible de concevoir une diététique des écrans. Et ce afin d'apprendre à les utiliser pour le meilleur de ce qu'ils peuvent apporter, exactement comme on apprend à bien se nourrir en évitant ce qui peut nuire à la santé. [Les conseils qui suivent sont extraits de mon ouvrage *3-6-9-12, apprivoiser les écrans et grandir*, Toulouse : Érès, 2013.]

Autant dire que le pédiatre a un rôle majeur de prévention à jouer, avant et après 6 ans. C'est à ce second aspect que nous allons nous intéresser ici.

### 1. Entre 6 et 9 ans, l'enfant a besoin de découvrir les règles du jeu social

Si avant 3 ans l'enfant a essentiellement besoin d'interagir avec son environnement en utilisant ses 5 sens et ses 10 doigts, cela ne se termine pas avec ses 6 ans. Il est important, encore à cet âge, que le pédiatre ait à l'esprit d'interroger les parents sur la présence de la télévision et de l'ordinateur dans la chambre de l'enfant. Il est utile également qu'il les invite à établir des règles claires sur le temps de jeu et plus globalement sur le

temps d'écran dont dispose l'enfant, tout en l'encourageant, parallèlement, à se familiariser avec les jeux vidéo, les films et les feuilletons qu'il regarde. Car quand l'enfant grandit, la protection proposée doit s'accompagner d'un discours qui l'invite non seulement à ne pas faire certaines choses, mais aussi à mettre des mots sur les raisons pour lesquelles il doit apprendre à s'en protéger.

Il est également toujours mieux de préférer les jeux vidéo auxquels on joue en famille à ceux auxquels l'enfant peut jouer seul. Enfin, il n'est jamais trop tôt pour encourager les pratiques de création. Par exemple, si les parents changent d'appareil photographique, ils peuvent offrir l'ancien à leur enfant, ou bien lui en acheter un. En discutant avec lui de ses photographies, ils peuvent l'aider à comprendre que son image lui appartient et à respecter celle des autres. Les parents doivent savoir dire que telle ou telle photographie qu'il a prise d'eux les dérange et lui demander de la supprimer. De même, quand ils le photographient, il est bien de lui montrer l'image et de lui demander son avis. L'enfant à qui l'on reconnaît son droit à l'image aura moins tendance à mettre n'importe quelle photographie de lui sur Internet. Et il sera plus enclin à demander l'avis des intéressés pour celles qui représentent ses camarades... ou ses parents.

### 2. Entre 9 et 12 ans, l'enfant a besoin d'explorer la complexité du monde

L'enfant commence à manifester son désir d'avoir un téléphone mobile. Il vaut mieux déterminer en amont l'âge à partir duquel il pourra l'avoir, et être conscient du fait qu'aussitôt qu'il l'aura, il s'éloignera un peu plus vite de vous ! Fixer aussi en amont des règles d'usage valables pour tous les membres de la famille, notamment celle du repas du soir : tant qu'on est à table, personne ne décroche le téléphone. Pas même les parents ! C'est la meilleure façon d'inculquer aux enfants, par l'exemple et non par la parole, qu'il y a un moment pour tout, et que si l'on veut être bien ensemble, certaines règles doivent être respectées, et partagées.

Le pédiatre doit également continuer à encourager les parents à poser des limites à la consommation d'écran, en laissant l'enfant répartir son temps d'écran comme il le souhaite entre la télévision, la console portable s'il en a une, et l'ordinateur. Mais il est tout aussi important de prendre du temps chaque jour

Correspondance.

e-mail : [serge.tisseron@gmail.com](mailto:serge.tisseron@gmail.com)

pour parler avec lui de ce qu'il a vu sur les écrans, de ce que ses camarades regardent et des échanges qu'il a avec eux. Parler des écrans permet en effet de construire des formes de pensée qui ne sont pas mobilisées par ceux-ci : l'enfant qui raconte ce qu'il a vu sur un écran passe d'une forme de pensée plus spatialisée et intemporelle à une construction narrative. Il apprend donc à faire fonctionner des capacités mentales peu mises à contribution par les écrans. Le moment du repas du soir est parfait pour cela... à condition, encore une fois, de le prendre sans télévision ni téléphone mobile.

Cet âge est aussi celui où les jeunes commencent à être très soucieux à la fois d'exalter leur originalité et de se rattacher à un groupe. Il est important d'évoquer avec l'enfant ce qu'il trouve sur Internet, et d'insister sur le droit à l'image et le droit à l'intimité de chacun. En pratique, cela signifie qu'il est interdit de mettre des commentaires, des photographies ou des vidéos impliquant des tiers sans leur autorisation. Il ne doit jamais écrire sur Internet des choses qu'il ne pourrait pas dire en face à face à quelqu'un. Engagez-le à ne jamais mettre la webcam en route. Et il ne lui est pas possible d'aller sur Facebook® avant l'âge de 13 ans.

Si certains parents ont décidé d'initier leur enfant à Internet avant 9 ans, il faut évidemment continuer à l'y accompagner après. Notamment en lui répétant régulièrement les 3 règles de base du fonctionnement d'Internet, que vous devez vous aussi assimiler :

- 1) Tout ce que l'on y met peut tomber dans le domaine public ;
- 2) Tout ce que l'on y met y restera éternellement ;
- 3) Tout ce que l'on y trouve est sujet à caution : certaines données sont vraies et d'autres fausses.

### 3. Après 12 ans, l'enfant s'affranchit des repères familiaux

Le jeune adolescent peut commencer à « surfer » seul sur la Toile, à condition d'avoir compris et assimilé les règles précédentes. Néanmoins, les parents ont tout intérêt à fixer des règles d'usage : convenir d'horaires prédéfinis de navigation, et ne pas laisser l'enfant avoir une connexion nocturne illimitée à Internet depuis sa chambre.

Beaucoup de parents pensent qu'il est trop tard pour renforcer les limites ou apprendre à leur enfant des choses au sujet des technologies numériques. Mais même s'il semble refuser leurs conseils, l'enfant est touché par le fait qu'on lui en donne. Il est toujours utile de parler avec lui des limites qui lui ont été posées, afin d'être certain qu'il les a bien comprises. Établir un contrat (oral) sur ses engagements, et notamment sur les exigences parentales en matière de résultats scolaires est également utile. Le meilleur signal d'alarme d'un usage problématique d'Internet reste en effet les résultats scolaires. Une chute brutale des notes est un indicateur qui doit être pris très au sérieux.

S'il apparaît que l'enfant passe trop de temps sur les jeux vidéo ou Internet alors que ses résultats scolaires sont satisfaisants, le pédiatre peut lui poser 3 questions. Lui demander d'abord s'il a pensé à faire son métier dans les professions du jeu vidéo : si la réponse est oui, c'est bon signe, il faut l'y aider. Lui demander ensuite s'il lui arrive de fabriquer ses propres images, et notamment des films dans ses jeux : la créativité numérique est toujours socialisante. Enfin, lui demander s'il joue seul ou avec d'autres : le cas où le jeune joue toujours seul, surtout dans les jeux en réseau, est le plus problématique. En effet, un tel jeune est le plus souvent seul aussi dans son environnement réel, notamment scolaire. À l'opposé, le cas d'un adolescent jouant avec des camarades qu'il retrouve la journée est évidemment le moins inquiétant : il fait alterner les rencontres socialisantes dans le monde concret et les rencontres socialisantes dans les mondes numériques.

Et si les parents trouvent certains de ces conseils difficiles à appliquer, notamment avec les jeunes enfants, le pédiatre pourra leur dire que tout ce qui est mis en place dans la petite enfance constitue un solide acquis pour l'avenir : l'apprentissage du bon usage des écrans commence dès la naissance, et il se fait d'abord en famille.

### Références

Les références peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

# Trouble-déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDA/H) Quelle place et quel rôle pour les parents ?

A. Gramond

Service de pédiatrie, CHU Carémieu, place du Pr-Robert-Debré, 30029 Nîmes

Le TDA/H se caractérise par une grande hétérogénéité clinique associant à des degrés divers une triade symptomatique : déficit de l'attention, impulsivité, hyperactivité motrice.

Selon les critères diagnostiques du DSM-V (manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux), les symptômes doivent être apparus avant l'âge de 12 ans et être présents depuis plus de 6 mois, dans plus de 2 lieux (école, maison). Les symptômes doivent avoir un retentissement significatif sur le fonctionnement social, scolaire ou familial de l'enfant.

Chez les enfants qui présentent un TDA/H, on retrouve également 4 perturbations essentielles : une labilité émotionnelle excessive, une faible tolérance à la frustration, une irritabilité et un déficit de motivation.

Ces perturbations ont un retentissement significatif sur le fonctionnement global de l'enfant et engendrent un déficit d'estime de soi et des difficultés relationnelles qui peuvent aller jusqu'à des situations de rejet (familial, social, scolaire).

Les symptômes du TDA/H varient en fonction de l'environnement dans lequel va évoluer l'enfant.

Ainsi, les symptômes vont être exacerbés dans les situations exigeant un effort intellectuel ou une attention soutenue, dans les situations monotones (scolaires) et dans les situations non structurées (cantines/récréations).

L'intensité des symptômes va diminuer dans les situations de supervision, dans les situations particulièrement intéressantes et dans les situations motivantes (félicitations ou récompenses).

La prise en charge du TDA/H s'impose comme l'aboutissement d'une stratégie diagnostique complexe et multimodale. En effet, les prises en charge multimodales ont montré leur supériorité par rapport au traitement médicamenteux seul [1]. Les objectifs thérapeutiques sont multiples : atténuer l'intensité et la fréquence des troubles du comportement, favoriser les apprentissages et les compétences sociales, renforcer l'estime de soi et prendre en charge les comorbidités.

Parmi les prises en charge non médicamenteuses, la prise en charge des parents (bien qu'ils ne soient pas responsables du trouble) a un rôle déterminant dans l'évolution du trouble [2].

## 1. Programme de guidance parentale

Les programmes de guidance parentale (ex : programme de Barkley, *Positive parenting program*, *Incredible years* ...) sont inspirés des thérapies cognitivo-comportementales (TCC). Il s'agit des interventions psychologiques les plus étudiées [3] et recommandées dans la prise en charge multimodale du TDA/H dans les recommandations canadiennes [4] et européennes [5]. L'objectif est d'améliorer les compétences parentales en matière de gestion du comportement, en mettant notamment l'accent sur les comportements positifs à renforcer, plutôt que sur les sanctions auxquelles l'enfant TDA/H est exposé régulièrement [6]. Le principe consiste à entraîner plusieurs familles en même temps, pour leur permettre de se confronter aux situations difficiles, mais également de partager leur expérience.

La plupart des programmes se déroulent entre 8 et 12 séances. Les séances durent 90 minutes, au rythme de 2 par mois.

Ces programmes portent plus précisément sur les comportements non compliant : difficulté à suivre les règles du fait de l'opposition, mais aussi du déficit de l'attention soutenue, de la modulation et de l'autocontrôle du comportement, des stratégies de recherche et de résolution de problèmes.

Le but n'est pas de guérir le trouble, il est d'apprendre aux parents à mieux gérer les comportements déviants de leur enfant et d'améliorer les relations parents-enfant, l'image que l'enfant a de lui-même, l'image que les parents ont d'eux-mêmes, du fonctionnement du couple et de la famille.

Une amélioration des comportements d'opposition, de l'agressivité et des comportements de défi sont retrouvés dans 50 % des cas selon les études [7].

## 2. Déroulement du programme de Barkley [8]

La séance commence par un tour de table pendant lequel chaque parent explique les tâches réalisées à la maison, puis les animateurs présentent la session du jour et exposent les tâches à faire à la maison.

Le programme commence par la psychoéducation du trouble. En effet, la compréhension et la reconnaissance de ses difficultés permettent à l'enfant de se sentir mieux compris et permettent

Correspondance.

e-mail : anne.gramond@chu-nimes.fr



de soutenir son estime de soi et sa motivation, ainsi que d'améliorer les relations intrafamiliales.

Au cours du programme, les parents vont apprendre qu'ils vont modifier le comportement de leur enfant plus facilement en récompensant les comportements adaptés plutôt qu'en punissant les comportements non adaptés. Les réponses des parents aux comportements doivent être cohérentes, claires, constantes et immédiates. Le fait de répondre de façon non cohérente à un comportement renforce ce comportement inadapté.

Il est ensuite demandé aux parents de réaliser, chaque soir pendant une vingtaine de minutes, un moment spécial. Cette étape est essentielle et aboutit à une restauration, pour l'enfant et pour les parents, de l'image de soi et à l'instauration d'un mode d'interaction parents-enfant plus positif.

Les parents vont également apprendre à donner un ordre de façon efficace.

Un enfant opposant peut mettre son parent dans un tel état qu'il va commettre des erreurs : répéter plusieurs fois, menacer, crier... Ou pour éviter une crise, demander une faveur à son enfant. Les parents vont apprendre à donner un ordre précis à la fois, en s'assurant que l'enfant est attentif (contact oculaire, se mettre à sa hauteur, contact physique...). Ils doivent demander à l'enfant de répéter l'ordre pour vérifier qu'il a bien entendu ou bien compris la demande et le féliciter s'il a obéi.

Une des séances clés du programme est le système de points ou de jetons. En effet, à ce stade du programme les parents ont appris à valoriser par des félicitations les comportements adaptés de leur enfant et à ignorer les comportements inadaptés. Cependant, les compliments peuvent se montrer insuffisants pour motiver l'enfant à faire des tâches domestiques, suivre des règles ou obéir aux ordres. Il est donc nécessaire de mettre en place un système de renforcement positif plus puissant : le système de points ou de jetons qui va permettre à l'enfant de gagner des récompenses lorsqu'il aura un comportement adapté.

Le *time out* est un des outils les plus efficaces pour modifier un comportement déplaisant. Il s'agit d'un temps « mort » au cours duquel rien ne se passe et qui permet à l'enfant de revenir à un

état de calme physiologique et émotionnel. Il doit être utilisé comme conséquence immédiate d'un comportement jugé inadéquat (non-obéissance ou non-respect des consignes, escalade du comportement...).

La dernière séance est consacrée aux liens avec l'école, aux conseils pour accompagner les parents lors des devoirs scolaires et aux conseils aux enseignants (valoriser l'enfant, positionner l'enfant loin des stimulateurs, éliminer le matériel inutile sur la table, s'adresser à l'enfant, consignes courtes et claires, un exercice à la fois, le féliciter, utiliser des supports visuels...) [8].

## Références

- [1] MTA Cooperative Group. National Institute of Mental Health Multimodal Treatment Study of ADHD follow-up: 24-month outcomes of treatment strategies for attention-deficit/hyperactivity disorder. *Pediatrics*. 2004;113:754-61.
- [2] National Institute for Health and Clinical Excellence, National Collaborating Centre for Mental Health. Attention deficit hyperactivity disorder. Diagnosis and management of ADHD in children, young people and adults. NICE Clinical Guidelines, n° 72. Leicester: The British Psychological Society & The Royal College of Psychiatrists; 2009.
- [3] Scottish Intercollegiate Guidelines Network. Management of attention deficit and hyperkinetic disorders in children and young people. A national clinical guideline n°112. Edinburgh: SIGN; 2009.
- [4] Canadian ADHD Resource Alliance. Lignes directrices canadiennes sur le TDA/H. Troisième édition. Toronto : CADDRA; 2011.
- [5] Taylor E, Döpfner M, Sergeant J, et al. European clinical guidelines for hyperkinetic disorder – first upgrade. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2004;13:7-30.
- [6] Le Heuzey MF. L'enfant hyperactif. Paris: Odile Jacob; 2003.
- [7] Zwi M, Jones H, Thorgaard C, et al. Parent training interventions for Attention Deficit Hyperactivity Disorder (ADHD) in children aged 5 to 18 years. *Cochrane Database Syst Rev* 2011;CD003018.
- [8] Barkley RA. Defiant children: A clinician's manual for assessment and parent training. New York: Guilford Publications; 1987.

## Apport de la psychomotricité au traitement des enfants TDA/H

J.-M. Albaret\*, J. Marquet-Doléac, L. Neveux, R. Soppelsa

*Institut de formation en psychomotricité, université de Toulouse, UPS, 133, route de Narbonne, 31062 Toulouse Cedex, France*

Devant la triade symptomatique du trouble déficit de l'attention/hyperactivité (TDA/H), constituée par l'hyperactivité, l'impulsivité, et le trouble de l'attention, un traitement multimodal est généralement recommandé [1]. En complément du traitement médicamenteux, différentes interventions non pharmacologiques aussi diverses que variées ont montré leur intérêt, qu'il s'agisse des thérapies cognitives et comportementales, du *neurofeedback*, de la mise en place de programmes à destination des parents ou encore de la supplémentation en oméga 3 [2-5].

La rééducation psychomotrice constitue dans ce cadre un élément incontournable et spécifique s'organisant autour des déficits d'autocontrôle, de gestion de l'attente et de la perception du temps. Le but est de donner à l'enfant agité et distrait des moyens efficaces de contrôler ses actions et ses comportements, tout en lui permettant de mieux prendre en compte les composantes perceptives et motrices qui les sous-tendent [6,7].

La première étape consiste à favoriser la motivation. Un contrat passé entre l'enfant et le thérapeute sur l'organisation des séances, contrat dans lequel les choix de l'enfant sont dépendants de son niveau de participation et de son adhésion aux exercices proposés par le psychomotricien, est souvent un point de départ indispensable. L'espace est dépouillé au maximum, le matériel proposé au fur et à mesure, la séance structurée en alternant mises en situations à forte composante motrice et activités sollicitant plus les processus cognitifs. Les renforcements utilisés sont positifs, immédiats et continus, et principalement de nature sociale. En cas d'inattention majeure, une couverture verbale est également bénéfique. Il s'agit de commenter en continu l'activité de l'enfant en mettant l'accent sur les éléments positifs de son comportement ou de sa réalisation. Le fait d'induire un sentiment de compétence et de veiller à éviter les situations d'échec est un premier pas vers une restauration de la motivation du sujet et facilite la mise en œuvre des différentes techniques. Dans un deuxième temps, l'inhibition de l'impulsivité est recherchée dans un contexte ludique : temps de latence entre la consigne et la réponse à fournir ; réponses inversées aux consignes (marcher lorsqu'on demande de courir) ; inhibition de réponse (1, 2, 3, Soleil ; Jakadi) ; mise en place d'une stratégie de type « Stop, Écoute/Regarde, Vas-y ».

Différentes techniques (programmes d'auto-instruction et résolution de problèmes,...) sont ensuite utilisées. Les programmes d'auto-instruction aident l'enfant à mettre en place un langage interne défaillant. Dans un premier temps, le thérapeute effectue une tâche en la verbalisant à voix haute. Puis, il commente à voix haute l'action que l'enfant réalise. L'enfant exécute à son tour la tâche en soliloquant à voix haute, à voix chuchotée et enfin en intériorisant le soliloque. La résolution de problèmes est un « procédé qui propose un ensemble de réponses alternatives potentiellement efficaces pour répondre à la situation problématique et augmente la probabilité de choisir la réponse la plus efficace parmi ces différentes alternatives ». Elle consiste à percevoir le problème, le définir et le formuler, générer des solutions alternatives, sélectionner une solution, l'exécuter et en vérifier l'efficacité. Les problèmes peuvent être impersonnels ou interpersonnels. La rééducation psychomotrice individuelle se prête à des situations de problèmes impersonnels, les problèmes interpersonnels sont plus facilement envisagés dans un groupe d'enfants.

J. Chagneau et R. Soppelsa ont évalué les effets de deux protocoles sur une population d'enfants TDA/H [8]. Le premier inclut une tâche graphique de résistance aux stimuli, une tâche de contrôle de l'inhibition et de délai de réponse à l'aide d'un jeu de cartes et une tâche de résolution de problèmes et de mémoire de travail à l'aide d'un jeu de société. Le second protocole s'appuie sur la résolution de trois problèmes : un sur ordinateur, un de motricité globale avec déplacement et un de motricité manuelle sans déplacement. Dans chaque cas, le thérapeute favorise l'observation et la focalisation de l'enfant sur une information pertinente puis explicite la démarche de résolution. Les résultats indiquent une amélioration significative des capacités d'inhibition.

Le déficit spécifique dans la perception du temps est pris en compte en facilitant la visualisation de l'écoulement du temps (horloge, *timer*), ce qui permet de suivre le déroulement des activités de la séance. Le thérapeute se calque sur le rythme de l'enfant et amène progressivement l'enfant à ralentir ses actions. Des exercices comportant une estimation des durées avant et après leur réalisation ainsi que le maintien d'un tempo particulier au cours d'une tâche sont utilisés. Le psychomotricien aide ainsi l'enfant à découper et séquencer les tâches en sous-parties dont la durée est évaluée par anticipation puis vérifiée à la fin, ce qui facilite la mise en place d'un autocontrôle. Différents exercices de type production temporelle au chronomètre, manipulation d'horloge et anticipation temporelle sont également utilisés [9].

\*Auteur correspondant.

e-mail : jean-michel.albaret@univ-tlse3.fr

Les premiers travaux en *neurofeedback* ou *biofeedback* électro-encéphalogramme (BFB EEG) sur l'enfant hyperkinétique ont été réalisés en 1976 avec un protocole à cas unique. Ensuite, les études ont porté notamment sur :

- le rapport entre deux types d'ondes cérébrales (Thêta/Bêta), le but du *neurofeedback* étant de diminuer l'excès d'ondes thêta et d'accroître les ondes bêta dans les zones fronto-centrales ;
- le contrôle volontaire des potentiels corticaux lents associés à la préparation d'une activité motrice ou cognitive.

Les résultats indiquent que l'entraînement par BFB EEG obtient des résultats supérieurs au BFB EMG (électro-myogramme) ou à un entraînement de l'attention sur ordinateur, avec un maintien de l'amélioration dans le temps. Il n'y a pas de différence entre le BFB EEG et le traitement médicamenteux (méthylphénidate) avec des tailles de l'effet comparables (0,8), ni entre les différentes modalités de BFB EEG [2].

Pendant les séances, l'EEG est représenté par des variations de la hauteur d'une barre ou par le déplacement d'un véhicule selon l'objectif fixé avec le thérapeute. L'entraînement consiste en une succession de séquences de quelques minutes avec *feedback* et de séances de repos. L'objectif est de diminuer l'agitation motrice, améliorer la distraction de l'attention et favoriser un niveau approprié d'éveil pour un meilleur fonctionnement au quotidien. Si différents programmes ont fait leurs preuves sur l'amélioration du contrôle de l'impulsivité et la réduction des comportements hyperactifs, la question de l'automatisation et de la généralisation des compétences se pose toujours avec la nécessité de poursuivre les études de validation des techniques non médicamenteuses. En se rapprochant au maximum des difficultés quotidiennes de l'enfant, la rééducation psychomotrice optimise la généralisation des stratégies utilisées en séance dans d'autres situations [6].

## Références

- [1] Taylor E, Döpfner M, Sergeant J, et al. European clinical guidelines for hyperkinetic disorder: first upgrade. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2004;13:7-30.
- [2] Arns M, Heinrich H, Strehl U. Evaluation of neurofeedback in ADHD: The long and winding road. *Biol Psychol* 2014;95:108-15.
- [3] Fabiano GA, Pelham WE Jr, Coles EK, et al. A meta-analysis of behavioral treatments for attention-deficit/hyperactivity disorder. *Clin Psychol Rev* 2009;29:129-40.
- [4] Montoya A, Colom F, Ferrin M. Is psychoeducation for parents and teachers of children and adolescents with ADHD efficacious? A systematic literature review. *Eur Psychiatry* 2011;26:166-75.
- [5] Sonuga-Barke EJ, Brandeis D, Cortese S, et al. Nonpharmacological interventions for ADHD: systematic review and meta-analyses of randomized controlled trials of dietary and psychological treatments. *Am J Psychiatry* 2013;170:275-89.
- [6] Marquet-Doléac J, Soppelsa R, Albaret JM. La rééducation du trouble déficit de l'attention/hyperactivité : approche psychomotrice. *Neuropsych News* 2005;4:94-101.
- [7] Neveux L, Albaret JM. La rééducation psychomotrice chez l'enfant et l'adolescent présentant un trouble déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité. In : Bange F, éd. Aide-mémoire des TDA/H à tous les âges. Paris: Dunod; 2014.
- [8] Chagneau J, Soppelsa R. Protocole de rééducation d'enfants porteurs d'un TDA/H par une technique de résolution de problème. In : Entretiens de psychomotricité 2010. Paris: Les Entretiens médicaux; 2010. p. 19-31.
- [9] Puyjarinet F. Perception du temps : aspects théoriques et perspectives cliniques en psychomotricité. In : Entretiens de psychomotricité 2011. Paris, Les Entretiens médicaux, 2011, p. 65-74.

## De l'épigénétique dans l'alimentation ?

D. Vaiman

Institut Cochin, Inserm U1016, UMR8104 CNRS, université Paris-Descartes, Sorbonne-Paris-Cité, 22, rue Méchain, 75014 Paris, France

**A**u cours de la décennie passée, la génomique a montré que le nombre de gènes du génome humain (environ 21 000) n'était pas fondamentalement différent de celui d'espèces modèles telles que *Caenorhabditis elegans* (~ 18 000). Par ailleurs, la complexité du vivant est extrême. Cette complexité est le produit de la régulation de l'expression des gènes, au cours du développement, dans la physiologie quotidienne des organismes et dans l'exposition de ces organismes au milieu ambiant. Dans la décennie 1990-2000, les principaux, voire les seuls acteurs de cette régulation étaient les facteurs transcriptionnels (TF), des protéines codées par environ 2 600 gènes qui œuvrent dans le noyau de la cellule, souvent en se fixant aux régions promotrices des gènes, induisant ou réprimant leur transcription. L'efficacité et l'exactitude des TF ont été largement démontrées. Une dimension surprenante de leur action demeure tout de même leur remarquable spécificité : généralement, ils ne reconnaissent que quelques bases consécutives (6 à 10) et donc rencontrent pléthore de cibles non spécifiques (un rapide calcul pourrait suggérer l'existence d'environ 50 000 cibles potentielles). Ce paradoxe était résolu par l'idée que les facteurs transcriptionnels agissent de façon modulaire sur les promoteurs, plusieurs devant s'associer à distance plus ou moins grande pour acquérir cette spécificité (par exemple) [1].

L'existence de modules de TF, bien démontrée, passe sous silence le fait que la chromatine n'est pas de l'ADN nu mais une structure complexe, où des protéines constituent une armature autour de laquelle l'ADN est enroulé. Les plus connues de ces protéines sont les histones. Huit chaînes polypeptidiques d'histone forment le nucléosome, autour duquel 146 paires de bases d'ADN en double hélice sont enroulées. Une autre histone interagit avec l'ADN localisé entre les nucléosomes. Le nucléosome est la brique de base du repliement de l'ADN permettant de placer 2 mètres d'ADN génomique dans un noyau de quelques microns. Dès lors, l'accès de TF à la chromatine apparaît compromis, sauf à admettre la coexistence dans le noyau d'un génome « inactif » (la majeure partie) et d'un génome « actif » (une petite partie, spécifique d'un type cellulaire). Ces deux compartiments sont stables d'une génération cellulaire à l'autre, mais une certaine flexibilité permet à la cellule de faire passer des gènes du compartiment « off » au compartiment « on » et *vice versa*, sous l'influence de *stimuli* de l'environnement, en par-

ticulier. La régulation de ce maintien en compartiments ou du passage entre compartiments dépend de l'épigénétique, définie comme l'ensemble des mécanismes régulant l'accès à la chromatine et l'expression des gènes, de façon héréditable, par voie de mitose, voire par voie de méiose, sans affecter la séquence de l'ADN. Trois mécanismes épigénétiques majeurs ont été décrits : deux affectent la transcription en modifiant l'accessibilité à la chromatine :

- **premièrement**, le code de modifications post-traductionnelles des histones, en particulier leur extrémité N-terminale qui « dépasse » d'environ 30 acides aminés (environ fb de la protéine) à l'extérieur du nucléosome. Certaines marques d'histones sont associées à de la chromatine « ouverte », d'autres à de la chromatine « fermée » ;
- **deuxièmement**, l'ADN lui-même peut être modifié chimiquement, en particulier par méthylation de l'ADN au niveau des cytosines du dinucléotide palindromique CG. Ces altérations sont en général associées à des modifications de l'expression des gènes. Les séquences répétées du génome sont en général lourdement méthylées, ce qu'on associe à leur inactivation transcriptionnelle ;
- **troisièmement**, un mode de régulation agit post-transcriptionnellement, il s'agit de la génération de micro-ARN codés dans le génome qui ciblent des ARN messagers et les inhibent, soit en les conduisant à la dégradation, soit en bloquant leur traduction.

On possède une vision relativement claire (bien que sans doute partielle) des mécanismes épigénétiques, et des enzymes responsables de ceux-ci [2]. Potentiellement, tout agent de l'environnement capable d'altérer le comportement de ces enzymes peut induire des altérations épigénétiques et donc à terme des anomalies de l'expression de certains gènes.

Parmi les surfaces majeures d'échange avec notre environnement, la face interne de nos tissus d'origine endodermique, notre tube digestif en particulier, est exposée à des molécules chimiques diverses, qu'elles soient biologiques, minérales, ou depuis le développement de la chimie humaine, synthétiques. Des aliments ou des produits présents dans l'alimentation sans qu'ils y soient désirés vont impacter la transmission fiable du profil épigénétique. Dès lors, des cellules filles pourront avoir un phénotype différent de celui de leurs cellules parentes [3]. L'un des mécanismes les plus sensibles régulés par les mécanismes épigénétiques est celui des gènes soumis à empreinte, un ensemble de moins de 200 gènes qui joue un rôle crucial dans l'équilibre nutritionnel en régulant les échanges entre le

placenta et le fœtus. Une notion particulièrement marquante, mise en avant initialement par les travaux de D. J. Barker et al., est celle du *foetal programming* : des stress ou des traumatismes nutritionnels de l'environnement utérin peuvent avoir des conséquences tardives telles que l'induction du syndrome métabolique (défauts cardiovasculaires, obésité, diabète de type II) [4]. De nombreux groupes ont montré que dans des modèles rongeurs, comme chez l'homme, un régime altéré des mères gestantes aboutissant à un retard de croissance intra-utérin va fortement impacter le réseau de gènes soumis à empreinte dans des organes clefs, transitoires (comme le placenta) ou persistants (comme le foie et les poumons), sans compter bien sûr de nombreuses autres anomalies expressionnelles.

Plusieurs études récentes ont en outre souligné l'impact transgénérationnel de l'exposition à des toxiques présents dans l'environnement, en particulier des perturbateurs endocriniens [5], parfois à des doses plus faibles et de façon synergique [6]. Cet impact transgénérationnel concerne entre autres la fonction testiculaire, mais il est à noter qu'indépendamment des perturbateurs endocriniens, des altérations du régime alimentaire, en particulier dans le sens de la consommation de régimes hypergras, sont une source confirmée d'anomalies métaboliques d'origine épigénétique [7]. Les altérations de régime des mères, mais aussi des pères, induisent des défauts de fonction des cellules  $\beta$  du pancréas, en particulier chez leurs filles [8]. Récemment, il a été montré que des pères prédiabétiques induisent des altérations de la méthylation de nombreuses cytosines dans les cellules pancréatiques de leur descendance, affectant l'expression de gènes impliqués dans la signalisation insulinaire. Le passage de l'information se fait donc *via* le sperme dont le méthylome est fortement modifié [9].

Les données expérimentales sur les modèles rongeurs s'accumulent donc, et leur illustration chez l'homme apparaît de plus en plus fréquemment [10]. La généralité des dysalimentations

caractérisant nos sociétés sera à l'avenir un enjeu majeur, où la compréhension des mécanismes épigénétiques sous-jacents jouera le rôle de pierre angulaire.

## Références

- [1] Nandi S, Blais A, Ioshikhes I. Identification of cis-regulatory modules in promoters of human genes exploiting mutual positioning of transcription factors. *Nucleic Acids Res* 2013;41:8822-41.
- [2] Vaiman D. Contamination alimentaire et effets épigénétiques. *Cahiers de nutrition et diététique* 2013;48:137-41.
- [3] Feil D, Lane M, Roberts CT, et al. Effect of culturing mouse embryos under different oxygen concentrations on subsequent fetal and placental development. *J Physiol* 2006;572:87-96.
- [4] Barker DJ, Thornburg KL. Placental programming of chronic diseases, cancer and lifespan: a review. *Placenta* 2013;34:841-5.
- [5] Anway MD, Cupp AS, Uzumcu M, et al. Epigenetic transgenerational actions of endocrine disruptors and male fertility. *Science* 2005;308:1466-9.
- [6] Eustache F, Mondon F, Canivenc-Lavier MC, et al. Chronic dietary exposure to a low-dose mixture of genistein and vinclozolin modifies the reproductive axis, testis transcriptome, and fertility. *Environ Health Perspect* 2009;117:1272-9.
- [7] Carone BR, Fauquier L, Habib N, et al. Paternally induced transgenerational environmental reprogramming of metabolic gene expression in mammals. *Cell* 2010;143:1084-96.
- [8] Ng SF, Lin RC, Laybutt DR, et al. Chronic high-fat diet in fathers programs beta-cell dysfunction in female rat offspring. *Nature* 2010;467:963-6.
- [9] Wei Y, Yang CR, Wei YP, et al. Paternally induced transgenerational inheritance of susceptibility to diabetes in mammals. *Proc Natl Acad Sci USA* 2014;111:1873-8.
- [10] Guénard F, Deshaies Y, Cianflone K, et al. Differential methylation in gluco regulatory genes of offspring born before vs. after maternal gastrointestinal bypass surgery. *Proc Natl Acad Sci USA* 2013;110:11439-44.



# Infection congénitale à cytomégalo­virus (CMV) Rôle du placenta et prévention

M. Bénard<sup>a,\*</sup>, A. Rahbar<sup>b</sup>, C. Davrinche<sup>c</sup>, B. Rauwel<sup>c</sup>, C. Söderberg-Nauclér<sup>b</sup>,  
C. Casper<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Unité de néonatalogie, hôpital des enfants, CHU Toulouse, 330, avenue de Grande-Bretagne,  
TSA 70034 – 31059 Toulouse Cedex 9, France

<sup>b</sup>Hôpital universitaire Karolinska, institut Karolinska, Karolinska vägen, 171 76 Solna, Suède

<sup>c</sup>Inserm U1043, hôpital Purpan, place du Docteur-Baylac, 31059 Toulouse Cedex 9 ; université  
Paul-Sabatier, 37, allée Jules-Guesde, 31000 Toulouse, France

## 1. Le placenta infecté par CMV

L'infection congénitale à CMV est un réel problème de santé publique. Avec une prévalence estimée en France à 2-5/1 000 naissances, elle est une des principales causes d'atteinte neurosensorielle.

La mère s'infecte au contact de la salive, des urines, des larmes, des sécrétions génitales. Le taux maximal de séroconversion est le fait de femmes en contact avec des nourrissons car ils excrètent du virus jusqu'à l'âge de 18 mois. La transmission materno-fœtale est hématogène, transplacentaire et survient dans les 3 semaines qui suivent la séroconversion (47,4 %), réactivation d'une infection latente, ou réinfection avec une nouvelle souche virale (1,1-1,7 %).

Le premier organe infecté est le placenta. Il occupe une place centrale dans la physiopathologie de l'infection congénitale puisqu'il intervient dans la transmission virale au fœtus et dans la pathogénie. Au niveau placentaire, le CMV infecte les trophoblastes et les cellules stromales. Ces cellules sont le siège d'une répllication virale avec l'apparition d'inclusions virales nucléaires leur donnant l'aspect « d'œil de chouette ». Seules quelques cellules éparses sont infectées : l'infection est segmentaire et focale mais l'ensemble du placenta est pathologique.

La pathologie placentaire est caractérisée par :

- un remodelage des villosités infectées qui sont œdématisées, nécrosées, siège d'un infiltrat lympho-monocytaire appelé villite. L'intensité de ces phénomènes inflammatoires est corrélée à la sévérité du tableau clinique ;
- des phénomènes ischémiques avec fibrose et atteinte de la microvascularisation.

La physiopathologie de cette atteinte globale est peu décrite ; des effets indirects du CMV ont été rapportés, tels que la sécré-

tion de chémokines (LTB<sub>4</sub>, IL-8, MCP1) et de cytokines (IL-6, IL-1, TNF- $\alpha$ ). Néanmoins, l'importance de cette pathologie placentaire est telle qu'elle retentit sur le fœtus même en l'absence d'infection fœtale.

## 2. Prévention

### 2.1. Hygiène

Dans la mesure où l'infection virale est le plus souvent transmise par voie orale ou génitale, que le risque d'infection congénitale sévère est essentiellement l'apanage des primo-infections, les mesures d'hygiène limitant l'infection des femmes séronégatives sont indispensables. Adler et al. ainsi que Vauloup-Fellous et al. ont démontré que la sensibilisation (informations écrites, vidéo) des femmes enceintes séronégatives est facile à mettre en œuvre et réduit significativement le taux de séroconversion.

### 2.2. Médicaments

Deux molécules sont disponibles en France dans le traitement de l'infection à CMV, le ganciclovir, un analogue nucléosidique de la guanosine, et sa prodrogue, le valganciclovir. Ils ne peuvent être utilisés en cours de grossesse en raison de l'effet mutagène observé chez l'animal. En revanche, le valaciclovir, ne semblant pas être mutagène, est en cours d'évaluation pendant la grossesse. Jacquemard et al. ont montré que la charge virale diminuait significativement chez les femmes enceintes infectées traitées par valaciclovir.

L'étude CYMEVAL (*Treatment of CYtoMEgalovirus fetal infection by VALaciclovir. Phase II trial*, G. Benoist, Y. Ville) est en cours. Elle évalue l'efficacité d'un traitement par valaciclovir en cours de grossesse lorsque le fœtus infecté est symptomatique. Il s'agit d'étudier la capacité du valaciclovir à réduire le nombre d'enfants symptomatiques à la naissance et/ou le nombre d'IMG.

\*Auteur correspondant.

e-mail : benard.melinda@chu-toulouse.fr



### 2.3. Vaccination et immunothérapie

L'immunité humorale est très impliquée dans la prévention de la transmission materno-fœtale et l'atteinte fœtale. Les principales cibles des anticorps (Ac) sont les protéines d'enveloppe gB impliquées dans l'attachement et la pénétration dans la cellule et gH impliquées dans la fusion des membranes virale et cellulaire. Des protéines du téguement comme pp65 ou pp50 ainsi que des protéines non structurales peuvent induire la production d'Ac. Le complexe d'entrée nécessaire à l'infection des cellules endothéliales (gH/gL/UL128-131A) permet aussi la production d'Ac spécifiques neutralisants, et ce plus efficacement que les protéines gB et gH seules.

#### 2.3.1. Vaccination

Bien que le CMV soit une cible difficile pour les chercheurs et industriels impliqués dans la vaccination (herpèsvirus, latence, réinfection avec de nouvelles souches, malades le plus souvent asymptomatiques), il semblerait que compte tenu de la contagiosité relativement faible du CMV, un vaccin qui ne protégerait que 50-60 % de la population pourrait conduire à l'interruption de la transmission endémique du virus par une immunité de groupe.

Plusieurs études de phase 2 ont été réalisées dans les 3 dernières années et ont rapporté des résultats encourageants. Le vaccin Sanofi Pasteur gB avec adjuvant MF59 (Novartis) a été étudié dans 2 essais de phase 2 randomisés contrôlés en double aveugle. Ce vaccin évite la séroconversion d'environ 50 % des femmes séronégatives. Toutefois, cette réduction n'a été observée que dans l'année suivant la vaccination. Bien que la stimulation de l'immunité cellulaire et humorale ait été observée en réponse à ce vaccin gB chez les femmes séropositives, la capacité du vaccin à éviter des infections non primaires chez des femmes séropositives n'est pas établie.

Un vaccin à ADN contenant gB et pp65 a également des résultats satisfaisants dans des études de phase 1 et 2 vs placebo chez les greffés de cellules souches.

Plus récemment, une combinaison de gB et TLR9 a produit une réponse cellulaire durable et une réponse humorale chez des souris transgéniques.

La population cible de ces vaccins est à définir. Afin de réduire l'infection congénitale, une politique de sensibilisation des femmes en âge de procréer est nécessaire, d'autant plus que 75 % n'ont jamais entendu parler de CMV. De là, une campagne de vaccination pourrait être débutée, soit avant la première grossesse, soit après l'accouchement (forte probabilité de grossesse ultérieure et risque accru d'exposition au CMV dû au premier-né, avec une possible transmission materno-fœtale au cours de grossesses ultérieures).

Les adolescents sont une autre population cible du vaccin, mais un vaccin ne visant que la population séronégative devrait être administré avant l'âge de 13 ans pour avoir le plus d'influence sur la maladie congénitale à CMV.

Enfin, les nourrissons représentent une autre population potentielle, car bien qu'asymptomatiques, ils excrètent de grandes quantités de virus dans leurs urines, salives, larmes... Ils sont une

source importante d'infection primaire et de réinfection chez les femmes enceintes. Des modélisations préliminaires montrent qu'un vaccin, même de courte durée d'efficacité, administré à 12-18 mois, permettrait de réduire le taux d'infection congénitale à CMV.

#### 2.3.2. Immunothérapie

L'immunothérapie par immunoglobulines IgG spécifiques monoclonales est d'actualité. Sur le plan anatomopathologique, les Ig semblent avoir un effet protecteur au niveau placentaire. Les femmes dont le fœtus est infecté ont un placenta plus fin que les femmes qui n'ont pas transmis le virus à leur fœtus. Un traitement par Ig augmente de manière significative l'épaisseur du placenta, réduit la réplication virale et l'inflammation placentaire.

Sur le plan clinique, l'injection d'IgG à des femmes enceintes semble diminuer le risque d'infection fœtale et les conséquences à court et long terme. Nigro et al., dans une étude non randomisée et non contrôlée, rapportent une diminution de la transmission materno-fœtale et une diminution de la maladie à CMV à court et moyen terme après administration d'Ig spécifiques à des femmes enceintes peu de temps après une séroconversion.

Deux études prospectives randomisées en double aveugle et contrôlées vs placebo sont en cours pour évaluer l'efficacité en termes de transmission verticale d'Ig spécifiques (Cytotect®) chez des femmes présentant une primo-infection en cours de grossesse. En ce qui concerne l'infection non primaire, Fowler et al. ont montré que les fœtus nés de mères qui ont réactivé une infection ancienne ou qui se sont réinfectées en cours de grossesse étaient moins atteints que les fœtus dont la mère avait une primo-infection.

## 3. Conclusion

L'infection congénitale à CMV reste un problème de santé publique majeur compte tenu de ses conséquences pour l'enfant. Le placenta en tant que première cible du CMV est le siège d'un dysfonctionnement massif qui, à part entière, impacte le fœtus. Pour les femmes enceintes séronégatives, les mesures d'hygiène sont simples, peu coûteuses et efficaces. L'immunothérapie, en agissant en premier lieu sur le placenta semble prometteuse, mais des études supplémentaires sont nécessaires afin d'évaluer l'efficacité et la tolérance.

Par ailleurs, les approches combinant différentes cibles antigéniques suggèrent qu'un vaccin efficace pourrait être prochainement disponible.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

# Atteinte de l'oreille interne par infection congénitale par le CMV Dépistage et prise en charge

N. Teissier\*, S. Bernard, S. Quesnel, T. Van Den Abbeele

Service d'ORL pédiatrique et Inserm U1141, AP-HP, hôpital Robert-Debré, 48, boulevard Sérurier,  
75019 Paris, France

L'infection congénitale à CMV (ICCMV) est la première cause de surdité neurosensorielle non génétique : elle est responsable de 0,2 à 1,3 surdité/1 000 naissances, soit 10 à 60 % des surdités. De même, les atteintes vestibulaires sont fréquentes et participent au retard des acquisitions motrices. Du point de vue thérapeutique, diverses études récentes démontrent le bénéfice d'un traitement antiviral chez les nourrissons symptomatiques sur la surdité : il permettrait une diminution de la sévérité des atteintes auditives et un décalage dans le moment de la survenue de la dégradation.

## 1. Atteintes de l'oreille interne

### 1.1. Surdité

Les séquelles d'ICCMV sont 10 fois plus fréquentes en cas d'infection symptomatique à la naissance : la surdité unilatérale concerne jusqu'à 85 % des enfants symptomatiques (vs 7,4 % des asymptomatiques) ; de même, la surdité bilatérale touche 37,7 % des enfants symptomatiques (vs 2,7 %). De plus, la survenue est plus précoce en cas d'infection symptomatique (33 mois vs 44 mois) et l'audition se dégrade avec le temps chez 50 % des enfants. Alors que la surdité peut être d'apparition tardive, jusqu'à 72 mois, la plupart des surdités supérieures à 30 dB apparaissent dans les 3 premières années.

### 1.2. Atteinte vestibulaire

D'après Zagolski, l'atteinte vestibulaire est fréquente, souvent sous-évaluée et parfois plus sévère que la surdité. Sur 26 enfants, 16 n'avaient pas de réponses aux tests caloriques, 12 aux potentiels évoqués myogéniques, alors que seulement 8 avaient une atteinte des potentiels évoqués auditifs. Sur 52 enfants suivis dans le service, 92 % avaient une atteinte vestibulaire, bilatérale et complète dans 33 % des cas et partielle et bilatérale dans

44 % des cas, avec une dégradation dans 50 % des cas. On note un retentissement significatif sur le développement posturo-moteur.

## 2. Facteurs de risque de surdité

Les risques identifiés de surdité neurosensorielle sont :

- une infection symptomatique à la naissance (OR = 9,3) ;
- une charge virale urinaire > 1,25  $\times 10^5$  copies/ml ( $p < 0,05$ ) ;
- une charge virale sanguine < 10 000 copies/ml est associée à un risque de séquelles de 5 %, alors qu'il est de 53 % au-dessus ; d'un retard de croissance intra-utérin ; des pétéchies néonatales.

Le statut sérologique de la mère ne protège pas l'enfant contre une surdité, mais l'incidence de surdité sévère ou profonde et progressive est significativement plus faible en cas de récurrence par rapport à une primo-infection.

## 3. Données histologiques

La cochlée est une structure sensorielle complexe caractérisée par des secteurs distincts aux particularités osmotiques différentes : le secteur péri-lymphatique est baigné d'un liquide pauvre en potassium. À l'inverse, le secteur contenant l'organe de Corti abritant les cellules ciliées est baigné d'un liquide riche en potassium. Cette forte concentration est tributaire du bon fonctionnement des pompes ioniques des cellules marginales de la strie vasculaire responsables de la sécrétion de potassium dans l'endolymph. Au niveau vestibulaire, cette action est assurée par les cellules sombres.

L'analyse histologique de rochers de fœtus et des enfants décédés à la suite d'une infection néonatale sévère a permis de définir les cibles préférentielles, parfois prolongées, du virus : la strie vasculaire et les cellules sombres du labyrinthe. L'atteinte de ces structures régulatrices du potassium du secteur endolymphatique a pour conséquence un défaut de recyclage et une chute du potentiel endolymphatique indispensable à la dépolarisation des cellules sensorielles auditives.

\*Auteur correspondant.  
e-mail : natacha.teissier@rdb.aphp.fr

## 4. Bilan

### 4.1. Bilan audiologique

La surveillance audiométrique doit être régulière. Un test de dépistage, otoémissions ou potentiels évoqués automatisés, doit idéalement être pratiqué à la naissance. Cependant, compte tenu de la possible dégradation auditive tardive, sa normalité ne préjuge pas de l'avenir auditif de l'enfant. Un suivi doit être effectué tous les 6 mois pendant les 4 premières années. La surveillance peut ensuite être annuelle, mais pourra être rapprochée à la moindre dégradation auditive ou en cas de doute parental. Elle doit être maintenue idéalement jusqu'à l'âge de 6-7 ans ; si l'audition n'a pas montré de fluctuation à cette date, le risque de surdité devient faible.

### 4.2. Bilan vestibulaire

Il devrait être systématique, idéalement précoce et renouvelé pour suivre une éventuelle dégradation, surtout s'il existe chez l'enfant un retard posturo-moteur : peuvent s'y associer une atteinte cérébelleuse et/ou une hypotonie centrale associées consécutives à l'infection virale. L'évolution des atteintes audio-vestibulaires étant indépendante, la normalité de l'audition ne permet pas d'affirmer la normalité de la fonction vestibulaire.

### 4.3. Bilan radiologique

Devant une surdité profonde bilatérale, le bilan comporte habituellement un scanner et une IRM cérébrale, qui peut mettre en évidence ici des atteintes centrales témoignant de la sévérité de l'infection.

## 5. Thérapeutique

### 5.1. Traitement antiviral

Actuellement, la prise en charge néonatale de l'ICCMV n'est pas encore codifiée.

D'après Kimberlin et al., 6 semaines de ganciclovir chez les enfants symptomatiques diminuent le risque de surdité, au moins pendant 2 ans : 39 % des oreilles ont été améliorées, 48 % sont restées stables et 13 % se sont dégradées à distance après une amélioration initiale. Amir et al. ont montré qu'un an de valganciclovir chez des nourrissons permettait de passer de 54 % d'oreilles à audition normale à 87 % à 1 an ; 57 % des oreilles ont montré une amélioration, 38 % sont restées stables. Un nourrisson asymptomatique ayant une surdité précoce a amélioré son audition à la suite d'un traitement antiviral *per os*. La seule étude postnatale regroupe 13 enfants, d'âge médian 3 mois, sous 6 mois de traitement : 85 % des seuils auditifs initiaux étaient anormaux contre 50 % à 1 an.

La littérature soutient donc de plus en plus l'indication du traitement antiviral sur la préservation, voire sur l'amélioration de l'audition chez les nourrissons ayant une ICCMV. Ce bénéfice audiologique vient conforter l'hypothèse étiopathogénique :

la baisse de la charge virale endolymphatique permet une réparation des structures de régulation potassique et ainsi une régénération du potentiel endolymphatique. Ces résultats prometteurs ouvrent la porte à une réflexion concernant la proposition d'un traitement secondaire lors de la dégradation auditive.

### 5.2. Prise en charge audio-vestibulaire

En cas de surdité neurosensorielle, un appareillage auditif est proposé, aidé, au besoin, d'un soutien orthophonique. Chez les tout-petits, la réaction au bruit, à la voix, le babillage, l'apparition des premiers mots ainsi que le besoin ressenti de l'enfant de son appareillage auditif servent de repères au bénéfice prothétique ; de même, chez les plus grands, le critère est le bon développement du langage. Le profil évolutif de la surdité ne dicte pas la même prise en charge selon qu'il s'agit d'une surdité prélinguale ou d'une surdité progressive postlinguale. En effet, cette dernière peut permettre l'installation du langage : les circuits auditifs sont stimulés dès la naissance. À l'inverse, en cas de surdité profonde précoce, prélinguale, la prise en charge est plus rapide, avec un appareillage précoce remplacé si nécessaire par une implantation cochléaire en l'absence de bénéfice prothétique : l'absence de stimulation auditive jusqu'à l'âge de 5 ans induit une perte de la plasticité cérébrale irréversible.

Selon notre expérience et la littérature, les enfants implantés dans un contexte de surdité profonde consécutive à une ICCMV ont à terme de bons résultats, comparables à ceux obtenus pour les surdités génétiques, en dehors d'un retard initial à l'acquisition du langage, compensé à un an. La prise en charge doit comporter un accompagnement multidisciplinaire des autres séquelles éventuelles, en particulier les atteintes centrales, ophtalmologiques et vestibulaires.

## 6. Conclusion

La surdité consécutive à l'ICCMV se caractérise par sa survenue décalée de plusieurs mois à années après la naissance et sa forte propension à évoluer vers une surdité profonde. Elle semble liée à une atteinte des structures régulatrices de l'homéostasie de l'oreille interne. Les déficits vestibulaires sont fréquents et souvent sévères : ils doivent être systématiquement recherchés, afin de proposer une rééducation précoce et adaptée. Le traitement antiviral néonatal limiterait la perte auditive, mais les modalités ne sont pas encore clairement définies. Un dépistage viral systématique à la naissance permettrait de cibler les enfants susceptibles de présenter une dégradation auditive et de leur proposer une surveillance rapprochée ainsi qu'une prise en charge adaptée.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Indications thérapeutiques dans les infections congénitales à cytomégalovirus Rapport bénéfiques/risques

Y. Aujard

Pôle de périnatalogie et Comité consultatif local d'éthique, université Paris-VII Denis-Diderot,  
AP-HP, hôpital Robert-Debré, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris, France

Plusieurs molécules dont l'acyclovir, le foscarnet et surtout le ganciclovir (GCV) – Cymevan – IV, et sa forme orale, le valganciclovir (VGV) sont utilisées dans le traitement des infections à CMV. Toutefois, seul le GCV/VGV a été utilisé chez le nouveau-né (NN), sans qu'il y ait aujourd'hui de consensus sur ses indications. Seuls certains points concernant le rapport bénéfiques/risques de ce traitement seront abordés ici.

1. L'infection congénitale à CMV est la plus fréquente des fœtopathies infectieuses, atteignant 0,6 à 1,4 % des naissances en France, soit 4 900 à 11 400 enfants dont 85 % vont rester asymptomatiques et 15 % vont présenter des séquelles ou décéder. Les séquelles sont 10 fois plus fréquentes si l'infection est symptomatique à la naissance [1]. Si le coût direct et indirect des démarches diagnostiques pré- et postnatales et de la prise en charge des séquelles n'est pas connu, il est néanmoins incontestable que cette pathologie pose un problème important de santé publique.

2. Les critères de mauvais pronostic sont cliniques – formes symptomatiques à la naissance quelle que soit la localisation – et surtout biologiques : une charge virale (CV) élevée dans le sang du NN dans les premières semaines de vie est apparue comme un critère objectif, et surtout utilisable individuellement. Ainsi, le risque de séquelles est de 5 % (1/20) pour une CV < 1 000 copies/10<sup>5</sup> polynucléaires – soit 1 000 à 10 000 copies par ml de sang total –, contre 53 % (9/17) lorsque la CV est > 1 000 copies/10<sup>5</sup> polynucléaires [2].

3. Le GCV est facilement administrable chez le NN. La posologie du GCV a été définie par des études pharmacocinétiques chez le NN aboutissant à des doses de 6 à 7,5 mg/kg, 2 fois par jour en perfusion de 1 heure [3]. La biodisponibilité de la forme orale est de 50 % – ce qui implique de doubler les doses – et permet un relais de la voie intraveineuse avec une bonne tolérance [4,5]. Il existe une variabilité inter- et intra-individuelle qui justifie une

surveillance des taux sériques. La baisse de la concentration virale après 10 jours de traitement confirme la sensibilité de la souche.

4. Des études cliniques randomisées confirment-elles l'intérêt du GCV dans le traitement des infections congénitales à CMV ? La réponse est difficile car il n'y a pas de traitement de référence ; les études à visée curative publiées ne sont pas ou peu des études cas traités/contrôles ; les études préventives sur l'apparition d'une surdité ont une méthodologie contestable. Au plan curatif, les localisations pulmonaires et rétinienne sont des indications thérapeutiques *a priori* certaines, même en l'absence de grandes séries : le risque vital pour l'un et sensoriel pour l'autre sont des critères décisionnels peu discutables. Les indications de traitement pour les autres localisations sont moins évidentes. Les hépatites néonatales à CMV dans leur forme cholestatique sont à discuter en raison de leur risque pronostique à moyen et long termes (fibrose avec hypertension portale) ; une vingtaine de cas a été publiée sans pouvoir établir de conclusion définitive [6-8]. Le traitement des autres localisations digestives – œsophagite, entérocolite – dont l'origine est rapportée au CMV après analyse histologique, n'a fait l'objet que de publications ponctuelles. Le traitement curatif d'une surdité confirmée n'est rapporté que sur des séries très limitées et ne prenant pas en compte les facteurs pronostiques déjà établis. Toutefois, des travaux fondamentaux récents ont mis en évidence le caractère initialement fonctionnel de l'atteinte auditive [9]. L'effet préventif du GCV sur la survenue d'une surdité chez les NN infectés par le CMV et symptomatiques a fait l'objet d'une étude randomisée, comparant le GCV à l'absence de traitement [10]. Les critiques méthodologiques sont nombreuses [1]. Un traitement pendant 6 semaines réduit le risque d'aggravation des surdités sévères à 1 an. Utilisant la même cohorte, S. E. Oliver et al. ont montré que le devenir neurodéveloppemental des NN traités était plus favorable [11]. Le même protocole mais chez des NN asymptomatiques, 12 traités par le GCV vs 11 contrôles, avec un suivi de 4 à 10 ans, a trouvé 11 % de déficit auditif dans le groupe non traité vs 0 dans le groupe traité [12].

5. Quelle est la toxicité du GCV à court, moyen et long termes ? À court terme, la toxicité est hématologique et justifie une surveillance de la numération de formule sanguine (NFS) tous les 8

Correspondance.

e-mail : natcha.teissier@rdb.aphp.fr

à 10 jours. Une neutropénie est rapportée dans 20 à 48 % des cas ; inférieure à 500/mm<sup>3</sup>, elle implique la suspension transitoire du traitement. À moyen/long terme la tolérance clinique du GCV fait l'objet, par le *National institute of allergy and infectious diseases*, d'une étude prospective observationnelle de suivi qui vient d'être terminée ([www.clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT0031421?term=ganciclovir&rank=36](http://www.clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT0031421?term=ganciclovir&rank=36)). Son objectif est d'évaluer, chez les enfants traités en période néonatale et suivis jusqu'à l'âge de 9 à 14 ans, les perturbations endocriniennes éventuelles, le développement sexuel et pubertaire et le risque de cancer. En effet, *in vitro* et chez l'animal, le GCV, comme les autres analogues nucléosidiques, entraîne des cassures chromosomiques, des translocations, peut perturber la fonction ovarienne et la spermatogenèse et favoriser le risque de cancer, en particulier ovarien et testiculaire [13,14].

En conclusion, le rapport bénéfices/risques du traitement par le GCV/VGC des infections congénitales à CMV n'est pas connu en 2014. En complément des données publiées, il faut prendre en compte des facteurs réglementaires et sociologiques. Les indications du Vidal® précisent que « le GCV n'est PAS indiqué pour le traitement des infections à CMV congénitales ou néonatales ». À cette « non-indication », on peut opposer l'article L1111-2 modifié par la loi n° 2009-879 du 21 juillet 2009 – art. 37 du Code de la santé publique, qui précise que « toute personne a le droit d'être informée [...] sur les différentes investigations, traitements [...] qui sont proposés, leur utilité, leur urgence éventuelle, leurs conséquences, les risques fréquents ou graves... ». Les parents sont, en réalité, déjà informés *via* Internet. L'information y est riche mais contradictoire, avec des arguments en faveur d'un traitement ou, au contraire, des réserves sur sa toxicité. Chez le NN symptomatique, le traitement semble améliorer le pronostic neurodéveloppemental et sensoriel mais reste, aujourd'hui, une décision au cas par cas.

## Références

Des références complémentaires peuvent être demandées à l'auteur.

- [1] Aujard Y. Infections congénitales à cytomegalovirus. Place du ganciclovir chez le nouveau-né. *Arch Pédiatr* 2014;21:121-4.
- [2] Lanari M, Lazzarotto T, Venturi V, et al. Neonatal cytomegalovirus blood load and risk of sequelae in symptomatic and asymptomatic congenitally infected newborns. *Pediatrics* 2006;117:e76-83.
- [3] Acosta EP, Brundage RC, King JR, et al. Ganciclovir population pharmacokinetics in neonates following intravenous administration of ganciclovir and oral administration of a liquid valganciclovir formulation. *Clin Pharmacol Ther* 2007;81:867-72.
- [4] Kimberlin DW, Acosta EP, Sánchez PL, et al. Pharmacokinetic and pharmacodynamic assessment of oral valganciclovir in the treatment of symptomatic congenital cytomegalovirus disease. *J Infect Dis* 2008;197:836-45.
- [5] Amir J, Wolf DG, Levy I. Treatment of symptomatic congenital cytomegalovirus infection with intravenous ganciclovir followed by long-term oral valganciclovir. *Eur J Pediatr* 2010;169:1061-7.
- [6] Fischler B, Casswall TH, Malmborg P, et al. Ganciclovir treatment in infants with cytomegalovirus infection and cholestasis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002;34:154-7.
- [7] Vancíková Z, Kucerová T, Pelikán L, et al. Perinatal cytomegalovirus hepatitis: to treat or not to treat with ganciclovir. *J Paediatr Child Health* 2004;40:444-8.
- [8] Ozkan TB, Mistik R, Dikici B, et al. Antiviral therapy in neonatal cholestatic cytomegalovirus hepatitis. *BMC Gastroenterol* 2007;7:9.
- [9] Teissier N, Delezoide AL, Mas AE, et al. Inner ear lesions in congenital cytomegalovirus infection of human fetuses. *Acta Neuropathol* 2011;122:763-74.
- [10] Kimberlin DW, Lin CY, Sánchez PJ, et al. Effect of ganciclovir therapy on hearing in symptomatic congenital cytomegalovirus disease involving the central nervous system: a randomized, controlled trial. *J Pediatr* 2003;143:16-25.
- [11] Oliver SE, Cloud GA, Sánchez PJ, et al. Neurodevelopmental outcomes following ganciclovir therapy in symptomatic congenital cytomegalovirus infections involving the central nervous system. *J Clin Virol* 2009;46:S22-6.
- [12] Lackner A, Acham A, Alborno T, et al. Effect on hearing of ganciclovir therapy for asymptomatic congenital cytomegalovirus infection: four to 10 year follow-up. *J Laryngol Otol* 2009;123:391-6.
- [13] Faqi AS, Klug A, Merker HJ, et al. Ganciclovir induces reproductive hazards in male rats after short-term exposure. *Hum Exp Toxicol* 1997;16:505-11.
- [14] Thust R, Tomicic M, Klöcking R, et al. Cytogenetic genotoxicity of anti-herpes purine nucleoside analogues in CHO cells expressing the thymidine kinase gene of herpes simplex virus type 1: comparison of ganciclovir, penciclovir and aciclovir. *Mutagenesis* 2000;15:177-84.



## Actualités sur l'infection postnatale par le CMV

C. Casper<sup>a,b,\*</sup>, S. Omarsdottir<sup>b</sup>, M. Bénard<sup>a</sup>, C. Söderberg-Nauclér<sup>b</sup>, M. Vanpee<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Unité de néonatalogie, hôpital des enfants, CHU Toulouse, 330, avenue de Grande-Bretagne, 31059 Toulouse Cedex 9, France

<sup>b</sup>Hôpital universitaire Karolinska, institut Karolinska, Karolinska vägen, 171 76 Solna, Suède

### 1. Le Cytomégalo virus humain (CMV)

Le CMV est un virus humain qui appartient à la famille des herpesvirus. Il s'agit d'un virus latent avec réactivation possible tout au long de la vie. La séroprévalence est de 60 à 100 % dans la population adulte, avec une séroprévalence estimée à 60 % en France. La transmission a lieu par des fluides biologiques comme le sang et le lait de mère.

Chez la majorité des femmes séropositives, il est décrit une réactivation locale du CMV avec excrétion du CMV dans le lait de mère. On retrouve de l'ADN viral dans 67 à 97 % des cas et une virolactie dans 63 à 85 %. Le CMV est retrouvé plus souvent dans le lait mature que dans le colostrum. La virolactie est maximale entre 4-8 semaines postpartum. Il n'a pas été montré de corrélation entre la charge virale maternelle et la transmission.

### 2. Transmission postnatale du CMV

L'infection CMV postnatale chez les enfants nés à terme est habituellement asymptomatique et sans conséquence à long terme, car les enfants sont protégés par les anticorps maternels transmis. Les enfants nés grands prématurés (< 32 semaines d'aménorrhées [SA]) ont une immunité immature et n'ont pas pu bénéficier des anticorps maternels transmis à partir du 3<sup>e</sup> trimestre.

En 2001, Hamprecht et al. publiaient une étude avec un taux de transmission postnatale CMV par le lait de mère cru de 37 % chez des prématurés < 32 SA et/ou < 1 500 g dans une unité de néonatalogie à Tübingen (Allemagne). Sur 176 prématurés inclus, 87 prématurés avaient été exposés à du lait de mère CMV positif et 33 enfants avaient été infectés en moyenne à 42 jours de vie. Environ la moitié des enfants étaient symptomatiques (16/33) avec des anomalies essentiellement biologiques. Des signes cliniques de type *sepsis-like syndrome* avaient été retrouvés chez 4 enfants sur 33, soit 10 % des enfants infectés.

Depuis cette étude, de nombreuses publications ont été faites sur l'infection à CMV postnatale chez le grand prématuré. On retrouve essentiellement des descriptions de cas cliniques avec des cas de pneumopathies, de cholestase, d'entérocologie et de syndrome d'activation macrophagique entraînant parfois le décès. Trois études prospectives d'observations monocentriques ont été publiées depuis 2001, c'est-à-dire depuis la publication de Hamprecht et al.

Chiavarini et al. avaient inclus 57 prématurés, AG < 32 SA et < 1 500 g, alimentés avec du lait cru et/ou congelé. La transmission postnatale par le lait était de 2,5 % (1/57). L'enfant a développé un *sepsis-like syndrome* avec cholestase à 30 jours de vie. Il a été traité par ganciclovir. Son devenir à 2 ans était normal. Capretti et al. avaient décrit 80 prématurés (29 SA et 1 120 g en moyenne) alimentés par du lait de mère cru. Vingt-six enfants étaient exposés à du lait de mère CMV positif. Le taux de transmission était de 34 % (9/26), le taux d'infection avec signes cliniques était de 33 % (3/9). L'évolution a été favorable, sans traitement antiviral, avec un devenir à 3 ans normal.

Enfin, Hayashi et al. avaient fait une étude prospective d'observations monocentrique avec des prématurés < 1 000 g et/ou < 28 SA alimentés avec du lait cru et/ou congelé et/ou du lait de don. Vingt-sept enfants ont été inclus, avec 22 enfants exposés à du lait CMV positif. Un enfant a été infecté vers 2 mois de vie (soit un taux de transmission de 4 %). Il s'agissait d'un enfant né à 26 SA, avec un poids de naissance de 730 g, présentant des signes biologiques exclusifs (élévation transitoire des transaminases) et spontanément résolutifs.

Une méta-analyse a été publiée en 2013, estimant le taux de transmission à 10 % et un risque de *sepsis-like syndrome* à 4 %.

### 3. Devenir à long terme des enfants prématurés avec infection postnatale par le lait de mère

Les études d'observation ne mettent pas en évidence une morbidité surajoutée au cours de l'hospitalisation.

Des facteurs de risque d'infection symptomatique se dégagent de ces études, tels un faible poids de naissance (< 1 000 g) et

\*Auteur correspondant.

e-mail : casper.c@chu-toulouse.fr



une infection postnatale précoce. Il est possible qu'un terrain de morbidité surajouté soit un facteur de risque.

Il y a peu de données sur le pronostic des enfants infectés par le CMV en postnatal, elles proviennent essentiellement de l'équipe de K. Hamprecht de Tübingen. Cette équipe a publié 4 études de suivi de leur cohorte d'observation. Vingt-deux enfants avec une infection à CMV postnatale ont été appariés de façon rétrospective à 22 enfants de même âge gestationnel, même poids de naissance, même taux d'hémorragie intraventriculaire et même durée de ventilation. Le devenir entre 2,5 ans et 4 ans ne montrait pas de différence en termes de développement neurologique ou de séquelles neurosensorielles. Ces enfants ont été réévalués à 8 ans avec des scores cognitifs de l'échelle K-ABC normaux, mais inférieurs aux scores des enfants prématurés sans infection postnatale à CMV. La même cohorte a été reprise en incluant plus d'enfants ( $n = 42$ ) et appariée à 42 témoins de mêmes âge gestationnel, poids de naissance et semaine d'hospitalisation ; mais il n'y a pas eu d'appariement sur la morbidité néonatale. L'évaluation par K-ABC à 6,6 et 6,9 ans en moyenne ne montrait pas de différence entre les deux groupes. Seule l'étude multivariée d'un groupe d'enfants de moins de 30 SA infectés par le CMV avant 2 mois de vie et avec un niveau socioéconomique bas a permis de trouver une différence sur l'item SIM (*Simultaneous processing scale*) du K-ABC. Enfin, la même équipe a évalué le devenir neurocognitif par IRM fonctionnelle sur des enfants de 10 à 14 ans avec infection postnatale à CMV ( $n = 15$ ) et comparés à des témoins.

D'autres équipes ont évalué le devenir neurologique entre 6 mois et 4 ans et ont trouvé un développement neurologique identique aux enfants non infectés.

#### 4. Limites

Les limites des études d'observations sont l'absence de l'évaluation de la proportion de lait cru donnée aux enfants prématurés de mère séropositive pour le CMV. De même, les infections

postnatales symptomatiques de type *sepsis-like syndrome* décrites n'ont pas été corrélées à la virémie. Le suivi des enfants ayant contracté une infection postnatale à CMV est très limité et concerne essentiellement la cohorte d'enfants provenant du centre de Tübingen.

Il n'y a pas encore d'étude randomisée contrôlée publiée sur ce sujet. Ainsi, nous avons effectué une étude randomisée contrôlée à Stockholm comparant le lait de mère congelé vs le lait cru pour 140 enfants prématurés < 27 SA et inclus de 2005 à 2009. Nous montrerons les résultats de cette étude lors de la table ronde.

#### 5. Recommandations actuelles

La plupart des sociétés savantes n'ont pas émis de recommandations concernant le risque d'infection postnatale CMV par le lait. L'Association autrichienne de pédiatrie propose la pasteurisation du lait de mère pour les prématurés nés < 34 SA. L'Agence française de sécurité sanitaire des aliments (AFSSA) recommande (2005) en France la pasteurisation du lait de mère pour les prématurés nés < 32 SA et/ou < 1 500 g si la sérologie maternelle est positive. Le *Center for disease control and prevention* (CDC) aux États-Unis recommande une balance bénéfices/risques pour les prématurés avec un poids de naissance < 1 000 g et/ou un âge gestationnel à la naissance < 30 SA. L'Académie américaine de pédiatrie recommande en 2012 l'utilisation du lait cru de la propre mère, quels que soient le terrain de l'enfant et le statut sérologique CMV de la mère. Il est important d'émettre des recommandations actualisées concernant le don de lait cru de la propre mère en cas de grande prématurité.

#### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.



UNIL | Université de Lausanne

Faculté de biologie et de médecine



| le savoir vivant |

LA FACULTÉ DE BIOLOGIE ET DE MÉDECINE DE L'UNIVERSITÉ DE LAUSANNE ET LE CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE VAUDOIS (CHUV) METTENT AU CONCOURS LE POSTE DE :

## PROFESSEUR·E ASSOCIÉ·E OU ORDINAIRE ET CHEF·FE DE LA DIVISION INTERDISCIPLINAIRE DE SANTÉ DES ADOLESCENTS

**Entrée en fonction :** A convenir.  
**Taux d'activité :** 100%.  
**Lieu de travail :** CHUV, Lausanne, Suisse.

### Profil souhaité :

- Être au bénéfice d'un titre de MD ou de MD/PhD.
- Posséder un titre de spécialiste en médecine/santé de l'adolescent ou équivalent.
- Avoir une expérience clinique large et approfondie des soins aux adolescents.
- Avoir démontré des aptitudes dans la gestion d'activités et de projets interdisciplinaires/en réseau.
- Avoir une expérience de l'enseignement aux niveaux pré-gradué, post-gradué et continu.
- Être à même de conduire un programme de recherche indépendant soutenu sur une base compétitive par des financements externes expertisés.
- Posséder une aisance dans la communication et la gestion d'équipe.
- Avoir une bonne connaissance du français ou la capacité à l'acquérir rapidement.

### Description des tâches :

- Superviser les activités cliniques de la Division.
- Assumer la gestion de la Division en collaboration avec le/la médecin associé·e.
- Développer une activité de recherche propre et indépendante, en collaboration avec le Groupe de recherche sur la santé des adolescents.
- Participer à l'enseignement de la médecine et de la santé de l'adolescent aux niveaux pré-gradué et post-gradué, ainsi que de la formation continue.
- Contribuer aux activités et au rayonnement de la Division aux plans régional, national et international.

Le cahier des charges et le descriptif de l'environnement de travail sont disponibles sur le site [www.unil.ch/fbm/page64812.html](http://www.unil.ch/fbm/page64812.html).

### Dossier de candidature :

Le dossier, intégralement rédigé en anglais, comprendra le curriculum vitae, la liste des publications avec une copie des cinq articles les plus significatifs, une brève description du programme de recherche et de l'expérience d'enseignement ainsi que la copie des diplômes. Il doit être envoyé en un seul fichier pdf à l'adresse [www.unil.ch/iafbm/application](http://www.unil.ch/iafbm/application).

**Délai de candidature : 22 août 2014**

### Renseignements complémentaires :

Professeur François Pralong ([Francois.Pralong@chuv.ch](mailto:Francois.Pralong@chuv.ch)), président de la commission de présentation.



# Natural Comfort

un confort de tétée immédiat.

Avoir un bébé est une aventure riche en rebondissements. Depuis 75 ans, Bébé Confort accompagne les parents dans cette nouvelle vie. Aussi, pour vous aider à **rassurer les mamans et faciliter leur quotidien**, Bébé Confort a développé des produits aux technologies innovantes, favorisant le bien-être de tous les bébés... et la sérénité des parents.

## Parce que chaque maman est unique

Les professionnels de la santé sont unanimes: l'allaitement au sein est une source de bienfaits nutritifs uniques pour bébé. En créant de véritables moments d'échanges et d'intimité, il contribue également à rassurer la maman dans son nouveau rôle. Mais au sein comme au biberon, le repas de bébé peut aussi être une source d'inquiétude pour les mamans. **Bébé Confort est là pour les accompagner quel que soit leur mode d'allaitement:**

1

Allaitement au sein

2

Allaitement mixte

3

Allaitement au biberon

"Lorsque j'ai repris le travail, je voulais continuer à allaiter moi-même Arthur. J'avais déjà évoqué la question avec ma sage-femme, pour trouver la bonne solution. Et après 3 mois au sein, j'ai donc décidé de tirer mon lait. Je craignais qu'il refuse le biberon, mais avec la tétine Natural Comfort il l'a accepté du premier coup." Laura - 31 ans

## Une tétine facilement acceptée par 95%\* des bébés!

Avec sa forme physiologique exclusive, la tétine Natural Comfort reproduit la forme du mamelon au cours de l'allaitement; elle s'adapte ainsi à la bouche et au mouvement de succion de bébé. Elle lui permet également de gérer lui-même le débit de lait, exactement comme il le ferait au sein, grâce à ses **deux valves anti-coliques et anti-régurgitations**. Il passera ainsi du sein à la tétine sans difficulté. Et pour s'adapter à chaque étape de la croissance de bébé, Natural Comfort propose différentes tailles et niveaux de débits, y compris une tétine à débit variable (3 vitesses).

Dual Air System™

86%\*  
jugée efficace  
contre les coliques  
et régurgitations



97%\*  
reconnue idéale  
pour les suites  
de l'allaitement

## À chaque maman son biberon



Fabrication Française

### NATURAL COMFORT

En plastique ou en verre, Natural Comfort est plus respectueux de l'environnement. 1<sup>er</sup> biberon éco-conçu, il est fabriqué en France et utilise 20% de plastique en moins.

### EASY CLIP

Easy Clip est le biberon qui se ferme en un clip, parfaitement antifuite, grâce à son système de verrouillage unique et breveté.

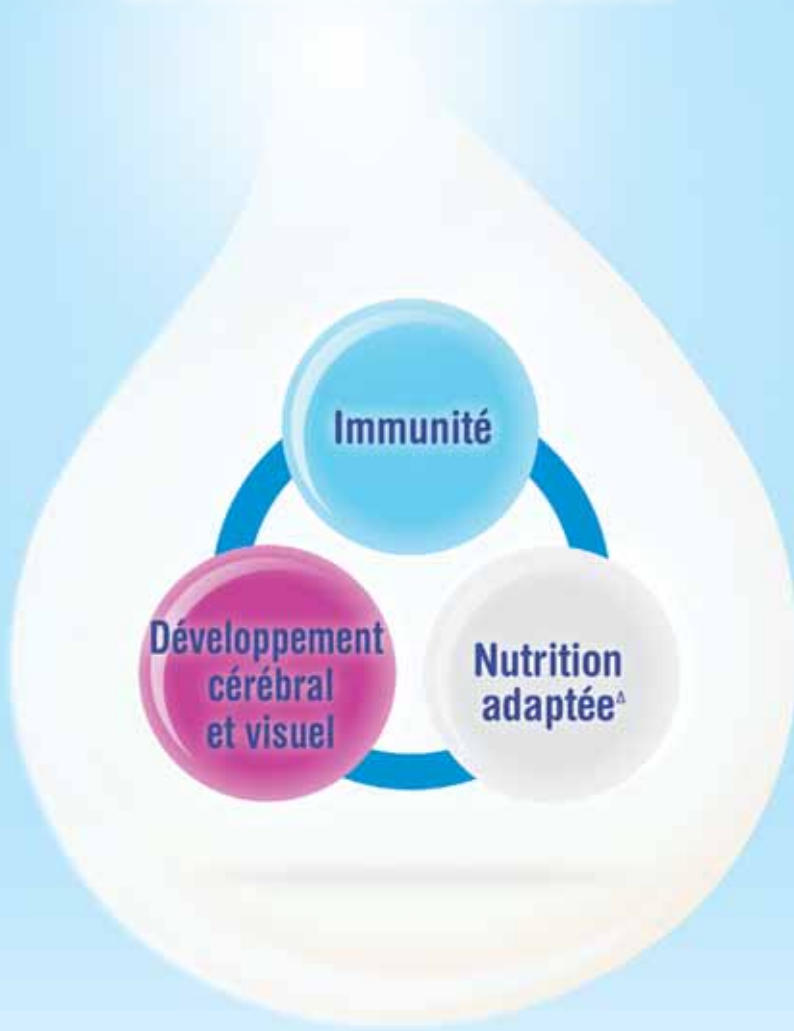
**Bébé Confort, votre partenaire privilégié pour accompagner les mamans et leur permettre de s'épanouir pleinement dans leur nouvelle vie.**



Pour plus d'informations rendez-vous sur [bebeconfort.com](http://bebeconfort.com)

**bébéconfort**  
Complice de votre nouvelle vie!

# Chaque goutte de Calisma 2 au Pronutra+™ concentre toute l'expertise scientifique du Laboratoire Gallia.



LABORATOIRE GALLIA - PARIS - AVRIL 2014

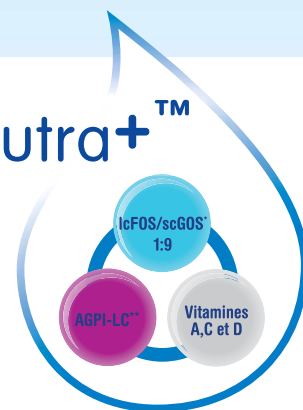


## NOUVEAU DÉCOR

FORMULE  
INCHANGÉE

## Calisma 2 au Pronutra+™

Le Laboratoire Gallia a développé **Calisma 2** au **Pronutra+™**, une association unique d'ingrédients inspirée de 30 ans de recherche sur le lait maternel : des oligosaccharides prébiotiques **IcFOS/scGOS\*** dans un rapport breveté **1:9<sup>(1)</sup>** pour stimuler le système immunitaire<sup>(2)</sup> ; des **AGPI-LC (DHA)\*\*** pour contribuer au développement cérébral et visuel. Calisma 2 au **Pronutra+™**, pour tous les nourrissons bien portants non allaités, dès 6 mois.



<sup>1</sup> Conformément à la réglementation. (1) Sawatzki G, Stahl B. Carbohydrates mixture. Nutricia NV, Netherlands. BREVET, 2012, EP 1105002 B2, 92 p. (2) Scholtens P *et al.* Fecal secretory immunoglobulin A is increased in healthy infants who receive a formula with short chain galacto-oligosaccharides and long-chain fructo-oligosaccharides. J Nutr 2008;138(6):1141-7. \* IcFOS/scGOS : Fructo-oligosaccharides à longues chaînes/Galacto-oligosaccharides à courtes chaînes. \*\*AGPI-LC : Acides Gras Poly-Insaturés à Longues Chaînes. DHA : Acide Docosa-Hexaénoïque.

Le lait maternel est l'aliment idéal du nourrisson : il est le mieux adapté à ses besoins spécifiques. Une bonne alimentation de la mère est importante pour la préparation et la poursuite de l'allaitement au sein. L'allaitement mixte peut gêner l'allaitement maternel et il est difficile de revenir sur le choix de ne pas allaiter. En cas d'utilisation d'une formule infantile, lorsque la mère ne peut ou ne souhaite pas allaiter, il importe de respecter scrupuleusement les indications de préparation et d'utilisation et de suivre l'avis du corps médical. Une utilisation incorrecte pourrait présenter un risque pour la santé de l'enfant. Les implications socio-économiques doivent être prises en considération dans le choix de la méthode d'allaitement. BSA - RCS Villefranche-Tarare 301 374 922. Document réservé aux professionnels de santé.

