

**Le dossier :**  
**Urgences ophtalmopédiatriques**

**Le billet de A. Bourrillon**

**Les carences en zinc chez l'enfant**

**Aspects nutritionnels de l'allergie  
aux protéines du lait de vache**

**Maladies génétiques à début pédiatrique :  
maladie de Rendu-Osler**



# Le nouveau portail de Performances Médicales

| [www.performances-medicales.com](http://www.performances-medicales.com) |

**performances**  
médicales

QUI SOMMES-NOUS | NOS REVUES | NOS ÉDITIONS SPÉCIALES | NOS CONGRÈS

## Médicaments qui peuvent causer ou exacerber une insuffisance cardiaque

Par F. Delahaye

RÉALITÉS CARDIOLOGIQUES | RECOMMANDATIONS ACC/AHA

### NOS REVUES

<b>réalités</b> n° 327 CARDIOLOGIQUES	<b>réalités</b> n° 219 PÉDIATRIQUES	<b>réalités</b> n° 241 OPHTALMOLOGIQUES	<b>réalités</b> n° 20 OPHTALMOLOGIQUES
ACCÉDER AU SITE	ACCÉDER AU SITE	ACCÉDER AU SITE	ACCÉDER AU SITE
S'ABONNER À LA VERSION PAPIER	S'ABONNER À LA VERSION PAPIER	S'ABONNER À LA VERSION PAPIER	S'ABONNER À LA VERSION PAPIER
<b>réalités</b> n° 188 GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE	<b>réalités</b> n° 262 DERMATOLOGIE ET DERMATO-VÉNÉROLOGIE	<b>réalités</b> n° 239 OPHTALMOLOGIQUES	<b>réalités</b> n° 18 OPHTALMOLOGIQUES
ACCÉDER AU SITE	ACCÉDER AU SITE	ACCÉDER AU SITE	ACCÉDER AU SITE
S'ABONNER À LA VERSION PAPIER	S'ABONNER À LA VERSION PAPIER	S'ABONNER À LA VERSION PAPIER	S'ABONNER À LA VERSION PAPIER

### NOS CONGRÈS

JOURNÉES INTERACTIVES DE FORMATION DE RÉALITÉS OPHTALMOLOGIQUES	JOURNÉES INTERACTIVES DE RÉALITÉS THÉRAPEUTIQUES EN DERMATO-VÉNÉROLOGIE	JOURNÉES INTERACTIVES DE RÉALITÉS PÉDIATRIQUES
EN SAVOIR PLUS	EN SAVOIR PLUS	EN SAVOIR PLUS

| Un accès à tous nos sites de spécialités à partir d'une seule et même inscription. |



# 19<sup>es</sup> JOURNÉES INTERACTIVES DE RÉALITÉS PÉDIATRIQUES

- Jeudi 22 mars 2018  
**Dermatologie pédiatrique**  
sous la présidence du  
Pr Franck Boralevi  
(Bordeaux)
- Vendredi 23 mars 2018  
**Le pédiatre face aux  
polémiques de santé**  
sous la présidence du  
Pr Denis Devictor (Bicêtre)

**JEUDI 22 MARS ET VENDREDI 23 MARS 2018**

**PALAIS DES CONGRÈS – VERSAILLES**



## Mises au point interactives

9 h 15  
–  
12 h 30

- Psoriasis de l'enfant: des formes atypiques aux nouvelles thérapeutiques
- Dermatoses du nouveau-né: quand s'inquiéter et quand rassurer ?
- Dermatitis atopique et allergie: quel est le véritable lien ?
- *Naevus* de l'enfant: de la physiopathologie aux conseils pratiques

&gt;&gt;&gt; Pause : 12 h 45 – 14 h 00 &lt;&lt;&lt;

## Questions flash

14 h 00  
–  
17 h 00

- Un traitement préventif de l'eczéma par les dermocorticoïdes est-il possible ?
- Traitement des hémangiomes par bêtabloquants: quelle surveillance en médecine ambulatoire ?
- Quand s'inquiéter devant un angiome plan ?
- Les nouveaux exanthèmes: comment les reconnaître ?
- Maladie de Kawasaki: que nous apportent les nouvelles découvertes physiopathologiques ?
- Comment prendre en charge une gale du nourrisson ?
- Que faire devant un enfant qui se plaint de perdre ses cheveux ?
- Comment traiter une urticaire chronique ?
- Comment reconnaître un déficit en zinc devant une dermatose ?
- Erythèmes fessiers du nourrisson: pourquoi sont-ils rarement dus à une mycose ?
- Syndrome de Frey: comment éviter de le confondre avec une allergie alimentaire ?
- Comment reconnaître les pathologies unguéales les plus fréquentes ?

## Questions aux experts

17 h 00  
–  
17 h 30

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

17 h 30

Messages clés : Gynécologie de l'adolescente

VENDREDI 23 MARS 2018  
POLÉMIQUES DE SANTÉ

DPC 2

Sous la présidence du Pr D. Devictor

Mises au point interactives

- La médecine du soupçon
- 9 h 15 → Extension des vaccins obligatoires : comment gérer les refus ?
- 12 h 30 → Perturbateurs endocriniens : quels risques réels pour la santé ?
- Le pédiatre de ville est-il amené à disparaître ?

>>> Pause : 12 h 45 – 14 h 00 <<<

Questions flash

- Écrans et développement : les écrans sont-ils réellement le problème ?
- Méthylphénidate et TDAH : utile ou délétère ?
- Rythmes scolaires : forcément polémiques ?
- Situations médicales « polémiques » : 1 ou 2 signatures parentales ?
- Certificats médicaux : quels pièges éviter ?
- 14 h 00 → Plagiocéphalies : doit-on traiter ?
- 17 h 45 → Anatomie normale jugée comme une déformation des membres inférieurs : comment ne pas se tromper ?
- Conséquences respiratoires de la pollution : doit-on fuir les villes ?
- Végétalisme chez l'enfant : que doit faire le pédiatre pour éviter les carences ?
- Hypersensibilité au gluten : comment distinguer l'allégué et le réel ?
- Pourquoi la France est-elle devenue vaccinophobe ?
- Polémique autour de valproate de sodium : aurait-elle pu être évitée ?

Questions aux experts

- 17 h 45
- 18 h 30
- Tous les experts présents sont réunis autour du président et répondent à chaud aux questions de la salle

## COMITÉ SCIENTIFIQUE

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

## COMITÉ DE LECTURE

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

## RÉDACTEURS EN CHEF

Dr B. Delaisi, Pr P. Tounian

## DIRECTEUR DE LA PUBLICATION

Dr R. Niddam

## SECRÉTARIAT DE RÉDACTION

J. Laurain, M. Meissel

## RÉDACTEUR GRAPHISTE

M. Perazzi

## MAQUETTE, PAO

D. Plaisance

## PUBLICITÉ

D. Chargy

## RÉALITÉS PÉDIATRIQUES

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

## IMPRIMERIE

Imprimerie Trulli – Vence  
Commission paritaire : 0122 T 81118  
ISSN : 1266-3697  
Dépôt légal : 4<sup>e</sup> trimestre 2017

## Sommaire

Octobre 2017

# n° 214



## BILLET DU MOIS

- 7** **L'Esprit d'Enfance**  
A. Bourrillon

## LE DOSSIER

### Urgences ophtalmopédiatriques

- 9** **Éditorial**  
C. Landré
- 10** **Les urgences traumatiques pédiatriques**  
C. Landré
- 15** **Les urgences neuro-ophtalmologiques pédiatriques**  
C. Denier
- 19** **Les urgences tumorales de l'enfant**  
S. Derrien, P.-V. Jacomet, P. Koskas,  
P. Dureau

## REVUES GÉNÉRALES

- 24** **Les carences en zinc chez l'enfant**  
M. Marque
- 29** **Aspects nutritionnels de l'allergie aux protéines du lait de vache**  
P. Tounian
- 33** **Maladies génétiques à début pédiatrique: maladie de Rendu-Osler**  
C. Fagnou

## ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE

- 38** **Intoxication accidentelle au cannabis chez le jeune enfant: état des lieux en France**

**Fonction respiratoire à 8 ans des anciens grands prématurés**  
J. Lemale

Un bulletin d'abonnement  
est en page 39.

Une invitation des laboratoires Precilens est routée  
avec ce numéro sur une diffusion partielle.

Image de couverture:  
© Beneda Miroslav@shutterstock.

## ■ Billet du mois

# L'Esprit d'Enfance



**A. BOURRILLON**  
Hôpital Robert Debré, PARIS.

*Toutes les grandes personnes ont d'abord été des enfants  
(mais peu d'entre elles s'en souviennent...)*

Dédicace d'Antoine de St Exupéry pour *Le Petit Prince*

L'Esprit d'Enfance est curiosité, audace, confiance, étonnements, émerveillements.  
Rêves et imaginaire.

Il vit toujours chez les “grandes personnes” qui ont pu préserver leur complicité avec  
leur propre enfance.

Il est souvent spontané curieux et généreux.

Il est parfois le pouvoir de dire “non” avec passion au nom de l'injustice première.

Il permet aussi de “fendre l'armure” du rationnel pour recevoir et transmettre des  
émotions pures : celles de l'artiste, du poète.

“Les enfants renouvellent ce qui est réprimé, endolori, inachevé dans le cœur  
de l'adulte.

Ils viennent renouveler et rafraîchir la promesse de l'aube de la vie” a écrit Sevim  
Riedinger (*Le monde secret de l'enfant*).

Ils viennent aussi apaiser la mélancolie des “anciens” qui retrouvent, dans leurs  
secrets oubliés : “On ne sait quels rayons de rêves et d'infini”.

## Le dossier – Urgences ophtalmopédiatriques

### EN PRATIQUE, ON RETIENDRA

#### Les urgences traumatiques pédiatriques

- Les traumatismes oculaires sont plus fréquents chez les garçons et surviennent le plus souvent au domicile.
- La prise en charge doit s'effectuer en urgence et le suivi doit être prolongé pour dépister des complications d'apparition secondaire dont les enfants ne se plaindront pas spontanément.
- La prévention et la rééducation de l'amblyopie sont capitales pour obtenir la meilleure acuité visuelle finale.
- La maltraitance reste encore trop fréquente et doit toujours être évoquée, le syndrome du bébé secoué en est un exemple majeur au pronostic extrêmement sombre.
- La prévention des traumatismes est très efficace et doit être réalisée le plus largement possible.

#### Les urgences neuro-ophtalmologiques pédiatriques

- L'œdème papillaire de l'enfant, après avoir éliminé un pseudo-œdème, doit faire rechercher une compression, une hypertension intracrânienne ou une neuropathie optique inflammatoire.
- Tout strabisme aigu de l'enfant doit bénéficier d'un examen oculomoteur et d'un fond d'œil en urgence pour éliminer une cause organique.
- Un nystagmus chez l'enfant doit être analysé cliniquement très finement pour établir une démarche diagnostique cohérente.
- Le myosis de l'enfant, type d'anisocorie le plus fréquent, doit être exploré par un test pharmacologique, notamment un test à la cocaïne chez le petit enfant.

#### Les urgences tumorales de l'enfant

- Devant toute anomalie du comportement visuel ou tout trouble de l'oculomotricité – nystagmus, strabisme, leucocorie, exophtalmie, BAV, amblyopie qui ne s'améliore pas, atteinte du champ visuel – il faut réaliser un fond d'œil dilaté des deux yeux +++.
- Ne pas négliger une tuméfaction palpébrale évolutive sans signes infectieux (rhabdomyosarcome) ni des hématomes périorbitaires (métastase de neuroblastome).
- Une exophtalmie ou une anomalie du NO (atrophie ou œdème papillaire) de l'enfant doit conduire à la réalisation d'une imagerie.
- Adresser rapidement à une équipe spécialisée pour la prise en charge.

## Le dossier – Urgences ophtalmopédiatriques

### Éditorial



**C. LANDRÉ**

Service d'Ophtalmologie, Hôpital Robert-Debré, PARIS.

Nous allons dans ce dossier de *Réalités Pédiatriques* discuter des urgences en ophtalmopédiatriques. Il est tout d'abord important de rappeler que les enfants sont des adultes en devenir et non pas des adultes en miniature. Leurs yeux ne sont donc pas encore arrivés à maturité, ce qui entraîne un risque d'amblyopie qui doit être bien pris en compte lors de la prise en charge thérapeutique. Les enfants constituent une population bien à part qui est vulnérable et totalement dépendante des adultes. D'une manière générale, ils ne se plaignent pas lors de l'apparition d'une baisse d'acuité visuelle, même bilatérale et importante. Celle-ci peut donc facilement passer inaperçue pour l'entourage alors même qu'elle est souvent présente dans les différentes pathologies nous intéressant.

Dans ce dossier, nous allons, en premier lieu, aborder les **urgences traumatiques**. La consultation se réalise alors dans un contexte d'urgence annoncée par les parents ; l'enfant et sa famille étant alors dans un état de stress qu'il faut savoir gérer. Nous verrons que la problématique particulière est ici de réussir à établir la gravité et l'étendue des lésions causées par le traumatisme, quelles qu'en soient la nature et la localisation. Les cas particuliers du syndrome du bébé secoué et des traumatismes obstétricaux seront également détaillés.

Dans un deuxième article, les différentes présentations des **urgences neuro-ophtalmologiques** seront développées, à savoir les strabismes aigus, les paralysies oculomotrices, le nystagmus et les anisocories. Si la prise en charge des œdèmes papillaires est en général bien connue car assez similaire à celle de l'adulte, les enfants présentent certaines particularités qui nous seront rappelées. Ces urgences sont parfois diagnostiquées de manière fortuite lors d'une consultation de contrôle, il faut donc rester vigilant pour savoir les évoquer rapidement et instaurer une prise en charge adaptée au plus vite.

Enfin, nous nous intéresserons aux **urgences tumorales**. Si la majorité des tumeurs orbitaires de l'enfant sont bénignes, elles présentent tout de même des risques importants de déficit de l'acuité visuelle, raison pour laquelle il faut savoir les dépister et les prendre en charge précocement. Le diagnostic de tumeur orbitaire peut être effectué dans le cadre d'un suivi orienté comme c'est le cas pour un gliome des voies optiques chez un enfant connu pour être atteint de neurofibromatose, mais il peut aussi être réalisé de manière fortuite lors d'un examen de routine ou lors d'une consultation devant une anomalie remarquée par les parents (leucocorie par exemple). Nous découvrirons quelles sont les principales tumeurs orbitaires pouvant être rencontrées chez l'enfant et leurs caractéristiques.

Bonne lecture.

## Le dossier – Urgences ophtalmopédiatriques

# Les urgences traumatiques pédiatriques

**RÉSUMÉ:** Les urgences traumatiques pédiatriques restent malheureusement trop fréquentes et au pronostic parfois sombre. Elles sont dominées par les traumatismes à globe fermé superficiels. Les contusions sont parfois sévères et peuvent engendrer un panel d'atteintes diverses. Le suivi doit être prolongé pour dépister des complications secondaires dont l'enfant peut ne pas se plaindre.

Les traumatismes à globe ouvert nécessitent une prise en charge chirurgicale en urgence pour rétablir l'étanchéité, associée à une antibiothérapie prophylactique. La prise en charge chirurgicale d'éventuelles lésions profondes sera réalisée dans un second temps, mais toujours le plus précocement possible.

Les plaies de paupières doivent être explorées de manière minutieuse, notamment pour s'assurer de l'intégrité des voies lacrymales.

Enfin, le syndrome des bébés secoués constitue une entité à part que les ophtalmologistes sont amenés à prendre en charge et dont le cadre médico-légal est important.

Devant tout traumatisme oculaire, la prévention et le traitement de l'amblyopie doivent rester une priorité chez ces patients dont la fonction visuelle est en pleine maturation.



**C. LANDRÉ**

Service d'Ophtalmologie, Hôpital Robert-Debré, PARIS.

Les traumatismes oculaires sont variés et peuvent entraîner des baisses de vision définitives importantes. Dans la population pédiatrique, principalement avant l'âge de 6 ans, le risque d'amblyopie peut encore réduire le pronostic visuel. [1] On peut séparer les traumatismes oculaires à globe fermé des traumatismes oculaires à globe ouvert (par perforation ou par rupture), plus rares mais au pronostic beaucoup plus sévère. En pédiatrie, il existe aussi des traumatismes très particuliers que sont le syndrome du bébé secoué d'une part, et les traumatismes liés à l'accouchement d'autre part dont nous reparlerons.

### Épidémiologie

On retrouve dans la littérature de nombreuses données épidémiologiques

à propos des traumatismes oculaires pédiatriques. Récemment, une étude prospective a été réalisée dans un centre d'urgence d'Ile-de-France par J. Mayouego Kouam. Parmi les 586 enfants de 6 mois à 15 ans reçus consécutivement sur une période de 6 mois, 45,22 % ont consulté pour un traumatisme. Il s'agissait principalement de garçons (sex ratio: 1,6/1), le traumatisme avait principalement lieu à leur domicile ou à l'école et les principales lésions retrouvées étaient cornéennes, majoritairement par coup d'ongle [2].

### Classification des traumatismes oculaires

Le *tableau I* présente les mécanismes et les caractéristiques des traumatismes oculaires de l'enfant [3].

Mécanismes	Traumatismes à globe fermé	Traumatismes à globe ouvert
Objet contondant	Contusion	Rupture
Objet tranchant ou projectile affuté à haute cinétique	Lacération lamellaire (ou superficielle)	Lacération <ul style="list-style-type: none"> <li>● Pénétrante (une seule plaie d'entrée)</li> <li>● Perforante (une plaie d'entrée et une plaie de sortie par le même objet tranchant ou projectile)</li> <li>● Avec corps étranger intra-oculaire</li> </ul>

Tableau I.

## Les traumatismes à globe fermé

Les traumatismes à globe fermé représentent la très grande majorité des traumatismes oculaires des enfants. On sépare les contusions des lacérations superficielles.

>>> **Les contusions** sont causées par un choc lors d'une chute ou par un objet projeté contre le globe oculaire (balle de tennis ou tir de pistolet à bille par exemple). Sous la force de l'impact, le globe subit un rétrécissement de son diamètre antéro-postérieur et un recul des différentes structures, notamment de l'iris et du corps ciliaire [4]. On peut alors retrouver des lésions iriennes (recul de l'angle iridocornéen, rupture du sphincter, hyphéma), des lésions cristalliniennes (cataracte, luxation), des lésions rétinienne (hémorragie, déchirure et décollement, œdème de Berlin).

La prise en charge des contusions dépend du bilan lésionnel :

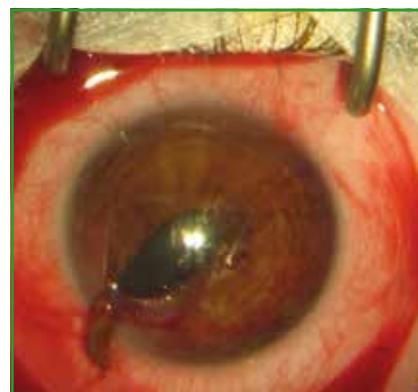
- en présence d'un hyphéma, le traitement doit comporter un collyre mydriatique et des anti-inflammatoires stéroïdiens locaux ;
- si la PIO est élevée, un traitement hypotonisant sera prescrit (bêtabloquant ou inhibiteur de l'anhydrase carbonique le plus souvent). Le repos strict au lit en position demi-assise et des boissons abondantes seront associés. Une hospitalisation est fréquemment requise pour s'en assurer ;
- la prise en charge chirurgicale éventuelle d'une cataracte sera réalisée à froid ;

- les décollements de rétine apparaissent le plus souvent secondairement, mais un retard au diagnostic est fréquent impliquant la nécessité de répéter les examens du fond d'œil dans les semaines et mois suivant le traumatisme en recherchant principalement une dialyse à l'*ora serrata* [5] ;
- le recul de l'angle iridocornéen peut entraîner un glaucome qu'il faudra dépister dans le suivi ultérieur.

>>> **Les lacérations superficielles** sont principalement cornéennes et dominées en grande majorité par les coups d'ongle. Un traitement cicatrisant par pommade et antibiothérapie locale est le plus souvent prescrit. Dans un certain nombre de cas, une prise en charge chirurgicale avec suture d'une plaie conjonctivale, voire d'une plaie lamellaire sclérale, peut être nécessaire.

## Les traumatismes à globe ouvert

Les traumatismes à globe ouvert (**fig. 1**) ont globalement un pronostic plus réservé que ceux à globe fermé. La prise en charge est toujours chirurgicale et représente une urgence absolue. Quel que soit le mécanisme de la lésion, l'objectif de la première chirurgie est d'obtenir l'étanchéité du globe. Les lésions associées intraoculaires sont le plus souvent traitées dans un second temps chirurgical, quelques jours plus tard. Une antibiothérapie par voie générale doit être prescrite, en évitant les fluoroquinolones. Une fois que la présence d'une effraction



**Fig. 1 :** Plaie cornéenne pénétrante avec déformation pupillaire et hyphéma. Avec l'aimable autorisation du Dr Bui-Quoc, CHU Robert-Debré.

de la structure oculaire a été mise en évidence, l'examen en consultation ne doit pas forcément s'acharner à faire le bilan lésionnel complet, surtout chez un enfant opposant, il sera complété au bloc opératoire sous anesthésie générale. Si l'enfant est suffisamment grand et coopérant, un scanner peut être réalisé avant la chirurgie pour rechercher la présence d'un éventuel corps étranger intraoculaire.

Les ruptures du globe sont parfois difficiles à diagnostiquer en urgence, surtout chez un enfant refusant de se faire examiner mais elles doivent toujours être formellement éliminées devant l'anamnèse d'un traumatisme contondant. Une mesure de la PIO doit toujours être réalisée dans ce contexte, au minimum par palpation bidigitale. Dans la majorité des cas, la rupture a lieu au niveau des zones de fragilité de l'œil, à savoir le limbe et la sclère se situant sous les muscles oculomoteurs, plus

## Le dossier – Urgences ophtalmopédiatriques

fine à cet endroit. Outre la plaie à suturer, les lésions possibles sont assez similaires à celles que l'on peut retrouver lors d'une contusion. Une issue des tissus intraoculaires est souvent présente et grève le pronostic en fonction de son importance.

Les lacérations sont pénétrantes quand il y a seulement une plaie d'entrée, et perforantes quand l'objet responsable de la lésion a traversé le globe de part en part. Dans ces deux cas, mais surtout en cas de plaie pénétrante, il peut y avoir un corps étranger intraoculaire. L'une des difficultés chez l'enfant est parfois d'établir le mécanisme de la plaie, celui-ci étant parfois seul au moment du traumatisme et pas toujours en capacité de rapporter les faits.

En présence d'une cataracte avec rupture de la capsule antérieure et dispersion des masses en chambre antérieure, il peut se discuter de réaliser une aspiration du cristallin et une vitrectomie antérieure dans le même temps opératoire que la suture de la plaie cornéenne. S'il existe une atteinte zonulaire ou de la capsule postérieure, le cristallin devra être retiré au vitréotome, et non par aspiration simple, pour éviter les tractions sur le vitré qui est très adhérent dans cette zone chez les enfants. [5] Si une vitrectomie postérieure est nécessaire, il faut être attentif au positionnement des sclérotomies, qui doit être plus proche du limbe que chez l'adulte (0,5 à 1 mm chez l'enfant avant 1 an). En effet, la *pars plana* n'apparaît qu'à l'âge de 1 an et les sclérotomies ne peuvent être placées à 3 mm du limbe qu'après l'âge de 6 ans [6].

En cas de corps étranger intraoculaire, la prise en charge chirurgicale doit être rapide, même en présence d'hémorragie intravitréenne, pour libérer les adhérences vitréennes et essayer de limiter les risques de prolifération vitrorétinienne, plus fréquente et d'apparition plus précoce chez l'enfant que chez l'adulte.

### Les brûlures

Les brûlures peuvent être thermiques ou chimiques. Elles sont classées en 4 stades de sévérité croissante, l'ischémie du limbe et l'atteinte cornéenne œdémateuse étant plus ou moins étendues selon le stade. Dans tous les cas, la prise en charge commence par un lavage abondant au sérum physiologique (au moins 500cc) pendant 15 à 20 minutes. Si les lésions sont peu sévères, le traitement comprend des corticoïdes locaux pour une durée courte, des collyres mydriatiques à visée antalgique et une antibiothérapie prophylactique par pommade rifamycine qui aidera aussi à la cicatrisation. En cas d'atteinte sévère, une prise en charge chirurgicale sera rapidement effectuée pour débrider les lésions et réaliser une greffe de membrane amniotique [7].

### Les traumatismes palpébraux et des voies lacrymales

Les atteintes des paupières et des voies lacrymales (*fig. 2 et 3*) peuvent être consécutives à un traumatisme par objet tranchant. Elles sont donc habituellement linéaires, mais elles peuvent être dues à un arrachement (coin de porte par exemple) ou encore à une morsure de chien.

L'exploration de la plaie doit être minutieuse pour pouvoir établir s'il y a une plaie de pleine épaisseur, une atteinte du muscle releveur de la paupière et si



Fig. 2 : Plaie de la paupière supérieure par arrachement avec atteinte du muscle releveur de la paupière.



Fig. 3 : Plaie de pleine épaisseur de la paupière supérieure et de la paupière inférieure avec section du bord libre. Avec l'aimable autorisation du Dr Bui-Quoc, CHU Robert-Debré.

les voies lacrymales sont touchées. Dans tous les cas, un examen du globe oculaire doit être réalisé au plus tôt pour éliminer formellement une atteinte associée de celui-ci.

La prise en charge est chirurgicale et doit s'attacher à rétablir, dans la mesure du possible, les structures *ad integrum* dans un délai maximal de 48 heures. Les plaies des voies lacrymales sont suturées à l'aide d'une sonde mono-Minika®. En cas de perte de substance importante, une greffe de peau en urgence peut être nécessaire. On prélèvera alors le lambeau cutané sur la paupière supérieure contralatérale ou en rétroauriculaire. [8]

En cas de morsure de chien, il ne faut pas oublier de vérifier la vaccination antirabique de l'animal et d'adresser le patient à un centre antirabique.

### Les traumatismes orbitaires

Les traumatismes orbitaires de l'enfant (*fig. 4*) sont de prise en charge globalement similaire à celle des adultes. Il faut toujours évaluer la motilité oculaire à la recherche d'une limitation de l'élévation ou d'un emphysème sous-cutané évocateur d'une fracture de la paroi inférieure de l'orbite, plus ou moins associés à une incarceration du muscle droit inférieur. Un scanner doit être réalisé au moindre doute. La prise en charge chirurgicale de ses fractures sera discutée avec les ORL.



**Fig. 4 :** Fracture du plancher de l'orbite. à gauche : photo avec ecchymoses périorbitaires et limitation de l'élévation de l'œil gauche. à droite : TDM, coupe sagittale montrant l'incarcération du muscle droit inférieur. Avec l'aimable autorisation du Dr Bui-Quoc, CHU Robert-Debré.

### ■ Le syndrome du bébé secoué

Le syndrome du bébé secoué [9] constitue une entité bien particulière, définie par l'association de lésions de l'encéphale, de l'espace sous-dural et de la rétine. L'incidence aux Etats-Unis est de 24 à 30/100 000 enfants, avec une mortalité de 30 % et des séquelles neurologiques chez 60 % des survivants. La plupart des enfants sont âgés de moins de 5 ans. L'ophtalmologiste est amené à examiner les enfants lors de la suspicion du diagnostic par les pédiatres urgentistes ou réanimateurs, le plus souvent dans le cadre de lésions paraissant plus importantes que les faits rapportés ne le laisseraient penser. Le fond d'œil doit être réalisé rapidement et associé à un examen oculaire complet, fonction de l'état d'éveil de l'enfant.

La présence d'hémorragies rétiniennes est très évocatrice et très spécifique de ce syndrome, les enfants ayant un traumatisme crânien consécutif à un autre mécanisme n'en présentant que très rarement. Elles sont le plus souvent bilatérales et diffuses, du pôle postérieur à la périphérie. Ces hémorragies sont classiquement situées à différents niveaux : sous la limitante interne et dans la couche des fibres nerveuses, rétrohyaloïdiennes et intravitréennes, et plus rarement intra- ou sous-rétiniennes. L'examen peut aussi retrouver des anomalies cristalliniennes ou des décollements de rétine. La sévérité de l'atteinte oculaire est corrélée à la sévérité de l'état cérébral et à la mortalité.

### ■ Les traumatismes obstétricaux

L'accouchement constitue une épreuve pouvant être traumatique pour l'enfant, d'autant plus si des manœuvres instrumentales avec forceps et/ou ventouses ont été nécessaires. Jusqu'à 35 % des enfants présenteraient des hémorragies intrarétiniennes néonatales, le plus souvent situées au pôle postérieur et qui vont disparaître classiquement en moins de 2 semaines [10]. Des lésions du segment antérieur peuvent aussi exister. Il peut s'agir de traumatismes cornéens avec œdème et vergetures de la membrane de Descemet, qui sont verticales et entraînent le plus souvent un astigmatisme et une myopie ainsi qu'une amblyopie très difficile à rééduquer, notamment si les stries sont situées dans l'axe visuel. Un traitement par hypotonisant et corticoïdes locaux est classiquement indiqué pour réduire l'œdème. D'autres lésions sont possibles : hémorragies conjonctivales, plaies de paupières, rupture de la membrane de Bruch, décollement de rétine, ptosis par atteinte du releveur ou du nerf oculomoteur III.

### ■ La prise en charge globale d'un enfant traumatisé

La prise en charge d'un enfant nécessite une approche différente de celle d'un adulte. Il faut, tout d'abord, bien garder à l'esprit qu'un enfant jeune n'est pas

accessible à un discours rationnel et que la douleur le rendra, le plus souvent, opposant à l'examen. Dans ce contexte, il est important de lui laisser du temps avant de l'approcher et d'en profiter pour discuter avec les parents afin d'essayer de comprendre le mécanisme du traumatisme. L'examen doit être le plus complet possible pour éliminer les différents traumatismes que nous avons évoqués, mais il est important de savoir s'arrêter pour le poursuivre lors de l'intervention, dès que celle-ci se révèle nécessaire. En effet, un enfant opposant aura tendance à serrer les paupières fortement, ce qui peut aggraver inutilement l'état oculaire.

La maltraitance est malheureusement toujours un sujet d'actualité auquel il faut savoir penser, notamment en présence d'un retard à la consultation pour traumatisme, d'un rappel des faits discordant, imprécis ou changeant au fur et à mesure des discussions. Les enfants ne le mentionneront pas spontanément. En cas de suspicion, les pédiatres de l'hôpital seront contactés pour réaliser un examen général et aider à la prise en charge.

Comme nous l'avons déjà abordé, l'amblyopie est un risque bien réel chez les enfants ayant subi un traumatisme oculaire. D'une manière générale, sauf nécessité absolue, il faut éviter de mettre un pansement sur l'œil d'un enfant, une amblyopie pouvant apparaître rapidement. En cas de

## Le dossier – Urgences ophtalmopédiatriques

traumatisme grave, la prise en charge ultérieure devra comprendre une rééducation énergique de cette amblyopie pour obtenir la meilleure acuité visuelle finale. L'adhésion des parents à cette prise en charge est capitale et il nous revient donc de leur en exposer tous les tenants et les aboutissants.

Enfin, devant tout traumatisme, il faut penser à vérifier les vaccinations antitétaniques de l'enfant et, en cas de morsure, les vaccinations antirabiques de l'animal.

### Conclusion

Les enfants ne sont pas des adultes miniatures mais des adultes en devenir, ce qui implique une prise en charge différente. Ils sont fréquemment exposés aux traumatismes et ceux-ci surviennent durant une période de développement visuel expliquant le risque de récupération incomplète, même avec une réparation anatomique satisfaisante.

La prise en charge doit s'effectuer en urgence mais en essayant, au maximum, de gagner la confiance de l'enfant

et des parents et en réussissant à établir un équilibre entre examen minutieux et le moins traumatisant pour l'enfant. La surveillance doit être rapprochée et prolongée.

Enfin, la prévention des traumatismes est d'une importance capitale et l'information sur les précautions à prendre en cas d'activité à risque doit être la plus complète possible auprès des différents acteurs encadrant les enfants.

### BIBLIOGRAPHIE

1. STEIDL SM. Preoperative management of the infant and child. In: Hartnett MA et al. *Pediatric Retina*. Philadelphia, Lippincott. *Williams and Wilkins*, 2005:337-345.
2. MAYOUEGO KOUAM J, EPÉE E, AZRIA S et al. Epidemiological, clinical and therapeutic features of pediatric ocular injuries in an eye emergency unit in île-de-France. *J Fr Ophthalmol*, 2015;38:743-751.
3. KUHN F, MORRIS R, WITHERSPOON CD et al. A standardized classification of ocular trauma. *Ophthalmology*, 1996;103:240-243.
4. MALRIEU-ELIAOU C, PINTO G. Pediatric ocular trauma. EMC – *Ophthalmologie*, 2012;21:700-A-715.
5. DENION E. Spécificités des traumatismes oculaires chez l'enfant. In: Caputo G, Metge-Galatoire F, Audren F, Robert M. *Ophtalmologie pédiatrique et strabismes*. Lavoisier, 2014;vol3:98-105.
6. CAPUTO G. Indications chirurgicales et particularités techniques chez l'enfant. In: Caputo G, Metge-Galatoire F, Arndt C, Conrath J et al. *Décollement de rétine*. Paris, Elsevier Masson, 2011:441-446.
7. MERLE H. Brûlures oculaires. *J Fr Ophthalmol*, 2008;31:723-734.
8. DUCASSE A, VALLE D, SCHOLTES F et al. Plaies palpébro-lacrymales de l'enfant. *J Fr Ophthalmol*, 2009;32:374-379.
9. CAPUTO G, EDELSON C. Syndrome du bébé secoué. In: Caputo G, Metge-Galatoire F, Audren F, Robert M. *Ophtalmologie pédiatrique et strabismes*. Lavoisier, 2014; vol3:207-211.
10. WATTS P, MAGUIRE S, KWOT T et al. Newborn retinal hemorrhages : a systematic review. *J Aapos*, 2013;17:70-78.

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

### Nutricia Nutrition Clinique lance Neocate Spoon

Nutricia Nutrition Clinique a annoncé la mise à disposition à partir du 15 octobre 2017, en pharmacies et dans les établissements de santé, de Neocate Spoon. Ce produit offre la possibilité, aux jeunes enfants de plus de 6 mois atteints d'une allergie aux protéines de lait de vache sévère, de consommer un substitut de produit laitier à prendre à la cuillère.

L'efficacité clinique et l'intérêt nutritionnel de Neocate Spoon ont été validés par une étude clinique multicentrique randomisée. Ce produit qui nécessite une prescription médicale se présente en boîte de 400 g de poudre à préparer en ajoutant juste de l'eau. Pour préparer une portion de 100 g de Neocate Spoon, il faut utiliser 4 mesurette de poudre et 60 mL d'eau. Le prix limite de vente est de 32,06 € TTC.

Cette nouvelle présentation vient compléter la gamme de formules d'acides aminés Neocate et s'utilise en complément de la formule d'acides aminés habituelle ou du lait maternel.

J.N.

D'après un communiqué de presse de Nutricia Nutrition Clinique

## Le dossier – Urgences ophtalmopédiatriques

# Les urgences neuro-ophtalmologiques pédiatriques

**RÉSUMÉ :** Selon l'âge de l'enfant, les signes ophtalmologiques devant faire suspecter une urgence neurologique varient. En effet, il peut s'agir d'un signe fonctionnel lorsque l'enfant est à l'âge verbal, comme une baisse d'acuité visuelle, des céphalées, une diplopie. Avant, ce sont des signes physiques repérés par l'entourage, motivant la consultation, et il s'agira alors d'un strabisme, d'une anisocorie, d'un nystagmus ou d'une déviation anormale du regard.

Dans tous les cas, un examen ophtalmologique complet – avec notamment un examen de la motricité oculaire, des pupilles et du fond d'œil – est nécessaire. L'interrogatoire s'attachera à définir les modalités d'installation et à repérer les signes neurologiques extra-ophtalmologiques qui peuvent accompagner.

Enfin, après cet examen, une imagerie cérébrale est le plus souvent nécessaire ainsi qu'un examen neurologique pédiatrique spécialisé.



**C. DENIER**

Service d'Ophtalmologie,  
Hôpital Necker, PARIS.

### Les signes d'appel

#### 1. Œdème papillaire

Le diagnostic d'œdème papillaire chez l'enfant est assez fréquent et repose sur des critères cliniques : papille saillante à bords flous avec effacement des vaisseaux rétiniens (*fig. 1*). Des hémorragies pré et péripapillaires peuvent exister ainsi que des nodules cotonneux. Les étiologies sont multiples et il convient dans un premier temps d'éliminer les faux œdèmes papillaires (petite papille saillante) et les pseudo-œdèmes papillaires comme les druses de la papille.

L'angiographie à la fluorescéine peut aider au diagnostic montrant l'absence de diffusion dans ce cas.

Les signes devant alerter sont : la baisse d'acuité visuelle (BAV) associée et les signes d'hypertension intracrânienne (HTIC). Des céphalées, un trouble de la vigilance, des nausées/vomissements, une paralysie oculomotrice (notamment de la 6<sup>e</sup> paire crânienne), des signes neurologiques de localisation sont à rechercher et justifient la réalisation d'une imagerie cérébrale en urgence à la recherche d'une HTIC aiguë le plus souvent d'origine tumorale.



**Fig. 1 :** Volumineux œdème papillaire bilatéral dans le cadre d'une craniosténose, stade 3 de la classification de Frisén.

## I Le dossier – Urgences ophtalmopédiatriques

En cas de BAV (baisse de l'acuité visuelle) associée à un œdème papillaire unilatéral, une compression sur les voies optiques doit être recherchée en urgence. En cas d'absence de compression, surtout s'il existe des douleurs à la mobilisation du globe, il convient de réaliser une IRM (sans et avec injection, avec séquences SAT-FAT et SAT-FAT gado comportant des coupes fines sur les nerfs optiques) à la recherche de signes d'inflammation, confortant le diagnostic de névrite optique (fig. 2). Un bilan complet en neuropédiatrie sera alors réalisé (bilan biologique, ponction lombaire...).

En cas d'œdème papillaire bilatéral totalement asymptomatique et imagerie dite normale, la ponction lombaire avec mesure de la pression d'ouverture est nécessaire afin d'affirmer le diagnostic d'HTIC idiopathique (fig. 3). L'IRM sera relue à la recherche des signes indirects (arachnoïdocèle sellaire, visibilité anormale du liquide céphalo-rachidien dans les espaces sous-arachnoïdiens périoptiques, trajet tortueux des nerfs optiques, aplatissement antéro-postérieur des globes oculaires).



Fig. 2 : Œdème papillaire unilatéral droit secondaire à une névrite optique.



Fig. 3 : Œdème papillaire bilatéral dans le cadre d'une HTIC idiopathique, stades 2 et 1 de la classification de Frisén.

Enfin, nous rappelons que devant tout œdème papillaire bilatéral, il convient de mesurer la tension artérielle pour éliminer une hypertension artérielle maligne (notamment s'il existe des hémorragies associées).

### 2. Paralyse oculomotrice

#### >>> Paralyse du III

Chez l'enfant, la paralysie du III est le plus souvent congénitale, plus rarement post-traumatique [1]. Chez un nouveau-né présentant une paralysie du III, il convient de rechercher un traumatisme obstétrical, une blessure lors d'une amniocentèse, un schwannome congénital du III, une agénésie du nerf ou de son noyau. Une paralysie acquise doit faire rechercher une compression, une méningite... L'amblyopie est très fréquente chez l'enfant, non seulement du fait du strabisme, mais surtout à cause de la paralysie de l'accommodation. La rééducation de l'amblyopie, par occlusion et port de la correction optique totale avec addition de près, est donc primordiale. Le strabisme et le ptosis sont pris en charge chirurgicalement.

#### >>> Paralyse du IV

De par son anatomie et son trajet intracrânien long, le nerf trochléaire est particulièrement vulnérable. La parésie congénitale représente 29 à 67 % des parésies du IVe nerf crânien [2]. Une parésie acquise est le plus fréquemment post-traumatique (40 % des cas) [3]. Une contusion sans perte de connaissance peut être à l'origine d'une parésie du IV. Rarement, une hypertension intracrânienne peut engendrer une atteinte uni ou bilatérale du IV. Une atteinte conjointe des autres nerfs oculomoteurs oriente vers une atteinte du sinus caverneux (III, V, IV, nerf sympathique).

#### >>> Paralyse du VI

Chez l'enfant, les causes post-traumatiques et les tumeurs sont les plus fréquentes [4]. Les atteintes traumatiques peuvent l'être soit par atteinte directe, soit par HTIC ou par fistule carotido-caverneuse. Les tumeurs de la fosse postérieure (gliome, médulloblastome, épendymome, astrocytome cérébelleux) peuvent être à l'origine d'une atteinte du VI par infiltration du pont (VI à valeur localisatrice) ou par HTIC secondaire à une hydrocéphalie par compression des voies d'écoulement du liquide cérébro-spinal (sans valeur localisatrice). Les gliomes malins, infiltrants, du tronc cérébral sont généralement révélés par une paralysie du VI, uni ou bilatérale, qui s'associe alors à une parésie du VII devant être recherchée à l'examen clinique.

Les atteintes récurrentes bénignes sont une entité particulière chez l'enfant, représentant 5 à 16 % des parésies du VI de l'enfant [5]. À l'interrogatoire, un épisode fébrile viral ou une vaccination doivent être recherchés. L'atteinte est brutale et isolée. Elle disparaît généralement spontanément en 8 à 12 semaines. Les récurrences surviennent le plus souvent du même côté lors de la première année et peuvent laisser des séquelles qui devront être prises en charge chirurgicalement.

Dans tous les cas de paralysie du VI, un examen neurologique pédiatrique est indispensable avec une IRM cérébrale et orbitaire et un bilan sanguin (NFS, CRP...). La ponction lombaire sera discutée en fonction du contexte.

### 3. Strabisme aigu

Tout strabisme aigu de l'enfant doit faire réaliser un examen ophtalmologique complet avec dilatation pupillaire. Après avoir éliminé une paralysie oculomotrice (strabisme incomitant), l'examen doit s'attacher à rechercher une cause organique (sensorielle) à ce strabisme, notamment une cataracte congénitale ou juvénile, un rétinoblastome, une maladie de Coats, une cicatrice maculaire, une atteinte du nerf optique, un décollement de rétine... L'imagerie cérébrale n'est nécessaire qu'en cas de paralysie oculomotrice ou en cas de strabisme divergent sans anomalie ophtalmologique retrouvée.

En cas d'examen normal, il convient de rassurer les parents, de revoir l'enfant sous atropine et de prescrire la correction optique totale. Une prévention de l'amblyopie sera instaurée par occlusion. Il s'agit le plus souvent d'un microstrabisme passé inaperçu qui s'est décompensé ou bien d'un strabisme normosensoriel. Le bilan orthoptique avec étude de la sensorialité rétinienne aide au diagnostic différentiel, essentiel pour la prise en charge chirurgicale.

### 4. Nystagmus et mouvements oculaires anormaux

Il faut distinguer les nystagmus à début précoce ("congénitaux") des nystagmus "acquis" [6]. Les nystagmus à début précoce apparaissent entre 4 et 12 mois de vie, alors que les nystagmus "acquis" apparaissent après 1 an. Parfois, la distinction clinique peut être difficile car les parents ne l'avaient pas remarquée auparavant. Les nystagmus de l'enfant devant faire réaliser une imagerie cérébrale rapide sont les nystagmus acquis,

les nystagmus de type neurologique et de type *spasmus nutans*. Les caractéristiques des nystagmus neurologiques sont :

- composante verticale battant vers le haut ou vers le bas ;
- composante torsionnelle, alternant périodique (horizontal présent en position primaire changeant de sens toutes les 90 à 120 secondes) ;
- à bascules type *seesaw* et *hemi-seesaw* (élévation-intorsion d'un œil et abaissement-extorsion de l'autre œil) ;
- *retractorius* (à ressort, convergence et rétraction pendant les phases rapides, divergence pendant les phases lentes) ;
- du regard excentré (*gaze evoked*) (présent dans les regards excentrés, battant dans le sens du regard) ;
- nystagmus dit "ataxique de Harri" (présent en abduction de l'œil controlatéral à l'ophtalmoplégie internucléaire).

Les caractéristiques du nystagmus de type *spasmus nutans* sont les suivantes :

- intermittent ;
- de faible amplitude ;
- de haute fréquence ;
- souvent multidirectionnel ;
- souvent asymétrique ("dissocié") ;
- parfois associé à un dodelinement de la tête et un torticolis.

Ce type de nystagmus est une des rares urgences en matière de nystagmus de l'enfant, car il doit faire éliminer un gliome du chiasma dont on redoute les complications (compression avec insuffisance hypophysaire et HTIC) [7]. Si l'imagerie élimine ce diagnostic et celui de syndrome dysmyélinique, la réalisation d'un électrorétinogramme (ERG) est nécessaire en raison du risque de dystrophie ou de dysfonction stationnaire de la rétine.

Les nystagmus à début précoce horizontaux de type syndrome du nystagmus précoce ou nystagmus de type latent (associés à un syndrome du strabisme précoce) ne sont pas associés à des atteintes neurologiques, sauf en cas d'anomalie des papilles optiques.

Enfin, à côté du nystagmus de l'enfant, il faut distinguer les mouvements anormaux que sont les intrusions et oscillations saccadiques.

Le flutter oculaire est une succession de saccades purement horizontales, alors qu'un *opsoclonus* est une succession de saccades multidirectionnelles. Ces deux entités persistent durant le sommeil.

Le syndrome d'*opsoclonus-myoclonus* consiste en l'installation, sur quelques jours à quelques semaines, d'intrusions saccadiques, de myoclonies, d'un syndrome cérébelleux et de troubles de l'humeur. Le premier signe d'un tel syndrome peut être un flutter intermittent qui s'aggrave en flutter permanent puis en *opsoclonus*. Par contre, il convient de ne pas confondre ce syndrome à un stade débutant avec un flutter physiologique. Ce dernier est intermittent, s'accompagne d'une accommodation, d'une convergence et d'un myosis, il est parfois déclenché volontairement ; il n'existe pas de signes généraux évolutifs. En dehors de ce type de flutter, tout flutter oculaire pathologique ou *opsoclonus* doivent faire rechercher un syndrome paranéoplasique – notamment dans le cadre d'un neuroblastome chez l'enfant –, une encéphalite ou, beaucoup plus rarement, une intoxication. Cette recherche nécessite le transfert dans un centre de référence pour la réalisation d'un examen neurologique pédiatrique complet ainsi qu'une IRM cérébro-cervico-thoraco-abdomino-pelvienne à la recherche d'un neuroblastome ou d'une tumeur solide autre.

### 5. Déviation du regard

Les révolutions oculaires sont des mouvements brusques des yeux vers le haut suivis d'un mouvement lent de retour en position primaire. Elles sont classées parmi les "spasmes subtils" et font partie de la sémiologie du syndrome de West, dont la porte d'entrée est souvent ophtalmologique. Le reste du syndrome associant spasmes typiques, régression

## Le dossier – Urgences ophtalmopédiatriques

psychomotrice et hypsarythmie peut apparaître dans un second temps. Le pronostic dépend de la prise en charge précoce, toute réversion oculaire accompagnée d'une perte du contact visuel devant faire réaliser un électroencéphalogramme en urgence.

La déviation tonique du regard vers le bas (déviation persistante des yeux vers le bas ou *tonic downgaze*) associée à une rétraction palpébrale bilatérale (signe de Collier) constitue le célèbre "regard en coucher de soleil" et résulte d'une forme extrême, spécifique au nouveau-né et au nourrisson, de paralysie supranucléaire du regard vers le haut (syndrome de Parinaud) (fig. 4). Il convient de rechercher une hydrocéphalie, engendrant une compression de la portion supérieure du mésencéphale postérieur.

La déviation tonique vers le haut est beaucoup plus rare. Elle doit faire rechercher des crises épileptiques oculogyres.

### 6. Anisocorie

L'analyse des pupilles doit se faire en ambiance scotopique et photopique. Une anisocorie plus marquée à la lumière indique un déficit de constriction donc la pupille anormale est celle qui est la plus grande : c'est une mydriase. À l'inverse, lorsque l'anisocorie est plus importante à l'obscurité, c'est une dilatation insuffisante de la pupille la plus petite, donc un myosis. On aura pris soin avant d'éliminer une anatomie anormale de l'iris (synéchies, aniridie, corectopie...)

Devant un myosis de l'enfant, il convient de réaliser des tests pharmacologiques, notamment le test à la cocaïne 5 % (fabrication hospitalière) [8-10]. Les gouttes sont instillées 45 minutes avant la seconde inspection. Le mécanisme d'action est une inhibition de la recapture de la noradrénaline avec augmentation de sa concentration et stimulation des récepteurs alpha-1 adrénergiques post-synaptiques provoquant une mydriase si la voie sympathique est intacte. Dans le syndrome de Claude Bernard-Horner (CBH), le myosis reste fixe et l'anisocorie augmente. Le test est considéré comme diagnostique si l'anisocorie augmente de plus d'un millimètre.

L'apraclonidine 1 % diluée ne doit pas être utilisée chez le jeune enfant. Elle induit une mydriase de l'œil en myosis pathologique par hypersensibilité de dénervation. Un œil sain ne réagira pas. Il existe donc une inversion d'anisocorie en cas de CBH.

Les tests pharmacologiques permettent de différencier un CBH d'une anisocorie physiologique. Chez l'enfant, un CBH est soit congénital, soit acquis. Dans les formes acquises, il peut être dû à un traumatisme obstétrical avec lésion du plexus brachial. Une IRM cérébro-cervico-thoracique haute est tout de même nécessaire pour éliminer une lésion structurelle à l'origine du CBH (neuroblastome, agénésie de la carotide)...

Les mydriases de l'enfant, lorsqu'elles ne résultent pas d'une cause locale ou

d'une instillation de collyre, sont rares et généralement le fait d'une parésie du contingent intrinsèque du III.

### BIBLIOGRAPHIE

1. BRODSKY MC. Pediatric neuro-ophthalmology. *Springer science + Business media, LCC* 2010.
2. SARGENT JC. Nuclear and infranuclear ocular motility disorders. In: Miler NR, Newman NJ, eds. Walsh and Hoyt's Clinical neuro-ophthalmology. *Lippincott Williams and Wilkins*, 2005;969-1040.
3. KLINE LB. The Five Syndrome of the IV Nerve. In: Kline LB, Bajandas FJ Neuro-ophthalmology review manual. 6th ed. *Slack Incorporated*, 2008:107-117.
4. LEE MS, GALETTA SL, VOLPE NJ *et al.* Sixth nerve palsies in children. *Pediatr Neurol*, 1999;20:49-52.
5. MAHONEY NR, LIU GT. Benign recurrent sixth (abducens) nerve palsies in children. *Arch Dis Child*, 2009;94:394-396.
6. Group CW. A national eye institute sponsored workshop and publication on the classification of eye movement abnormalities and strabismus (CEMAS). *The National Eye Institute Publications*, 2001.
7. KIBLINGER GD, WALLACE BS, HINES M *et al.* Spasmus nutans-like nystagmus is often associated with underlying ocular, intracranial, or systemic abnormalities. *J Neuroophthalmol*, 2007;27:118-122.
8. MUGHAL M, LONGMUIR R. Current pharmacologic testing for Horner syndrome. *Curr Neurol Neurosci Rep*, 2009;9:384-389.
9. MAHONEY NR, LIU GT, MENACKER SJ *et al.* Pediatric Horner syndrome: etiologies and roles of imaging and urine studies to detect neuroblastoma and other responsible mass lesions. *Am J Ophthalmol*, 2006;142:651-659.
10. KARDON RH, DENISON CE, BROWN CK *et al.* Critical evaluation of the cocaine test in the diagnosis of Horner's syndrome. *Arch Ophthalmol*, 1990;108:384-387.



Fig. 4 : "Regard en coucher de soleil" avec rétraction des paupières supérieures.

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

## Le dossier – Urgences ophtalmopédiatriques

# Les urgences tumorales de l'enfant

**RÉSUMÉ:** Les tumeurs orbitaires des enfants sont rares. L'urgence est d'identifier celles présentant un caractère malin et il ne faut négliger aucun signe d'appel :

- une exophtalmie ou un trouble de l'oculomotricité doivent faire évoquer en premier lieu un rhabdomyosarcome ou une métastase orbitaire mais peuvent aussi révéler un hémolympangiome ;
- une leucocorie doit faire rechercher un rétinoblastome uni ou bilatéral ;
- un gliome se manifeste par un trouble du comportement visuel (amblyopie, nystagmus, scotome...) et doit déclencher un bilan de neurofibromatose.

Les tumeurs bénignes représentent la majorité des masses orbitaires de l'enfant et leurs complications sont d'ordre visuel (amblyopie) ou esthétique.

L'ophtalmologiste a donc un rôle diagnostique essentiel mais également un rôle important dans le suivi de l'enfant (rééducation de l'amblyopie, dépistage des récurrences ou complications).



**S. DERRIEN<sup>1</sup>, P.-V. JACOMET<sup>2</sup>, P. KOSKAS<sup>3</sup>, P. DUREAU<sup>1</sup>**

<sup>1</sup> Service d'Ophtalmologie pédiatrique, Fondation ophtalmologique Adolphe-de-Rothschild, PARIS.

<sup>2</sup> Service de Chirurgie reconstructive orbito-palpébrale, Fondation ophtalmologique Adolphe-de-Rothschild, PARIS.

<sup>3</sup> Service d'Imagerie médicale, Fondation ophtalmologique Adolphe-de-Rothschild, PARIS.

Les tumeurs orbitaires de l'enfant sont rares mais leur diagnostic doit être rapidement posé en raison du risque de morbidité, voire de mortalité. L'épidémiologie globale de ces tumeurs est difficile à estimer puisque les séries publiées concernent une tranche d'âge ou une tumeur spécifique. La population pédiatrique présente certaines spécificités :

- fréquence plus rare que chez l'adulte (1 à 2 % de l'ensemble des cancers) ;
- tumeurs spécifiques à l'enfant ;
- tumeurs majoritairement bénignes ;
- certaines tumeurs malignes peuvent exceptionnellement régresser de façon spontanée (rétinoblastome) ;
- une étiologie génétique plus facilement évoquée.

L'urgence est d'identifier les tumeurs malignes pouvant mettre en jeu le pronostic vital ; pour les autres tumeurs, un diagnostic précoce réduit le risque de séquelles visuelles et esthétiques. À travers cet article, nous soulignerons et illustrerons les points clés des principales atteintes tumorales pédiatriques

d'abord bénignes, puis malignes dans une seconde partie.

### Les principales urgences tumorales

Il existe une grande diversité de tumeurs chez l'enfant dont certaines sont compilées dans le **tableau I**.

#### 1. Les tumeurs bénignes

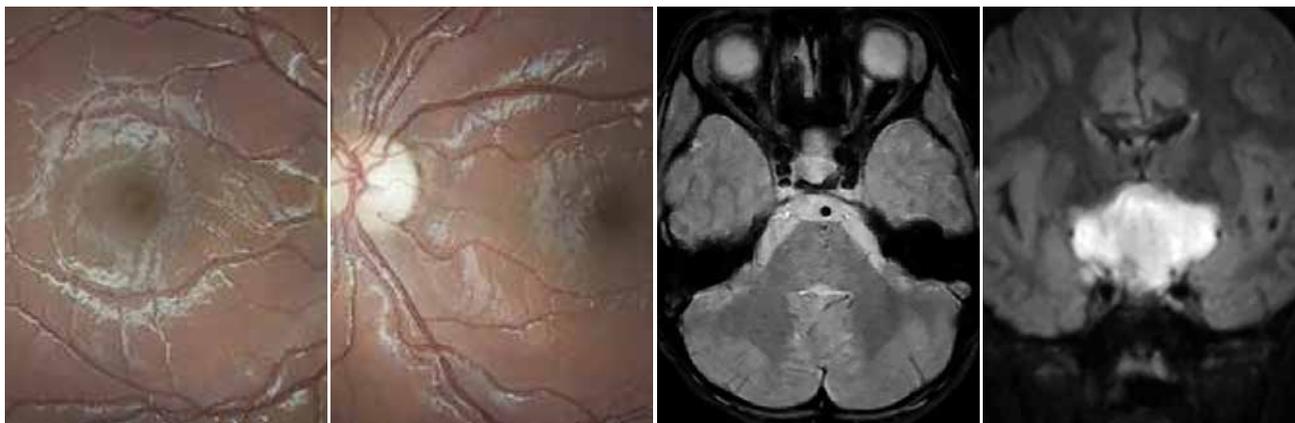
**>>> Le gliome, la tumeur neurogène des voies visuelles la plus fréquente (cas clinique 1)**

Les gliomes se révèlent entre 2 et 7 ans et 1/4 d'entre eux se développent au niveau du nerf optique (NO) avec une prépondérance féminine. Cette tumeur est sporadique mais peut aussi être associée à une neurofibromatose de type 1 (NF1) dans 30 à 58 % des cas. Il en existe deux types :

- les astrocytomes pilocytiques (grades I et II), bénins, envahissant le NO ;
- les glioblastomes, agressifs, survenant préférentiellement chez l'adulte.

## Le dossier – Urgences ophtalmopédiatriques

### Cas clinique 1



Cas d'une fillette de 5 ans et demi : BAV bilatérale rapidement progressive inférieure à 1/10<sup>e</sup>. Atrophie optique bilatérale au FO et découverte d'un astrocytome pilocytique chiasmatique en IRM. Traitée par chimiothérapie avec stabilisation tumorale mais une AV à 1,5/10<sup>e</sup> aux deux yeux.

Les signes d'appel ophtalmologiques sont une exophtalmie axiale (indolore, non inflammatoire), une baisse d'acuité visuelle (BAV), un scotome dans le champ visuel, un strabisme ou un nystagmus. Au niveau du fond d'œil (FO), il peut être noté soit une atrophie optique (plus de 60 % des cas), soit un œdème papillaire. L'IRM est l'examen clé pour le diagnostic, l'analyse des complications et la recherche de signes de NF1 [1]. Une régression spontanée est possible (localisations chiasmatiques et hypothalamiques). Une surveillance est proposée s'il existe une AV (acuité visuelle) utile sans retentissement neuroendocrinien. Certains auteurs recommandent un suivi neuro-ophtalmologique couplé à une IRM tous les 3 mois les 2 premières années, puis annuel. Si la tumeur évolue, une polychimiothérapie est proposée. La radiothérapie garde sa place dans les localisations chiasmatiques évolutives et la chirurgie s'envisage quand l'AV est nulle avec une tumeur du NO menaçante [2].

**>>> Le lymphangiome, une malformation veino-lymphatique (cas clinique 2)**

Il représente 2 à 4 % des masses orbitaires et se manifeste dans l'enfance

ou l'adolescence par une exophtalmie subaiguë parfois associée à une BAV. Un saignement intratumoral peut se compliquer d'ophtalmoplégie et/ou de compression du NO [3]. L'IRM met en évidence le caractère non circulant de cette malformation et les éventuels stigmates de poussées hémorragiques anciennes. L'échographie révèle une tumeur kystique anéchogène. La prise en charge est délicate compte tenu du caractère infiltrant de la tumeur. Le drainage des kystes avec injection de Tissucol® est indiqué en cas d'exophtalmie douloureuse avec risque de baisse visuelle. Dans les autres cas, une surveillance est indiquée, en collaboration avec le pédiatre qui s'attachera à traiter toute infection de la sphère ORL (facteur favorisant de saignement ou d'aggravation de l'exophtalmie) [4].

### 2. Les tumeurs malignes

**>>> Le rétinoblastome, la tumeur oculaire embryonnaire la plus fréquente (cas clinique 3) :**

Cette tumeur maligne est développée aux dépens des précurseurs des photorécepteurs rétiniens et survient dans plus

de 90 % des cas avant 5 ans. L'atteinte est unilatérale dans 60 % des cas. Les signes d'appel les plus fréquents sont une leucocorie (60 % des cas) et/ou un strabisme (25 % des cas). Une analyse génétique est réalisée à la recherche d'une atteinte du gène RB1.

Cliniquement, on observe une masse blanche dont le développement est soit endo, soit exophytique. L'imagerie est indispensable : l'échographie montre une masse échogène calcifiée et l'IRM évalue l'extension postérieure au NO et au cerveau. La prise en charge thérapeutique se fait par une équipe spécialisée en fonction du stade tumoral [5]. Les traitements conservateurs incluent le laser, qui peut être associé à des cures de chimiothérapie systémique ou directement en intratumoral. Lorsque la pathologie est étendue, l'énucléation est réalisée. Le pronostic vital est, à ce jour, de plus de 95 % de survie.

**>>> Le rhabdomyosarcome, une tumeur mésoenchymateuse redoutable (cas clinique 4)**

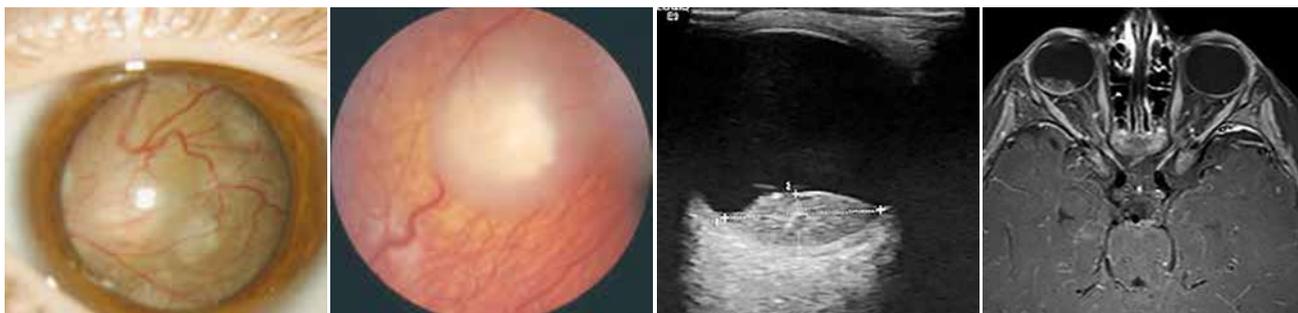
Le rhabdomyosarcome est une tumeur hautement maligne qui représente 10 %

## Cas clinique 2



Fillette de 3 ans et demi avec une exophtalmie droite progressive en 1 semaine; le FO est normal; l'IRM retrouve une masse polylobée et kystique; certaines logettes kystiques contiennent un sédiment hématiche. Le diagnostic de lymphangiome orbitaire droit est posé et un affaissement des kystes avec Tissucol® a été réalisé.

## Cas clinique 3



Sur la photo de gauche, un rétinoblastome exophytique avec des calcifications sous la rétine. La seconde photo montre un aspect endoscopique avec calcifications visibles. L'échographie est une aide au diagnostic et repère ces calcifications, et l'IRM juge d'une atteinte du NO associée.

des cas de cancer orbitaire. L'âge de découverte se situe vers 6 ans, mais la littérature décrit des cas d'atteinte de la naissance à 80 ans. Cette tumeur se révèle volontiers par une exophtalmie et/ou une tuméfaction palpébrale, d'évolution rapidement progressive, sans fièvre à la différence d'une cellulite orbitaire. Le globe est déplacé vers le bas et l'enfant peut présenter une épistaxis associée. Au fond d'œil, on retrouve soit une atrophie optique (60 à 65 % des cas), soit un œdème papillaire (35 à 40 %). Le risque majeur est la compression orbitaire et les séquelles visuelles secondaires [6].

L'imagerie est primordiale dans le diagnostic et le bilan préthérapeutique : le

scanner recherche une atteinte osseuse et l'IRM détecte les envahissements cérébro-méningés. La biopsie est une étape urgente et cruciale pour confirmer le diagnostic et établir la classification et le profil immuno-histochimique de la tumeur dont dépendront le pronostic et la prise en charge thérapeutique. Les traitements incluent une polychimiothérapie, une radiothérapie et une chirurgie avec un taux de survie supérieur à 85 % pour les atteintes orbitaires sans métastases [7].

**>>> Le neuroblastome, une métastase orbitaire de mauvais pronostic**

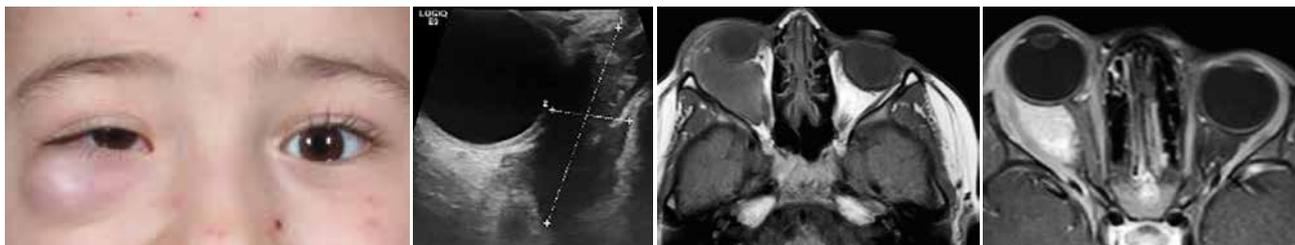
Le neuroblastome est une tumeur maligne développée aux dépens du

système nerveux sympathique et sécrétant des catécholamines. Avec le sarcome d'Ewing et la leucémie, ces tumeurs sont les principales étiologies des métastases orbitaires chez les enfants. Le neuroblastome représente 10 % des tumeurs malignes de l'enfant et l'âge au diagnostic est inférieur à 6 ans. La métastase orbitaire est révélatrice dans 10 % des cas, témoignant alors d'un stade avancé de la maladie.

Cliniquement, on note des hématomes palpébraux pouvant faire évoquer un traumatisme à la phase initiale. Le diagnostic est plus évident lorsqu'il existe une exophtalmie associée (syndrome de Hutchinson), un syndrome opsomyoclonique (50 % des cas) ou

## Le dossier – Urgences ophtalmopédiatriques

### Cas clinique 4



Fillette de 3 ans et demi avec une masse palpébrale inférieure droite d'évolution progressive en 1 semaine ; pas de limitation oculomotrice et FO normal. Une échographie réalisée en urgence montre une masse temporale inférieure bien vascularisée. En IRM, on retrouve une masse orbitaire refoulant le NO et déformant la paroi orbitaire externe. Le diagnostic de rhabdomyosarcome orbitaire droit localisé est posé.

	Tumeur bénigne	Tumeur maligne
Tumeur kystique	Choristomes congénitaux Tératome orbitaire Kyste colobomateux	Carcinomes embryonnaires
Tumeur vasculaire	Hémangiome capillaire Coats Hémangiome caverneux Lymphangiome Hémangiopéricytome Malformation artério-veineuse orbitaire	
Tumeur neurogène	Neurofibrome Gliome/astrocytome pilocytique Méningiome Astrocytome Schwannome	Gliome malin
Tumeur mésoenchymateuse	Lipome Chondrome	Rhabdomyosarcome
Tumeur inflammatoire	Pseudo-tumeur inflammatoire Hémolympangiome	
Tumeur propagée à l'orbite	Meningo-encéphalocèle orbitaire Mucocèle Ostéome Kystes infectieux (parasitaire ++)	Rétinoblastome Lymphome de Burkitt Pseudo-tumeur inflammatoire
Tumeur osseuse	Dysplasie fibreuse de l'orbite Fibrome	Ostéosarcome
Tumeur au cours de pathologies générales	Histiocytose X Xanthogranulome juvénile Hamartome, névrome plexiforme de la neurofibromatose	Métastases : leucémie, neuroblastome, sarcome d'Ewing

**Tableau 1 :** Classification des principales tumeurs orbitaires bénignes et malignes de l'enfant.

un syndrome de Claude Bernard-Horner [8]. Le diagnostic positif se base sur le dosage des catécholamines urinaires (positif dans plus de 90 % des

cas) et sur la biopsie de la masse qui aura été localisée par une imagerie. Le traitement en cas d'atteinte orbitaire associe une chimioradiothérapie, une

exérèse et une greffe de moelle osseuse mais, compte tenu du stade avancé dans ce contexte, la survie de l'enfant est inférieure à 15 % [9].

## Conclusion

Les tumeurs orbitaires de l'enfant sont rares. Les véritables urgences diagnostiques et thérapeutiques concernent le rhabdomyosarcome et les métastases orbitaires des neuroblastomes et des leucémies, mettant en jeu le pronostic vital. Les autres tumeurs orbitaires (lésions vasculaires, neurogènes, rétinoblastome...) requièrent une prise en charge en urgence différée et l'ophtalmologiste peut compléter son bilan et orienter l'enfant vers une équipe spécialisée. Les complications sont, dans ce cas, d'ordre fonctionnel (séquelles visuelles) et/ou esthétique. Le bilan comprend une imagerie qui peut être complétée par une biopsie. Les traitements dépendent de l'étiopathogénie de la tumeur et sont réalisés en milieu spécialisé. L'ophtalmologiste garde sa place dans le suivi visuel et la détection d'éventuelles complications ou récidives.

## BIBLIOGRAPHIE

1. GLASS LRD, CANOLL P, LIGNELLI A *et al.* Optic nerve glioma: Case series with review of clinical, radiologic, molecular, and histopathologic characteristics. *Ophthalmol Plast Reconstr Surg*, 2014;30:372-376.
2. TOW SL, CHANDELA S, MILLER NR *et al.* Long-term outcome in children with gliomas of the anterior visual pathway. *Pediatr Neurol*, 2003;28:262-270.
3. KALISA P, VAN ZIELEGHEM B, ROUX P *et al.* Orbital lymphangioma: clinical features and management. *Bull Soc Belge Ophthalmol*, 2001;282:59-68.
4. BERTHOUT A, JACOMET PV, PUTTERMAN M *et al.* Traitement chirurgical des lymphangiomes orbitaires diffus de l'adulte : à propos de deux cas. *J Fr Ophthalmol*, 2008;31:1006-1017.
5. AERTS I, LUMBROSO-LE ROUIC L, GAUTHIER-VILLARS M *et al.* Actualités du rétinoblastome. *Arch Pediatr*, 2016;23:112-116.
6. SHIELDS JA, SHIELDS CL. Rhabdomyosarcoma: review for the ophthalmologist. *Surv Ophthalmol*, 2003;48:39-57.
7. EADE E, TUMULURI K, DO H *et al.* Visual outcomes and late complications in paediatric orbital rhabdomyosarcoma. *Clin Exp Ophthalmol*, 2016. doi: 10.1111/ceo.12809. [Epub ahead of print]
8. AHMED S, GOEL S, KHANDWALA M *et al.* Neuroblastoma with orbital metastasis: ophthalmic presentation and role of ophthalmologists. *Eye*, 2006; 20:466-470.
9. HARRELD JH, BRATTON EM, FEDERICO SM *et al.* Orbital Metastasis Is Associated With Decreased Survival in Stage M Neuroblastoma. *Pediatr Blood Cancer*, 2016;63, 627-633.

Remerciements au Dr Galatoire, au Dr Dureau et au Dr Koskas de nous avoir fourni l'iconographie et remerciements à Olivier Skypala pour la qualité des photographiques.

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

# VOTRE OTOSCOPIE FACILITÉE



## AUDIBABY

De 0 à 3 ans



## AUDISPRAY

De 3 à 12 ans JUNIOR



UNE OREILLE PROPRE



1/2 DOSETTE PAR OREILLE  
1 FOIS PAR SEMAINE

BOITE DE 10 UNIDOSSES DE 2ML

2 BRUMISATIONS PAR OREILLE  
2 FOIS PAR SEMAINE

ENRICHIE EN GLYCEROL

AB/01/2017

## I Revues générales

# Les carences en zinc chez l'enfant

**RÉSUMÉ :** Le zinc joue un rôle essentiel dans la croissance et le développement. Les nourrissons sont donc particulièrement sensibles à un déficit de cet élément.

Les carences en zinc chez l'enfant peuvent être observées dans un contexte pathologique favorisant (formes acquises au cours de dénutrition, syndrome de malabsorption, besoins augmentés...) ou au cours d'anomalies héréditaires du transport du zinc (acrodermatite entéropathique et déficit néonatal transitoire).

Les signes cliniques dermatologiques se manifestent dans les carences modérées à sévères et peuvent conduire au diagnostic par leur reconnaissance.



**M. MARQUE**  
Service de Dermatologie,  
CHU de NIMES.

Le zinc est un élément important dans la croissance et le développement de l'enfant par son implication dans de nombreux processus physiologiques : développement du système nerveux central, fonction immunitaire, rôle dans les appareils digestif, reproductif et tégumentaire. Plusieurs de ses fonctions biologiques ont été identifiées : catalytique au sein de métallo enzymes, structurale (comme la stabilisation de liaison de protéines à l'ADN au sein des structures doigts de zinc) ou régulatrice dans la signalisation cellulaire [1].

Son transport cellulaire est régulé par deux familles de protéines : ZnT (SLC30A), diminue la concentration intracellulaire du zinc, en favorisant son transport vers des organelles cytoplasmiques et vers le domaine extracellulaire, et Zip (SLC39A) l'augmente. Son absorption se fait principalement au niveau duodénal et jéjunal. En cas de régime pauvre en zinc, cette absorption

est augmentée par les transporteurs du zinc entérocytaires. En cas d'apport important en zinc (supplémentation), une absorption passive par passage entre les entérocytes peut être observée. Lors de son passage sanguin, la majorité du zinc est liée à l'albumine (60 à 80 %) pour son transport. Il est ensuite incorporé dans les tissus musculaires et osseux (85 % du stock corporel). Son élimination se fait par excrétion pancréatique (peu d'élimination rénale, sudorale ou tégumentaire) [1].

Les besoins en zinc varient selon l'âge, l'état physiologique (grossesse, allaitement) et pathologique. Selon les pays, les apports recommandés sont de 1,5 à 2 mg/J pour les enfants de 0-3 mois, 3-8 mg/J pour 7-12 mois et 4-9 mg/J pour 1-3 ans. Ces besoins rapportés à la masse corporelle sont plus importants chez le nourrisson et l'enfant que chez l'adulte (14 mg/J pour les hommes et 8 mg/J pour les femmes). Au cours des 6 premiers mois, les besoins alimentaires en zinc

sont normalement couverts par l'allaitement maternel (en l'absence de déficit en zinc mammaire ou d'augmentation des besoins chez le nouveau-né). Le lait maternel contient initialement 8 mg/L. Cette concentration diminue de moitié à 1 semaine, puis de façon plus lente pour atteindre 2 mg/L à 2 mois, 1 mg/L à 6 mois puis 0,5 mg/L à 12 mois [2]. Au delà de 6 mois, le lait maternel n'est donc plus une source de zinc adaptée. Les formules pédiatriques sont supplémentées pour couvrir ces besoins. Dans l'alimentation, les principales sources de zinc sont les viandes, les coquillages et les crustacés. Les céréales et les légumineuses contiennent également du zinc (parfois en concentrations équivalentes à la viande) mais la biodisponibilité du zinc est meilleure lorsque celui-ci est associé aux protéines animales. Par ailleurs, la présence d'acide phytique dans les végétaux diminue l'absorption du zinc par formation de complexes peu solubles [3].

## ■ Étiologies des carences en zinc

La carence en zinc est un problème de santé publique dans le monde par sa forte prévalence dans les pays en voie de développement, en particulier chez les jeunes enfants, et par son impact sur la morbidité et la mortalité. L'OMS estime ainsi que 800 000 morts/an dans le monde sont liées au carence en zinc et que 50 % de celles-ci concernent des enfants de moins de 5 ans. Les carences d'apport, qui touchent 40 % des enfants en âge préscolaire dans ces régions, sont essentiellement dues à la malnutrition. Dans les pays développés, des carences en zinc sont observées dans des contextes favorisants : prématurité, allaitement maternel exclusif et prolongé, déficit de sécrétion en zinc mammaire, régime pauvre en aliments contenant du zinc, entéropathie chronique ou plus rarement lors de maladie génétique (acrodermatite entéropathique). Les étiologies des carences en zinc chez l'enfant sont classées ci-dessous en fonction de leur mécanisme [1].

### 1. Apport en zinc insuffisant

>>> Chez le nouveau-né et le jeune nourrisson : le déficit néonatal transitoire en zinc (MIM 608118) est une affection autosomique dominante, liée à une mutation du gène SLC30A2 chez la mère allaitante. Ce gène code pour le transporteur du zinc ZnT2 présent au niveau mammaire. Les femmes atteintes ont une diminution de l'excrétion mammaire de zinc d'environ 70 à 90 %, entraînant une carence d'apport chez les nouveaux-nés en allaitement exclusif. Le tableau clinique est similaire à celui de l'acrodermatite entéropathique mais il apparaît chez un enfant non sevré, en l'absence de supplémentation (**fig. 1 et fig. 2**). Il s'améliore après sevrage maternel et restauration d'apport satisfaisant en zinc [4,5].

>>> Chez le nourrisson plus âgé, l'enfant et l'adolescent : les carences d'apport



**Fig. 1 :** Déficit en zinc chez un prématuré associé à un déficit en zinc dans le lait maternel : atteinte érosive du siège (coll D Bessis).



**Fig. 2 :** Déficit en zinc chez un prématuré associé à un déficit en zinc dans le lait maternel : atteinte cutanée faciale (coll D Bessis).

peuvent résulter d'apports insuffisants par le lait maternel dont la concentration en zinc diminue de façon importante après quelques mois de *post-partum* (allaitement maternel exclusif poursuivi au-delà de 6 mois sans autre apport en zinc dans l'alimentation). Une carence peut aussi être observée en cas de malnutrition, d'anorexie mentale, de boulimie. L'association à d'autres carences est alors observée [1]. Par ailleurs, une alimentation parentérale prolongée chez l'enfant nécessite une supplémentation suffisante en zinc.

### 2. Augmentation des pertes

Il s'agit d'une augmentation des pertes en zinc digestives, rénales, sudorales ou par d'autres mécanismes (exsudats) au cours de : pathologies digestives (fistule intestinale, diarrhées chroniques, cirrhose) ou rénales chroniques, d'infection parasitaire, de diabète, de prise de médicaments chélateurs du zinc, de brûlures étendues...

### 3. Malabsorption intestinale

L'acrodermatite entéropathique (AE ; MIM 201100) est une affection héréditaire rare (1/500 000), de répartition ubiquitaire et sans prédilection pour un sexe. Elle est caractérisée par un déficit sévère en zinc d'apparition précoce, lié à un défaut de son absorption duodénale et jéjunale. En 2002, le gène responsable SLC39A4 a été identifié. Il code pour la protéine Zip 4, un transporteur du zinc présent au niveau entérocytaire (où il est responsable de son absorption intestinale) et au niveau rénal (site de réabsorption). Le mode de transmission est autosomique récessif (mutations homozygotes ou hétérozygotes composites de SLC39A4). Certains patients avec les mêmes manifestations cliniques présentent cependant des mutations mono alléliques ou n'ont aucune mutation pour ce gène (impliquant d'autres mécanismes potentiels comme une altération de la régulation de la transcription de SLC39A4 ou d'autre gène) [6]. Les mani-

## I Revues générales

festations cliniques débutent habituellement chez le nourrisson lors du sevrage maternel. Des cas d'AE débutant chez des enfants nourris au sein ont cependant été décrits (hétérozygotie chez la mère avec taux de zinc abaissé dans le lait et/ou le sang). Le diagnostic est suspecté sur la triade clinique : dermatose inflammatoire péri-orificielle (**fig. 3 et fig. 4**) acrale (**fig. 5**), alopecie et diarrhée. D'autres manifestations cliniques apparaissent en l'absence de traitement : retard de croissance, anorexie, infections récurrentes, troubles neuropsychologiques... avec une évolution potentiellement fatale [5,7].

Chez les enfants plus âgés, plusieurs maladies chroniques digestives peuvent s'accompagner d'une mabsorption intestinale de zinc : maladie cœliaque, maladie de Crohn, recto-colite ulcéro-hémorragique, mucoviscidose, maladies hépatiques ou pancréatiques chroniques. Certains médicaments au long cours peuvent également, par chélation, diminuer son absorption ou ses taux plasmatiques (diurétiques, valproate de sodium, pénicillamine) [1].

### 4. Augmentation des besoins

La prématurité expose à un risque de carence en zinc. En effet, 25 % du zinc corporel est stocké au niveau hépatique à la naissance. Ces réserves sont consti-

tuées *in utero*, où le transfert materno-fœtal du zinc a lieu essentiellement pendant les 10 dernières semaines de gestation. Les prématurés naissent donc avec des réserves hépatiques insuffisantes en zinc, par rapport aux enfants nés à terme. Par ailleurs, leur capacité d'absorption intestinale est diminuée et leurs besoins métaboliques sont augmentés (augmentation des besoins pendant les 2 premiers mois de vie) [3,8].

### ■ Manifestations cliniques

Elles sont variables en fonction de la sévérité de la carence. Les signes cutanés sont généralement observés au cours des carences modérées à sévères sous la forme d'une dermatose inflammatoire érythémato-squameuse voire croûteuse. Les lésions peuvent être eczématiformes ou psoriasiformes, vésiculo-bulleuses, érosives ou pustuleuses. Elles ont généralement des bords nets, bien délimités. Une desquamation superficielle peut être observée. Leur topographie est fréquemment bipolaire touchant le siège et l'extrémité céphalique. Les lésions sont symétriques. Sur le visage, la disposition est typiquement périorificielle : péribuccale (**fig. 1 et fig. 3**), périorbitaire, périnasale et périauriculaire. Sur le siège, on retrouve une atteinte des plis interfessiers et inguinaux (**fig. 2 et fig. 4**). En l'absence de traitement, les lésions

peuvent s'étendre aux cuisses, à la partie inférieure de l'abdomen ou aux plis cervicaux. L'atteinte acrale se présente sous la forme d'une dactylite bulleuse, d'une paronychie et d'une atteinte unguéale (**fig. 5**). On peut aussi constater une peau sèche, un ralentissement de la pousse des ongles et un retard de cicatrisation.

Les surinfections mycosiques (*Candida albicans*) et bactériennes (pyogènes) des lésions cutanées sont fréquentes. Elles peuvent retarder le diagnostic en faisant évoquer par la localisation et la présentation clinique une mycose ou un impétigo.

Une atteinte muqueuse est également possible avec des lésions ano-génitales ou buccales (**fig. 1**) : glossite atrophique et érosive, chéilite (notamment chéilite angulaire), perlèche et gingivite.

Une alopecie diffuse est classiquement décrite dans les AE (triade classique : diarrhées, alopecie, dermatose inflammatoire bipolaire rapportée dans les premières observations). Une dysplasie capillaire peut être observée, une dépigmentation des cheveux mais aussi des cils et des sourcils. Des dermites du scalp ont été rapportées.

Les autres manifestations cliniques comportent chez l'enfant ou l'adulte : retards staturo-pondéraux, hypogo-



**Fig. 3 :** Acrodermatite entéropathique. Dermite érosive du cou. Atteinte faciale avec disposition péribuccale et atteinte muqueuse.



**Fig. 4 :** Acrodermatite entéropathique. Dermite du siège avec atteinte mixte des zones de convexité et des plis, érosive.



**Fig. 5 :** Acrodermatite entéropathique. Paronychie bulleuse.

## POINTS FORTS

- Le diagnostic des carences en zinc repose sur des arguments cliniques, biologiques, histologiques et de réponse thérapeutique (amélioration clinique rapide sous supplémentation).
- Les signes cutanés peuvent, dans leur présentation classique, être très évocateurs du diagnostic.
- La normalité du zinc plasmatique (ou même des phosphatases alcalines) n'exclue pas le diagnostic.
- Les causes des carences en zinc chez l'enfant peuvent être, selon l'âge, acquises comme chez l'adulte (carences d'apport, pathologies digestives, hépatiques ou rénales chroniques) ou héréditaires par mutation de gènes codant pour les transporteurs du zinc (acrodermatite entéropathique, déficit néonatal transitoire).

nadisme, diarrhées, douleurs abdominales, anorexie, perturbations du goût, déficit immunitaire, infections récurrentes (surinfections cutanées mais aussi pneumopathies), troubles neuro-psychologiques, dépression, démence, anosmie, troubles visuels. Chez les femmes enceintes, ont été décrits des fausses couches spontanées, des prématurités, des retards de croissance intra-utérins, des petits poids de naissance.

### ■ Examens complémentaires

Sur le plan biologique, le dosage du zinc plasmatique est le plus souvent abaissé. Il est cependant normal dans 30 % des cas. Son taux doit être interprété dans le contexte clinique car il peut être abaissé en cas de stress ou d'inflammation aiguë, de grossesse ou de prise de contraception orale (par redistribution de l'élément). Le dosage des phosphatases alcalines (métalloenzyme abaissée en cas de carence en zinc) peut alors présenter un intérêt. Il peut être lui aussi normal en cas de déficit minime. Le dosage du zinc dans le lait maternel peut lui aussi présenter un intérêt dans les déficits néonataux transitoires.

Les signes histologiques sur la biopsie de lésions cutanées peuvent aider au diagnostic : parakératose confluyente, spongieuse focale, amincissement de la couche granuleuse et acanthose épidermique à un stade précoce, éléments "nécrolytiques" à un stade plus avancé (pâleur cytoplasmique, ballonnisation et nécrose kératinocytaire dans la couche granuleuse), lésions psoriasiformes, à un stade chronique. Cependant, ces éléments rencontrés dans d'autres dermatoses carencielles, ne sont pas spécifiques de la carence en zinc.

Enfin, les tests génétiques (recherche de mutation pour les gènes SCL39A4 ou SCL30A2) sont proposés dans les formes héréditaires [1,5,6].

### ■ Diagnostics différentiels

Les troubles du métabolisme de la biotine (carence, déficit multiple en carboxylases) peuvent accompagner de dermite péri-orificielle, érythémato-squameuse, croûteuse ou érosive (de disposition péri-orificielle et concernant les plis), ressemblant aux manifestations cutanées d'une AE, d'une peau sèche, d'une alopecie et d'une atteinte muqueuse (conjonctivite, blépharite) [9].

Les autres manifestations cliniques associées sont neurologique (retard psychomoteur, perte d'audition), respiratoire, et immunitaire.

Des manifestations cutanées ressemblant à celles observées dans les carences en zinc ("pseudo-acrodermatite entéropathique") ont par ailleurs été décrites dans des déficits en acides gras essentiels et en acides aminés, notamment d'origine iatrogénique lors de régime restrictif chez des enfants atteints d'aminocidopathies.

### ■ Traitement

Il repose avant tout sur le traitement de la cause et sur la supplémentation en zinc. Ce traitement se présente sous forme parentérale ou orale : oxydes, acétate, sulfate ou gluconate de zinc comportant respectivement 80, 30, 23 et 14 % d'élément zinc.

En cas de forte suspicion diagnostique, le traitement doit être débuté sans attendre les résultats des examens biologiques et a valeur de test diagnostique. L'amélioration, en particulier cutanée, est en effet rapidement observée en quelques jours (*fig. 6 et fig. 7*). 70 % des patients répondent rapidement après supplémentation, si elle est introduite au cours des 6 premiers mois de la carence. Sur le plan cutané, les lésions cicatrisent sans séquelles ; mais lors de carences prolongées, les effets sur la croissance et le développement peuvent être permanents.

Dans les déficits transitoires, le traitement est administré pendant 3 à 4 mois, mais peut être poursuivi selon la réponse clinique et biologique. En cas de carences d'apport, la supplémentation en zinc est de 0,5 à 1 mg/Kg/J (zinc élément). En cas de besoin augmenté, ces apports peuvent être plus importants. En cas d'acrodermatite entéropathique, cette supplémentation est de 1 à 3 mg/Kg/J. Ce traitement ne doit pas

## Revue générale



Fig. 6 et 7: Acrodermatite entéropathique. Efficacité rapide du traitement par zinc. Atteinte faciale avant (fig. 6) et 6 jours après traitement (fig. 7).

être interrompu mais poursuivi à vie. L'adaptation posologique est faite en fonction des taux de zinc plasmatique contrôlé tous les 3 à 6 mois. Des apports plus importants peuvent être nécessaires lors de la grossesse et de l'allaitement.

Les taux de cuivre et de fer doivent aussi être contrôlés du fait de leur interaction avec le zinc. En cas de surdosage, des troubles digestifs à type de douleurs abdominales, vomissements ou diarrhées peuvent être observés. D'autres effets secondaires sont possibles : somnolence, anémie, leuconéutropénie, carence en cuivre et/ou en fer, troubles

de la croissance et perturbations du bilan lipidique [10,11].

### BIBLIOGRAPHIE

1. CORBO MD, Lam J. Zinc deficiency and its management in the pediatric population : a literature review and proposed etiologic classification. *J Am Acad Dermatol*, 2013;69:616-624.
2. KREBS NF. Dietary zinc and iron sources, physical growth and cognitive development of breastfed infants. *J Nutr*, 2000;130:358-360.
3. ACKLAND ML, MICHALCZYK AA. Zinc and infant nutrition. *Arch Biochem Bioph*, 2016;611:51-57.

4. NAVARRO ML, CASANO AV, LOPEZ CB *et al*. Transient neonatal zinc deficiency due to a new autosomal dominant mutation in gene SLC30A2 (Znt-2). *Pediatr Dermatol*, 2014;31:251-260.
5. KASANA S, DIN J, MARET W. Genetic causes and gene-nutrient interactions in mammalian zinc deficiencies : acrodermatitis enteropathica and transient neonatal zinc deficiency as examples. *J Trace Elements in Medicine and Biology*, 2015;29:47-62.
6. SCHMITT S, KÜRY S, GUIRAUD M *et al*. An update on mutations of the SLC39A4 gene in acrodermatitis enteropathica. *Hum mutat*, 2008;30:926-933.
7. MAVERAKIS E, FUNG MA, LYNCH PJ *et al*. Acrodermatitis enteropathica and an overview of zinc metabolism. *J Am Acad Dermatol*, 2007;56:116-124.
8. GUILLOT I, ROTH B, CAUSERET AS *et al*. Acquired zinc deficiency in a breast-fed premature infant. *Arch Pediatr*, 2003;10:442-444.
9. SEYMONS K, DE MOOR A, DE RAEVE H. Dermatologic Signs of biotin deficiency leading to the diagnosis of multiple carboxylase deficiency. *Pediatr Dermatol*, 2004;21:231-235.
10. MARET W, SANDSTEAD HH. Zinc requirements and the risks and benefits of zinc supplementation. *Journal of Trace Elements in Medicine and Biology*, 2006;20:3-18.
11. KREBS NF. Update on zinc deficiency and excess in clinical pediatric practice. *Ann Nutr Metab*, 2013;62:19-29.

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

[www.realites-pediatriques.com](http://www.realites-pediatriques.com)

L'actualité pédiatrique de référence, partout, tout le temps

Adaptable sur tous les supports numériques



Inscription  
gratuite

## Revue générale

# Aspects nutritionnels de l'allergie aux protéines du lait de vache

**RÉSUMÉ :** En plus du remplacement des formules à base de protéines du lait de vache (PLV) entières par des hydrolysats de PLV ou de riz, une prise en charge nutritionnelle des enfants allergiques aux PLV est nécessaire. La prévention repose sur le bannissement de tout biberon de complément à base de PLV entières chez un nouveau-né exclusivement allaité. Ces enfants doivent être diversifiés entre 4 et 6 mois, en introduisant notamment les aliments à fort potentiel allergisant (œuf, poisson, fruits à coque, arachide, blé). Les viandes de bœuf et de veau sont habituellement tolérées, ce qui n'est pas le cas des laits de chèvre, brebis ou bufflonne qui doivent être proscrits. Une supplémentation en calcium peut être nécessaire après la diversification lorsque la réduction des volumes d'hydrolysat ingérés est trop importante.



**P. TOUNIAN**  
Service de nutrition et gastroentérologie pédiatriques,  
Hôpital Trousseau, PARIS.

L'allergie aux protéines du lait de vache (APLV) peut revêtir de multiples formes cliniques de diagnostic plus ou moins aisé : IgE-médiées, non IgE-médiées, syndrome d'entéocolite induite par les protéines alimentaires (SEIPA) aigu ou chronique, infiltration éosinophilique du tube digestif. Son traitement repose sur une exclusion des protéines du lait de vache jusqu'à ce que leur tolérance soit acquise, habituellement entre 6 et 12 mois dans les formes classiques [1].

L'objectif de cet article est d'aborder les aspects nutritionnels de la prise en charge de l'APLV. Prévention nutritionnelle, choix de la formule infantile, âge de la diversification et mesures diététiques adjuvantes chez les enfants allergiques aux protéines du lait de vache.

### Prévention nutritionnelle de l'APLV

#### 1. Au cours de la grossesse

Une exclusion des protéines du lait de vache au cours de la grossesse n'a aucun

effet préventif sur la survenue ultérieure d'une APLV [2]. Bien au contraire, à l'instar de la prévention de l'allergie à l'arachide et aux fruits à coque par leur consommation régulière par la mère au cours de la grossesse [3], une exclusion du lait et des produits laitiers par une mère enceinte pourrait augmenter le risque d'APLV chez son enfant.

#### 2. Chez un nourrisson exclusivement allaité au sein

L'exclusion des protéines du lait de vache du régime d'une mère allaitante n'est pas recommandée pour prévenir la survenue d'une APLV chez l'enfant qu'elle nourrit [3]. Seuls des symptômes pouvant évoquer une APLV transmise *via* le lait de mère justifie une telle exclusion alimentaire (rectorragies, eczéma sévère, manifestations anaphylactiques, etc.). Celle-ci devra être poursuivie uniquement si elle permet l'amendement des signes qui ont justifié sa mise en place.

La consommation de quelques biberons de complément de formules avec protéines du lait de vache entières à la maternité chez un nouveau-né destiné à être

## I Revues générales

*exclusivement allaité augmente le risque de survenue ultérieure d'une APLV* [4,5]. Cette pratique est malheureusement très fréquente puisque plus de 80 % des nouveau-nés en allaitement exclusif reçoivent un ou plusieurs biberons de complément lors de leur court séjour à la maternité [4,5]. Ces compléments sont parfois justifiés (macrosomes, hypotrophes, prématurés, nouveau-nés de mère diabétique, mère en réanimation), mais il s'agit le plus souvent d'une solution de facilité motivée par l'argument louable de laisser la mère se reposer lors des premières nuits suivant l'accouchement. L'intervalle libre de plusieurs semaines entre la stimulation antigénique post-natale et le contact avec les protéines du lait de vache lors du sevrage perturbe probablement les processus d'acquisition de la tolérance alimentaire et explique l'augmentation du risque d'APLV ultérieure. Il est donc recommandé de ne pas donner de biberons de complément à la maternité lorsque la mère a décidé d'exclusivement allaiter son enfant. Cependant, si l'état de santé de la mère ou de l'enfant justifie ces compléments, un *hydrolysat poussé de protéines du lait de vache* devra être prescrit, et non, comme c'est presque toujours le cas actuellement, une formule standard avec protéines du lait de vache entières ou une formule hypoallergénique (HA). Il en est de même pour tous les nourrissons exclusivement allaités nécessitant de manière transitoire l'utilisation de biberons de compléments : hospitalisation de l'enfant, contre-indication temporaire à l'allaitement chez la mère.

### 3. Chez un nouveau-né alimenté au biberon

En présence d'un terrain atopique familial, un lait HA ou un hydrolysat poussé de protéines du lait de vache ayant fait la preuve de son efficacité dans la prévention des allergies doit être prescrit dès la naissance et poursuivi jusqu'à l'âge de 4 mois [6]. On notera cependant que ces formules ont démontré une action préventive sur les manifestations allergiques en général, mais pas sur l'APLV en particulier.

### Choix du substitut en cas d'APLV

En cas de suspicion d'APLV, la formule infantile contenant des protéines entières de lait de vache doit être remplacée indifféremment par un *hydrolysat poussé de protéines du lait de vache* ou un *hydrolysat de protéines de riz* [1]. Les formules à base de protéines de riz ont la réputation d'être gustativement mieux tolérées par les nourrissons, notamment les plus âgés. Une controverse existe au sujet de l'acquisition de la tolérance aux protéines du lait de vache chez les nourrissons alimentés par un hydrolysat de riz. Certains auteurs suggèrent qu'elle pourrait être retardée [7], d'autres soutiennent qu'elle serait accélérée [8] et une dernière affirme qu'elle ne serait pas modifiée [9]. Compte tenu de la divergence des deux premiers travaux et du résultat du troisième qui est méthodologiquement le plus correct, on peut retenir que les hydrolysats de riz n'influencent probablement pas l'âge d'acquisition de la tolérance aux protéines du lait de vache.

Certains auteurs préconisent une *formule à base d'acides aminés libres* d'emblée dans les formes anaphylactiques ou entéropathiques sévères d'APLV [1]. Ils la justifient par une fréquence plus élevée d'allergie aux hydrolysats dans ces formes graves, tout en admettant qu'aucune preuve formelle n'existe [1]. Compte tenu des prescriptions croissantes et souvent abusives de ces formules, il semble plus raisonnable de les réserver aux enfants développant une authentique allergie aux hydrolysats plutôt que de les proposer en première intention.

En revanche, les préparations infantiles à base de *lait de chèvre* sont contre-indiquées en cas d'APLV. En effet, l'allergie croisée entre les protéines des laits de chèvre et de vache est très fréquente compte tenu de leurs similitudes moléculaires [10].

Des *substituts inadaptés à base de végétaux (amande, riz, noisette, châtaigne, soja) ou de lait d'autres mammifères (brebis, chèvre, jument)* sont parfois donnés à la place des préparations infantiles devant une suspicion, le plus souvent induite, d'APLV [11]. Ces boissons, pas du tout adaptées aux besoins du nourrisson, peuvent entraîner des carences nutritionnelles sévères voire létales [11]. Il faut également noter la fréquence de l'allergie associée entre protéines de soja et de lait de vache [1]. Pour ces parents, souvent réfractaires aux produits laitiers, les formules infantiles à base de protéines de riz représentent l'alternative qui permet de respecter leurs croyances et d'assurer des apports nutritionnels corrects à leur enfant [11].

### Diversification du nourrisson allergique aux protéines du lait de vache

#### 1. Âge et modalités de la diversification

Un nourrisson allergique aux protéines du lait de vache est considéré comme un enfant à risque atopique, qu'il ait ou pas un terrain allergique familial. Les travaux de ces dernières années ont montré que l'introduction différée après l'âge de 6 mois des aliments à fort potentiel allergisant augmentait la sensibilisation à ces mêmes aliments au lieu de la prévenir comme on le pensait au début du siècle [12-14]. La démonstration la plus claire a été apportée par l'étude LEAP (*Learning Early about Peanut Allergy*) qui a montré une réduction considérable de l'incidence de l'allergie à l'arachide chez les enfants à risque allergique (eczéma sévère ou allergie à l'œuf) en ayant reçu entre 4 et 11 mois comparés à ceux chez lesquels l'arachide avait été exclue jusqu'à 5 ans [13]. Ce travail a conduit la Société européenne de gastroentérologie, hépatologie et nutrition pédiatrique à recommander une diversification entre 4 et 6 mois révolus chez tous les nourrissons, qu'ils soient à risque atopique ou pas, et une introduction de l'arachide

(sous forme de beurre de cacahuète ou de biscuits apéritifs contenant de l'arachide) entre 4 et 11 mois chez ceux souffrant d'eczéma sévère ou d'allergie à l'œuf [15]. Cette dernière mesure est cependant assez compliquée à réaliser en pratique [16].

Aucune étude spécifique n'a été effectuée chez les enfants allergiques aux protéines du lait de vache. Mais compte tenu des résultats convergents obtenus chez les nourrissons à risque allergique en général, que sont également les nourrissons avec APLV, une introduction précoce à partir de 4-6 mois des aliments à fort potentiel allergisant (œuf, poisson, fruits à coque, arachide, blé) semble raisonnable, même si son intérêt préventif reste à démontrer. Le risque de survenue d'une réaction allergique est bien sûr plus élevé chez ces enfants, mais on peut émettre l'hypothèse que cette éventualité sera d'autant moins fréquente que l'introduction de l'aliment aura été précoce.

## 2. Mesures nutritionnelles adjuvantes lors de la diversification

### >>> Calcium

Chez le nourrisson allergique aux protéines du lait de vache, la diversification de l'alimentation conduit à une diminution de la consommation d'hydrolysate, principale source de calcium, qui ne peut pas être compensée par l'ingestion de produits laitiers. Lorsque le volume d'hydrolysate bu devient insuffisant pour apporter les 400-500 mg de calcium quotidiens dont le nourrisson a besoin, une supplémentation calcique devient nécessaire.

Conscients de ce problème, certains industriels ont mis sur le marché des formes 2<sup>e</sup> âge d'hydrolysats plus riches en calcium permettant d'éviter une supplémentation en calcium à condition que les quantités ingérées soient suffisantes. Le calcul des apports calciques à l'aide du contenu en calcium des différents hydrolysats, très différent d'une formule à l'autre, permet de décider si des compléments calciques doivent être prescrits (*tableau I*).

## POINTS FORTS

- Chez les enfants destinés à être exclusivement allaités, un hydrolysate poussé de protéines du lait de vache doit être prescrit si des biberons de compléments sont nécessaires, notamment à la maternité.
- Un hydrolysate poussé de protéines du lait de vache ou un hydrolysate de riz peut indifféremment être donné en première intention chez un nourrisson suspect d'allergie aux protéines du lait de vache.
- Il est préférable d'introduire précocement, entre 4 et 6 mois, les aliments à fort potentiel allergisant (œuf, poisson, fruits à coque, arachide, blé).
- Les viandes de bœuf et de veau sont habituellement tolérées, mais les laits de chèvre, brebis ou bufflonne ne le sont pas.
- Une supplémentation en calcium peut être nécessaire après la diversification.

### >>> Viandes de bœuf et de veau

La majorité des enfants allergiques aux protéines du lait de vache tolèrent les viandes de bœuf et de veau [17]. Seuls certains enfants spécifiquement allergiques à la sérum-albumine bovine, qui est une protéine commune entre le lait de vache et les viandes de bœuf et de veau, peuvent également être allergiques à ces produits carnés [17]. La sérum-albumine bovine étant partiellement thermolabile, la cuisson réduit son pouvoir allergisant. En pratique, les viandes de bœuf et de veau peuvent être introduites sans examens préalables chez les nourrissons allergiques aux protéines du lait de vache en prenant soin de bien les cuire au début. On évitera également de donner à l'enfant un autre aliment nouveau le même jour pour pouvoir détecter plus aisément une éventuelle réaction allergique.

### >>> Laits d'autres mammifères

Les réactions croisées entre les protéines du lait de vache et celles de chèvre, brebis et bufflonne étant quasi-constantes [17], tous les produits

pouvant en contenir sont contre-indiqués en cas d'APLV.

En revanche, la majorité des enfants allergiques aux protéines du lait de vache tolèrent les laits de jument, d'ânesse et de chamelle [17]. Cependant, compte tenu du risque plus élevé d'allergie croisée que dans la population générale, il est plus pru-

Préparations infantiles	Contenu en calcium (mg/100 mL)
<b>Hydrolysats de PLV</b>	
Pepti-Junior 2	89
Nutramigen LGG 2	88
Pregestimil	78
Allernova AR	70
Nutriben APLV 2	70
Allernova	67
Galliagène 2	63
Althéra	40
<b>Préparations végétales</b>	
Picot Riz 2	88
Modilac Riz 2	70
Novalac Riz	61
Bébé Mandorle Riz 2	53
Prémiriz 2	47

Tableau I : Contenu en calcium des différents substituts prescrits en cas d'APLV.

## Revue générale

dent d'éviter de principe les laits de tout autre mammifère en cas d'APLV.

### Conclusion

Les aspects nutritionnels ont une place majeure dans la prise en charge de l'APLV. La prévention nutritionnelle repose principalement sur le bannissement en maternité de tout biberon de complément à base de protéines du lait vache entières chez un nouveau-né destiné à être exclusivement allaité. S'il existe une justification médicale à ces compléments transitoires, un hydrolysate poussé de protéines du lait de vache devra être prescrit. Un hydrolysate de protéines du lait de vache ou de riz peut indifféremment se substituer à la formule standard en cas d'APLV. En revanche, les préparations infantiles à base de lait de chèvre et les boissons végétales inadaptées aux nourrissons devront être proscrites. La diversification de l'alimentation des enfants allergiques aux protéines du lait de vache sera débutée entre 4 et 6 mois, en introduisant rapidement les aliments à fort potentiel allergisant (œuf, poisson, fruits à coque, arachide, blé). La plupart de ces enfants tolèrent les viandes de bœuf et de veau, mais ils réagissent presque tous aux laits de chèvre, brebis ou bufflonne. Après la diversification, une supplémentation en calcium peut s'avérer nécessaire si le volume d'hydrolysate ingéré n'est pas suffisant pour assurer les besoins, surtout si son contenu en calcium est faible.

### BIBLIOGRAPHIE

1. KOLETZKO S, NIGGEMANN B, ARATO A *et al.* Diagnostic approach and management of cow's-milk protein allergy in infants and children: ESPGHAN GI Committee practical guidelines. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2012;55:221-229.
2. MURARO A, HALKEN S, ARSHAD SH *et al.* EAACI Food Allergy and Anaphylaxis Guidelines. Primary prevention of food allergy. *Allergy*, 2014;69:590-601.
3. MASLOVA E, GRANSTRÖM C, HANSEN S *et al.* Peanut and tree nut consumption during pregnancy and allergic disease in children-should mothers decrease their intake? Longitudinal evidence from the Danish National Birth Cohort. *J Allergy Clin Immunol*, 2012;130:724-732.
4. SAARINEN KM, JUNTUNEN-BACKMAN K, JÄRVENPÄÄ AL *et al.* Supplementary feeding in maternity hospitals and the risk of cow's milk allergy: a prospective study of 6209 infants. *J Allergy Clin Immunol*, 1999;104:457-461.
5. HØST A, HUSBY S, ØSTERBALLE O. A prospective study of cow's milk allergy in exclusively breast-fed infants. *Acta Paediatr Scand*, 1988;77:663-670.
6. OSBORN DA, SINN JKH, JONES LJ. Infant formulas containing hydrolysed protein for prevention of allergic disease and food allergy. *Cochrane Database Syst Rev*, 2017;3:CD003664.
7. BERNI CANANI R, NOCERINO R, TERRIN G *et al.* Formula selection for management of children with cow's milk allergy influences the rate of acquisition of tolerance: a prospective multicenter study. *J Pediatr*, 2013;163:771-777.
8. TERRACCIANO L, BOUYGUE GR, SARRATUD T *et al.* Impact of dietary regimen on the duration of cow's milk allergy: a random allocation study. *Clin Exp Allergy*, 2010;40:637-642.
9. RECHE M, PASCUAL C, FIANDOR A *et al.* The effect of a partially hydrolysed formula based on rice protein in the treatment of infants of cows milk protein allergy. *Pediatr Allergy Immunol*, 2010;21:577-585.
10. BELLIONI-BUSINCO B, PAGANELLI R, LUCENTI P *et al.* Allergenicity of goat's milk in children with cow's milk allergy. *J Allergy Clin Immunol*, 1999;103:1191-1194.
11. LE LOUER B, LEMALE J, GARCETTE K *et al.* Conséquences nutritionnelles de l'utilisation de boissons végétales inadaptées chez les nourrissons de moins d'un an. *Arch Pédiatr*, 2014; 21:483-488.
12. NWARU BI, ERKKOLA M, AHONEN S *et al.* Age at the introduction of solid foods during the first year and allergic sensitization at age 5 years. *Pediatrics*, 2010;125:50-59.
13. DU TOIT G, ROBERTS G, SAYRE PH *et al.* Randomized trial of peanut consumption in infants at risk for peanut allergy. *N Engl J Med*, 2015;372:803-813.
14. PERKIN MR, LOGAN K, TSENG A *et al.* Randomized trial of introduction of allergenic foods in breast-fed infants. *N Engl J Med*, 2016;374:1733-1743.
15. FEWTRELL M, BRONSKY J, CAMPOY C *et al.* Complementary feeding: a position paper by the European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN) Committee on nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2017;64:119-132.
16. TOUNIAN P, JAVALET M, SARRIO F. Alimentation de l'enfant de 0 à 3 ans. Collection Pédiatrie au quotidien, 3<sup>e</sup> édition. Masson. 2017.
17. GARCIA BE, LIZASO MT. Cross-reactivity syndromes in food allergy. *J Invest Allergol Clin Immunol*, 2011;21:162-170.

L'auteur a déclaré avoir des liens d'intérêts avec Blédina, Mead Johnson, Nestlé/Guigoz, Novalac, Nutricia et Sodilac.

## Revue générale

# Maladies génétiques à début pédiatrique : maladie de Rendu-Osler

**RÉSUMÉ :** La maladie de Rendu-Osler peut être diagnostiquée précocement grâce à une étude génétique familiale. Les mutations sont responsables de l'apparition de malformations artério-veineuses (MAV). Le dépistage et le bilan sont réalisés dans le cadre d'une consultation pluridisciplinaire réunissant généticien, dermatologue, otorhinolaryngologiste, pneumologue, gastroentérologue, pédiatre, cardiologue, radiologue et neuroradiologue.

L'atteinte cutanéomuqueuse invalidante chez l'adulte en raison des épistaxis n'est pas au premier plan chez l'enfant. Les atteintes pulmonaires et cérébrales peuvent être sévères et inaugurales. La connaissance du diagnostic permet la surveillance des patients et la prévention des complications. Le traitement des lésions, non systématique, repose sur la radiologie interventionnelle ou la chirurgie.



**C. FAGNOU**

Service de Pédiatrie générale,  
Hôpital Ambroise Paré, BOULOGNE.

La maladie de Rendu-Osler ou Télangiectasie Hémorragique Héritaire [ou HHT (*Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia*)] est une maladie génétique à transmission autosomique dominante responsable de dysplasies vasculaires à type de télangiectasies et de malformations artério-veineuses. L'incidence de la maladie serait de 1/5 000 [1] mais les formes asymptomatiques sont probablement responsables d'une sous-évaluation. La pénétrance est importante et l'expressivité variable au sein d'une même famille. Historiquement, le diagnostic a été défini selon les critères de Curaçao établis par Shovlin *et al.* [2]: télangiectasies cutanées, épistaxis, lésions viscérales profondes et histoire familiale. La présence de 3 des 4 critères est nécessaire pour poser un diagnostic clinique certain. Celui-ci est cependant probable en présence de 2 critères, situation assez fréquente chez l'enfant. Si les épistaxis représentent le symptôme le plus fréquent en lien avec une atteinte cutanéomuqueuse, la maladie de Rendu-Osler peut aussi être responsable de complications en lien avec des malformations artério-veineuses profondes (pulmonaires, cérébrales, hépatiques ou digestives). La présentation clinique pédiatrique est sensiblement diffé-

rente de celle de l'adulte puisque l'atteinte cutanéomuqueuse n'est pas au premier plan chez le jeune enfant. Les complications des MAV pulmonaires, cérébrales ou hépatiques peuvent être inaugurales. La mortalité des patients est multipliée par 2 par rapport à la population générale [3]. La prise en charge des enfants porteurs de la mutation permet d'espérer une réduction de la morbidité et de la mortalité.

### Génétique

La découverte de gènes responsables de la maladie a fait évoluer la prise en charge des patients puisqu'elle permet le dépistage génétique chez les enfants des familles porteuses de la mutation. Les anomalies génétiques sont situées sur le gène de l'endogline (ENG) du chromosome 9 q dans le cas du type 1 (HHT1) et sur le gène ACVR L1 de l'activin receptor-like kinase (ALK1) du chromosome 12 q dans le cas du type 2 (HHT2). Dans des cas plus rares, la mutation germinale est située sur le gène SMADH4 du chromosome 18 et les patients sont porteurs d'une polypose juvénile, éventuellement associée à un phénotype Rendu-Osler. Un dernier

## Revue générale

gène GDF2 a été identifié en 2013 sur le chromosome 5 ; il est responsable du type 3 (HHT3) [4]. La corrélation génotype-phénotype n'est pas clairement établie [5].

### ■ Physiopathologie

Les gènes ENG et ALK1 jouent un rôle dans la voie de signalisation du *Transforming Growth Factor beta* (TGF beta). Celui-ci est un facteur puissant de l'angiogenèse et un médiateur du remodelage vasculaire. Une réponse anormale au TGF beta dans les cellules endothéliales est responsable d'anomalies de connexions entre les vaisseaux aboutissant à la formation de malformations artério-veineuses. La MAV de petite taille est appelée télangiectasie. Sur la peau, elle se différencie d'une pétéchie car elle s'efface à la vitropression. Les éléments contractiles de la paroi vasculaire pathologique étant déficients, le saignement est difficile à arrêter. La MAV se caractérise par une communication directe entre une artère et une veine, sans interposition d'un secteur capillaire. La portion située entre l'artère afférente et la veine efférente est volontiers anévrysmale et fragile. Au niveau pulmonaire, elle crée un *shunt* à l'origine d'une hypoxémie.

### ■ Clinique

#### 1. L'atteinte cutanée

Si cette localisation est typique chez l'adulte atteignant 75 % des patients [6], elle n'est pas constante chez l'enfant puisque les lésions apparaissent avec l'âge. Les télangiectasies prédominent sur la face et les extrémités. Elles n'occasionnent pas de gêne fonctionnelle et ne saignent que rarement. (fig. 1). Un dermatologue aguerri différenciera aisément l'angiome cutané de la télangiectasie typique.

#### 2. L'atteinte ORL et les épistaxis

Les épistaxis sont souvent la première manifestation clinique de la maladie, dès

l'âge de 3 ans [7]. Elles peuvent toucher 66 % des enfants [8]. Elles se majorent avec les années, atteignant une fréquence de 90 % chez l'adulte [6], et peuvent devenir invalidantes. Un examen ORL et de la bouche (à la recherche de lésions labiales, palatines, jugales ou gingivales) (fig. 2) sera complété par une fibroscopie nasale à la recherche de lésions typiques dans les fosses nasales sur les cornets ou les cloisons et dans le rhinopharynx. Les télangiectasies peuvent être paucivoires asymptomatiques mais les épistaxis peuvent aussi générer une carence martiale profonde et une anémie.

#### 3. L'atteinte pulmonaire

L'atteinte pulmonaire se développe avec le temps. Elle est présente chez 45 % des enfants porteurs d'une HHT diagnostiquée dans l'étude italienne de Giordano [8]. Les enfants porteurs de malformations artério-veineuses pulmonaires (MAVP) peuvent être asymptomatiques ou présenter une mauvaise croissance staturo-pondérale, une dyspnée, une cyanose, un hippocratisme digital voire une hémoptysie par rupture parenchymateuse du sac

anévrismal ou un hémothorax par rupture pleurale. La recherche d'un souffle dans les champs pulmonaires et une mesure de la SaO<sub>2</sub> font partie de l'examen de dépistage. Les MAVP sont d'abord recherchées indirectement par une échographie cardiaque de contraste. Celle-ci recherchera un *shunt* droit-gauche par la visualisation de microbulles apparaissant rapidement dans le cœur gauche après injection de sérum physiologique agité dans une veine superficielle du bras. Le *shunt* est gradué selon le score de Barzilai coté de 1 à 4. La sensibilité de l'échographie est bonne et permet d'éviter le TDM chez les jeunes enfants dans le cas d'un score de Barzilai inférieur ou égal à 2 [9]. Pour les scores supérieurs à 2, les MAVP sont recherchées par le scanner qui précise la localisation, le nombre, la taille avec une mesure du diamètre de l'artère afférente de chaque MAVP. L'atteinte varie de télangiectasies diffuses à des MAVP uniques ou multiples (fig. 3). L'atteinte des lobes inférieurs et du poumon droit semblent plus fréquentes.

En raison de la présence d'un *shunt* droit-gauche direct, le poumon ne joue plus son rôle de filtre face aux



Fig. 1 : Télangiectasies cutanées des extrémités.



Fig. 2 : Télangiectasies muqueuses.



Fig. 3 : Garçon de 12 ans porteur d'une malformation artérioveineuse pulmonaire du lobe inférieur droit. Scanner thoracique en réformation sagittale : l'artère afférente (flèche blanche) est de plus petit calibre que la veine efférente (flèche jaune). Elle alimente le sac anévrysmal (étoile). Le calibre de l'artère afférente dépasse 3 mm de diamètre ce qui représente une indication à l'embolisation.

micro-embols et aux bactéries ; ceci explique certaines complications cérébrales telles que les abcès cérébraux responsables de tableaux fébriles accompagnés parfois de convulsions ou telles que les accidents vasculaires cérébraux ischémiques [10].

#### 4. L'atteinte cérébrale

Elle peut être primitive, liée à la présence de malformations artério-veineuses cérébrales (MAVC) ou médullaires. Elles touchent 10 à 20 % des patients [11,12] et seraient présentes dès la naissance d'après certains auteurs [13] ; cependant, une publication récente rapporte le cas d'une apparition *de novo* d'une MAV cérébrale chez un patient de 5 ans, préalablement exploré à l'âge de 5 mois [14]. Ces MAV cérébrales sont parfois asymptomatiques [15]. Elles sont évoquées dans le cas d'une augmentation anormale du périmètre crânien, de dilatation des veines du visage, de céphalées ou migraines invalidantes, d'anomalies de développement psychomoteur ou de troubles des acquisitions. L'auscultation du crâne et de la région rachidienne recherche un souffle. Ces malformations peuvent également être responsables de complications à type de convulsions, de coma, de déficit neurologique. Le risque de rupture de MAV avec hémorragie cérébrale est évalué à 1 à 2 % par année et par patient [16]. Les MAV médullaires peuvent être responsables d'une tétraplégie en cas de rupture.

Les MAV du système nerveux central sont recherchées par IRM de première intention. Celle-ci est réalisée chez les bébés de moins de 6 mois de famille connue pour la maladie et dont le diagnostic a été posé sur l'analyse génétique du sang de cordon ou sur un prélèvement sanguin précoce après consultation auprès d'un généticien. Au-delà de 6 mois, les indications sont posées en fonction du contexte clinique. Les MAV sont microscopiques ou bien constituées par un large *nidus* ou une grosse fistule. Les fistules semblent être l'apanage des enfants plus jeunes alors

## POINTS FORTS

- Le diagnostic de maladie de Rendu-Osler repose actuellement sur la génétique avec recherche de mutation sur les gènes ENG, ALK1 et SMAD4.
- La surveillance clinique avec recherche de souffle, mesure de la SaO<sub>2</sub>, suivi du PC et recherche de céphalées est essentielle.
- La prévention d'accidents vasculaires et d'abcès cérébraux est faite grâce à la prise en charge des MAV pulmonaires et à l'antibioprophylaxie.
- Une antibioprophylaxie est prescrite en cas de geste invasif lorsqu'un *shunt* est mis en évidence à l'échocardiographie de contraste.

que les micro MAV sont plutôt retrouvés chez les adolescents [16]. L'angiographie complète le bilan des MAV.

#### 5. L'atteinte hépatique

Si l'atteinte est présente chez un enfant porteur de télangiectasies visibles à l'échographie, elle est en général asymptomatique. Elle évolue avec le temps et peut conduire chez l'adulte à une cholestase, à une cirrhose ou à une insuffisance cardiaque par haut débit. Cette dernière complication est possible chez l'enfant lorsque les MAV sont volumineuses.

Les études les plus récentes ne permettent pas actuellement l'établissement d'une corrélation génotype-phénotype.

#### Prise en charge d'un enfant dans une famille atteinte par la maladie au sein de la consultation spécialisée pluridisciplinaire de l'hôpital Ambroise Paré

Le généticien est le premier intervenant de la prise en charge. Une enquête génétique est réalisée autour du cas index de la maladie. Une mutation identifiée dans une famille peut être recherchée rapidement chez les enfants. Le bénéfice du dépistage systématique réside dans la

prévention d'éventuelles complications de MAV asymptomatiques.

Selon les symptômes des patients, des consultations ORL, dermatologique et pédiatrique peuvent être organisés avant d'obtenir les résultats génétiques. Les critères de Curaçao y sont étudiés afin de valider ou non le diagnostic clinique.

Lorsque le diagnostic clinique et/ou génétique est établi, un bilan est prévu en hôpital de jour. Les analyses biologiques recherchent une anémie, une carence martiale, une anomalie hépatique. Aux consultations de dépistage s'ajoutent l'avis du neuroradiologue et une échographie cardiaque de contraste éventuellement complétée d'un scanner pulmonaire. Selon la clinique, un TDM abdominal et une IRM cérébrale seront discutés.

#### ■ Traitement

Le traitement des télangiectasies cutanéomuqueuses n'est en général pas nécessaire chez l'enfant. Les carences martiales éventuelles sont corrigées. Une transfusion en contexte anémique est rarement nécessaire chez l'enfant.

En cas de *shunt* cardiaque visualisé à l'échocardiographie de contraste, indica-

## I Revues générales

teur de la présence de MAV pulmonaires, une antibio prophylaxie par amoxicilline est prescrite en prévention des abcès cérébraux en cas de pratiques de gestes invasifs (gestes dentaires, orthodontie, suture de plaie importante...) pouvant être à l'origine d'une bactériémie.

La prise en charge des MAV diffère selon leur localisation. Dans le cas de MAV pulmonaire, un consensus existe : un traitement est envisagé si le diamètre de l'artère afférente est supérieur à 3 mm afin de minimiser le risque d'embolie paradoxale systémique et d'améliorer les échanges gazeux. L'embolisation est alors organisée en radiologie lors d'une angiographie [17,18] (**fig. 4**). Dans les suites immédiates du geste, la remontée rapide de la SaO<sub>2</sub>, l'absence de douleur ou de fièvre évocatrice d'un infarctus pulmonaire sont vérifiées. Un scanner de contrôle fait à 6 mois évalue la qualité de l'occlusion et l'absence de reperméabilisation. En cas de MAV pulmonaire volumineuse, la chirurgie réalisée par une équipe spécialisée avec lobectomie peut être préférée.

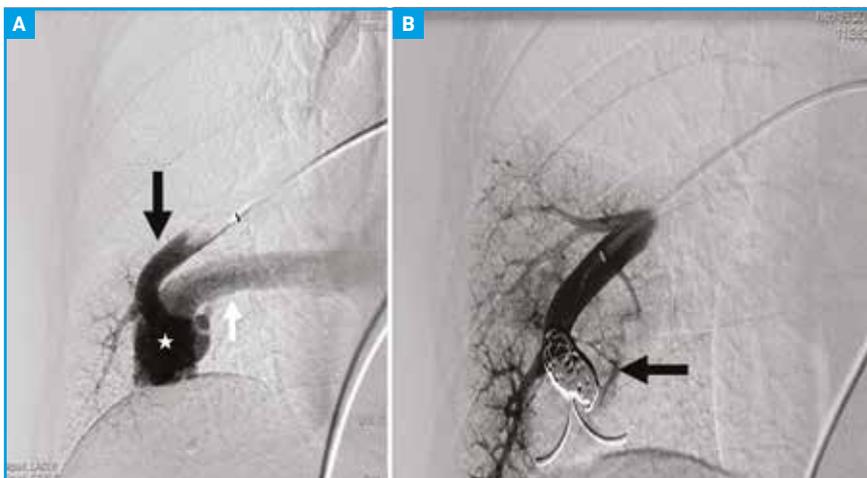
Dans le cas de MAV cérébrale ou médullaire, l'indication d'embolisation durant une angiographie est discutée par les

équipes de neuroradiologues en raison du risque iatrogène du geste à type d'hémorragies cérébrales ou d'ischémies entraînant des déficits neurologiques et des décès [16]. La chirurgie et la radiochirurgie peuvent être envisagées selon le type de malformations et leurs localisations ; le risque opératoire est important.

L'atteinte hépatique de l'enfant ne nécessite en général aucun traitement spécifique alors qu'elle peut conduire à la transplantation chez l'adulte [19]. De rares cas de grosses malformations vasculaires hépatiques ou spléniques peuvent justifier un geste thérapeutique.

### ■ Conclusion

La génétique permet un diagnostic rapide et sûr de la maladie de Rendu-Osler dans la majorité des cas. Le diagnostic précoce et le suivi dans le cadre d'une consultation pluridisciplinaire dédiée permettent une surveillance attentive des lésions et une prévention de leurs complications, en particulier pulmonaire et cérébrale. Ceci laisse espérer une réduction de la morbidité et de la mortalité pour les générations à venir.



**Fig. 4A :** Angiographie sélective de l'artère afférente avant l'embolisation. L'artère afférente (**flèche noire**) alimente le sac anévrysmal (**étoile**) qui se draine par la veine efférente (**flèche blanche**). L'embolisation consiste à obstruer l'artère afférente immédiatement avant l'entrée dans le sac anévrysmal.

**Fig. 4B :** contrôle angiographique au décours de l'embolisation. Les spirales d'embolisation (**flèche noire**) ont été larguées dans l'artère afférente en amont du sac anévrysmal. L'occlusion de la malformation est complète témoignant du succès du geste.

### REMERCIEMENTS

L'auteure adresse ses remerciements au professeur Lacombe, service de radiologie, hôpital Ambroise Paré Boulogne-Billancourt et au docteur Isabelle Bourgault-Villada, service de dermatologie, hôpital Ambroise Paré Boulogne-Billancourt pour leurs photographies.

### BIBLIOGRAPHIE

1. KJELSDEN AD, VASEP, GREEN A. Hereditary Haemorrhagic telangiectasia : a population-based study of prevalence and mortality in Danish patients. *J Intern Med*, 1999;245:31-39.
2. SHOVLIN CL, GUTTMACHER AE, BUSCARINI E. Diagnostic criteria for Hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Am J Med Genet*, 2000;91:66-67.
3. DONALDSON JW, MCKEEVER TM, HALL IP. Complications and mortality in Hereditary Haemorrhagic telangiectasia. A population-based study. *Neurology*, 2015;84:1886-1893.
4. COLE SG, BEGBIE ME, WALLACE GH. A new locus for Hereditary Haemorrhagic telangiectasia (HHT3) maps to chromosome 5. *J Med Genet*, 2005;42:577-582.
5. LESCA G, OLIVEIRI C, BURNICHON N. Genotype-phenotype correlations in Hereditary Haemorrhagic telangiectasia : data from the French-italian HHT network. *Genet Med Hereditary Haemorrhagic telangiectasia*, 2007;9:14-22.
6. BEGBIE ME, WALLACE GM, SHOVLIN CL. Hereditary haemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-rendu syndrome) : a view from 21th century. *Postgrad Med J*, 2003;79:18-24.
7. MEI-ZAHAV MEIR, LETARTE M, FAUGHNAN ME. Symptomatic Children with Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. A pediatric Center. *Arch Pediatr Adolesc Med*, 2006;160:596-601.
8. GIORDANO P, LENATO GM, SUPPRESSA P. Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia: arteriovenous malformations in children. *J Pediatr*, 2013;163:179-186.
9. KARAM C, SELLIER J, MANSENCAL N. Reliability of contrast echocardiography to rule out pulmonary arteriovenous malformations and avoid CT irradiation in pediatric patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Echocardiography*; 2015;32:42-48.

10. DUPUIS-GIROD S, GIRAUD S, DUCULLIER E. Hereditary Haemorrhagic telangiectasia and infection disease : an underestimated association. *Clin Infect Dis*, 2007;44:841-845.
11. FULBRIGHT RK, CHALOUPKA JC *et al.* MR of Hereditary Haemorrhagic Telangiectasia: prevalence and spectrum of cerebrovascular malformations. *Am J Neuroradiol*, 1998;19:477-484.
12. SALEH M, CARTER MT, LATINO GA. Brain Arteriovenous Malformations in Patients with Hereditary Haemorrhagic Telangiectasia. *Clinical presentation and anatomical distribution*, 2013; 49;6:445-450.
13. WOODERCHAK-DONAHUE WL, MACDONALS J, O'FALLON B. BMP9 mutations cause a vascular-anomaly syndrome with phenotypic overlap with Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *Am J Hum Genet*, 2013;93:530-537.
14. YUSUKE SHIMODA, TOSHIYA OSONAI, NAOHI NAHAYAMA. De novo arteriovenous malformation in a patient with Hereditary Haemorrhagic Telangiectasia. *J Neurosurg Pediatr*, 2016;17:330-335.
15. BRINJIKJI W, IYER VN, LANZINO G. Natural history of brain capillary vascular malformations in HHT patients. *J Neurointerv Surg*, 2016;0:1-3.
16. KRINGS T, CHNG SM, OZANNE A. Hereditary Haemorrhagic Telangiectasia in children. Endovascular treatment of neurovascular malformations. Results in 31 patients. *Interventional Neuroradiology*, 2005;1:13-23.
17. LACOMBE A, LACOUT A, MARCY PY. Diagnosis and treatment of pulmonary arteriovenous malformations in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia: on overview. *Diagnostic and interventional Imaging*, 2013;94:835-848.
18. FAUGHNAN ME, THABET A, MEI-ZAHAV M. Pulmonary arteriovenous malformations in children: outcomes of transcatheter embolotherapy. *J Pediatr*, 2004;145:826-831.
19. GARCIA- TSAO G, KORSENIK JK, YOUNG L. Liver Disease in patients with Hereditary Haemorrhagic Telangiectasia. *N Engl J Med*, 2000;343:931-936.

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

### Prevenar 13® : une nouvelle recommandation vaccinale pour protéger les sujets de 5 ans et plus à risque élevé de pneumonie ou d'infection invasive à pneumocoque

Parce que la pneumonie est une maladie grave et que le pneumocoque est la bactérie le plus souvent en cause, la recommandation de vacciner par Prevenar 13® les personnes à très haut risque tels que les patients immunodéprimés est aujourd'hui étendue aux patients de 5 ans et plus, non immunodéprimés mais considérés, du fait d'une maladie sous-jacente, à risque de développer une pneumonie ou une infection invasive à pneumocoque.

Ces maladies sont :

- les cardiopathies congénitales cyanogènes et l'insuffisance cardiaque ;
- les insuffisances respiratoires chroniques, bronchopneumopathies obstructives, emphysèmes ;
- les asthmes sévères sous traitement continu ;
- les insuffisance rénales ;
- les hépatopathies chroniques ;
- le diabète non équilibré par le simple régime.

Le vaccin sera administré selon le schéma vaccinal comportant de base une dose de vaccin conjugué Prevenar13® suivie au moins 2 mois après d'une dose de vaccin non conjugué Pneumo 23® pour les personnes non antérieurement vaccinées.

J.N.

D'après un communiqué de presse des laboratoires Pfizer

## I Analyse bibliographique

### I Intoxication accidentelle au cannabis chez le jeune enfant : état des lieux en France

CLAUDET I *et al.* Unintentional cannabis intoxication in toddlers. *Pediatrics*, 2017;140:in press.

**M**ême si le cannabis est illégal en France, sa consommation est la plus élevée d'Europe. Les consommateurs, aussi bien les femmes que les hommes, sont principalement les adolescents et les jeunes adultes. La production d'herbe de cannabis augmente en France mais la consommation de résine venant du Maroc reste importante. Même si la taille des résines vendues a tendance à diminuer au cours du temps, on observe une augmentation de leur concentration en delta 9 tétrahydrocannabinol (THC) aussi bien dans la marijuana que dans le haschisch (9,3 % en 2004 *versus* 20,7 % en 2014).

Le but de cette étude était d'évaluer, en France, l'évolution du nombre d'admissions aux urgences pédiatriques pour intoxication accidentelle au cannabis sur une période de 11 ans (2004 à 2014). L'objectif secondaire était d'analyser les présentations cliniques et l'évolution des intoxications sévères.

Cette étude nationale, multicentrique, rétrospective, observationnelle a inclus des enfants de moins de 6 ans ayant eu une intoxication prouvée au cannabis (symptômes cliniques et résultats toxicologiques positifs). La présentation clinique compatible avec une intoxication au cannabis correspondait à tout symptôme neurologique aigu survenant chez un enfant antérieurement en bonne santé, non fébrile. Les données cliniques, biologiques, radiologiques et évolutives étaient collectées pour chaque patient à partir d'un dossier informatisé ou papier. Les critères de sévérité étaient : un coma, des convulsions, une détresse respiratoire, une hypo/hypertension et une bradycardie.

Vingt-quatre centres d'urgences pédiatriques répartis dans toute la France ont participé à l'étude ayant permis d'inclure 235 enfants. Parmi ceux-ci, 71 % avaient moins de 18 mois. Les intoxications étaient plus importantes dans les régions PACA et Occitanie. Le taux annuel d'admission augmentait d'un facteur 13 en 11 ans (+133 %). Entre 2004 et 2014, le nombre de cas sévères augmentait d'un facteur 20 et d'un facteur 4 entre 2013 et 2014. Le délai entre l'ingestion et l'admission était de 4 heures 24 ( $\pm$  3 heures). L'intoxication (ingestion dans 75 % des cas) avait lieu dans 72 % des cas au domicile parental principalement sous forme de morceau de résine (72 %) de 2-3 g. La présentation clinique était dominée par des symptômes neurologiques (86 %). 35 % des enfants avaient un critère de sévérité et 33 % des enfants avec un coma avaient été admis en 2014. Parmi les autres symptômes, 14 avaient une détresse respiratoire dont 8 avec nécessité d'une assistance ventilatoire pendant au moins 24 heures. Parmi les 178 enfants ayant eu un bilan biologique, 40 présentaient des anomalies et notamment une hyperglycémie

(n = 14), une hyponatrémie (n = 8), une acidose métabolique (n = 5), une insuffisance rénale fonctionnelle (n = 5). Les analyses toxicologiques révélaient la présence d'autres toxiques chez 8 enfants. 88 % des enfants ont été hospitalisés dont 27 en soins intensifs. Une consommation de cannabis était retrouvée dans 62 % des cas chez les parents. Une information préoccupante a été réalisée chez 162 enfants. En comparant les périodes d'études 2004-2009 à 2010-2014, les intoxications survenaient dans la période plus récente chez des enfants plus jeunes et une augmentation du nombre de coma était observée passant de 4,4 à 16,9 % (p = 0,03) concordant avec une augmentation des concentrations en THC dans les résines. Au cours de ces 11 ans, le taux d'exposition au cannabis chez les enfants de moins de 6 ans progressait de 5,4 à 15,4 pour 10 000 expositions toxiques.

Ce travail met en évidence que les jeunes enfants sont des victimes collatérales fréquentes des consommateurs de cannabis. Les formes sévères d'intoxication ont augmenté de façon importante en 11 ans et surtout depuis ces 3 dernières années comme en témoigne le nombre préoccupant de coma secondaire probablement en rapport avec des concentrations de THC plus importantes dans les résines utilisées actuellement.

### I Fonction respiratoire à 8 ans des anciens grands prématurés

DOYLE L *et al.* Ventilation in extremely preterm infants and respiratory function at 8 years. *N Engl J Med*, 2017;377:329-337.

**L**es problèmes respiratoires sont quasiment constants chez les grands prématurés (nés avant 28 SA) et la majorité de ces enfants reçoit une assistance ventilatoire les premières semaines de vie. Cependant, les fortes concentrations d'oxygène sur un poumon immature pourraient créer des lésions et une altération du développement pulmonaire. Au cours du temps, les méthodes de ventilation ont évolué. La ventilation sur tube endotrachéal a progressivement été remplacée par des formes moins invasives de ventilation telle que la CPAP nasale considérée comme moins délétère pour les poumons.

Le but de cette étude était de voir si l'évolution au cours du temps des techniques ventilatoires en période néonatale améliorerait la fonction respiratoire des enfants à l'âge de 8 ans.

Les données concernant des prématurés de moins de 28 SA de 4 centres de soins intensifs néonataux australiens ont été collectées à partir de 1991. Trois périodes (1991-1992, 1997 et 2005) ont été comparées avec un recueil prospectif des paramètres néonataux, du mode ventilatoire, de l'oxygénodépendance à 36 SA. L'étude de la fonction respiratoire était réalisée à l'âge de 8 ans dans un service accrédité.



## MÉDECINS : DÉCOUVREZ NOS SOLUTIONS PRÉVOYANCE POUR EXERCER SEREINS QUEL QUE SOIT VOTRE STATUT

1

Des solutions adaptées à votre situation : **que vous exerciez en libéral ou à l'hôpital**, vous choisissez parmi un large choix de garanties.

2

**Préservez votre niveau de vie avec des franchises courtes en cas d'arrêt de travail**, couverture de nombreux sports sans surprime, évaluation du taux d'invalidité en fonction des conséquences réelles sur votre profession.

3

**Protégez vos proches avec le versement d'un capital en cas de décès et d'une rente**, par exemple pour financer l'éducation de vos enfants.

4

**Profitez de la proximité et de la disponibilité de votre Agent Général La Médicale** : il vous présentera les prestations prévues par votre régime obligatoire et vous proposera de construire une prévoyance complémentaire adaptée.

Contactez vite votre Agent Général



0 969 32 4000

Service gratuit  
\* prix appel

La Médicale de France, entreprise régie par le Code des assurances. Société anonyme d'assurances au capital de 2 783 532 € entièrement libéré. 582 068 698 RCS PARIS. Siège social : 50-56, rue de la Procession 75015 PARIS. Adresse de correspondance : 3, rue Saint Vincent de Paul 75499 PARIS Cedex 10.

Document à caractère publicitaire. 109 L'AGENCE Photo : Getty Images. Août 2017. AP4812



lamedicale.fr

**La médicale**

assure les professionnels de santé

VOTRE  
ASSURANCE  
PRÉVOYANCE  
NATURELLE

