

Le dossier : **Pathologies sinusiennes**

Le billet de A. Bourrillon

Un germe et sa prévention : le VRS

Exacerbations de l'asthme à la rentrée scolaire

Rougeole : que faire devant un cas suspect ?

**L'échographie dans le diagnostic
des douleurs abdominales**

**Dépistage précoce des futures
dysmorphoses orthodontiques**

**Le choix de sexe dans les variations
du développement génital**

**Cardiomyopathie hypertrophique
et obstructive de l'enfant**





VOTRE EXPERT FRANÇAIS DU LAIT INFANTILE BIO DEPUIS PLUS DE 25 ANS

SANS HUILE DE PALME

Au lait de vache français



TENEUR IDENTIQUE
EN OMÉGA 3 (DHA*)
& OMÉGA 6 (ARA)

FERMENTS LACTIQUES
(BIFIDOBACTERIUM-
LACTIS)

FIBRES
PRÉBIOTIQUES
(FOS / GOS)

Recevez votre coffret
ou téléchargez notre
documentation



AU LAIT DE VACHE FRANÇAIS



FORMULE
CLASSIQUE



FORMULE
ENRICHIE
PRÉ & PROBIOTIQUES



AU LAIT DE CHÈVRE



* Conformément à la réglementation applicable en 2020

DOCUMENT STRICTEMENT RÉSERVÉ AUX PROFESSIONNELS DE SANTÉ

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

■ Billet du mois

Hommage à Axel Kahn



A. BOURRILLON

“La maladie galope. Elle ne me laisse du temps que pour l’essentiel et le prioritaire. L’expérience est saisissante. La joie de tout instant de beauté est décuplée par l’hypothèse que l’on pourrait n’en plus connaître de pareil”, écrivait Axel Kahn peu avant de clore son compte Twitter.

Le généticien, philosophe, médecin que nous avons tant admiré s’émerveillait jusque dans ses dernières heures face à l’éclosion des orchidées sauvages et des ancolies.

Au contact de la nature, Axel Kahn croyait en une forme de spiritualité immanente et lumineuse.

Il nous a souvent rappelé avec émotion cette phrase que son père lui avait adressée avant sa propre mort : *“Sois raisonnable et humain.”* Tout notre engagement éthique est aussi accompagné par ces mots-là.

L’exigence constante d’un rationnel qui doit éclairer nos conduites et la permanence d’un sens de l’humain qui guide les pas de nos rencontres.

Axel Kahn nous a apporté en tous domaines les témoignages d’une expérience raisonnée, celle qui protège de fascinations parfois aveuglantes.

“Nous aspirons tous à la même voie, la bonne et belle voie”, a-t-il aussi écrit : *“c’est le seul but qui vaille”*.

Cet humanisme authentique n’a cessé d’animer sa vie et d’éclairer jusqu’à leur terme les pas de sa marche rayonnante.

RETARDS DE CROISSANCE



VOIR LES CHOSES EN GRAND
POUR LE SOURIRE D'UN ENFANT



Hugo,
5 ans



Hugo,
9 ans



Parce que l'**observance est un critère clé du succès thérapeutique**, Pfizer a vu les choses en grand en réunissant les acteurs incontournables de la prise en charge du déficit en hormone de croissance pour concevoir le kit d'information et d'aide à l'observance **MON PLAN GRANDIR**



5 LIVRETS D'INFORMATION
pour vous et votre équipe



5 SUPPORTS DE DIALOGUE
avec les parents et les enfants
à utiliser en consultation



5 FICHES PRATIQUES
pour informer et conseiller
les familles

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. Joussemme, 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. Bami 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

M. Anglade, M. Meissel

RÉDACTEUR GRAPHISTE

M. Perazzi

MAQUETTE, PAO

D. Plaisance

PUBLICITÉ

D. Chargy, C. Poussin

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: 3^e trimestre 2021

Sommaire

Septembre 2021

n° 250

BILLET DU MOIS

- 3** **Hommage à Axel Kahn**
A. Bourrillon

LE DOSSIER

Pathologies sinusiennes

- 7** **Éditorial**
N. Garabédian
- 8** **Prélèvement bactériologique des sinus : quelles indications ? Quelles conséquences thérapeutiques ?**
V. Prulière-Escabasse
- 14** **Imagerie des sinus : quand la demander ?**
N. Teissier, C. Benoit
- 20** **La chirurgie endonasale expliquée aux pédiatres**
N. Leboulanger

- 25** **En pratique, on retiendra**

UN GERME ET SA PRÉVENTION

- 26** **Le virus respiratoire syncytial**
J. Brouard

REVUES GÉNÉRALES

- 34** **Exacerbations de l'asthme à la rentrée scolaire : les épidémies de septembre**
G. Dutau
- 40** **Apports de l'échographie dans le diagnostic des douleurs abdominales de l'enfant**
A. Martinot



- 45** **Rougeole: que faire devant un cas suspect ?**
M.-A. Dommergues

- 50** **Cardiomyopathie hypertrophique et obstructive de l'enfant**
B. Delepaul, C. Karsenty, P. Acar

- 56** **Le choix de sexe dans les variations du développement génital: quelles avancées ?**
L. Brunet, C. Bouvattier

- 60** **Dépistage précoce des futures dysmorphoses orthodontiques**
P. Fellus

ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE

- 65** **Quelle est l'évolution à moyen terme des enfants ayant présenté un syndrome d'inflammation multisystémique ?**

Complications à long terme d'un diabète de type 2 à début pédiatrique
J. Lemale

Un bulletin d'abonnement est en page 44.

Image de couverture
© Poznyakov@shutterstock.com

CALMOSINE

DIGESTION

LA RÉFÉRENCE DEPUIS 25 ANS



3 PARENTS
SUR 4
SATISFAITS*



Aide à **AMÉLIORER**
LE CONFORT DIGESTIF
et **APAISE LES PLEURS**
grâce au fenouil et au tilleul.



100% d'ingrédients
d'origine **NATURELLE ET BIO**
Sans conservateurs



Dès le plus **JEUNE ÂGE**



DÉCOUVREZ
LA GAMME CALMOSINE



SOMMEIL



**POUSSÉES
DENTAIRES**

*3 études réalisées auprès de 3570 parents. Etudes réalisées par l'Institut des Mamans. Recueil d'avis sur Calmosine.

Compléments alimentaires aux extraits de plantes **BIO. SANS CONSERVATEURS. SANS ADDITIFS.**

Ne se substitue pas à une alimentation variée et équilibrée et à un mode de vie sain. Pour plus d'information (composition, conseils d'utilisation, études), consulter notre site internet www.calmosine.com

Pour votre santé, pratiquez une activité physique régulière. www.mangerbouger.com

EXCLUSIVEMENT EN PHARMACIE

Document réservé aux professionnels de santé - septembre 2021.

Le dossier – Pathologies sinusiennes

Éditorial



N. GARABÉDIAN

ORL pédiatrique
et Chirurgie cervicofaciale,
Hôpital-Necker Enfants malades,
Université de PARIS.

L'ORL pédiatrique, en tant que surspécialité de l'otorhinolaryngologie, a véritablement pris son essor il y a une trentaine d'années. Depuis, au sein même de cette discipline, des branches encore plus spécialisées ont émergé : entre autres la laryngologie ou l'otologie pédiatriques, l'audiophonologie de l'enfant, la prise en charge et la reconstruction des malformations complexes de la face et des pavillons, mais également – et c'est le sujet qui nous intéresse particulièrement aujourd'hui – la rhinologie pédiatrique. Cette dernière sur(sur)spécialité a en effet particulièrement bénéficié des avancées des connaissances et de la technique réalisée chez l'adulte : physiopathologie, bactériologie, imagerie, instrumentation, qui ont été adaptées au format, à la physiologie et aux spécificités des pathologies de l'enfant.

Une meilleure compréhension de l'écologie bactérienne et son évolution a modifié en profondeur la prise en charge des enfants atteints de mucoviscidose, par exemple. **Virginie Prulière-Escabasse** détaille ainsi les indications et les conséquences thérapeutiques du prélèvement bactériologique des sinus. Des traitements antibiotiques ciblés, des soins locaux adaptés et des indications chirurgicales précises ont considérablement amélioré le pronostic fonctionnel et la qualité de vie des patients.

Les progrès de l'imagerie ont été considérables. Si les anciennes radiographies ne sont plus utilisées depuis fort longtemps, l'effort actuel est de simplifier et d'accélérer l'acquisition des images scannographiques, et d'en limiter l'irradiation. L'imagerie par résonance magnétique a également de plus en plus sa place dans l'établissement des indications chirurgicales pour de nombreuses pathologies malformatives et tumorales du nez et des fosses nasales de l'enfant, comme le montrent **Natacha Teissier et Charlotte Benoit**.

Enfin, **Nicolas Leboulanger** présente la chirurgie endonasale, qui est réalisée en routine chez l'enfant pour des pathologies tant bénignes (hypertrophie turbinale, déviation septale) que malformatives et/ou complexes (ménincoèles, angiofibromes). Ses suites sont admirablement plus simples que celles des anciens abords par voie transorale, transfaciale ou neurochirurgicale. Les indications chirurgicales, bien que moins fréquentes que chez l'adulte, sont bien codifiées et posées au quotidien par les équipes surspécialisées en ayant l'expérience.

Nous espérons que la découverte de ce dossier consacré aux pathologies sinusiennes de l'enfant, à leurs explorations et à leur prise en charge vous sera agréable et instructive. Bonne lecture !

I Le dossier – Pathologies sinusiennes

Prélèvement bactériologique des sinus : quelles indications ? Quelles conséquences thérapeutiques ?

RÉSUMÉ : La présence de sécrétions purulentes dans les fosses nasales des enfants lors d'épisodes de rhinopharyngites hivernales ne nécessite pas de prélèvement bactériologique. En revanche, la récurrence des infections et la non-réponse aux traitements antibiotiques impliquent un prélèvement bactériologique qui a pour objectif de rechercher des bactéries résistantes aux antibiotiques ou des bactéries pathogènes, telles que les bacilles Gram négatifs qui nécessitent des explorations étiologiques de la rhinosinusite. Les prélèvements microbiologiques doivent être réalisés sous contrôle endoscopique de façon bilatérale (à l'aide d'un micro-aspirateur ou d'un système de prélèvement avec un bâtonnet) à chaque méat moyen afin d'objectiver le portage bactérien du sinus maxillaire et de l'éthmoïde antérieur ou dans la zone de drainage de l'éthmoïde postérieur.

L'antibiothérapie, guidée par l'antibiogramme, sera délivrée par voie orale, intraveineuse, par aérosolthérapie ou combinée (aérosol antibiotique et antibiothérapie intraveineuse ou orale), en fonction de l'étiologie de la rhinosinusite et du portage bactérien sinusien.



V. PRULIÈRE-ESCABASSE
Service d'ORL et rhinologie de l'enfant
et de l'adulte, Centre Hospitalier
Intercommunal de CRÉTEIL.

Quels sont les indications d'un prélèvement bactériologique ?

1. Le mode de prélèvement est capital

Le prélèvement bactériologique est un acte qui nécessite de ne pas contaminer l'aspirateur relié à un réceptacle ou le bâtonnet (*fig. 1*) lors de l'introduction de l'instrument dans le vestibule nasal car le staphylocoque doré est présent de façon saprophyte. Ce geste peut être réalisé seul à l'aide d'un endoscope rigide de petit diamètre (2,5 mm) ou avec un fibroscope souple grâce à l'assistance d'un aide-soignant ou d'une infirmière. L'objectif est d'atteindre les méats moyens afin de recueillir les sécrétions nasales issues du maxillaire et de l'éthmoïde antérieur ou postérieur, à chacun des méats même si les sécrétions sont peu visibles ou claires.

2. De la rhinopharyngite à la rhinosinusite des enfants allergiques

Le prélèvement bactériologique n'a pas d'intérêt lors d'un épisode de rhinopharyngite non compliquée de l'enfant [1]. La récurrence saisonnière ou perannuelle d'épisodes de sinusite aiguë doit amener à rechercher une étiologie aux épisodes infectieux. La première cause de rhinosinusite aiguë à répétition ou rhinosinusite chronique est liée à l'inflammation chronique de la muqueuse nasale induite par le terrain allergique [2].

Le prélèvement bactériologique est nécessaire en cas de non-réponse à une antibiothérapie orale sur une durée de 10 jours. Les germes les plus souvent retrouvés sont *Streptococcus pneumoniae* (30 %), *Haemophilus influenzae* et *Moraxella*

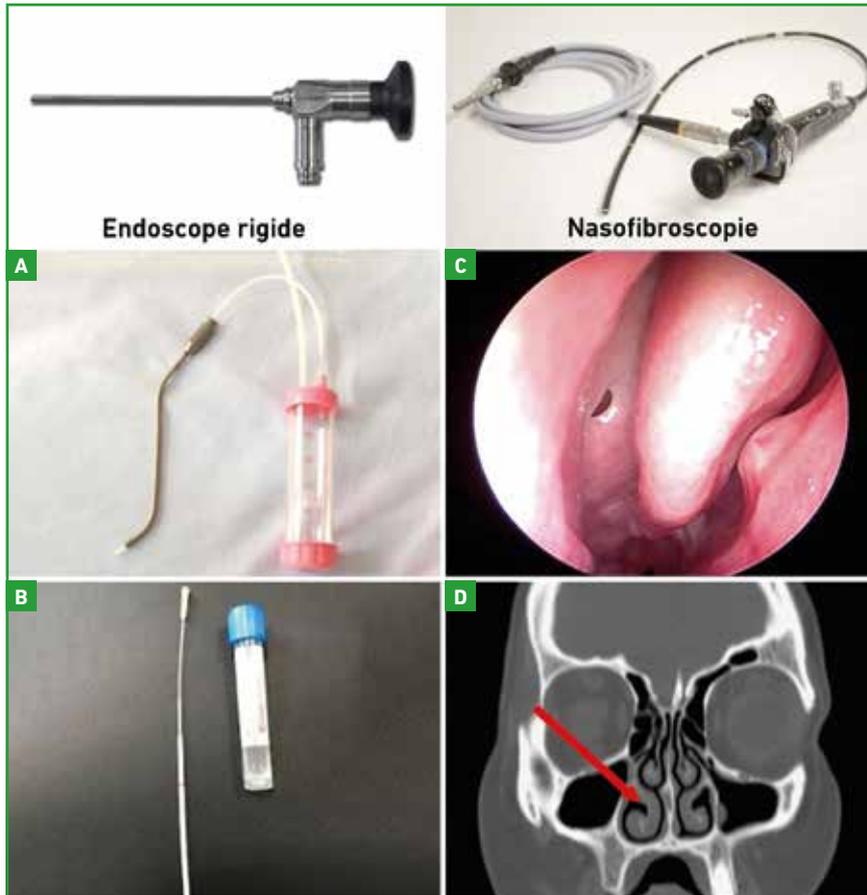


Fig. 1A: Système d'aspiration nasal avec piège dans une canule d'aspiration endonasale. **B:** bâtonnet de prélèvement et mode de préservation du recueil dans le tube à bouchon bleu. **C:** méat moyen droit sain dont l'ostium naturel est visible. **D:** scanner des sinus, **flèche rouge** désignant le méat moyen droit.

catarrhalis (20 %). Dans 25 à 30 % des cas, les prélèvements sont stériles [3, 4].

L'infection bactérienne rhinosinusienne est secondaire à l'inflammation liée au terrain allergique qui, lors d'une agression virale, favorise l'arrivée de bactéries. Devant des épisodes infectieux sinusiens aigus récurrents ou chroniques, un bilan allergologique est donc nécessaire. La recherche d'une dermatite (eczéma cutané) et d'une inflammation pulmonaire comme l'hyperréactivité bronchique ou l'asthme doit également être effectuée.

3. Les déficits immunitaires

Après avoir éliminé l'origine allergique d'une rhinosinusite aiguë, les infections à répétition nécessitent de rechercher un

déficit immunitaire. Plus de 200 déficits immunitaires primitifs (DIP) différents existent. Ces anomalies génétiques tardivement découvertes peuvent être à l'origine d'infections sévères des voies aériennes supérieures ou de toute autre région de l'organisme dès la naissance ou plus tardivement. La régulation du système immunitaire est impliquée dans la tolérance aux antigènes du soi, aux antigènes de l'environnement (allergènes), dans la surveillance de la transformation maligne des cellules. Les DIP peuvent s'associer ou se révéler par des affections auto-immunes, de l'allergie et des cancers (10 à 200 fois plus fréquents que dans la population générale).

Ainsi, plusieurs types de déficits primitifs se distinguent : les déficits primitifs de

l'immunité humorale (70 % des DIP), les déficits primitifs de l'immunité cellulaire (15 %), avec le plus souvent une composante humorale qu'on appelle déficits immunitaires combinés (DIC), les déficits primitifs de l'immunité non spécifique ou immunité innée (cellules phagocytaires : polynucléaires neutrophiles [PN], macrophages et complément) et les déficits immunitaires secondaires, associés à d'autres affections (VIH, hémopathies malignes, thymome) ou aux traitements immunosuppresseurs.

L'ORL est vite confronté à ces patients du fait d'infections sinusiennes, pharyngées ou otologiques récurrentes souvent associées à une atteinte pulmonaire. Les déficits de l'immunité humorale se manifestent généralement après le 6^e mois de vie. Les bactéries pyogènes comme les pneumocoques, *Haemophilus influenzae*, les streptocoques, *Pseudomonas aeruginosa*, les staphylocoques et les méningocoques sont fréquemment retrouvées. Dans les déficits de l'immunité cellulaire, les manifestations cliniques apparaissent avant le 6^e mois de vie (virus, mycobactéries, salmonelles, *Pneumocystis jirovecii*, toxoplasme), fréquemment à l'origine de pneumopathies interstitielles, de septicémies et de candidoses orales. Les manifestations allergiques et auto-immunes sont fréquentes. Le déficit de l'immunité non spécifique est évoqué par la survenue, dès la période néonatale, d'abcès cutanés et des organes lymphoïdes secondaires (ganglions, foie, rate), surtout à staphylocoque et à *Aspergillus*. L'atteinte gingivale et stomatologique est fréquente et sévère dans les neutropénies. Les examens biologiques de première intention de diagnostic à prescrire sont la NFS, le dosage pondéral des immunoglobulines, des sérologies vaccinales et post-infectieuses. La nature des infections oriente vers un des principaux déficits immunitaires par leurs sièges et l'agent infectieux impliqué dans l'infection [5, 6].

L'ORL a donc pour mission, devant la présence d'infections des voies

Le dossier – Pathologies sinusiennes

aériennes supérieures (sinusiennes, otologiques, adénopathies infectieuses) ne répondant pas à un traitement antibiotique bien conduit, de réaliser des prélèvements bactériologiques et le bilan biologique indiqué plus haut.

4. Les maladies génétiques responsables d'un défaut du drainage mucociliaire

>>> La mucoviscidose (fig. 2)

La mucoviscidose est une maladie autosomique récessive liée à la mutation du gène *CFTR* (*Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*), identifié en 1989. Ce gène situé sur le bras long du chromosome 7 (7q31) code pour la protéine CFTR intervenant dans la régulation du transport des ions chlorures au niveau de la membrane cellulaire. Plus de 2000 mutations ont été identifiées à ce jour, parmi lesquelles la mutation F508del qui est la plus fréquente (80 % des malades en France). En France, 7 500 patients sont recensés : 54,7 % d'adultes, 42,6 % d'enfants (données du registre français de la Société française de la mucoviscidose de 2018). L'incidence varie selon les régions de 1/2 500 dans le nord-ouest à 1/10 000 dans le sud-est avec environ 2 millions de porteurs hétérozygotes dans tout le pays.

Depuis 2002, le dépistage néonatal systématique a été étendu à l'ensemble du territoire métropolitain ainsi qu'en Outre-mer. L'algorithme de dépistage fait appel au dosage sanguin de la trypsine

immuno-réactive (TIR) et à la recherche des mutations du gène *CFTR* les plus fréquentes (29 depuis le 1^{er} janvier 2015). La TIR est une protéine dont la présence est plus abondante en cas d'anomalie pancréatique pendant la vie fœtale et les premiers mois de vie. Son dosage permet de repérer de l'ordre de 95 % des nouveau-nés atteints de mucoviscidose, toutefois, le manque de spécificité du dosage de la TIR explique la nécessité du couplage à l'analyse moléculaire. Après la recherche des 29 mutations *CFTR* les plus fréquentes, si deux mutations sont identifiées, le nouveau-né et ses parents sont convoqués dans un centre de ressources et de compétences de la mucoviscidose (CRCM) pour une confirmation du diagnostic reposant sur l'évaluation clinique et un test de la sueur positif. Lorsqu'une seule mutation est identifiée, le test de la sueur est réalisé dans un centre spécialisé. Si le test est positif, l'enfant est pris en charge dans un CRCM. Si le test se révèle négatif, l'information sur l'hétérozygotie du nouveau-né sera donnée aux parents lors d'une consultation de conseil génétique.

Le défaut de fonction ou d'expression de *CFTR* entraîne une atteinte des voies aériennes supérieures et inférieures, du tube digestif, du foie, des glandes sudoripares et du tractus génital. D'un patient à l'autre, la diversité d'expression clinique est grande, tant pour l'âge d'apparition des premiers symptômes que pour la sévérité de l'évolution. Cependant, des patients échappent au diagnostic ou leurs tests sont non concluants, ils sont

alors classés comme atypiques ou *related disease* [7]. La sévérité de l'atteinte respiratoire secondaire à la déshydratation du liquide de surface recouvrant les cils de l'arbre respiratoire impacte le mucus à la surface de l'épithélium, responsable de la morbidité et de la mortalité des patients. L'atteinte rhinosinusienne est rarement détectée chez l'enfant avant l'âge de 4-5 ans [8]. Le scanner du massif facial peut évoquer le diagnostic du fait d'un bombement de l'unciforme dans la fosse nasale ou de la présence d'une polypose nasosinusienne [9-11].

Chez les jeunes patients homozygotes ou hétérozygotes, greffés bi-pulmonaires, des prélèvements bactériologiques et mycologiques à chaque méat moyen sont essentiels afin de rechercher des bacilles Gram négatifs ou une atteinte fongique comme *Pseudomonas aeruginosa* ou *Aspergillus fumigatus*, car la découverte de ces germes permet leur traitement afin de retarder l'infection pulmonaire. La fréquence des prélèvements dépend du portage bactérien sinusal et pulmonaire : la présence d'un bacille Gram négatif sur un méat moyen ou aux deux méats moyens implique un suivi mensuel afin d'observer sa disparition progressive sous l'influence des traitements antibiotiques oraux, par voie intraveineuse ou par aérosolthérapie.

>>> Les dyskinésies ciliaires primitives (fig. 3)

Les dyskinésies ciliaires primitives (DCP) sont d'origine génétique récessive rare, dont l'incidence est d'une naissance sur 10 000-20 000, et sont responsables d'un défaut de battement ciliaire. La conséquence immédiate est révélée dès la naissance avec une détresse respiratoire néonatale pour la majorité des patients, une atteinte infectieuse de l'ensemble de l'arbre respiratoire, des sinus aux poumons, atteignant également l'oreille moyenne, une infertilité variable suivant les patients et un *situs inversus* chez près de 50 % des patients [12, 13]. La rhinosinusite

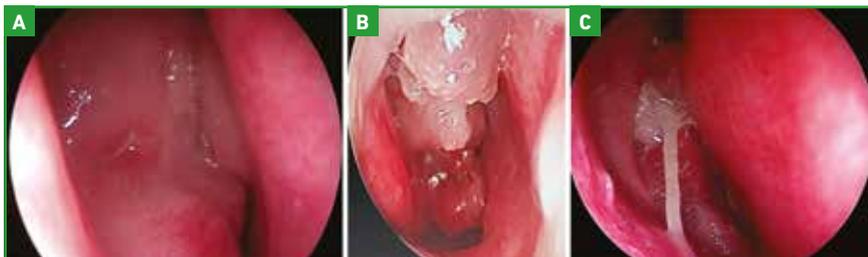


Fig. 2A : Méat moyen droit d'un enfant de 4 ans atteint de mucoviscidose, bombement de l'unciforme droit repoussant le cornet moyen. B : fosse nasale droite d'un enfant de 2 ans atteint de mucoviscidose, polypose nasosinusienne stade 4. C : méat moyen droit d'un adolescent de 15 ans atteint de mucoviscidose, aspect de mucus épais collant à la paroi maxillaire.



Fig. 3A : Enfant de 10 ans atteint de dyskinésie ciliaire primitive, volumineux polype sortant du méat moyen droit. **B :** scanner des sinus en coupes coronales d'un patient de 14 ans atteint de dyskinésie ciliaire primitive, cornet inférieur gauche baignant dans des sécrétions épaisses sur le plancher de la fosse nasale et rétention de mucosités dans le sinus maxillaire droit. **C :** scanner des sinus en coupes coronales d'une adolescente de 16 ans atteinte d'une dyskinésie ciliaire primitive, opacités totales de l'ensemble des cavités sinusiennes.

chronique est présente dès la petite enfance, le mucus est collant et difficile à moucher, l'atteinte otologique de l'oreille moyenne est constante et d'intensité variable suivant l'anomalie ciliaire [14].

La surveillance microbiologique du portage bactérien sinusien des patients atteints de DCP repose sur les mêmes principes que la prise en charge de la mucoviscidose : réduire le portage bactérien sinusien et surveiller l'atteinte otologique des patients chez qui l'otite chronique peut être sévère. Les prélèvements seront réalisés aux deux méats moyens et l'antibiothérapie sera décidée en fonction du portage sinusien et pulmonaire. Les bactéries les plus fréquemment retrouvées aux méats moyens sont *Haemophilus influenzae* (25,8 %), *Pseudomonas aeruginosa* (19,3 %) et *Streptococcus pneumoniae* (19,3 %). L'agénésie des sinus frontaux est fréquente (36 %).

Conséquences thérapeutiques : l'antibiothérapie

Le traitement antibiotique des patients atteints de déficits immunitaires ou de défaut du drainage mucociliaire est adapté aux résultats des antibiogrammes des prélèvements sinusiens et pulmonaires. Une collaboration étroite entre les ORL, les pneumopédiatres et les microbiologistes est indispensable. Les choix thérapeutiques dépendent de l'état respiratoire du patient, des sinus aux bronches. La voie d'administration

de l'antibiotique (orale, par voie intraveineuse ou par aérosolthérapie) est décidée collégialement afin de prendre en charge l'ensemble de l'arbre respiratoire.

>>> Principes de l'aérosolthérapie antibiotique

L'aérosolthérapie est largement utilisée par les pneumopédiatres pour traiter les infections bactériennes pulmonaires à l'aide de dispositif comme l'eFlow ou le PARI BOY, qui adressent des microparticules d'antibiotiques (tobramycine, colistiméthate, aztréonam...) vers les alvéoles [15]. Pour l'atteinte rhinosinusienne bactérienne, l'aérosol antibiotique doit délivrer, avec l'aide d'un embout nasal pédiatrique (afin d'éviter la déposition vers les orbites), des particules dont le diamètre doit être plus important afin de permettre leur dépôt vers les méats moyens. La taille optimale

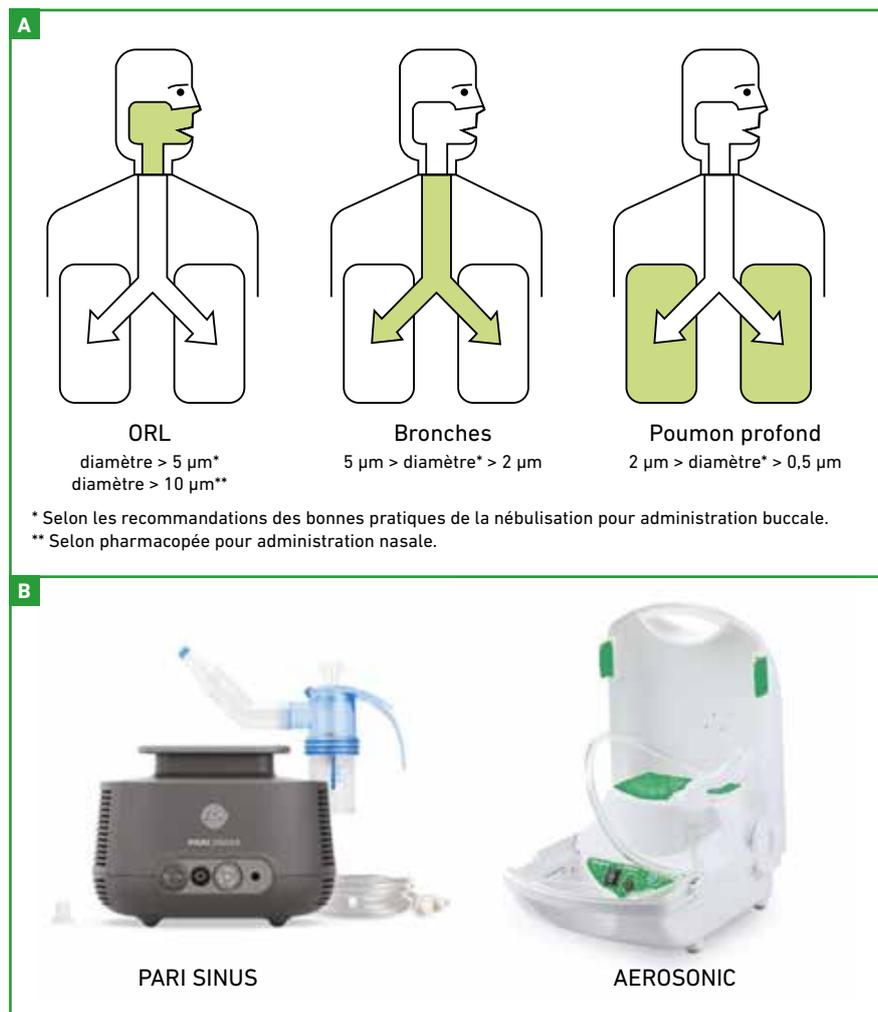


Fig. 4A : Représentation du dépôt des particules générées par un aérosol en fonction de leur taille. **B :** les deux aérosols utilisés pour délivrer des antibiotiques pour les cavités sinusiennes.

Le dossier – Pathologies sinusiennes

pour atteindre les sinus est comprise entre 5 et 10 µm afin de déposer l'antibiothérapie aux méats moyens ou, chez les patients opérés, à l'ensemble des cavités [16]. La voie locale permet ainsi d'éviter le passage systémique de l'antibiothérapie et les problèmes digestifs. Les antibiotiques les plus utilisés pour traiter les bacilles Gram négatifs sont la tobramycine nébulisable et le colistiméthate nébulisable à l'aide d'aérosol sonore comme le PARI SINUS de PARI ou l'AEROSONIC de DTF [17] (fig. 4).

Un lavage des fosses nasales à l'aide d'un système de lavage de nez à grand volume est essentiel avant chaque aérosol, afin de permettre un accès à la muqueuse nasosinusienne. Une surveillance audiométrique régulière est nécessaire lors de l'administration de tobramycine afin de surveiller l'absence d'apparition d'une surdité de perception, souvent découverte devant la survenue d'acouphènes. L'aérosol doit être administré matin et soir sur une durée de 4 à 10 minutes suivant le système. Un résidu est toujours présent dans le réceptacle sous l'embout nasal à la fin de la séance, il est important d'en informer les patients et parents. De même, les antibiotiques nébulisables n'ont pas à être dilués dans du sérum physiologique. Les systèmes de nébulisation avec embout nasal et tuyaux doivent être nettoyés et désinfectés après chaque utilisation. Des systèmes d'embouts nasaux et tuyaux journaliers peuvent être prescrits, qui facilitent l'entretien et limitent le risque de contamination du matériel [18].

>>> Efficacité de l'antibiothérapie nébulisée à visée sinusienne

Le Pr Mainz a démontré l'intérêt de l'aérosolthérapie avec de la tobramycine pour éradiquer *Pseudomonas aeruginosa* aux méats moyens d'une enfant de 12 ans suivie pour une mucoviscidose [19]. L'équipe danoise a mis en évidence que l'association d'une chirurgie sinusienne suivie d'une antibiothérapie par voie veineuse de 15 jours dirigée contre les bacilles Gram négatifs puis par voie

locale sur 6 mois chez les patients atteints de mucoviscidose diminue significativement la fréquence des cultures positives dans les voies aériennes inférieures [20].

Actuellement, la décision d'une antibiothérapie par voie nébulisée avec embout nasal est discutée pour chaque cas. En effet, l'ajout d'un aérosol à visée sinusienne, lorsque le patient pratique des aérosols à visée pulmonaire, pose le problème de l'adhérence et de l'observance aux traitements et au choix de l'antibiothérapie nébulisée pour éviter la surcharge antibiotique et ses conséquences physiques. Lorsqu'une ou deux antibiothérapies à visée sinusienne et bronchique sont prescrites pour un jeune patient, une alternance un jour sur deux ou par semaine est discutée avec les pneumopédiatres. La surveillance mensuelle du portage bactérien est capitale pour le suivi de ces patients.

BIBLIOGRAPHIE

1. WALD ER, APPLIGATE KE, BORDLEY C *et al.*; American Academy of Pediatrics. Clinical practice guideline for the diagnosis and management of acute bacterial sinusitis in children aged 1 to 18 years. *Pediatrics*, 2013;132:e262-e280.
2. DE CORSO E, LUCIDI D, CANTONE E *et al.* Clinical evidence and biomarkers linking allergy and acute or chronic rhinosinusitis in children: a systematic review. *Curr Allergy Asthma Rep*, 2020;20:68.
3. WALD ER, MILMOE GJ, BOWEN A *et al.* Acute maxillary sinusitis in children. *N Engl J Med*, 1981;304:749-754.
4. WALD ER, REILLY JS, CASSELBRANT M *et al.* Treatment of acute maxillary sinusitis in childhood: a comparative study of amoxicillin and cefaclor. *J Pediatr*, 1984;104:297-302.
5. HEATH J, HARTZELL L, PUTT C *et al.* Chronic rhinosinusitis in children: pathophysiology, evaluation, and medical management. *Curr Allergy Asthma Rep*, 2018;18:37.
6. CHAPIRO GG, VIRANT FS, FURUKAWA CT *et al.* Immunologic defects in patients with refractory sinusitis. *Pediatrics*, 1991;87:311-316.
7. DEGRUGILLIER F, SIMON S, AISSAT A *et al.* Unsolved severe chronic rhinosinusitis elucidated by extensive *CFTR* genotyping. *Clin Case Rep*, 2019;7:2128-2134.
8. ROSENSTEIN BJ, ZEITLIN PL. Cystic fibrosis. *Lancet*, 1998;351:277-282.
9. SUY P, COUDERT A, VRIELYNCK S *et al.* Evolution of sinonasal clinical features in children with cystic fibrosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2019;124:47-53.
10. HERVOCHON R, TEISSIER N, BLONDEAU JR *et al.* Computed tomography description of the uncinata process angulation in patients with cystic fibrosis and comparison with primary ciliary dyskinesia, nasal polyposis, and controls. *Ear Nose Throat J*, 2019;98:89-93.
11. CASTELLANI C, LINNANE B, PRANKE I *et al.* Cystic fibrosis diagnosis in newborns, children, and adults. *Respir Crit Care Med*, 2019;40:701-714.
12. KNOWLES MR, ZARIWALA M, LEIGH M. Primary ciliary dyskinesia. *Clin Chest Med*, 2016;37:449-461.
13. BEQUIGNON E, DUPUY L, ESCABASSE V *et al.* Follow-up and management of chronic rhinosinusitis in adults with primary ciliary dyskinesia: review and experience of our reference centers. *J Clin Med*, 2019;8:1495.
14. PRULIÈRE-ESCABASSE V, COSTE A, CHAUVIN P *et al.* Otologic features in children with primary ciliary dyskinesia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 2010;136:1121-1126.
15. SAPET A, OUDYI M, DUBUS JC. Inhaled medication in pediatrics. *Rev Pneumol Clin*, 2013;69:198-206.
16. HYO N, TAKANO H, HYO Y. Particle deposition efficiency of therapeutic aerosols in the human maxillary sinus. *Rhinology*, 1989;27:17-26.
17. MAINZ JG, SCHÄDLICH K, SCHIEN C *et al.* Sinonasal inhalation of tobramycin vibrating aerosol in cystic fibrosis patients with upper airway *Pseudomonas aeruginosa* colonization: results of a randomized, double-blind, placebo-controlled pilot study. *Drug Des Devel Ther*, 2014;8:209-217.
18. PRULIÈRE-ESCABASSE V, MICHEL J, PERCODANI J *et al.* Groupe de travail de la SFORL. Consensus formalisé pour la prescription de nébulisation en rhinologie. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2014;131:371-374.
19. MAINZ JG, KOITSCHEV A. Management of chronic rhinosinusitis in CF. *J Cyst Fibros*, 2009;8:S10-S14.
20. AANAES K, JOHANSEN HK, SKOV M *et al.* Clinical effects of sinus surgery and adjuvant therapy in cystic fibrosis patients - can chronic lung infections be postponed? *Rhinology*, 2013;51:222-230.

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

vous invitent à la retransmission
EN DIRECT du symposium
organisé dans le cadre
des **22^{es} JIRP**

Jeudi 7 octobre 2021
de 12 h 30 à 14 h 00

Prévention des infections invasives à méningocoque (IIM) : les recommandations en pratique

- Actualités sur les IIM : épidémiologie et nouvelles recommandations vaccinales (20 min)
Pr Joël Gaudelus (Bondy)
- La prévention par la vaccination : retour d'expérience (25 min)
Dr Marie-Aliette Dommergues (Versailles)
- Table ronde : La vaccination en pratique (25 min)
Pr Joël Gaudelus (Bondy), Drs Marie-Aliette Dommergues (Versailles),
Christophe Philippe (Saint-Malo) et Christophe Batard (Vincennes)
- Les experts vous répondent (20 min)



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

La retransmission est strictement réservée au corps médical. Inscription obligatoire.

I Le dossier – Pathologies sinusiennes

Imagerie des sinus : quand la demander ?

RÉSUMÉ : Les sinusites sont le plus fréquemment d'origine virale et ne justifient pas de traitement spécifique ni d'imagerie. L'imagerie est indiquée quand on suspecte une complication d'une sinusite bactérienne : abcès sous-périosté, thrombose, complication intracrânienne... Il n'y a pas d'indication aux radiographies simples des sinus.

L'examen de choix est le scanner du fait des informations qu'il apporte sur le contenu sinusien, l'existence de collections, d'une éventuelle thrombose associée après injection de produits de contraste et de sa rapidité d'acquisition. Si une complication intracrânienne est identifiée au scanner, l'IRM doit être demandée en complément car elle est plus performante pour évaluer l'existence d'un empyème, une ostéomyélite ou encore une atteinte vasculaire.



N. TEISSIER, C. BENOIT

Service d'ORL pédiatrique,
INSERM U1141, Hôpital Robert Debré, PARIS.

Les pathologies rhinosinusiennes sont fréquentes chez les enfants, mais donnent plus rarement lieu à des complications que chez les adultes. Les étapes du développement des cavités sinusiennes au cours de l'enfance conditionnent la date de survenue des infections sinusiennes et ainsi les tableaux cliniques. Compte tenu de la forte occurrence des événements infectieux – le plus souvent viraux – tout au long de la première décennie, il est important de bien définir les circonstances pouvant justifier la prescription d'examen complémentaires et tout particulièrement radiologiques.

■ Développement sinusien

Les cavités sinusiennes se développent à partir de la 12^e semaine de gestation puis évoluent au cours de l'enfance. Cette cinétique détermine les âges à partir desquels les différents types de sinusites peuvent être observés.

À la naissance, seul l'ethmoïde antérieur est pneumatisé : la pneumatisation progresse caudalement [1]. L'ethmoïde

acquiert sa taille et son aspect définitifs vers l'âge de 12 ans.

Le sinus maxillaire se présente à la naissance comme une large cavité ouverte dans la fosse nasale. Il s'individualise progressivement avec la mise en place d'un ostium vers l'âge de 6-8 ans et atteint sa taille définitive à l'adolescence.

Le sinus frontal se développe à partir de l'ethmoïde antérieur et s'individualise à partir de l'âge de 5-6 ans. Il acquiert sa taille définitive vers l'âge de 20 ans, parfois plus tôt. Ce sinus est sujet à de nombreuses variations anatomiques.

Le sinus sphénoïde se développe lui à partir de l'ethmoïde postérieur vers l'âge de 4 ans, pour atteindre sa taille adulte vers 20 ans. Là encore, son anatomie peut être extrêmement variable d'un individu à l'autre.

■ Rapports anatomiques

Parmi les différents sinus de la face, l'ethmoïde est particulièrement exposé à la survenue de complications sévères

du fait de ses rapports immédiats : en haut, le plancher de l'étage antérieur de la base du crâne; en dehors, l'orbite, dont les cellules ethmoïdales sont séparées par l'unguis (os lacrymal) en avant et par l'os planum (lame orbitaire) en arrière. Le réseau veineux de proximité comporte de multiples anastomoses entre les veines sinusiennes et les veines orbitaires et transcrâniennes. En outre, le système veineux ophtalmique étant dépourvu de valvule, il existe un risque d'emboles septiques à distance.

Le sinus frontal entretient un rapport postérieur avec le lobe frontal. Le sphénoïde possède des rapports étroits avec la carotide interne en haut, le sinus caverneux latéralement ainsi que les nerfs crâniens III, IV, V1, V2 et VI qu'il contient.

Formes topographiques des sinusites bactériennes aiguës

Les rhinosinusites aiguës (RSA) sont majoritairement virales, elles se compliquent d'une surinfection bactérienne dans 0,5 à 2 % des cas [2]. La RSA bactérienne est définie par la présence de 3 signes parmi les 5 suivants [3] :

- rhinorrhée antérieure ou postérieure mucopurulente;
- douleur sinusienne importante (souvent unilatérale);
- fièvre > 38 °C;
- élévation de la CRP ou de la PCT;
- évolution de l'aggravation en deux phases.

1. Sinusite maxillaire

Le diagnostic de sinusite maxillaire doit comporter au moins 2 des 3 critères majeurs suivants: la persistance ou l'aggravation de douleurs sinusiennes infra-orbitaires malgré un traitement adapté depuis 48 heures ou plus, une douleur unilatérale et/ou augmentée par l'antéflexion de la tête et/ou pulsatile et/ou aggravée en fin de journée, une rhinorrhée plus abondante ou purulente. Les

signes mineurs sont la fièvre, une obstruction nasale ou encore une toux (**fig. 1**). En cas de sinusite bloquée, le patient se plaint d'une douleur sous-orbitaire intense, non soulagée par le traitement mis en place (antalgiques, antibiotiques).

2. Ethmoïdite

La fréquence des ethmoïdites dans la population pédiatrique est faible et estimée entre 2 et 13 cas par an [4, 5]. Il existe deux pics de fréquence saisonniers, en hiver et au printemps [6], soit les périodes de rhinopharyngites. Les ethmoïdites se compliquent dans 7 à 41 % des cas : les complications orbitaires représentent 74 à 90 % des complications de l'ethmoïdite aiguë [7, 8].

Le tableau d'ethmoïdite aiguë extériorisée concerne préférentiellement les garçons entre 3 et 7 ans [4, 9-11]. Elle peut aussi être observée chez l'adulte ou le nouveau-né, elle reste néanmoins plus fréquente dans la population pédiatrique [12].

Cliniquement, on décrit plusieurs phases selon la gravité du tableau et les résultats d'imagerie. Elle repose sur la classification de Chandler qui présente un intérêt diagnostique et pronostique : elle permet de différencier le stade préseptal (stade I), pour lequel le pronostic ophtalmique est rassurant, des stades suivants, dans lesquels il existe un risque de mise en tension du nerf optique et de souffrance de l'œil (**tableau I**).



Fig. 1 : Aspect scannographique d'une sinusite maxillaire droite avec comblement complet du sinus maxillaire droit en coupes axiale et coronale.

Stade	Dénomination	Œdème palpébral	Exophtalmie	Ophtalmoplégie	Troubles oculomoteurs ou de l'acuité visuelle
I	Cellulite préseptale	+	0	0	0
II	Cellulite orbitaire	+	Exophtalmie axiale	0	0
III	Abscès orbitaire sous-périosté	+	Œil déplacé en avant, en bas et en dehors	Partielle	±
IV	Abscès orbitaire	+	++++	+	+
V	Thrombose du sinus caverneux	±	±	Complète	Parfois cécité

Tableau I : Classification de Chandler.

Le dossier – Pathologies sinusiennes

Le stade I de la classification de Chandler se caractérise par l'apparition d'un œdème inflammatoire à l'angle supéro-interne de l'œil et s'étendant à la paupière supérieure, parfois aussi à la paupière inférieure et aux paupières controlatérales [13]. La température est souvent supérieure à 38,5 °C, les douleurs orbitaires sont inconstantes, l'obstruction nasale et la rhinorrhée rares.

Au stade II, l'œdème s'étend à la région rétroseptale, l'exophtalmie est axiale, sans exophorie. Il existe un proptosis avec parfois un chémosis et une rougeur conjonctivale. L'acuité visuelle est conservée et il n'existe pas d'ophtalmoplégie.

Le stade III se caractérise par l'existence d'un abcès intraorbitaire sous-périosté. L'acuité visuelle peut être diminuée. La température est fréquemment élevée, au-dessus de 39,5 °C, on constate des frissons, une altération de l'état général, des douleurs oculaires violentes et parfois insomniantes. L'examen retrouve une exophtalmie avec exophorie, un proptosis, une diminution de la mobilité du globe oculaire dans les mouvements d'abduction (fig. 2).

Au stade IV (phlegmon de l'orbite), l'exophtalmie est irréductible, douloureuse, le chémosis est important avec un œdème parfois violacé de la paupière supérieure, une ophtalmoplégie complète et une diminution de l'acuité visuelle.

Le stade V se caractérise par la propagation de l'infection le long du canal optique ou par voie veineuse et peut entraîner une cécité avec abolition du réflexe photomoteur, une anesthésie cornéenne associée à une paralysie du nerf oculomoteur et du nerf abducens, signant l'atteinte du sinus caverneux. À ce stade, l'enfant est très fébrile, avec une altération majeure de l'état général et une prostration qui rend difficile l'appréciation des signes ophtalmologiques.

L'existence d'une photophobie et d'une raideur de la nuque doit faire craindre

une méningite. Les abcès sous- et extra-duraux sont à suspecter de principe chez un enfant présentant une ethmoïdite extériorisée très fébrile avec altération de l'état général ou des céphalées, même si l'examen neurologique est peu ou pas perturbé.

Les complications intracrâniennes sont rares chez le petit enfant dont l'ethmoïdite est isolée du fait de l'absence de sinus frontaux et sphénoïdaux, mais elles mettent en jeu le pronostic vital et laissent des séquelles dans plus d'un quart des cas [9, 14]. L'extension du processus infectieux se fait par voie veineuse ou par le biais d'une ostéite du toit de l'ethmoïde.

3. Sinusite frontale

La présentation clinique de la sinusite frontale est similaire à celle de la sinusite maxillaire avec cependant une localisation sus-orbitaire de la douleur, voire hémicrânienne. Elle est souvent associée à une pansinusite. On retrouve souvent une rhinorrhée purulente antérieure et une obstruction nasale. La douleur se majore lors d'une antéflexion (fig. 3).

Dans le cas particulier d'une *Pott's puffy tumor*, il existe une déhiscence du mur antérieur du sinus frontal favorisée par une ostéite : ce tableau se caractérise cliniquement par une collection préfrontale fébrile, témoin d'un abcès

sous-périosté. À partir de l'ostéite, on peut aussi voir apparaître une atteinte extra- ou sous-durale, éventuellement compliquée d'une atteinte parenchymateuse cérébrale. Peuvent s'y associer des céphalées intenses et des signes neurologiques évocateurs d'une atteinte cérébrale ou méningée (fig. 4).



Fig. 2 : Aspect scannographique d'une ethmoïdite gauche avec abcès sous-périosté.



Fig. 3 : Aspect scannographique d'une sinusite frontale bilatérale avec comblement complet des 2 sinus frontaux en coupe axiale.



Fig. 4 : Aspect scannographique d'une sinusite frontale compliquée d'un abcès palpébral avec syndrome de masse sur l'orbite en coupes sagittale en fenêtre tissulaire après injection de produit de contraste et osseuse. On constate une déhiscence de la corticale inférieure du sinus frontal, d'où a diffusé l'abcès.

4. Sinusite sphénoïdale

Pour la sinusite sphénoïdale, les céphalées sont rétro-orbitaires, permanentes, maximales en fin de journée et la nuit, et irradient au vertex, ce qui peut simuler une hypertension intracrânienne. Elle peut être associée à une pansinusite (*fig. 5 et 6*).

La sinusite peut se présenter sous 3 types :

- l'atteinte suppurée se caractérise par une rhinorrhée postérieure permanente associée à une douleur en casque irradiant vers les orbites ou la nuque. Elle est souvent associée à une atteinte ethmoïdale postérieure ;
- l'empyème sinusien se manifeste par des douleurs intenses, invalidantes et



Fig. 5 : Aspect clinique d'un abcès orbitaire compliquant une pansinusite.

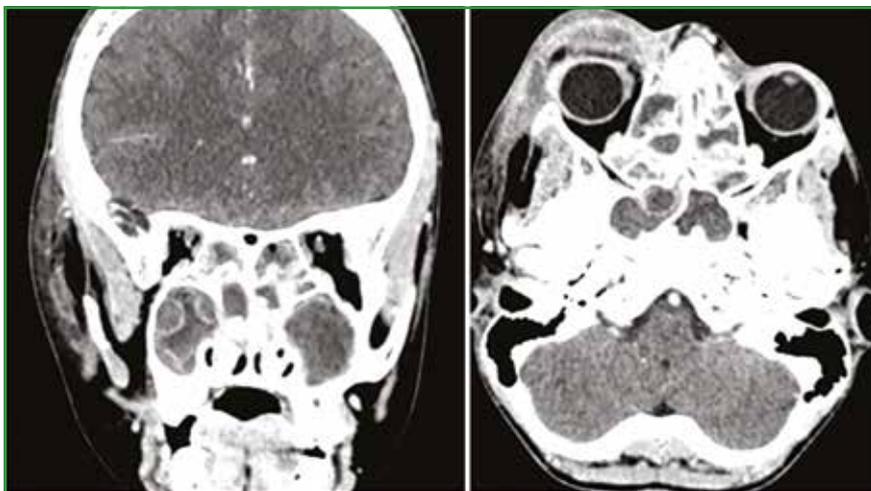


Fig. 6 : Aspect scannographique d'une pansinusite avec abcès orbitaire en coupes frontale et axiale en fenêtre tissulaire avec injections de produits de contraste. On retrouve un comblement bilatéral maxillaire, ethmoïdien et sphénoïdal.

résistantes aux antalgiques. En l'absence de prise en charge chirurgicale, des complications intracrâniennes peuvent rapidement survenir ;

- la sphénoïdite latente comporte des signes souvent trompeurs et variés, peu spécifiques (ophtalmologique, névralgie faciale, paresthésies...). Le diagnostic est souvent difficile.

Complications des sinusites aiguës

Les complications des sinusites aiguës, en dehors de l'ethmoïdite, concernent essentiellement les sinusites sphénoïdales et frontales en raison de leur proximité anatomique avec les méninges et le cerveau (empyème frontal, *fig. 7*), ainsi que des vaisseaux (thrombose du sinus caveux). Il faut savoir évoquer une complication en cas de fièvre intense résistante aux antibiotiques ou de céphalées résistantes aux antalgiques, surtout si ces dernières sont rétro-orbitaires ou frontales. Des troubles neurologiques (hypertension intracrânienne, troubles de conscience, confusion) peuvent également être constatés dans les formes évoluées. Le tableau clinique peut être plus complexe et associer une ophtalmoplégie, une mydriase, un œdème

papillaire, une exophtalmie, un œdème palpébral et/ou une hypoesthésie faciale en cas de thrombose du sinus caveux.

Des complications ophtalmologiques à type de neuropathie optique rétrobulbaire (NORB) peuvent être observées en cas de sinusite maxillaire ou sphénoïdale du fait de la proximité du nerf optique et peuvent justifier d'un traitement corticoïde prolongé. Cette complication est au mieux mise en évidence à l'aide d'une IRM.

Formes cliniques

1. Rhinosinusite aiguë récidivante

Devant la survenue d'au moins 3 épisodes de RSA par an, il convient de rechercher les facteurs favorisants : une immunodépression doit être évoquée si les épisodes de RSA sont associés à d'autres infections. Sa recherche repose sur des prélèvements sanguins (NFS, dosage pondéral des Ig, sérologies post-vaccinales...). Une résistance aux antibiotiques doit être recherchée si l'intervalle entre les épisodes est court. Il faut effectuer des prélèvements à visée bactériologique au niveau du méat moyen.

Une balle fongique sinusienne peut favoriser la récurrence de RSA. La symptomatologie est habituellement unilatérale, toujours du même côté et non précédée par un tableau de rhinite aiguë simple. Le patient se plaint parfois d'une cacosmie et d'une douleur inconstante à la pression de la dent responsable. Elle est habituellement consécutive à des soins dentaires et le diagnostic est confirmé par la présence de calcifications au niveau du sinus maxillaire sur la tomodynamométrie (TDM) [15].

2. Rhinosinusite fongique invasive

Du fait de sa gravité potentielle en cas de retard diagnostique, il est indispensable de savoir suspecter une rhinosinusite fongique invasive. Les germes en cause appartiennent principalement

Le dossier – Pathologies sinusiennes

aux familles des *Zygomycetes* (mucormycose sinusienne) et des *Aspergillus* (aspergillose invasive du nez) [3]. Cette atteinte reste heureusement rare, il existe donc peu de données épidémiologiques la concernant. La mortalité peut s'élever jusqu'à 70 % selon les populations [16, 17].

Elle survient presque exclusivement sur un terrain immunodéprimé (hémoopathie, chimiothérapie, infection par le VIH, diabète déséquilibré...) et se traduit par l'apparition de zones nécrotiques au niveau de la muqueuse (fosses nasales, cornet, palais...) ou cutané (canthus interne, aile du nez...). Des prélèvements à visée mycologique doivent être effectués en urgence dès la suspicion diagnostique à la recherche de filaments mycéliens.

Malgré un traitement agressif et mis en route en urgence, les complications orbitaires et intracrâniennes sont fréquentes [2, 18].

Place de l'imagerie

Quel que soit le tableau sinusien, que ce soit une sinusite simple ou compliquée, la radiographie standard des sinus n'a aucun intérêt [19].

La TDM n'est pas utile pour le diagnostic d'une sinusite simple mais doit être systématiquement demandée en cas de formes sévères ou de suspicion de complications, en particulier devant une ethmoïdite suppurée et une suspicion de sinusite bactérienne frontale ou sphénoïdale [1, 3]. Elle permet de confirmer le diagnostic, de rechercher une atteinte d'autres sinus et de rechercher une complication intracrânienne, orbitaire ou vasculaire. Elle est également indiquée dans le cas des formes récidivantes à la recherche d'un facteur anatomique prédisposant, chez les patients immunodéprimés chez qui les signes inflammatoires seront abâtardis et avant tout geste chirurgical.

1. Échographie orbitaire

Cet examen présente comme avantages de pouvoir se faire au lit du patient et d'être non irradiant. Devant un tableau d'ethmoïdite, elle permet, dans des mains entraînées, de différencier une cellulite préseptale d'une cellulite rétroseptale [20]. Ainsi, les indications de TDM peuvent se limiter aux seuls enfants ayant une cellulite rétroseptale.

2. Examen tomodensitométrique

Si l'on souhaite analyser l'anatomie sinusienne et notamment les parois osseuses, le scanner sans injection est suffisant. Cependant, la recherche de complications nécessite une injection de produit de contraste. Cet examen est indispensable en cas de suspicion de complication [19].

En cas d'ethmoïdite, cet examen permet d'affirmer le comblement ethmoïdien, d'évaluer le comblement des autres sinus et de rechercher une éventuelle complication intraorbitaire ou intracrânienne grâce à l'injection de produit de contraste. Son indication est formelle en cas d'œdème palpébral important ne permettant pas à l'enfant d'ouvrir son œil, d'exophtalmie, de trouble de la mobilité oculaire ou de palpation d'une masse fluctuante à l'angle interne de l'œil. Un abcès sous-périosté se caractérise au scanner par un aspect de dédoublement de la paroi interne de l'orbite, un aspect épaissi du muscle droit interne, une exophtalmie et un éventuel refoulement du cône orbitaire (fig. 7). Selon les auteurs, l'indication chirurgicale peut dépendre de la taille et de la localisation de l'abcès sous-périosté au contact de la lame papyracée [7, 8, 21]. Depuis peu, la technologie *cone beam* commence à trouver sa place dans les indications de l'exploration des sinus de la face car elle permet de diminuer sensiblement l'irradiation [22].

Sur le versant intracrânien, un abcès cérébral se caractérise par une zone hypodense avec prise de contraste périphérique. Une thrombose du sinus

caverneux est identifiable par un épaississement de la veine ophtalmique supérieure, avec un aspect hétérogène du sinus caverneux. Cependant, la TDM n'est pas assez sensible pour éliminer formellement une complication intracrânienne et en particulier une thrombose débutante du sinus caverneux [23].

En cas de sinusite récidivante, le scanner permet de rechercher un facteur favorisante : un conflit méatal, un obstacle tel qu'une concha bullosa, une sinusite fongique, une mucocèle...

3. Imagerie par résonance magnétique nucléaire

Lorsqu'une complication intracrânienne est suspectée, l'IRM doit être demandée

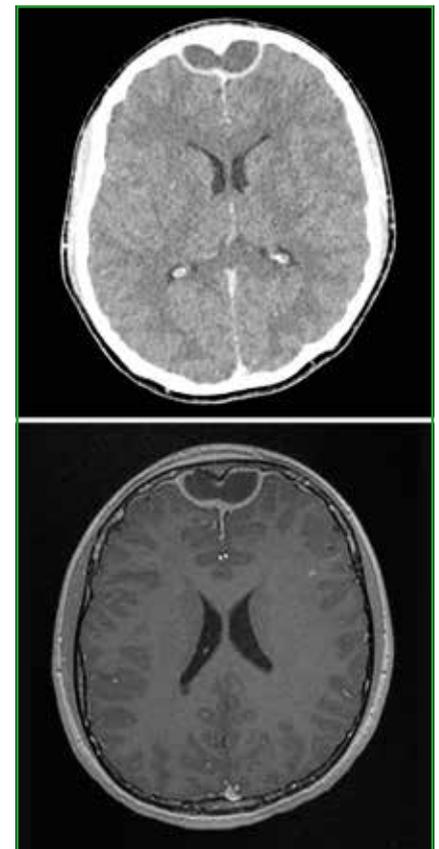


Fig. 7. Aspect scannographique en coupe axiale après injection de produit de contraste et aspect en IRM en coupe axiale en séquence T1 après injection de gadolinium d'un empyème frontal compliquant une sinusite frontale.

en complément de la TDM [9, 11]. Les séquences IRM les plus utilisées pour mettre en évidence un éventuel abcès ou une thrombose sont les séquences T1 avec injection de gadolinium, T2 Flair et diffusion. En séquence T1 avec injection, l'empyème se présente comme une collection intracrânienne avec prise de contraste alors qu'en séquence de diffusion, il se caractérise par une restriction, contrairement aux collections aseptiques. Par ailleurs, l'IRM permet de rechercher des signes précoces d'une ostéomyélite et l'existence de complications orbitaires (séquence T1 avec injection de gadolinium et suppression du signal de la graisse). Dans ce dernier cas, le scanner est dans la grande majorité des cas suffisant.

Une thrombose du sinus caverneux se caractérise à l'IRM par un élargissement hétérogène du sinus éventuellement associé à une sténose de la portion intracaverneuse de la carotide interne. Un aspect hyperintense de la zone thrombosée sur les séquences pulsées peut également être retrouvé.

BIBLIOGRAPHIE

1. KLOSSEK JM, QUINET B, BINGEN E *et al.* [Current management of acute pediatric rhinosinusitis in France]. *Med Mal Infect*, 2007;37:127-152.
2. REVAI K, DOBBS LA, NAIR S *et al.* Incidence of acute otitis media and sinusitis complicating upper respiratory tract infection: the effect of age. *Pediatrics*, 2007;119:e1408-e1412.
3. FOKKENS WJ, LUND VJ, HOPKINS C *et al.* European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps 2020. *Rhinology*, 2020;58:1-464.
4. FRANÇOIS M, MARIANI-KURKDJIAN P, DUPONT E *et al.* [Acute ethmoiditis in children, a series of 125 cases]. *Arch Pediatr*, 2006;13:6-10.
5. PANDIAN DG, BABU RK, CHAITRA A *et al.* Nine years' review on preseptal and orbital cellulitis and emergence of community-acquired methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* in a tertiary hospital in India. *Indian J Ophthalmol*, 2011; 59:431-435.
6. HENRIKSSON G, WESTRIN KM, KUMLIEN J *et al.* A 13-year report on childhood sinusitis: clinical presentations, predisposing factors and possible means of prevention. *Rhinology*, 1996;34:171-175.
7. RUBIN F, PIERROT S, LEBRETON M *et al.* Drainage of subperiosteal orbital abscesses complicating pediatric ethmoiditis: comparison between external and transnasal approaches. *Inter J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2013; 77:796-802.
8. WONG SJ, LEVI J. Management of pediatric orbital cellulitis: A systematic review. *Inter J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2018;110:123-129.
9. BAIR-MERRITT MH, SHAH SS, ZAOUTIS TE *et al.* Suppurative intracranial complications of sinusitis in previously healthy children. *Pediatr Infect Dis J*, 2005;24:384-386.
10. MCKINLEY SH, YEN MT, MILLER AM *et al.* Microbiology of pediatric orbital cellulitis. *Am J Ophthalmol*, 2007;144:497-501.
11. EVIATAR E, LAZAROVITCH T, GAVRIEL H. The correlation of microbiology growth between subperiosteal orbital abscess and affected sinuses in young children. *Am J Rhinol Allergy*. 2012;26:489-492.
12. LEE S, YEN MT. Management of preseptal and orbital cellulitis. *Saudi J Ophthalmol*, 2011;25:21-29.
13. CHANDLER JR, LANGENBRUNNER DJ, STEVENS ER. The pathogenesis of orbital complications in acute sinusitis. *Laryngoscope*, 1970;80:1414-1428.
14. SELTZ LB, SMITH J, DURAIRAJ VD *et al.* Microbiology and antibiotic management of orbital cellulitis. *Pediatrics*, 2011;127:e566-e572.
15. PARK GY, KIM HY, MIN JY *et al.* Endodontic treatment: a significant risk factor for the development of maxillary fungal ball. *Clin Exp Otorhinolaryngol*, 2010;3:136-140.
16. FRANCIS JR, VILLANUEVA P, BRYANT P *et al.* Mucormycosis in children: review and recommendations for management. *J Pediatr Infect Dis Soc*, 2018;7:159-164.
17. BRUNET K, RAMMAERT B. Mucormycosis treatment: Recommendations, latest advances, and perspectives. *J Mycol Med*, 2020;30:101007.
18. OTTO WR, PAHUD BA, YIN DE. Pediatric mucormycosis: a 10-year systematic review of reported cases and review of the literature. *J Pediatr Infect Dis Soc*, 2019;8:342-350.
19. *Rhinosinusites infectieuses aiguës*. Paris: Société Française d'Oto-Rhinolaryngologie et de Chirurgie de la Face et du Cou, 2004.
20. PINZUTI-RODNE V, ELMALEH M, FRANÇOIS M *et al.* [The value of orbital ultrasonography in ethmoid sinusitis in children]. *J Radiol*, 1999;80:569-574.
21. TABARINO F, ELMALEH-BERGÈS M, QUESNEL S *et al.* Subperiosteal orbital abscess: volumetric criteria for surgical drainage. *Inter J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2015;79:131-135.
22. FAKHRAN S, ALHILALI L, SREEDHER G *et al.* Comparison of simulated cone beam computed tomography to conventional helical computed tomography for imaging of rhinosinusitis. *Laryngoscope*, 2014;124:2002-2006.
23. CHEN MC, HO YH, CHONG PN *et al.* A rare case of septic cavernous sinus thrombosis as a complication of sphenoid sinusitis. *Ci Ji Yi Xue Za Zhi*, 2019;31:63-65.

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

I Le dossier – Pathologies sinusiennes

La chirurgie endonasale expliquée aux pédiatres

RÉSUMÉ : La chirurgie endonasale chez l'enfant a moins d'indications que chez l'adulte, mais reste possible à tout âge avec du matériel adapté. Les malformations congénitales chez le tout-petit, les lésions obstructives ensuite puis les tumeurs bénignes chez le plus grand sont les principales raisons d'opérer. Outre l'absence de cicatrice cutanée, les principaux avantages de cette chirurgie endoscopique sont les suites simples et la sortie précoce du patient.



N. LÉBOULANGER
ORL et chirurgie cervico-faciale,
Hôpital Necker-Enfants malades,
Université de PARIS.

■ Généralités

La chirurgie endonasale est une sous-spécialité de l'otorhinolaryngologie. Son versant pédiatrique comporte encore plus de spécificités. Le principe de la chirurgie endonasale, comparable à celui de la cœlioscopie, est d'accéder à des cavités par le biais d'optiques rigides et d'instruments longs afin de procéder à un geste chirurgical avec une rançon cicatricielle limitée. Dans le cas de la chirurgie endonasale, l'absence de cicatrice cutanée est complète puisque l'opérateur passe par une ou deux fosses nasales, sans incision visible. Dans certaines situations, en cas de chirurgie combinée, une voie d'abord cutanée peut compléter la voie endonasale, mais ce cas de figure est rare.

Les différences d'indications entre enfant et adulte sont expliquées par trois principales raisons : l'importance de la proportion de la pathologie malformative chez l'enfant [1], les types et incidences de tumeurs bénignes ou malignes différents et, enfin, le développement progressif des sinus au cours de la croissance [2, 3].

■ Le développement sinusien

Il est progressif. Les seuls sinus présents à la naissance sont des ébauches de cellules ethmoïdales et de sinus maxillaires. L'ethmoïde se développe

progressivement en premier, puis les sinus maxillaires (3-4 ans), les frontaux (5-10 ans) et enfin les sphénoïdaux (après 10 ans) [4]. Cela explique que la seule sinusite aiguë que l'on constate chez le petit enfant soit l'ethmoïdite. Le volume et la forme définitifs des sinus sont atteints vers l'âge de 20 ans environ, avec une grande variabilité d'une personne à l'autre en ce qui concerne le volume des sinus frontaux. La rareté des problèmes dentaires chroniques sur la denture lactéale rend les infections d'origine dentaire des sinus maxillaires également très rares chez l'enfant.

■ L'instrumentation

Elle se compose d'instruments longs, spécifiques à la chirurgie endonasale : pinces antérogrades, rétrogrades, courbes, à l'emporte-pièce, etc. (*fig. 1*).



Fig. 1 : Instruments de chirurgie endonasale.



Fig. 2 : Navigation chirurgicale, c'est-à-dire mise en corrélation directe de l'imagerie (ici le scanner) avec la position des instruments chirurgicaux dans le patient.

Deux catégories de taille existent, la plus petite étant réservée aux nourrissons et nouveau-nés. Moteurs, lasers, aspirations, ballons de dilatation, etc. sont également disponibles avec des pièces à main adaptées.

La visualisation est assurée par des optiques rigides de 18 cm de long et de 4 ou 2,7 mm de diamètre, regardant en face (0°) ou latéralement (30 ou 70°) en fonction de l'âge du patient et de la zone abordée. Si nécessaire, une navigation chirurgicale peut être utilisée, surtout pour les pathologies de la base du crâne et les reprises complexes d'exérèses tumorales (**fig. 2**) [5].

■ L'intervention

Une intervention de chirurgie endonasale se déroule toujours au bloc opératoire, sous anesthésie générale, avec une intubation trachéale par voie buccale. Si besoin, un packing peut être mis en place par la bouche pour limiter le risque d'ingestion de sang ou de sérum salé, potentiellement émétisants en postopératoire.

L'enfant est installé sur le dos conformément aux règles de l'art et sa tête un peu tournée vers l'opérateur. Des champs sont mis en place, qui doivent toujours

laisser l'accès aux yeux, occlus par des pansements collants. L'opérateur et son aide sont installés de chaque côté du patient, la table opératoire positionnée à la tête de l'enfant, suivie de la colonne vidéo où s'affichent les images endoscopiques et de navigation. Les principales commandes (laveur, coagulation, moteur) sont au pied de l'opérateur ou de l'aide. En fin d'intervention, un méchage peut être mis en place dans les fosses nasales mais il n'est pas systématique. Parfois, une simple compresse peut être fixée sous les narines pour éponger les petits suintements de sang postopératoires. Différents types de calibrages peuvent aussi être laissés en place, la plupart du temps sous couvert d'une antibiothérapie.

Dans la plupart des cas, chez les grands enfants (et souvent les nourrissons), les suites opératoires sont très simples et le patient peut retourner le lendemain au domicile avec des soins que peuvent réaliser les parents seuls.

Les progrès de l'anesthésie et de la réanimation pédiatriques et le parfait dialogue entre chirurgien et anesthésiste permettent d'intervenir chez des nouveau-nés ou des nourrissons de petit poids, même pour des interventions à risque hémorragique.

Principales pathologies prises en charge

1. Malformations

>>> **L'atrésie choanale** est la non-ouverture congénitale de l'orifice postérieur des fosses nasales, la choane, qui donne sur le cavum (également appelé naso- ou rhinopharynx). L'atrésie peut être uni- ou bilatérale, isolée ou s'intégrer dans le cadre d'un syndrome malformatif plus complexe. Sa forme bilatérale entraîne une détresse respiratoire néonatale immédiate rendant nécessaire la mise en place d'une canule de Mayo-Guedel puis d'une intubation. La forme unilatérale peut être bien tolérée pendant plusieurs mois voire plusieurs années.

L'intervention a lieu après un bilan minimum comprenant un scanner du massif facial (**fig. 3**) et une échographie cardiaque, le reste du bilan malformatif pouvant être réalisé ultérieurement. Le geste consiste en la perméabilisation de la fosse nasale (**fig. 4**), l'élargissement de la néochoane par une exérèse partielle de la cloison nasale et la couverture des zones opératoires par un lambeau muqueux. Les nouveau-nés ainsi opérés d'une atrésie bilatérale peuvent être extubés très rapidement. Une resténose partielle est possible, rendant parfois nécessaire des retouches. Les reprises



Fig. 3 : Scanner du massif facial, coupe axiale, fenêtrage osseux. Atrésie choanale unilatérale gauche (flèche). On voit la zone atrétique surmontée d'opacités qui correspondent aux sécrétions stagnantes.

I Le dossier – Pathologies sinusiennes



Fig. 4 : Images de chaque choane d'un même patient en préopératoire immédiat. **À droite :** choane droite normale et perméable. **À gauche :** choane gauche atrétique.

par voie transpalatine sont devenues absolument exceptionnelles. À noter que, sauf rarissimes exceptions, une atrésie choanale est toujours complète : il n'y a pas de forme mineure de "petite choane" [6].

>>> Le kyste lacrymo-nasal résulte d'une imperforation basse de la voie lacrymale, sous le cornet inférieur (**fig. 5**). Le traitement d'un petit kyste potentiellement obstructif est la simple marsupialisation (ouverture), qui peut parfois se faire en consultation ou au bloc opératoire. Il n'y a jamais de récurrences.

>>> Les méningocèles et méningoencéphalocèles peuvent être post-traumatiques mais sont souvent congénitales chez l'enfant, révélées par une obstruction nasale, une rhinorrhée de liquide céphalo-rachidien ou une méningite. Elles sont parfois de découverte fortuite. Ce sont des hernies de méninge (méningocèles), contenant parfois du parenchyme cérébral non fonctionnel (méningoencéphalocèles), développées au travers d'un hiatus du toit des fosses nasales (la lame criblée de l'ethmoïde) et s'étendant vers le bas dans la fosse nasale (**fig. 6**). Sous la poussée du cerveau, elles ont tendance à augmenter de volume avec les années.

Si certaines rares malformations très étendues doivent être opérées par voie combinée avec les neurochirurgiens,

la plupart peuvent être traitées par voie endonasale avec une morbidité bien inférieure à un geste neurochirurgical, une sortie rapide de l'hôpital et une absence de séjour en réanimation.



Fig. 5 : Fosse nasale gauche, vue endoscopique. Présence d'un kyste (**étoile**) sous le cornet inférieur droit.



Fig. 6 : Fosse nasale droite, vue endoscopique. Présence d'une volumineuse méningocèle (la lésion blanchâtre) occupant la quasi-totalité de la fosse nasale et développée aux dépens d'un hiatus congénital du toit de l'ethmoïde.

L'intervention consiste en la coagulation progressive de la poche herniaire, l'identification des berges osseuses du hiatus ethmoïdal et la fermeture de ce dernier par un greffon composite cartilagineux et muqueux, complété de colle biologique pour en assurer l'étanchéité le temps de la cicatrisation. En l'absence de fuite, les patients peuvent sortir le lendemain de l'intervention [7].

La voie endonasale peut également être utilisée pour aborder des lésions hypophysaires, par exemple en ouvrant la paroi postérieure du sinus sphénoïdal, ou tout autre lésion de la base du crâne.

>>> Les mucocèles sont des poches de mucus de croissance lente mais inévitable, ne se drainant pas dans les fosses nasales, qui peuvent s'infecter (pyomucocèle) ou devenir compressives et déformantes. Elles peuvent aussi être congénitales ou acquises. Le traitement en est la simple ouverture large sur les fosses nasales et la vidange de leur contenu, mais elles sont parfois difficiles d'accès.

>>> L'imperforation des voies lacrymales, haute celle-là, justifie une intervention en double équipe avec un ophtalmologiste. La dacryocystorhinostomie endoscopique (DCR) est l'ouverture du sac lacrymal dans la fosse nasale, non plus à la partie basse des voies lacrymales, sous le cornet inférieur, mais plus haut et directement en regard du sac, quand le canal sous-jacent est absent ou complètement sténosé. Les voies lacrymales sont alors cathétérisées quelques semaines par une sonde bicanaliculaire.

2. Infections

En cas d'ethmoïdite aiguë, un drainage chirurgical de la ou des collections peut être nécessaire. Cet abord de la zone abcédée peut se faire par voie cutanée (canthale interne afin d'aborder la paroi latérale de l'ethmoïde par l'extérieur) et/ou par voie endoscopique pour aborder l'ethmoïde par l'intérieur. La combinaison de ces deux voies d'abord est

possible afin de maximiser les chances d'évacuer toutes les collections, d'écartier tout danger pour le globe oculaire et d'accélérer la guérison.

3. Obstruction

Bien que les malformations des fosses nasales puissent être obstructives, certaines pathologies sont quasiment exclusivement révélées par l'obstruction qu'elles génèrent.

>>> **La déviation septale** peut être traitée par voie endonasale quel que soit l'âge. L'indication est tout de même rare chez l'enfant et elle devra être bien documentée, surtout chez les plus jeunes : enregistrement du sommeil, scanner du massif facial, plus rarement explorations fonctionnelles. Le geste sera limité à la portion cartilagineuse obstructive pour ne pas prendre de risque quant à la future croissance du massif facial. C'est une intervention qui peut tout de même rendre service, même chez les plus jeunes et notamment après un traumatisme.

>>> **L'hypertrophie turbinale** inférieure se voit à différents âges de l'enfance, dans des contextes variés. Elle peut être un facteur de co-obstruction dans les pathologies malformatives du nourrisson, comme la sténose congénitale des orifices piriformes, ou s'intégrer dans le cadre d'une maladie allergique chez l'enfant plus âgé. Si une prise en charge médicamenteuse doit être la première ligne de traitement, un traitement chirurgical peut être proposé, seul ou accompagné d'un autre geste. Il consiste en une turbinoplastie, c'est-à-dire la coagulation muqueuse éventuellement associée à une résection partielle du cornet inférieur, qui peut se faire aux instruments froids mais également à l'aide d'un laser, d'une coagulation bipolaire ou d'une sonde de radiofréquence. C'est un geste simple aux bons résultats fonctionnels [8].

>>> **Enfin, si l'hypertrophie des végétations adénoïdes** est la plupart du temps opérée par curetage du cavum par voie

buccale, elle peut l'être par voie endonasale. Ce geste nécessite une instrumentation plus complète que pour un simple curetage, mais il a l'avantage de permettre un contrôle visuel parfait sur l'exérèse et de s'assurer de la parfaite perméabilité des deux choanes en fin de geste. Cette voie d'abord pour réduire de volume des végétations adénoïdes est réservée aux récurrences d'hypertrophie ou quand les conditions anatomiques locales rendent nécessaires un geste particulièrement précis (malformation vélaire, anomalie vasculaire locale ou de la coagulation).

4. Tumeurs

La très grande majorité des lésions tumorales des fosses nasales de l'enfant sont bénignes.

>>> **Le polype antrochoanal** ou polype de Killian est d'étiologie inconnue, apparaissant à partir de 7-8 ans et se développant à partir de la paroi antérieure d'un sinus maxillaire la plupart du temps. Il est unilatéral, de croissance lente et crée une obstruction qui peut devenir invalidante avec le temps. Son exérèse est aisée, mais les récurrences sont fréquentes étant donné la faible accessibilité de sa zone d'implantation, qui est antérieure et large. Il n'y a néanmoins jamais de transformation maligne et, si nécessaire, plusieurs interventions viendront toujours à bout du problème [9].

>>> **La polyposé naso-sinusienne** est rare chez l'enfant et doit toujours faire rechercher une pathologie associée et notamment : un asthme, une mucoviscidose, une dyskinésie ciliaire primitive. Son traitement est pour l'instant relativement superposable à celui de l'adulte avec un traitement médical de première ligne et chirurgical ensuite si besoin. À noter cependant que l'on préférera souvent une polypectomie à une ethmoïdectomie radicale comme premier geste en raison de sa faible morbidité. L'ethmoïdectomie, relativement mal nommée, n'est pas une exérèse mais un

évidement de l'ethmoïde par voie endonasale ayant pour but de faire repousser, sur la grande cavité créée, une muqueuse cicatricielle mais non inflammatoire. La polypectomie, en revanche, respecte la plupart des structures anatomiques mais l'exérèse de muqueuse inflammatoire et de polype n'est pas totale. Les risques chirurgicaux (hémorragie, brèche du toit de l'ethmoïde) sont cependant bien moindres.

>>> **Le fibrome nasopharyngé** est une tumeur rare, apparaissant peu avant le début de la puberté et exclusivement chez le garçon. C'est une lésion volontiers révélée par une épistaxis ou une obstruction nasale chroniques unilatérales. Le scanner et l'IRM, ainsi qu'un aspect évocateur à la fibroscopie, permettent d'établir le diagnostic (*fig. 7*). L'intervention, très technique et souvent hémorragique, sera toujours précédée d'une embolisation réalisée par les radiologues interventionnels (*fig. 8*). La repousse de reliquats est fréquente mais, là encore, il n'y a jamais de transformation maligne et la croissance des lésions s'arrête avec la fin de l'adolescence, ne rendant pas toujours une nouvelle exérèse nécessaire [10].

Enfin, de nombreuses autres tumeurs de l'enfant peuvent être opérées par voie endonasale, qu'elles soient bénignes (hétérotopies neurogliales, angiomes des cornets) ou malignes. Pour ces dernières,



Fig. 7 : IRM du massif facial, séquence T1 avec injection. Volumineuse lésion tumorale des fosses nasales emplissant le cavum et prenant très fortement le gadolinium.

Le dossier – Pathologies sinusiennes

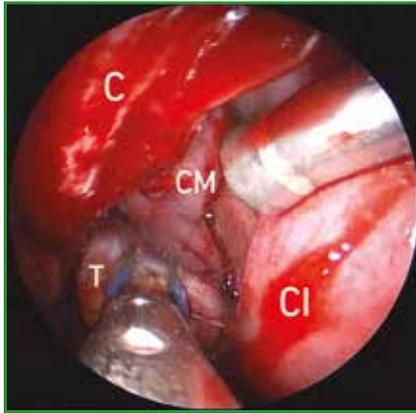


Fig. 8 : Résection d'angiofibrome nasopharyngé, vue endoscopique peropératoire. CI : cornet inférieur; CM : cornet moyen; C : tranche de section de cloison nasale partiellement réséquée pour faciliter l'exposition; T : tumeur en train d'être coagulée avant son exérèse.

même si l'exérèse n'est pas toujours techniquement réalisable par voie endonasale seule, cet abord permet au moins des biopsies faciles et une partie du contrôle tumoral, ce qui peut faire éviter certaines cicatrices faciales.

Conclusion

La chirurgie endonasale de l'enfant est bien codifiée et ses indications sont nombreuses, bien que moins fréquentes

que chez l'adulte. Outre l'absence de cicatrice cutanée, ses avantages sont : sa faisabilité à tout âge, des suites opératoires simples et très peu douloureuses, des pertes sanguines minimales et une excellente visualisation de lésions qui ne seraient accessibles que par une voie d'abord transfaciale ou transcrânienne très large. Une instrumentation spécifique est nécessaire, ainsi que la réalisation d'une imagerie préopératoire dans l'immense majorité des cas.

BIBLIOGRAPHIE

1. LEBOULANGER N. Nasal obstruction in children. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2016;133.
2. WARTELLE S, SIMON F, LOUIS B *et al.* Endonasal measurements by acoustic rhinometry in children: A preliminary study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2018;107:93-96.
3. FERRIER S, HENNOQ Q, LEBOULANGER N *et al.* Nasal cavity shape in unilateral choanal atresia and the role of fetal ventilation in facial growth. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg*, 2021;122:135-140.
4. GOLDMAN-YASSEN AE, MEDA K, KADOM N. Paranasal sinus development and implications for imaging. *Pediatr Radiol*, 2021;51:1134-1148.
5. SHAY SG, VALIKA T, CHUN R *et al.* Innovations in endonasal sinus surgery in children. *Otolaryngol Clin North Am*, 2019;52:875-890.
6. STANKIEWICZ JA. Endoscopic repair of choanal atresia: 33 years later. *Ear Nose Throat J*, 2020 [online ahead of print].
7. DI ROCCO F, COULOIGNER V, DASTOLI P *et al.* Treatment of anterior skull base defects by a transnasal endoscopic approach in children: Clinical article. *J Neurosurg Pediatr*, 2010;6:459-463.
8. ARGANBRIGHT JM, JENSEN EL, MATTINGLY J *et al.* Utility of inferior turbinoplasty for the treatment of nasal obstruction in children a 10-year review. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*, 2015;141:901-904.
9. BOZZO C, GARREL R, MELONI F *et al.* Endoscopic treatment of antrochoanal polyps. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2007;264:145-150.
10. SCHREIBER A, BERTAZZONI G, FERRARI M *et al.* Management of persistent juvenile angiofibroma after endoscopic resection: Analysis of a single institution series of 74 patients. *Head Neck*, 2019;41:1297-1303.

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

Le dossier – Pathologies sinusiennes

EN PRATIQUE, ON RETIENDRA

Prélèvement bactériologique des sinus : quelles indications ? Quelles conséquences thérapeutiques ?

- La première cause de rhinosinusite aiguë à répétition ou rhinosinusite chronique est en rapport avec l'inflammation chronique de la muqueuse nasale induite par le terrain allergique. Les prélèvements bactériologiques sont nécessaires en cas de non-réponse à une antibiothérapie orale sur une durée de 10 jours.
- La survenue d'infections récurrentes des voies aériennes supérieures et cervicales chez un enfant de moins d'un an nécessite une exploration de l'immunité (NFS, dosage pondéral des immunoglobulines, sérologies vaccinales et post-infectieuses). L'antibiothérapie chez ces patients doit être guidée par les prélèvements bactériologiques.
- La surveillance d'un portage bactérien sinusien dès le plus jeune âge (2 ans) est essentielle tout au long de la vie des patients suivis pour une mucoviscidose, des patients hétérozygotes, atypiques et greffés pulmonaires. Le rôle de l'ORL est de dépister la présence de germes pathogènes afin de traiter les voies aériennes supérieures dans le but de retarder l'infection des voies aériennes inférieures.
- Un lavage des fosses nasales est essentiel avant chaque aérosol sonique antibiotique diffusé avec un embout nasal pour optimiser sa déposition aux méats moyens et aux cavités sinusiennes.
- L'aérosolthérapie antibiotique est un outil thérapeutique qui évite le passage digestif ou veineux pour cibler l'axe respiratoire, des sinus aux bronches. Son indication de prescription en ORL est dirigée contre les bacilles Gram négatifs présents dans les cavités sinusiennes. La prescription est décidée collégalement avec les pneumopédiatres lorsqu'un portage bactérien pathogène pulmonaire est présent.

Imagerie des sinus : quand la demander ?

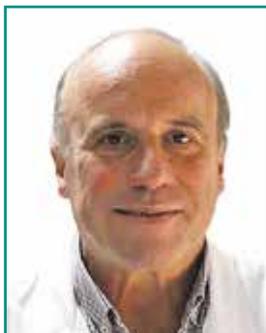
- Les sinusites sont le plus fréquemment d'origine virale et ne justifient pas de traitement spécifique ni d'imagerie.
- L'imagerie est indiquée quand on suspecte une complication d'une sinusite bactérienne : abcès sous-périosté, thrombose, complication intracrânienne...
- Il n'y a pas d'indication aux radiographies simples des sinus.
- L'examen de choix est le scanner du fait des informations qu'il apporte sur le contenu sinusien, l'existence de collections, d'une éventuelle thrombose associée après injection de produits de contraste et de sa rapidité d'acquisition.
- Si une complication intracrânienne est identifiée au scanner, l'IRM doit être demandée en complément car elle est plus performante pour évaluer l'existence d'un empyème, une ostéomyélite ou encore une atteinte vasculaire.

La chirurgie endonasale expliquée aux pédiatres

- La chirurgie endonasale peut être réalisée à tout âge chez l'enfant.
- Ses indications sont moins fréquentes que chez l'adulte.
- La part de la pathologie malformative est importante.

I Un germe et sa prévention

Le virus respiratoire syncytial



J. BROUARD

Service de Pédiatrie médicale,
CHU de CAEN,
Groupe de Recherche sur l'Adaptation
Microbienne (GRAM 2.0), EA 2656,
Normandie Université, UNICAEN, CAEN.

Le virus respiratoire syncytial (RSV) appartient à la famille des *Pneumoviridae*. Celle-ci intègre le genre *Orthopneumovirus* dont le RSV humain (HRSV) et les *Métapneumovirus* dont le MPV humain (HMPV). Les virus de cette famille possèdent des caractéristiques structurales et fonctionnelles communes, ils sont aussi représentés par de nombreux virus animaux dont les atteintes miment souvent celles humaines.

Quelques caractéristiques concernant le virus respiratoire syncytial [1]

Le HRSV est un virus ayant une enveloppe lipidique dérivée de la membrane cytoplasmique, celle-ci entoure une nucléocapside renfermant un génome constitué d'un acide ribonucléique (ARN) simple brin de polarité négative (ARN non codant). Celui-ci est composé de 10 gènes transmis à partir d'un seul promoteur en 10 ARN messagers codant

chacun pour un polypeptide, à l'exception du gène M_2 qui code pour 2 protéines (M_{2-1} , M_{2-2}). Les protéines sont organisées en 4 groupes :

- protéines de surface transmembranaires : F, G, SH ;
- protéines associées à l'ARN génomique pour former la nucléocapside : N, P, L, M_{2-1} ;
- protéine de matrice non glycosylée à l'interface entre la ribonucléoprotéine et l'enveloppe : M ;
- protéines non structurales accumulées dans les cellules infectées mais non présentes dans le virion : NS1, NS2.

La glycoprotéine G facilite l'attachement à la membrane cellulaire, la protéine F permet l'attachement et la fusion avec la cellule. La protéine M permet l'assemblage, la maturation et, au niveau de la membrane, le bourgeonnement du virion à la surface de la cellule hôte. La protéine L est l'ARN polymérase viral, la phosphoprotéine P et la protéine M_2 sont nécessaires à la transcription des ARN messagers viraux. Les protéines non structurales (NS1, NS2) ne sont présentes que durant le cycle viral.

Plusieurs récepteurs cellulaires ont été identifiés, évoquant une certaine redondance. La protéine F intervenant dans le mécanisme de fusion présente une conformation différente tridimensionnelle pré-fusionnelle et post-fusionnelle. Cela a une importance dans l'élaboration d'anticorps monoclonaux anti-F thérapeutiques. Le rat du cotonnier est un modèle pour la recherche vaccinale et médicamenteuse, cependant, il présente peu le phénotype clinique de l'infection humaine et son anatomie respiratoire ainsi que ses réponses immunitaires diffèrent. Les primates non humains sont

de bons modèles mais peu accessibles, l'agneau est un modèle satisfaisant car sensible aux infections à RSV avec des symptômes respiratoires et des lésions proches de l'humain.

Deux sous-groupes de RSV antigéniques phylogénétiquement distincts existent (A, B) [2]. Leur co-circulation est habituelle avec une dominance respective variable selon les années. Les génotypes révèlent une grande variabilité de la séquence nucléotidique du gène G, le gène F est plus stable.

La pertinence de l'identification du RSV en l'absence de traitement antiviral ciblé dépend de l'objectif choisi. Elle est indiscutable pour les données épidémiologiques car le phénotype clinique de l'atteinte virale n'est pas suffisamment spécifique entre les virus à tropisme respiratoire. Elle est également recommandée lors d'infections respiratoires sévères afin de limiter d'éventuelles investigations invasives, voire une antibiothérapie à l'aveugle. Enfin, elle facilite, en milieu hospitalier, la gestion des flux de patients concernant le risque nosocomial (*cohorting*). En raison du mode de transmission du RSV et de sa multiplication depuis le pôle apical des cellules épithéliales respiratoires, l'écouvillonnage nasopharyngé est parfaitement adapté s'il est bien réalisé. La recherche virale peut également se réaliser sur du matériel issu d'une aspiration nasopharyngée ou d'un lavage bronchoalvéolaire. Cette identification se réalise habituellement par la mise en évidence d'antigènes viraux (immunofluorescence ou immunoenzymatique) ou par les techniques de biologie moléculaire du génome viral (PCR simplex ou multiplex). Pour le

praticien, y compris extra-hospitalier, les tests rapides d'orientation diagnostique (TROD) sont utilisables au chevet du patient. Seul un résultat positif est interprétable par leur bonne spécificité, mais leur sensibilité reste inférieure aux techniques moléculaires.

Physiopathologie de l'atteinte virale [3, 4]

La transmission du RSV se fait par voie nasale : inhalée ou manipulée par contact des objets souillés. *In vivo*, le RSV infecte préférentiellement les cellules épithéliales respiratoires, *in vitro*, d'autres lignées cellulaires peuvent être infectées permettant effectuer des cultures virales révélant l'effet cytopathogène caractéristique : syncytium dans la cellule infectée.

L'infection de l'épithélium cilié déclenche un afflux local de cellules immunitaires, initialement les *Natural Killer* (NK) et les polynucléaires, puis les lymphocytes T auxiliaires (TCD4) et cytotoxiques (TCD8). La clairance du virus résulte de la réponse des TCD8 et de la réponse immunitaire humorale. L'atteinte respiratoire est due à l'effet cytopathogène direct mais surtout dominée par les phénomènes inflammatoires induits. Il existe une dysfonction ciliaire, une hypersécrétion de mucus, un œdème et un infiltrat inflammatoire péri-bronchiolaire amenant une obstruction des bronchioles sans suppléance collatérale chez le nourrisson. Les phénomènes bronchospastiques ne sont pas au premier plan.

La réponse immunitaire diffère selon l'âge de l'hôte, l'immaturation immunitaire du nourrisson semble favoriser une réponse inappropriée des TCD4 de type T *helper* 2 (Th2). La protéine G, responsable de l'attachement, induit la synthèse d'anticorps neutralisants. Les lymphocytes T spécifiquement activés par la glycoprotéine G sont de type Th2. La protéine G synthétisée dans la cellule

infectée lors de la réplication virale est sécrétée en partie sous forme soluble (Gs) [5]. Cette protéine soluble est sécrétée avant l'apparition des virions néosynthétisés. La synthèse excessive des Gs pourrait constituer un leurre au système immunitaire et induire une réponse Th2 excessive. Les protéines non structurales NS1 et NS2, chez les bovins, antagonisent la réponse cellulaire antivirale médiée par les interférons alpha (IFN α) et bêta (IFN β). D'autre part, NS1 et NS2 freinent l'induction post-virale d'IFN β [6]. Ces résultats sur modèle animal améliorent la compréhension de la pathogénicité et l'immunogénicité du RSV. Le déficit de la réponse Th1 semble plus important que l'exacerbation d'une réponse Th2. Le RSV active plusieurs facteurs de transcription avec synthèse d'IL6, d'IL8, de GCSF et de NF κ B. Cela contribue à la cascade inflammatoire et au recrutement cellulaire au sein du site de l'infection.

Aspects de l'atteinte respiratoire par le RSV chez l'enfant

1. Données épidémiologiques

Les épidémies virales sont liées aux caractéristiques du virus lui-même et à l'hôte qui permet la multiplication puis la transmission du virus, cela dans un environnement où la promiscuité et les relations socio-familiales interviennent fortement. Par ailleurs, le contexte saisonnier, outre les caractéristiques météorologiques (température, humidité, pollution...), influence cet environnement (sortie à l'extérieur, maintien au domicile, promiscuité). Le HRSV est un virus strictement humain qui, sous des latitudes tempérées, provoque des épidémies automno-hivernales. Dans les régions tropicales, la circulation est soit endémique, soit avec deux pics saisonniers [7]. La réapparition du RSV à chaque épidémie reste inexplicite, l'hypothèse d'un réservoir humain est la plus vraisemblable.

Le RSV est un pathogène respiratoire majeur des jeunes enfants. Il est admis que 70 % des enfants sont infectés durant leur première année de vie et 100 % avant l'âge de 2 ans. La fréquence de contamination des nourrissons varie peu entre les épidémies mais l'expression clinique de cette infection est très différenciée d'une forme asymptomatique à une défaillance respiratoire aiguë. Il existe peu de preuves de l'influence du génotype du RSV [8] mais l'expression clinique pourrait dépendre de la charge virale [9]. La réponse immunitaire protège mal contre une réinfection, le taux d'attaque est proche de 40 % pour toute personne exposée sans protection. Cependant, l'existence d'anticorps anti-RSV limite la gravité de la maladie. La morbi-mortalité associée aux infections à RSV chez les sujets âgés est méconnue [10].

Les données épidémiologiques mondiales retiennent annuellement 33,1 millions d'infections respiratoires basses liées au RSV et 3,2 millions d'hospitalisations [11]. Environ 45 % des décès hospitaliers liés au RSV concernent les enfants de moins de 6 ans. Cette létalité, évaluée entre 100 000 et 150 000 chaque année, concerne majoritairement les pays à faibles ressources et reste marginale en Europe. Aux États-Unis, on évalue à 60 000 les hospitalisations annuelles chez les enfants de moins de 5 ans et à 2,1 millions les prises en charge urgentes de premier recours [12].

Les bases de données hospitalières de 7 pays européens, avec une définition identique de l'atteinte, ont été exploitées [13]. Les hospitalisations liées au RSV chez les moins de 1 an fluctuent entre 20,5 et 22,3 pour 1 000 enfants et, chez les enfants âgés de 1 à 4 ans, elles fluctuent de 1,25 à 2,24 pour 1 000 enfants. Ces données ont été croisées avec celles des laboratoires de virologie en Finlande et en Écosse. Les pourcentages des admissions liées au RSV pour infections respiratoires basses selon l'âge sont : 40 à 45 % chez les nourrissons de moins de

Un germe et sa prévention

LE SAVIEZ-VOUS ?

>>> La plupart des virus les plus dangereux infectant l'homme ont une origine zoonotique, à l'image de la grippe "espagnole" issue d'une souche aviaire, du SARS-CoV de la chauve-souris, du virus de l'immunodéficience humaine d'origine simienne. Certains hôtes intermédiaires ont été identifiés : SARS-CoV et civette, MERS-CoV et dromadaire, H1N1 et porc. L'infection peut être totalement asymptomatique chez eux. Les émergences et diffusions épidémiques sont le résultat d'une dynamique virale associée certes à des facteurs viraux mais aussi environnementaux, d'interactions avec le microbiome humain et sa réponse immunitaire, cela dans un contexte précis démographique et géographique. Il s'agit du concept *One Health* par lequel est mis en avant la prise de conscience des liens étroits entre la santé humaine, celle des animaux et l'état écologique global. Il vise à promouvoir une approche pluridisciplinaire et globale des enjeux sanitaires.

Le risque de franchissement de barrière d'espèce est permanent, comme en témoigne probablement la pandémie actuelle de la COVID-19. L'USAID (*United States Agency for International Development*) a coordonné une étude épidémiologique (PREDICT) initiée en 2009 à la suite de l'épidémie aviaire de 2005 avec le virus influenza A H5N1. Entre 2009 et 2019, cette étude a collecté plus de 140 000 prélèvements biologiques d'animaux suspects d'être de potentiels réservoirs. Parmi eux, 1 200 virus avaient un fort potentiel de franchissement à l'humain dont 160 nouveaux coronavirus. Le financement de ce programme a cessé en septembre 2019, l'administration politique de l'époque n'ayant pas jugé nécessaire la poursuite de programmes mondiaux de sécurité sanitaire. La pandémie SARS-CoV-2 a débuté en décembre de cette même année.

>>> Le RSV a été isolé pour la première fois en 1956 chez un chimpanzé présentant des signes respiratoires, alors nommé "agent du coryza du chimpanzé" [14]. L'année suivante, chez un enfant atteint de pneumonie, est isolé un virus identique antigéniquement. Il est alors appelé "virus respiratoire syncytial" en raison de son tropisme respiratoire et de son effet cytopathogène sur culture cellulaire, la fusion membranaire des cellules infectées entraînant de larges cellules plurinucléées *in vitro* (syncytia) [15]. Le RSV est le prototype des pneumovirus.

Depuis, d'autres membres de la famille ont été identifiés dans le monde animal : BRSV bovin, ORSV ovin, CRSV caprin, pneumovirus de la souris, virus de la rhinotrachéite de la dinde. Le BRSV possède de grandes similitudes structurales avec le HRSV mais n'a été identifié que dix ans après celui de l'homme [16]. Cependant, il semble qu'un franchissement de la barrière d'espèce des bovidés vers l'homme soit survenu au cours du Néolithique dans l'est de la Turquie lors de la première grande révolution de l'humanité : la sédentarisation et les premiers animaux domestiques, la domestication de l'auroch débutant il y a plus de 6 000 ans au pied des monts Taurus en Anatolie [17]. Contrairement au HRSV, nous disposons de plusieurs vaccins efficaces contre le BRSV, ce virus provoquant également de grandes épidémies d'atteintes respiratoires sévères chez les veaux et jeunes bovins. Le plus récent est issu d'un projet européen SAPHIR, c'est un vaccin sous-unitaire pré-F efficace en une seule injection. Nous attendons avec impatience une telle disponibilité pour nos nourrissons !

3 mois, 29 à 31 % chez ceux âgés de 3 à 5 mois, 12 à 17 % entre 6 et 11 mois et 4 à 8 % entre 1 et 4 ans. Les résultats sont assez similaires entre les différents pays européens et soulignent le poids sanitaire des infections à RSV chez les enfants de moins de 1 an.

En France, le RSV serait responsable chaque année de 15 à 20 000 hospitalisations et de 480 000 consultations pour les enfants de moins de 5 ans [18]. Une récente étude nationale fusionnant les données issues du PMSI (Programme de médicalisation des systèmes d'infor-

mation) et celles du réseau Sentinelles chez les enfants de moins de 5 ans, entre juillet 2010 et juin 2018, estime les excès d'hospitalisations liées à la circulation virale associée au RSV à près de 50 000. Cela correspond au tiers de toutes les hospitalisations avec un diagnostic d'infections respiratoires. La plupart des hospitalisations en excès attribuables au RSV concernent la population âgée de 0 à 2 mois avec un taux moyen de 1 500 hospitalisations en excès pour 100 000 personnes, ce qui correspond à 63 % de toutes les hospitalisations pour infection respiratoire (Clarisse Demont, *European*

Scientific Conference on Applied Infectious Disease Epidemiology, 2020).

Au total, le RSV est responsable d'un nombre notable d'hospitalisations chez les enfants âgés de moins de 5 ans, surtout chez ceux de 0 à 2 mois, représentant la plupart des hospitalisations pour motif respiratoire.

2. Phénotypes cliniques de l'atteinte

L'atteinte des voies respiratoires supérieures est quasi constante, généralement autolimitée, évoluant sur quelques jours.

POINTS FORTS

- Le RSV est un virus à ARN simple brin comportant 10 gènes.
- L'attachement du virus à la cellule cible épithéliale respiratoire dépend des protéines d'enveloppe F et G.
- Le mécanisme de la fusion implique un changement conformationnel de F.
- Virus très contagieux, 100 % des enfants sont infectés avant l'âge de 2 ans.
- Un tiers des hospitalisations infantiles pour infection respiratoire sont associées au RSV.
- Une atteinte respiratoire basse liée au RSV est associée au risque d'asthme préscolaire.
- Aucun traitement antiviral n'est disponible, la mise au point d'un vaccin est une priorité mondiale.

Mais celle-ci peut se compléter d'une atteinte des voies respiratoires inférieures, en particulier aux deux extrémités de la vie [19, 20] et chez ceux ayant des comorbidités [21].

La bronchiolite aiguë du nourrisson représente cette expression clinique mais n'est pas spécifique du RSV [22]. Cliniquement, après une incubation de 3 à 4 jours, l'enfant présente une rhinorrhée puis une toux souvent peu fébrile. Dans un tiers des cas, cette symptomatologie dépasse la sphère respiratoire haute pour progresser vers une atteinte des voies aériennes inférieures. Apparaissent alors tachypnée, mise en jeu des muscles respiratoires accessoires (tirage), retentissement sur l'alimentation secondaire aux difficultés respiratoires avec conséquences potentielles nutritionnelles voire de déshydratation. L'auscultation est alors souvent riche (râles crépitants et/ou bulleux, sibilances, *wheezing* audible à distance). La survenue d'apnées est particulièrement crainte chez le nourrisson de moins de 2 mois, surtout si prématuré, sa physiopathologie n'est pas univoque (centrale ? obstructive ?). Il n'y a pas de signes spécifiques radiologiques liés au RSV. La

guérison survient en quelques jours mais des complications précoces peuvent se révéler : bactériennes (otite moyenne aiguë purulente, pneumonie...), mécaniques (atélectasie, pneumothorax...), décompensation d'une pathologie préexistante (cardiopathie...). Les enfants nés avant 30 semaines de gestation sont à plus haut risque d'hospitalisation, de survenue de détresse respiratoire sévère et de récurrences sifflantes. Cependant, la majorité des nourrissons hospitalisés n'ont aucun facteur de risque sauf l'âge de survenue.

Les conséquences à plus long terme ne sont pas négligeables. Les études épidémiologiques soulignent l'association entre une symptomatologie sifflante secondaire à une infection à RSV durant l'enfance et le risque ultérieur de développer un asthme. La gravité de l'atteinte respiratoire semble être le principal facteur prédictif de récurrence durant les 13 premières années de vie [23]. Une méta-analyse de 15 études épidémiologiques comparant le devenir des nourrissons hospitalisés pour bronchiolites "RSV" *versus* ceux "RSV négatif" objective une élévation significative de l'incidence d'asthme infantile dans le

groupe infecté [24]. Parmi ces enfants hospitalisés la première année de vie, plus d'1 sur 5 développera un asthme dans ses cinq premières années [25]. L'existence d'une période de vulnérabilité respiratoire des atteintes virales est probable. Des modèles animaux ont démontré l'impact des agressions virales précoces sur la maturation immunitaire et l'atteinte de la fonction respiratoire. Chez l'enfant asthmatique, les virus sont les principaux déclencheurs d'une exacerbation. Il existe une synergie avec une exposition allergénique augmentant le risque d'admissions hospitalières en période épidémique.

Traitements

1. Non spécifiques

Les critères diagnostiques et les principes de prise en charge de l'*acute bronchiolitis in children* ont été publiés dans la première moitié du xx^e siècle [26]. À l'époque, les auteurs concluaient qu'il existait autant de traitements que d'équipes, cependant, la base restait la surveillance, l'hydratation et l'oxygénothérapie, affirmant que les autres traitements étaient futiles. En 2019, La Haute Autorité de santé (HAS), en lien avec le Conseil national professionnel de pédiatrie, a publié les recommandations de bonne pratique de la prise en charge du premier épisode de bronchiolite aiguë chez le nourrisson de moins de 12 mois [27]. Celles-ci soulignent l'évaluation clinique de l'épisode de bronchiolite aiguë, l'identification des critères de vulnérabilité nécessitant une vigilance accrue et une prise en charge initiale stratifiant les niveaux de recours selon la gravité. Nous y retrouvons les mêmes principes de prise en charge et de surveillance...

Les mesures non pharmaceutiques sont d'une importance particulière. Il y a plus de 20 ans, nos collègues parisiens décrivent comment une grève générale des transports avait stoppé une épidé-

■ Un germe et sa prévention

mie hivernale débutante [28]. D'autres auteurs ont confirmé l'efficacité de ces mesures pour le RSV et la grippe [29-30]. L'actualité liée au SARS-CoV-2 a permis de vérifier cet impact [31], avec cependant certaines conséquences inattendues comme un décalage de l'épidémie à RSV voire une épidémie inter-saisonnière [32].

2. Spécifiques [33]

>>> Immunothérapie prophylactique

Celle-ci s'envisage uniquement chez les nouveau-nés et nourrissons à haut risque de défaillance respiratoire. Dès les années 1990, l'étude PREVENT (RespiGam) a confirmé l'efficacité d'une administration intraveineuse d'immunoglobulines enrichies en anticorps neutralisants anti-RSV. Puis les chercheurs se sont orientés vers la conception d'anticorps monoclonaux dirigés contre les protéines virales impliquées dans l'apparition de la réponse humorale protectrice.

L'étude IMPACT a ainsi utilisé un anticorps murin humanisé anti-protéine F (palivizumab). Les critères d'inclusion étaient les suivants : enfants nés avec un âge gestationnel inférieur ou égal à 35 semaines, ainsi qu'un âge civil inférieur ou égal à 6 mois ; enfants de 24 mois et moins ayant une dysplasie bronchopulmonaire nécessitant un traitement médical durant les 6 derniers mois. Le principal résultat était une réduction de 55 % du taux d'hospitalisations pour infection à RSV, cette réduction était plus élevée dans le sous-groupe prématuré surtout entre 32 et 35 semaines. En revanche, il n'y avait pas de différence significative sur l'incidence de recours à la ventilation mécanique ou le nombre de jours de ventilation mécanique. L'exploitation des résultats objectivait la nécessité de traiter 17 enfants pour éviter une hospitalisation. En raison du coût de cette biothérapie, les recommandations d'utilisation par les sociétés savantes ont été

plus restrictives, réservant l'indication aux anciens prématurés ayant une dysplasie bronchopulmonaire symptomatique et aux cardiopathies hémodynamiquement significatives en attente d'intervention.

D'autres anticorps monoclonaux ciblant la protéine F ont depuis été évalués ou le sont actuellement. Le motavizumab, malgré des résultats en phase III favorables, n'a pas été commercialisé, le nirsevimab est actuellement en phase IIb [34, 35].

>>> Traitement antiviral

Aucun traitement antiviral curatif spécifique n'est actuellement recommandé chez le nourrisson. Seule la ribavirine, analogue nucléosidique ayant un large spectre antiviral, est utilisée lors des infections sévères de patients immunodéprimés. Les données cliniques restent très limitées. D'autres antiviraux administrés par voie orale sont en cours de développement. Certains d'entre eux ciblent l'étape de fusion (presatovir), d'autres sont des analogues nucléosidiques inhibiteurs spécifiques de l'ARN polymérase du RSV (lumicitabine). Après des résultats prometteurs chez l'adulte, les évaluations pédiatriques sont en cours de développement.

>>> Vaccin

La mise au point d'un vaccin anti-RSV se heurte depuis 60 ans à de nombreux obstacles. Le premier vaccin utilisé en 1960 fut obtenu à partir de virus inactivés par le formol, certains enfants vaccinés développèrent tragiquement des formes sévères de détresse respiratoire lors d'une réinfection ultérieure [36]. Ce phénomène appelé "maladie respiratoire accrue associée au vaccin" est secondaire à une réponse immuno-pathologique non adaptée et intense avec afflux local de lymphocytes T cytotoxiques.

Depuis, de nombreux candidats vaccins ont été évalués, certes mieux tolérés mais

qui n'ont pas démontré de protection significative [33]. Deux axes de développement se poursuivent, l'un par des vaccins sous-unitaires, l'autre par des vaccins vivants atténués. Les anticorps protecteurs ciblent la protéine F sous sa forme pré-fusionnelle. Le passage transplacentaire d'anticorps maternels secondaire à une vaccination anti-RSV a été évalué par un essai de phase III avec un vaccin à base de nanoparticules recombinantes d'antigène F présentes en multiple copie [37]. Une réduction significative de 39,4 % des infections respiratoires basses liées au RSV et une réduction de 44,5 % des hospitalisations liées au RSV ont été objectivées chez les nourrissons de moins de 90 jours. Il n'y a pas eu, jusqu'à présent, de demande d'enregistrement.

■ Conclusion

La bronchiolite à RSV est la cause la plus commune d'hospitalisation pour les nourrissons, y compris dans nos contrées économiquement développées. Les recommandations de prise en charge ne portent que sur les soins de support et limitent l'utilisation d'explorations complémentaires ou celle des thérapies bronchodilatatrices, anti-inflammatoires ou anti-infectieuses [38]. L'évidence reste la difficulté de respecter celles-ci malgré des preuves d'inefficacité des thérapies médicamenteuses voire d'effets adverses [39].

Toutefois, l'amélioration des connaissances scientifiques laisse espérer la disponibilité à relativement court terme de traitement préventif du RSV avec des indications plus larges que celles existantes, les nourrissons hospitalisés pour infection grave à RSV n'étant pas seulement les prématurés bronchodysplasiques. De nouveaux antiviraux spécifiques sont en cours d'évaluation, laissant envisager des traitements adaptés lors de l'identification d'un RSV par un test rapide d'orientation diagnostique au "lit du malade".

Quant aux vaccins anti-RSV, leur difficile mise au point repousse régulièrement leur disponibilité. L'espoir réside dans les nouvelles techniques développées pour le SARS-CoV-2 qui amèneront d'autres voies de recherche vaccinale anti-RSV.

BIBLIOGRAPHIE

1. OGRA PL. Respiratory syncytial virus: the virus, the disease and the immune response. *Paediatr Respir Rev*, 2004;5: S119-S126.
2. PERET TC, HALL CB, SCHNABEL KC *et al*. Circulation patterns of genetically distinct group A and B strains of human respiratory syncytial virus in a community. *J Gen Virol*, 1998;79:2221-2229.
3. TREGONING JS, SCHWARZE J. Respiratory viral infections in infants: causes, clinical symptoms, virology, and immunology. *Clin Microbiol Rev*, 2010;23:74-98.
4. OPENSHAW PJM, CHIU C, CULLEY FJ *et al*. Protective and harmful immunity to RSV infection. *Annu Rev Immunol*, 2017; 35:501-532.
5. HENDRICKS DA, McINTOSH K, PATTERSON JL. Further characterization of the soluble form of the G glycoprotein of respiratory syncytial virus. *J Virol*, 1988;62: 2228-2233.
6. SPANN KM, TRAN KC, COLLINS PL. Effects of nonstructural proteins NS1 and NS2 of human respiratory syncytial virus on interferon regulatory factor 3, NF-kappaB, and proinflammatory cytokines. *J Virol*, 2005;79:5353-5362.
7. BLOOM-FESHACH K, ALONSO WJ, CHARU V *et al*. Latitudinal variations in seasonal activity of influenza and respiratory syncytial virus (RSV): a global comparative review. *PLoS One*, 2013;8:e54445.
8. MARTINELLO RA, CHEN MD, WEIBEL C *et al*. Correlation between respiratory syncytial virus genotype and severity of illness. *J Infect Dis*, 2002;186:839-842.
9. HABIBI MS, CHIU C. Controlled human infection with RSV: The opportunities of experimental challenge. *Vaccine*, 2017;35:489-495.
10. COULTAS JA, SMYTH R, OPENSHAW PJ. Respiratory syncytial virus (RSV): a scourge from infancy to old age. *Thorax*, 2019;74:986-993.
11. SHI T, McALLISTER DA, O'BRIEN KL *et al*. Global, regional, and national disease burden estimates of acute lower respiratory infections due to respiratory syncytial virus in young children in 2015: a systematic review and modelling study. *Lancet*, 2017;390:946-958.
12. HALL CB, WEINBERG GA, IWANE MK *et al*. The burden of respiratory syncytial virus infection in young children. *N Engl J Med*, 2009;360:588-598.
13. REEVES RM, VAN WIJHE M, TONG S *et al*. Respiratory syncytial virus-associated hospital admissions in children younger than 5 years in 7 European countries using routinely collected datasets. *J Infect Dis*, 2020;222:S599-S605.
14. BLOUNT RE JR, MORRIS JA, SAVAGE RE. Recovery of cytopathogenic agent from chimpanzees with coryza. *Proc Soc Exp Biol Med*, 1956;92:544-549.
15. CHANOCK R, FINBERG L. Recovery from infants with respiratory illness of a virus related to chimpanzee coryza agent (CCA). II. Epidemiologic aspects of infection in infants and young children. *Am J Hyg*, 1957;66:291-300.
16. PACCAUD MF, JACQUIER C. A respiratory syncytial virus of bovine origin. *Arch Gesamte Virusforsch*, 1970;30:327-342.
17. BIACCHESI S, CHEVALIER C, GALLOUX M *et al*. *Les virus : ennemis ou alliés?* Coll. Enjeux Sciences, Ed. Quæ, Versailles, 2017.
18. CHE D, NICOLAU J, BERGOUNIOUX J *et al*. Bronchiolite aiguë du nourrisson en France: bilan des cas hospitalisés en 2009 et facteurs de létalité. *Arch Pediatr*, 2012;19:700-706.
19. NAIR H, NOKES DJ, GESSNER BD *et al*. Global burden of acute lower respiratory infections due to respiratory syncytial virus in young children: a systematic review and meta-analysis. *Lancet*, 2010;375:1545-1555.
20. LEE N, LUI GC, WONG KT *et al*. High morbidity and mortality in adults hospitalized for respiratory syncytial virus infections. *Clin Infect Dis*, 2013;57:1069-1077.
21. CHEMALY RF, GHOSH S, BODEY GP *et al*. Respiratory viral infections in adults with hematologic malignancies and human stem cell transplantation recipients: a retrospective study at a major cancer center. *Medicine*, 2006;85:278-287.
22. FREYMUTH F, VABRET A, DINA J *et al*. Les virus des bronchiolites aiguës. *Arch Pediatr*, 2010;17:1192-1201.
23. STEIN RT, SHERRILL D, MORGAN WJ *et al*. Respiratory syncytial virus in early life and risk of wheeze and allergy by age 13 years. *Lancet*, 1999;354:541-545.
24. REGNIER SA, HUELS J. Association between respiratory syncytial virus hospitalizations in infants and respiratory sequelae: systematic review and meta-analysis. *Pediatr Infect Dis J*, 2013;32:820-826.
25. MARTINEZ FD. Respiratory syncytial virus bronchiolitis and the pathogenesis of childhood asthma. *Pediatr Infect Dis J*, 2003;22:S76-S82.
26. HUBBLE D, OSBORN GR. Acute bronchiolitis in children. *Br Med J*, 1941;1:107-126.1.
27. www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2019-11/hascnpp_bronchiolite_texte_recommandations_2019.pdf
28. THÉLOT B, BOURRILLON A. Coincidence of public transport strike with bronchiolitis epidemic. *Lancet*, 1996;348: 1743-1744.
29. COWLING BJ, ALI ST, Ng TWY *et al*. Impact assessment of non-pharmaceutical interventions against coronavirus disease 2019 and influenza in Hong Kong: an observational study. *Lancet Public Health*, 2020;5:e279-e288.
30. SULLIVAN SG, CARLSON S, CHENG AC *et al*. Where has all the influenza gone? The impact of COVID-19 on the circulation of influenza and other respiratory viruses, Australia, March to September 2020. *Euro Surveill*, 2020;25:2001847.
31. KRUIZINGA MD, PEETERS D, VAN VEEN M *et al*. The impact of lockdown on pediatric ED visits and hospital admissions during the COVID-19 pandemic: a multicenter analysis and review of the literature. *Eur J Pediatr*, 2021;1-9.
32. FOLEY DA, YEOH DK, MINNEY-SMITH CA *et al*. The interseasonal resurgence of respiratory syncytial virus in Australian children following the reduction of coronavirus disease 2019-related public health measures. *Clin Infect Dis*, 2021:ciaa1906.
33. SIMÕES EAF, BONT L, MANZONI P *et al*. Past, present and future approaches to the prevention and treatment of respiratory syncytial virus infection in children. *Infect Dis Ther*, 2018;7:87-120.

Un germe et sa prévention

34. O'BRIEN KL, CHANDRAN A, WEATHERHOLTZ R *et al.* Efficacy of motavizumab for the prevention of respiratory syncytial virus disease in healthy Native American infants: a phase 3 randomised double-blind placebo-controlled trial. *Lancet Infect Dis*, 2015;15:1398-1408.
35. GRIFFIN MP, YUAN Y, TAKAS T *et al.* Single-dose nirsevimab for prevention of RSV in preterm infants. *N Engl J Med*, 2020;383:415-425.
36. KIM HW, CANCHOLA JG, BRANDT CD *et al.* Respiratory syncytial virus disease in infants despite prior administration of antigenic inactivated vaccine. *Am J Epidemiol*, 1969;89:422-434.
37. MADHI SA, POLACK FP, PIEDRA PA *et al.* Respiratory syncytial virus vaccination during pregnancy and effects in infants. *N Engl J Med*, 2020;383:426-439.
38. FLORIN TA, PLINT AC, ZORC JJ. Viral bronchiolitis. *Lancet*, 2017;389:211-224.
39. HASKELL L, TAVENDER EJ, WILSON CL *et al.* Effectiveness of targeted interventions on treatment of infants with bronchiolitis: a randomized clinical trial. *JAMA Pediatr*, 2021 [ePub ahead of print].

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

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

TIORFAN[®]

nourrissons et enfants

RACÉCADOTRIL

4 mg/mL

suspension buvable



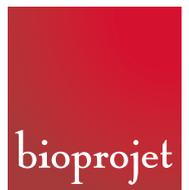
TIORFAN[®] 4 mg/mL NOURRISSONS ET ENFANTS

est indiqué en complément à la réhydratation orale et des mesures diététiques dans le traitement symptomatique des diarrhées aiguës du nourrisson et de l'enfant.¹ L'importance de la réhydratation par soluté de réhydratation orale ou par voie intraveineuse doit être adaptée en fonction de l'intensité de la diarrhée, de l'âge et des particularités de l'enfant (maladies associées...).



Pour une information complète, consultez le Résumé des Caractéristiques du Produit en flashant ce QR Code ou directement sur le site internet : <http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>

¹Résumé des caractéristiques du produit Tiorfan 4 mg/mL nourrissons et enfants, suspension buvable.
LISTE I
Remboursement 30%



I Revues générales

Exacerbations de l'asthme à la rentrée scolaire : les épidémies de septembre

RÉSUMÉ : Après la rentrée de septembre, il existe des épidémies de crises d'asthme, parfois sévères. Ces exacerbations se présentent souvent sur un mode épidémique. Elles ont été décrites partout dans le monde sous l'appellation "épidémies d'asthme de septembre". Curieusement, elles restent encore assez méconnues en France, bien qu'elles y aient été décrites.

Elles surviennent souvent après l'arrêt ou le relâchement du traitement de fond au début ou pendant les vacances et touchent principalement les enfants scolarisés âgés de 5 à 11 ans, mais pas uniquement. L'asthme de septembre est surtout viro-induit après des infections ORL banales. D'autres facteurs jouent un rôle au moins adjuvant tels que l'exposition à de nouveaux allergènes, le stress de la rentrée ou une faible adhésion au traitement de fond. Ces notions doivent être intégrées dans le cadre plus global de la saisonnalité de l'asthme, qu'il faut bien connaître pour mieux adapter sa gestion.



G. DUTAU
Allergologue, pneumologue, pédiatre,
TOULOUSE.

Peu après la rentrée scolaire, à partir de septembre, existent des épidémies de crises d'asthme, parfois sévères, qui non seulement nécessitent des consultations spécialisées, mais peuvent être suffisamment sévères pour motiver une admission aux urgences hospitalières. Les cliniciens et surtout les épidémiologistes les ont identifiées mais, en particulier en France, elles sont souvent méconnues. Les auteurs anglo-saxons qui les ont bien étudiées les ont appelées "épidémies d'asthme de septembre". Quelles sont leurs causes ? Comment les prévenir ? Cette revue se place dans le cadre plus global de la saisonnalité de l'asthme.

■ Historique

Il est reconnu depuis très longtemps que, même si les symptômes d'asthme sont perannuels chez de nombreux patients, ils peuvent se manifester ou s'exacerber à diverses périodes de l'année.

L'asthme pollinique, associé ou non à une rhinite, se manifeste d'abord par une toux nocturne équivalent d'asthme, puis par un *wheezing*¹ après quelques semaines d'exposition aux pollens des graminées (poacées). À la même période, les patients allergiques aux acariens peuvent présenter des symptômes d'asthme en raison de l'augmentation de la température après la période hivernale, ce qui favorise leur développement, à l'origine de symptômes pseudo-polliniques. Toutefois, les conditions de reproduction des acariens sont optimales à partir du mois d'août avec l'augmentation des températures, surtout après les vacances de juillet, chez des familles qui rentrent dans un logement fermé depuis plusieurs semaines. Les mêmes mécanismes expliquent les exacerbations d'asthme survenant en fin de semaine

¹ Terme anglo-saxon, consacré par l'usage en France, pour désigner des sifflements respiratoires audibles à distance sans l'aide du stéthoscope. Attention : "tout ce qui siffle n'est pas de l'asthme" !

dans des maisons de campagne inoccupées pendant une ou plusieurs semaines. D'autres facteurs contribuent au caractère apparemment saisonnier de certains asthmes, tout au moins à leur recrudescence, comme les exacerbations d'été lors des pics de pollution.

Dès le début des années 1980, plusieurs auteurs ont étudié la saisonnalité des admissions pour asthme dans les services d'urgences ou dans la population générale. En 1984, Goldstein et Currie [1] ont étudié la saisonnalité des admissions pour asthme dans les services d'urgences de La Nouvelle-Orléans (1953-1977) et de New York (1969-1977), car leurs études antérieures avaient montré une augmentation des consultations et des hospitalisations pour asthme aux urgences dans plusieurs endroits de ces régions [2].

À New York, pour chaque année et chaque hôpital étudiés, les admissions pour asthme augmentaient en septembre pour atteindre un pic en octobre et novembre, puis diminuer ensuite en décembre. En revanche, ces auteurs ne firent pas le même constat à La Nouvelle-Orléans en raison de conditions environnementales et climatiques différentes. Par ailleurs, le nombre de jours avec épidémie de crises d'asthme était maximal pendant les mois de septembre à novembre à New York, tandis qu'il était sensiblement le même durant les mois d'avril à juin ainsi que de septembre à novembre à La Nouvelle-Orléans. Cette différence entre le nord et le sud du pays suggérait des différences environnementales non élucidées à l'époque, même si les auteurs évoquaient une exposition aux allergènes de l'intérieur des maisons à New York (i.e. les acariens) et une exposition mixte à La Nouvelle-Orléans (i.e. les allergènes de l'intérieur et de l'extérieur) [2].

En 1989, Storr et Lenney avaient étudié pendant 11 ans à Brighton la moyenne des admissions journalières pour asthme en fonction des périodes de l'année com-

portant des vacances (Noël, printemps, été, automne) [3]. Les tendances cumulées (1975-1985) tous âges confondus (0-16 ans) montraient un lien étroit entre le retour de vacances et l'augmentation des admissions pour asthme, multipliées par 2 ou 3. En revanche, les admissions pour asthme diminuaient pendant les vacances. Les auteurs observaient les mêmes tendances dans les diverses tranches d'âge, mais celles-ci étaient beaucoup plus marquées chez les enfants âgés de moins de 3 ans et surtout de 4-10 ans. Les auteurs postulaient alors : – que les vacances interrompaient la propagation de divers virus à tropisme respiratoire dans la communauté scolaire ; – que les voyages associés aux vacances facilitaient l'acquisition de nouvelles souches virales par les enfants qui, à la rentrée, allaient se répandre dans la communauté scolaire.

Une expérience clinique personnelle nous montrait également le même schéma de "réactivation" de l'asthme à la rentrée, où nous observions une forte recrudescence des admissions pour des exacerbations d'asthme [4].

Plus tard, plusieurs études émanant du groupe de Southampton [2] en particulier mirent en exergue le rôle des virus au cours des épidémies d'asthme de la rentrée scolaire, après les grandes vacances², en particulier celui des rhinovirus (picornavirus) mais pas seulement puisque tous les virus respiratoires sont impliqués [2, 5-8].

Exacerbations d'asthme et infections virales

Les patients qui présentent une exacerbation d'asthme indiquent souvent, en particulier au début de l'automne, que celle-ci a été précédée par un rhume³. Aujourd'hui, cette notion [7, 8] est

parfaitement admise et intégrée dans les diverses versions du GINA (*Global Initiative for Asthma*) depuis sa première publication, puisque l'une des 6 questions à laquelle la réponse par "oui" doit faire évoquer le diagnostic d'asthme est formulée ainsi : "le patient présente-t-il des rhumes qui descendent sur la poitrine et mettent plus de 10 jours pour disparaître ?" [9].

En 1995, Johnston *et al.* ont réalisé une étude longitudinale prospective pendant 13 mois chez 108 enfants de Southampton et sa région, 52 filles et 62 garçons, âgés de 9 à 11 ans, présentant des antécédents d'hyperréactivité bronchique (HRB) avec toux et *wheezing* récidivants [8]. Deux fois par jour, les parents devaient noter les symptômes ORL, les accès de toux et de sifflements respiratoires (*wheezing*) côtés de 1 (légers) à 3 (sévères), et le débit expiratoire de pointe (DEP). En cas de suspicion de "rhume descendant sur la poitrine", une aspiration des sécrétions nasales et des prélèvements sanguins pour recherches virologiques étaient effectués au domicile dans les 48 heures si le DEP diminuait de plus de 50 mL par rapport aux valeurs usuelles du patient. Constat principal, la PCR (*Polymerase Chain Reaction*) dans les sécrétions nasopharyngées leur permit de détecter des virus dans 80 % des cas lorsque le DEP diminuait et chez 85 % des patients à l'occasion des épisodes de *wheezing* [7].

En 1996, ces auteurs ont confirmé l'existence d'un lien entre les infections ORL virales et les admissions hospitalières pour asthme, plus étroit chez les enfants ($r = 0,68$; $p < 0,0001$) que chez les adultes ($r = 0,53$; $p < 0,01$) [10]. Cette association, plus marquée pendant les périodes scolaires que pendant les vacances ($p < 0,001$), suggérait que les infections ORL virales étaient à l'origine de crises

² On verra plus loin que cette recrudescence de l'asthme touche ce qu'il est convenu d'appeler les petites vacances.

³ Infection ORL banale appelée *cold* ou encore *common cold* par les auteurs anglo-saxons.

I Revues générales

et d'exacerbations d'asthme chez les enfants scolarisés. Parmi les constatations les plus importantes, Johnston *et al.* renaient :

- que les virus du rhume étaient isolés dans 80-85 % des exacerbations d'asthme rapportées par les patients ;
- que les rhinovirus étaient les principaux responsables des rhumes, représentant à eux seuls les deux tiers des virus détectés ;
- que l'examen des carnets de surveillance montrait aussi qu'un grand nombre d'exacerbations moins sévères pouvaient également avoir une origine virale.

En 2003, Thumerelle *et al.* avaient détecté des virus dans 38 % (31/82) des cas chez les enfants asthmatiques contre 3,7 % (1/27) chez les témoins [11]. Ces virus étaient les suivants : enterovirus (15,8 %), rhinovirus (12 %) et virus respiratoire syncytial (7,3 %). De plus, 10 % des asthmatiques étaient positifs pour *Chlamydia pneumoniae* (5 %) et *Mycoplasma pneumoniae* (5 %) ⁴. Un peu plus tôt, en 1999, Freymuth *et al.* avaient montré la fréquence de *Mycoplasma pneumoniae* et des rhinovirus au cours des exacerbations de l'asthme infantile [12].

Épidémies d'asthme de septembre

En 2005, Johnston *et al.* avaient comparé 57 enfants âgés de 5 à 15 ans admis aux urgences entre le 10 et le 30 septembre 2001 (groupe I) et 157 enfants témoins volontaires appariés atteints d'asthme de sévérité identique (groupe II) [13]. Les picornavirus (rhinovirus et entérovirus) furent plus souvent détectés chez les enfants atteints d'asthme aigu grave (AAG) que chez les témoins (52 *versus* 29 % ; $p = 0,002$). Par ailleurs, des virus

de type quelconque furent plus souvent détectés chez les premiers (62 %) que chez les seconds (41 % ; $p = 0,011$). Fait important, les enfants du groupe I recevaient 2 fois moins souvent des corticoïdes inhalés (CI) que les témoins (49 *versus* 85 % ; $p < 0,0001$). De même, les enfants du groupe I recevaient moins souvent des antagonistes des récepteurs des leucotriènes (ALT), mais la différence était beaucoup moins significative (9 *versus* 21 % ; $p = 0,04$).

Actuellement, les épidémies d'asthme de septembre ont été décrites dans la plupart des pays : Canada, États-Unis, Royaume-Uni, Finlande, Australie, Israël, etc. [1]. En France, même si des études ont été effectuées, ces faits semblent moins connus par les médecins.

Au Long Island Jewish Medical Center (New York), une étude de Silverman *et al.* a été conduite dans les services d'urgence de 11 hôpitaux municipaux, étudiant les admissions pour asthme aigu chez les enfants âgés de 2-4 ans, 5-11 ans, 12-17 ans et les adultes de 22-45 ans servant de groupe témoin [14]. Le critère principal était le taux d'admission aux urgences pour asthme aigu avant et après la rentrée scolaire de septembre pendant une fenêtre d'opportunité de 60 jours (1 mois avant et 1 mois après la rentrée). Cette grande étude, portant sur 86 731 admissions, a été statistiquement analysée par la méthode des *odds ratios* (OR⁵).

Les admissions aux urgences pour asthme chez les enfants âgés de 5-11 ans étaient significativement associées aux jours de rentrée scolaire (OR : 1,46 ; IC 95 % : 1,29-1,65). Les OR étaient moins importants dans les autres tranches d'âge : enfants de 2-4 ans (OR : 1,19 ; IC 95 % : 1,06-1,35), enfants de 12-17 ans



(OR : 1,13 ; IC 95 % : 0,98-1,31) et adultes (OR : 1,07 ; IC 95 % : 1,00-1,14). La rentrée scolaire de septembre était donc associée à une augmentation significative des admissions aux urgences pour asthme, en particulier chez les enfants d'âge scolaire (5-11 ans) [14].

À Brisbane (Australie), Lincoln *et al.* ont effectué une étude longitudinale sur les admissions pour asthme entre 1994 et 2000 [15]. Après ajustement des facteurs de confusion, le risque d'admission pour asthme à l'hôpital augmentait pendant les 2 à 4 semaines qui suivaient le retour de vacances, plus particulièrement après celles d'été. Ce risque, multiplié par 1,5 à 3, se manifestait dès les premiers jours de la reprise scolaire et affectait le groupe des enfants de 5-14 ans, mais pas celui des 1-4 ans.

Julious *et al.*, dans une étude astucieuse réalisée entre le 23 juillet et le 8 octobre pendant plusieurs années (1999-2004), ont comparé le pic des admissions pour asthme après le retour des vacances à Aberdeen (Écosse) et à Doncaster (Angleterre), sachant que les vacances prennent fin 2 semaines plus tard en Écosse qu'en Angleterre [16]. Comme cela était escompté, ce pic existait dans les deux sites, mais il fut observé 2 semaines plus tard à Doncaster.

⁴ Voir aussi : "Asthme de la rentrée. Rentrée scolaire 2020". In: www.santepubliquefrance.fr (consulté le 12 septembre 2021)

⁵ L'OR est une mesure statistique exprimant le degré de dépendance entre des variables aléatoires qualitatives. Il permet de mesurer l'effet d'un facteur. En épidémiologie, il exprime le degré de dépendance entre des variables aléatoires qualitatives. fr.wikipedia.org/wiki/Odds_ratio (consulté le 11 septembre 2021).

POINTS FORTS

- Survenant souvent après l'arrêt ou le relâchement du traitement de fond, au début ou pendant les vacances, ces exacerbations d'asthme touchent principalement les enfants scolarisés âgés de 5 à 11 ans mais pas uniquement.
- Les virus les plus souvent incriminés sont les rhinovirus, mais tous les virus à tropisme respiratoire peuvent être en cause.
- En dehors des infections virales, d'autres facteurs sont en cause tels que l'exposition à de nouveaux allergènes, le stress de la rentrée, une faible adhésion au traitement de fond et, surtout, son arrêt pendant les vacances.
- Les nouvelles préconisations du GINA 2019 recommandent d'utiliser, comme traitement de secours, une association fixe de corticoïdes inhalés (budésonide) + formotérol qui est supérieure à l'administration de bêta2-agonistes de courte durée d'action pris isolément comme cela était recommandé auparavant.
- Avant la rentrée scolaire, il faut réévaluer les enfants asthmatiques et renforcer le contrôle de leur affection, surtout si celle-ci est persistante (asthme persistant léger, modéré et sévère).
- Il faut éviter tout arrêt butal du traitement de fond avant et/ou pendant les vacances ou faire coïncider cet arrêt avec la rentrée.

En Israël, les épidémies d'asthme de septembre existent aussi, comme l'ont montré Scheuermann *et al.* en étudiant plusieurs milliers d'exacerbations d'asthme, aussi bien chez les adultes (4 091 cas) que chez les enfants (3 920 cas) [17]. Par rapport au nombre total des admissions toutes causes confondues, le pourcentage des admissions pour asthme variait entre 4 % en hiver et 2 % en été. Le mois de septembre se singularisait nettement avec 6 % d'admissions chez les enfants. Toutefois, en dehors des infections virales, les auteurs incriminent aussi l'exposition à de nouveaux allergènes, le stress de la rentrée, une faible adhésion au traitement et, surtout, son arrêt pendant les vacances.

Pascal *et al.* ont rapporté en 2007 les données françaises de l'Institut de veille sanitaire (INVS) recueillies à partir des données du PMSI (programme de médi-

calisation des systèmes d'information): elles montrent aussi la survenue des épidémies d'asthme de septembre de façon statistiquement significative après les grandes vacances [18].

Une étude espagnole cas-témoins sur 290 enfants asthmatiques de la province de Vizcaya (Espagne septentrionale) n'a pas montré de relation entre les admissions aux urgences pour asthme aigu, les taux de polluants atmosphériques (SO₂, NOx, fumées), la direction et la vitesse des vents, l'hygrométrie et les infections virales [19]. Cependant, à Vizcaya, les épidémies d'asthme apparaissent chaque année à la fin de l'été... Le fait que les enfants asthmatiques étudiés soient très majoritairement atopiques fait évoquer l'intervention de facteurs allergéniques pendant les vacances et au

retour au domicile, en particulier le rôle des acariens de la poussière de maison.

Causes des épidémies d'asthme de septembre

Comme l'indique cette revue, l'impact des infections ORL virales sur les exacerbations de l'asthme est bien établi par des études effectuées dans de nombreux pays du monde. Pendant les vacances, chaque enfant (ou adulte également) a l'occasion de contracter individuellement des infections virales, apparentes ou non. À la rentrée, chacun de ces individus, les enfants surtout mais aussi le personnel et les enseignants, introduira ces virus dans les établissements scolaires. L'irruption de ces virus dans la communauté affectera alors très rapidement les enfants non immunisés et souffrant de comorbidités, en particulier les asthmatiques [20]. Le pic des épidémies d'asthme de septembre se situe en moyenne 18 jours après le *Labor Day* [20], fête fédérale américaine célébrée le 1^{er} lundi de septembre pour honorer et reconnaître le mouvement ouvrier américain, également célébrée le même jour au Canada⁶.

Le risque est très important chez les asthmatiques dont l'asthme est mal ou non contrôlé, comme le montrent certaines études indiquées ci-dessus. En effet, le traitement de fond anti-asthmatique par CI ou ALT ou CI + bêta2-agonistes de courte durée d'action (B2CA) – comme cela était recommandé jusqu'à la dernière actualisation du GINA [21] – est souvent diminué ou arrêté pendant les vacances d'été, ce qui constitue l'un des principaux facteurs qui favorisent les exacerbations [4, 17]. Par exemple, au cours d'une étude randomisée en double insu contre placebo effectuée chez 194 enfants âgés de 2 à 14 ans, l'adjonction d'ALT (montélukast) au traitement de fond (CI ou autre) diminuait les symptômes des exacerbations d'asthme

⁶ fr.wikipedia.org/wiki/Labor_Day (consulté le 11 septembre 2021)

I Revues générales

de septembre, surtout chez les garçons de 2 à 5 ans et les filles de 10 à 14 ans [22].

L'impact de la rentrée scolaire en termes de coût de santé pour asthme a été évalué par Lin *et al.* à New York entre 1991 et 2001 [23]. L'augmentation des hospitalisations pour asthme après la rentrée scolaire va de 20 à 300 %, ce qui entraîne une importante hausse des coûts de santé. Si ces coûts sont les plus élevés après les grandes vacances, ils existent également après la rentrée des petites vacances.

D'autres facteurs peuvent s'associer aux infections virales, en particulier l'atopie. Pendant les mois d'août et de septembre, les conditions environnementales (température > 20 °C) et l'augmentation de l'hygrométrie (> 75-80 %) favorisent la multiplication des acariens. Les altérations bronchiques (inflammation et hyperperméabilité bronchique) favorisent à leur tour le passage transbronchique et l'acquisition de sensibilisations aux pneumallergènes usuels, en particulier vis-à-vis des acariens, mais aussi des phanères d'animaux qui sont importés dans les classes par les détenteurs de chats et de chiens [24, 25].

Conséquences pour la pratique ?

La réalité des exacerbations d'asthme en septembre et plus généralement en automne-hiver justifie une attitude de prudence thérapeutique. Ainsi, il est souvent indiqué d'augmenter la pression thérapeutique pour les enfants qui ont un traitement de fond. Il est souvent nécessaire de reprendre le traitement de fond chez ceux pour lesquels une pause estivale était jugée nécessaire pour améliorer l'observance globale pendant toute l'année. Il ne faut pas faire coïncider l'arrêt du traitement de fond et cette période de

rentrée, au risque de perdre rapidement le bénéfice de la décroissance thérapeutique que l'on a pu préconiser chez des enfants bien contrôlés et bien observés par leurs parents... Selon une formule souvent entendue, "l'asthme ne prend pas de vacances" et il faut maintenant intégrer sa gestion, chez les enfants mais aussi à tout âge, selon le concept de saisonnalité [26] et d'après les nouvelles recommandations du GINA [9].

Le résumé de la revue critique de Guillemainault *et al.* synthétise parfaitement les "saisons de l'asthmatique", certes variables selon le phénotype d'asthme des patients, mais globalement applicables à tous [26] : *"L'environnement auquel les patients asthmatiques sont exposés varie d'une saison à l'autre [...] Les virus sont à l'origine d'un pic d'exacerbation d'asthme l'hiver chez l'adulte alors que le pic est plutôt présent en septembre chez les enfants. Les allergènes sont probablement des sources d'exacerbation d'asthme moins puissantes que les virus mais leur implication au printemps et en été pour les pollens et en automne pour les acariens sont indiscutables. Les polluants atmosphériques, présents l'été pendant les périodes les plus chaudes, sont également largement impliqués dans les exacerbations d'asthme. La pollution de l'air intérieur, l'hiver, est néfaste [...] Ces facteurs sont synergiques entre eux et augmentent le risque d'exacerbation d'asthme. Les traitements sont à adapter à chaque saison en fonction des facteurs environnementaux potentiellement impliqués"* et aussi du phénotype d'asthme des patients.

En 2019, le constat que le GINA faisait sur l'asthme 4 ans plus tôt n'a pas changé : il y a au moins 300 millions d'asthmatiques dans le monde et la prévalence de l'asthme augmente dans de nombreux pays en voie de développe-

ment, responsable d'une forte morbidité et de coûts de santé élevés. Depuis 2015, les spécialistes de l'asthme ont constaté que les progrès espérés n'avaient pas été obtenus : il persiste toujours un nombre très important d'asthmatiques mal ou non contrôlés, à tous les âges de la vie, en particulier chez les enfants et les adolescents. L'actualisation du GINA, publiée à la fin de 2019, recommande d'utiliser, pour traiter les symptômes/exacerbations (traitement de secours à la demande), une association fixe de CI (budésonide) + formotérol qui est supérieure à l'administration de B2CA pris isolément, comme cela était recommandé auparavant⁷. Cette préconisation ne remet pas en cause, bien au contraire, la prise quotidienne et régulière de CI qui reste à la base du traitement de l'asthme. Le principal défi de la gestion de l'asthme est l'adhésion au traitement de fond et sa bonne observance qui fait souvent défaut, en particulier chez les préadolescents et les adolescents.

Conclusion

Les épidémies d'asthme de septembre sont connues dans la plupart des pays (Canada, États-Unis, Royaume-Uni, Australie, Israël, Finlande, etc.). Elles constituent une réalité clinique encore méconnue en France. Elles touchent principalement les enfants scolarisés âgés de 5 à 11 ans. Avant la rentrée scolaire, il faut donc réévaluer les enfants asthmatiques et renforcer le contrôle de leur affection, surtout si celle-ci est persistante (asthme persistant léger, modéré et sévère). Il faut éviter tout arrêt intempestif du traitement de fond pendant les vacances ou faire coïncider cet arrêt avec la période de rentrée.

BIBLIOGRAPHIE

1. GOLDSTEIN IF, CURRIE B. Seasonal patterns of asthma: a clue to etiology. *Environ Res*, 1984;33:201-215.
2. SEARS MR, JOHNSTON NW. Understanding the September asthma epidemic. *J Allergy Clin Immunol*, 2007;120:526-529.

⁷ Cette préconisation, bien suivie par les pneumologues d'adultes, semble d'application plus difficile, sinon controversée, en pneumologie pédiatrique. De nouvelles recommandations adaptées aux différents âges pédiatriques seraient les bienvenues.

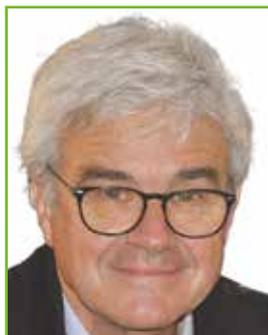
3. STORR J, LENNEY W. School holidays and admissions with asthma. *Arch Dis Child*, 1989;64:103-107.
4. DUTAU G, LABBÉ A. Rentrée des classes... retour de l'asthme. *Rev Fr Allergol*, 2011;51:690-693.
5. PATTEMORE PK, JOHNSTON SL, BARDIN PG. Viruses as precipitants of asthma symptoms. I. Epidemiology. *Clin Exp Allergy*, 1992;22:325-336.
6. BARDIN PG, JOHNSTON SL, PATTEMORE PK. Viruses as precipitants of asthma symptoms II. Physiology and mechanisms. *Clin Exp Allergy*, 1992;22:809-822.
7. JOHNSTON SL, BARDIN PG, PATTEMORE PK. Viruses as precipitants of asthma symptoms. III. Rhinoviruses: molecular biology and prospects for future intervention. *Clin Exp Allergy*, 1993;23:237-246.
8. JOHNSTON SL, PATTEMORE PK, SANDERSON G *et al*. Community study of role of viral infections in exacerbations of asthma in 9-11 year old children. *BMJ*, 1995;310:1225-1229.
9. Global Initiative for Asthma. www.ginasthma.org/ (consulté le 10 septembre 2021).
10. JOHNSTON SL, PATTEMORE PK, SANDERSON G *et al*. The relationship between upper respiratory infections and hospital admissions for asthma: a time-trend analysis. *Am J Respir Crit Care Med*, 1996;154:654-660.
11. THUMERELLE C, DESCHILDRE A, BOUQUILLON C *et al*. Role of viruses and atypical bacteria in exacerbations of asthma in hospitalized children: a prospective study in the Nord-Pas de Calais region (France). *Pediatr Pulmonol*, 2003;35:75-82.
12. FREYMUTH F, VABRET A, BROUARD J *et al*. Detection of viral, Chlamydia pneumoniae and Mycoplasma pneumoniae infections in exacerbations of asthma in children. *J Clin Virol*, 1999;13:131-139.
13. JOHNSTON NW, JOHNSTON SL, DUNCAN JM *et al*. The september epidemic of asthma exacerbations in children: a search for etiology. *J Allergy Clin Immunol*, 2005;115:132-138.
14. SILVERMAN RA, ITO K, STEVENSON L *et al*. The relationship of fall school opening and emergency department asthma visits in a large metropolitan area. *Arch Pediatr Adolesc Med*, 2005;159:818-823.
15. LINCOLN D, MORGAN G, SHEPPEARD V *et al*. Childhood asthma and return to school in Sydney, Australia. *Public Health*, 2006;120:854-862.
16. JULIOUS SA, OSMAN LM, JIWA M. Increases in asthma hospital admissions associated with the end of the summer vacation for school-age children with asthma in two cities from England and Scotland. *Public Health*, 2007;121:482-484.
17. SCHEUERMANN O, MEYEROVITCH J, MARCUS N *et al*. The September epidemic of asthma in Israel. *J Asthma*, 2009;46:652-655.
18. PASCAL L, FUHRMAN C, DURIF L *et al*. Évolution des hospitalisations pour asthme en France métropolitaine, 1998-2002. *Rev Mal Respir*, 2007;24:581-590.
19. CASAS VILA C, ALBISU ECHEBERRÍA MV, SALAZAR ECHEVERRI M *et al*. Environmental factors and asthma in the child population of Vizcaya. *An Esp Pediatr*, 1988;28:401-404.
20. JOHNSTON NW, JOHNSTON SL, NORMAN GR *et al*. The September epidemic of asthma hospitalization: school children as disease vectors. *J Allergy Clin Immunol*, 2006;117:557-562.
21. DUTAU G, LAVAUD F. La révision 2019 du GINA (*Global Initiative for Asthma*) chez les enfants âgés de plus de 5 ans et les adolescents. *Rev Fr Allergol*, 2020;60:547-549.
22. JOHNSTON NW, MANDHANE PJ, DAI J *et al*. Attenuation of the September epidemic of asthma exacerbations in children: a randomized, controlled trial of montelukast added to usual therapy. *Pediatrics*, 2007;120:e702-e712.
23. LIN S, JONES R, LIU X *et al*. Impact of the return to school on childhood asthma burden in New York State. *Int J Occup Environ Health*, 2011;17:9-16.
24. PATCHETT K, LEWIS S, CRANE J *et al*. Cat allergen (Fel d 1) levels on school children's clothing and in primary school classrooms in Wellington, New Zealand. *J Allergy Clin Immunol*, 1997;100:755-759.
25. BERGE M, MUNIR AK, DREBORG S. Concentrations of cat (Fel d1), dog (Can f1) and mite (Der f1 and Der p1) allergens in the clothing and school environment of Swedish schoolchildren with and without pets at home. *Pediatr Allergy Immunol*, 1998;9:25-30.
26. GUILLEMINAULT L, JUST J, HUMBERT M *et al*. La saisonnalité dans l'asthme: causes et approches thérapeutiques. *Presse Méd*, 2016;48:1005-1018.

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

I Revues générales

Apports de l'échographie dans le diagnostic des douleurs abdominales de l'enfant

RÉSUMÉ : L'échographie est l'examen d'imagerie de référence pour explorer l'abdomen des enfants, du fait de ses performances diagnostiques remarquables dans nombre d'affections aiguës requérant un traitement d'urgence (appendicite, invagination intestinale, torsion d'annexes) et de son caractère non irradiant, non douloureux et ne requérant pas de sédation. Elle ne se substitue pas à un bon examen clinique, notamment du chirurgien, et ne doit pas retarder une intervention urgente (torsion testiculaire, péritonite). Elle est rarement indiquée dans les douleurs récurrentes.



A. MARTINOT

Urgences pédiatriques et Pôle Enfant, CHU et Université de LILLE.

Les douleurs abdominales constituent le motif de 20 % des demandes d'imagerie. L'échographie est l'examen d'imagerie de référence pour explorer l'abdomen des enfants, particulièrement dans le cadre des douleurs abdominales aiguës avec signes d'organicité où elle permet le diagnostic d'affections requérant un traitement d'urgence (invagination intestinale aiguë [IIA], malrotation digestive, appendicite aiguë [AA], torsion d'annexes, *fig. 1*). Mais ses indications sont plus larges et concernent des pathologies infectieuses, inflammatoires, malformatives et traumatiques.

Outre ses performances diagnostiques, les principales qualités de l'échographie sont son caractère non irradiant, non douloureux, sans nécessité de sédation ou d'injection de produit de contraste, permettant une évaluation en temps réel (aspect dynamique, possibilité de compression graduée) et si nécessaire la répétition de l'examen. Il n'existe aucun risque ni aucune contre-indication. L'examen n'est pas limité à l'exploration ciblée d'un organe mais étudie tous les organes abdomino-pelviens. Les sondes de haute résolution et le Doppler couleur peuvent encore améliorer ses performances diagnostiques.

Ses principales limites sont son caractère opérateur-dépendant et la nécessité d'un suivi dynamique de l'examen, les images produites ne pouvant pas rendre compte de l'exhaustivité d'un examen par comparaison aux autres examens d'imagerie. Cela pose le problème de la nécessité de la présence du médecin radiologue, notamment en garde, dans nombre de centres hospitaliers. La qualité des images est également affectée par la présence de grandes quantités d'air ou une obésité, pouvant rendre l'examen non contributif.

Le caractère performant et dénué de risque de l'échographie ne doit pas conduire à des indications "réflexes" sans raisonnement diagnostique devant toute douleur abdominale vue aux urgences ! Le risque est de surcharger le radiologue et ainsi de retarder des examens utiles chez d'autres malades, mais aussi d'allonger les temps d'attente et durées de passage aux urgences, désorganisant les soins et générant des coûts indus. Comme pour tout examen complémentaire, la réalisation d'une échographie chez un enfant dont le diagnostic apparaît extrêmement probable expose à une interprétation difficile de résultats négatifs, car c'est dans cette population

où la prévalence de la maladie est la plus élevée que la proportion de faux négatifs est la plus forte (plus la prévalence est élevée, plus la valeur prédictive négative est faible et donc plus le taux de faux négatifs est élevé). À l'inverse, dans la population où le diagnostic est très improbable, la proportion de faux positifs est la plus élevée.

Pour l'enfant, le risque d'une échographie inutile peut être de retarder une intervention urgente, par exemple pour une torsion du cordon spermatique ou une péritonite appendiculaire, du fait de l'habitude de ne plus opérer une AA sans preuve échographique. La réalisation de l'examen peut également générer stress et inconfort.

Nous envisageons les indications et l'apport de l'échographie dans les douleurs abdominales aiguës puis récurrentes.

Douleurs abdominales aiguës et crainte d'une urgence thérapeutique

La hantise est d'ignorer ou de retarder le diagnostic d'une urgence. L'interro-

gatoire et un examen clinique complet déterminent les hypothèses diagnostiques. Les examens complémentaires, en premier lieu l'échographie abdominale, peuvent être utiles pour confirmer ou infirmer une de ces hypothèses diagnostiques, dont la probabilité sur la seule clinique ne permet pas de prendre une décision (fig. 1).

>>> Dans les trois premiers mois de vie, des pleurs douloureux, geignards, associés à des vomissements doivent faire suspecter un **volvulus du grêle sur mésentère commun**. L'échographie associée au Doppler couleur met en évidence une veine mésentérique supérieure à gauche de l'artère très en faveur d'une malrotation (coupe transversale) et confirme le diagnostic de volvulus du grêle. Il constitue une urgence absolue sous peine d'une ischémie mésentérique complète.

>>> **L'invagination intestinale aiguë** est la première cause d'occlusion entre 3 et 36 mois. L'échographie montre et localise la tête du boudin d'invagination avec des performances remarquables : rapport de vraisemblance positif (RVP) = 50 et rapport de vraisemblance négatif (RVN) = 0,02 [1]. La valeur pré-

dictive négative était ainsi de 99,7 % chez des enfants ayant une échographie pour suspicion d'IIA (dans une population dont la prévalence d'IIA était de 14 %). L'échographie repère les 6 % de lésions pathologiques favorisant l'IIA : diverticule de Meckel, duplication kystique, purpura rhumatoïde, polype ou lymphome. Elle diagnostique les complications – épanchement péritonéal, pneumatose, liquide au sein de l'IIA, perforation –, prédit le succès de la réduction et permet de suivre la réduction pneumatique.

>>> **L'appendicite aiguë** est la plus fréquente des affections chirurgicales, avec une prévalence de 7 %. L'objectif est de diminuer le taux d'interventions sur appendice sain (quel risque accepter?) tout en limitant le taux d'AA compliquée (quel risque accepter?) [2, 3]. L'imagerie a réduit l'incidence des appendectomies en France de 68 % entre 1997 et 2013 chez les 10-14 ans. Une imagerie préopératoire était réalisée chez 99 % des enfants opérés pour suspicion d'AA aux Pays Bas en 2014, dont une échographie seule chez 92 %. Le taux d'appendice normal était de 3 % et d'AA compliquée de 29 % [3].

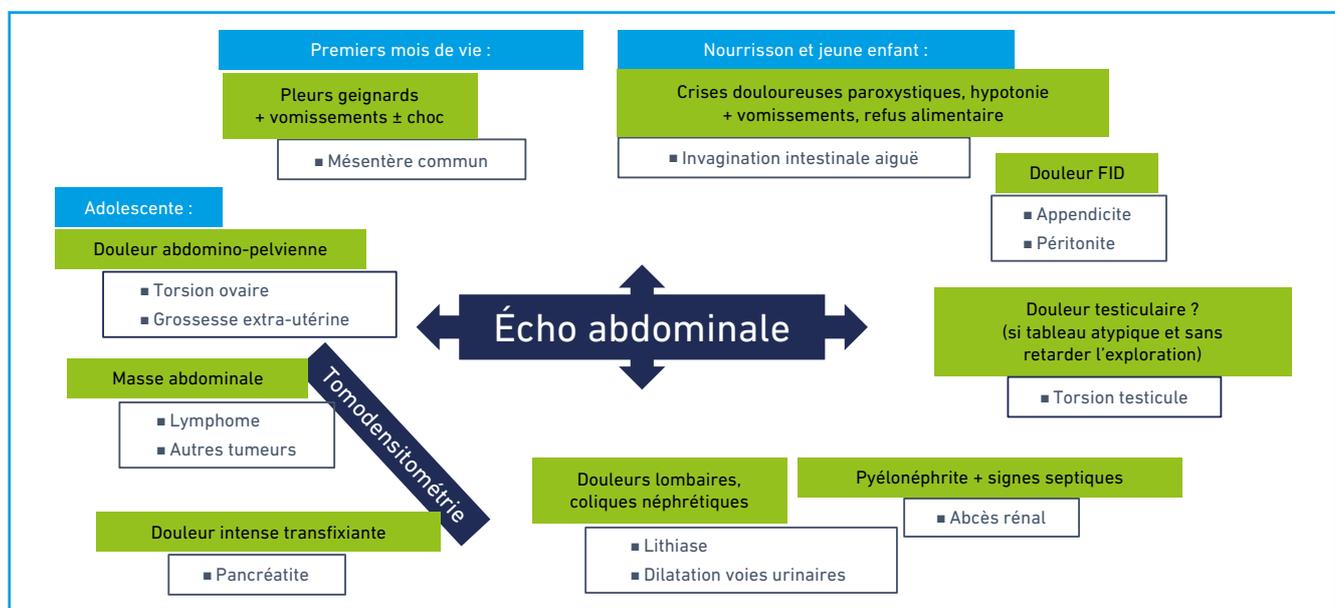


Fig. 1 : Principales indications de l'échographie abdominale dans les douleurs abdominales de l'enfant. FID: fosse iliaque droite.

I Revues générales

Critères principaux
Diamètre > 6 mm ou plutôt : 6 à 8 mm = équivoque ; > 8 mm = positif
Caractère non compressible sous la sonde
Épaisseur pariétale > 3 mm ou hyperhémie
Obstruction et distension par du liquide
Présence d'un stercolithe
Autres critères [4]
Hyperéchogénéité de la graisse péri-appendiculaire
Présence de liquide péri-caecal
Phlegmon ou abcès
Adénopathies mésentériques régionales

Tableau I : Critères échographiques d'appendicite aiguë.

Les critères échographiques d'AA sont indiqués dans le **tableau I**.

L'absence de visualisation de la partie distale de l'appendice constitue une cause fréquente de faux négatif. Cette absence de visualisation complète de l'appendice survenait dans un tiers des cas dans la littérature, avec de grandes variations selon l'expérience de l'opérateur, le type de sonde, la position du patient et la durée de l'examen [4]. Les faux négatifs augmentent en cas d'AA perforée (inflammation de la région avec ou sans appendice vu, collection ou abcès). Les faux positifs correspondent à d'autres structures inflammatoires – adéno-iléites, diverticulite du Meckel difficile à distinguer de l'AA (plus large, de forme plus kystique, avec des parois plus épaisses et irrégulières [5]) – ou à une appendicite régressive.

Les performances de l'échographie pour le diagnostic d'AA sont bonnes : RVP compris entre 14 et 19, RVN entre 0,05 à 0,13 [6]. Ces chiffres sont à comparer à ceux des signes cliniques pris isolément dont les RVP sont faibles (< 2 pour vomissements, fièvre, anorexie et migration de la douleur, et 3 pour défense et douleur à la décompression). Le score

PAS (*Pediatric Appendicitis Score*), développé et validé chez l'enfant, est le plus utilisé pour évaluer la probabilité d'AA qui conditionne l'indication de l'échographie [7]. En cas d'échographie initiale non contributive et de doute persistant, la surveillance clinique et un nouvel examen quelques heures plus tard par un chirurgien sont recommandés. La réalisation d'une deuxième échographie garde alors des performances élevées (RVP = 18 et RVN = 0,09) [8]. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) a également une excellente valeur diagnostique mais sa disponibilité en urgence est limitée dans de nombreux hôpitaux. Ces examens doivent limiter le recours à une tomodesitométrie (TDM). Pourtant, l'enquête menée en 2015 auprès des pédiatres et radiologues montrait que des TDM étaient réalisées en cas de suspicion d'AA dans 25 % des cas, faute de radiologue pouvant faire l'échographie en urgence.

>>> Une **torsion du cordon spermatique** doit être évoquée devant une douleur abdominale car la douleur peut irradier à l'abdomen ou être décrite dans cette localisation par pudeur. L'examen systématique des bourses permet le diagnostic et conduit à une exploration chirurgicale urgente au moindre doute. Une torsion du cordon spermatique était ainsi présente chez 26 % des garçons ayant eu une exploration chirurgicale pour une douleur scrotale aiguë, alors que 45 % avaient une torsion d'hydatide [9]. L'échographie pourrait certes réduire le taux de chirurgie, mais ne doit avant tout pas retarder la chirurgie. Son intérêt réside donc en cas de douleur testiculaire douteuse et dans les formes vives tardivement. Elle montre un gros testicule, le plus souvent hypoéchogène de façon diffuse, mais elle peut être normale dans les 2 à 4 premières heures. Le Doppler couleur, s'il montre une absence complète de flux détectable, est utile pour confirmer le diagnostic, mais la présence d'un flux n'exclut pas non plus une torsion incomplète ou intermittente.

>>> Une douleur abdomino-pelvienne typiquement de début brutal chez la fille doit faire éliminer une **torsion d'annexes**. Cette douleur peut être moins typique, avec notamment une présentation subaiguë dans un tiers des cas. L'échographie transabdominale montre un ovaire augmenté par comparaison à l'ovaire controlatéral (ratio de surface > 5) et la torsion est rare si la taille de l'ovaire (\pm d'une masse associée) est inférieure à 5 cm. En absence de masse (40 à 70 % des cas), l'échographie montre un œdème du stroma ovarien avec une répartition périphérique des follicules [10]. Les kystes hémorragiques sont responsables de faux positifs. La persistance d'un flux est rassurante sur la viabilité de l'ovaire. Si l'échographie est douteuse et à condition que cela ne retarde pas la laparoscopie, l'IRM peut montrer la spire de torsion. Une exploration chirurgicale est nécessaire au moindre doute.

>>> L'échographie est également indiquée en cas de **purpura rhumatoïde** devant une douleur abdominale très intense et/ou une hémorragie digestive à la recherche d'une IIA, d'un hématome étendu de la paroi digestive ou d'un simple épaississement pariétal. Une douleur épigastrique transfixiante doit conduire à rechercher une **pancréatite aiguë**. L'échographie est toutefois souvent normale au début, peut être gênée par un iléus réflexe et a une sensibilité inférieure à la TDM dans cette indication. Une douleur de l'hypochondre droit avec ou sans fièvre et/ou ictère évoque un diagnostic de **lithiase des voies biliaires** ou de **cholecystite**. La dilatation des voies biliaires est mise en évidence par l'échographie alors que la lithiase est inconstamment visible.

>>> Des douleurs de type coliques néphrétiques amènent à rechercher en échographie une **lithiase urinaire** ou une **dilatation des voies urinaires**. La normalité de l'échographie n'élimine pas une lithiase. Des douleurs lombaires persistantes, une fièvre ne cédant pas rapidement sous traitement antibiotique

POINTS FORTS

- L'échographie est l'examen d'imagerie de référence pour explorer l'abdomen des enfants.
- Ses performances sont remarquables pour le diagnostic d'affections aiguës requérant un traitement d'urgence (appendicite, invagination intestinale, torsion d'annexes).
- L'échographie ne doit pas retarder une intervention (torsion du cordon spermatique, péritonite).
- Ses indications sont limitées dans les douleurs abdominales récurrentes.

ou des signes septiques au cours d'une pyélonéphrite aiguë font pratiquer une échographie en urgence à la recherche d'un **abcès rénal**.

Le développement de l'échographie réalisée par le médecin des urgences pose le problème de ses indications. La recherche d'une IIA est considérée parmi les indications possibles sous condition d'une formation et d'une pratique répétée. Le RVP est excellent [11] et un résultat positif diminue le délai d'admission-réduction de l'IIA (118 vs 198 min, $p = 0,006$) [12]. La question est de savoir si un résultat négatif peut dispenser d'une échographie réalisée par un radiologue. Une étude nord-américaine récente sur 100 suspicions d'IIA montrait qu'une IIA était méconnue du pédiatre des urgences sur les 9 vues par le radiologue (sensibilité de 89 % avec un large intervalle de confiance à 95 % : 51 à 99 % ; RVN de 0,11 avec IC 95 % : 0,02-0,72) [11].

Douleurs abdominales récurrentes

Les indications de l'échographie abdominale sont beaucoup plus rares dans le cadre de ces douleurs abdominales récurrentes qui concernent près de 15 % des enfants d'âge scolaire. Une échographie ne doit pas être demandée devant

un tableau de douleurs abdominales fonctionnelles : douleurs inconstantes, uniquement diurnes, péri-ombilicales, sans irradiation, non provoquées par l'alimentation, évoluant depuis de nombreux mois sans retentissement sur les activités, ni sur la courbe pondérale, ne s'accompagnant pas de fièvre, de vomissement ou de diarrhée chronique, et en absence de masse abdominale.

Les indications de l'échographie peuvent être :

>>> Des douleurs épigastriques transfixiantes ou de l'hypochondre droit, avec ou sans vomissements et/ou subictère, surtout en cas d'antécédents familiaux de pancréatite, à la recherche d'une **pancréatite chronique** ou d'une **lithiase biliaire**.

>>> Une altération de l'état général, un amaigrissement et/ou un retard de croissance, une diarrhée parfois sanglante, des manifestations articulaires ou cutanées, avec un syndrome inflammatoire peuvent conduire à une échographie mettant en évidence un épaissement des parois intestinales renforçant l'hypothèse d'une **maladie inflammatoire chronique intestinale**.

>>> L'association de douleurs des fosses lombaires, notamment lors des mictions, de dysurie, d'infections urinaires, d'une

hématurie, d'une histoire familiale de lithiase urinaire, à la recherche d'un **syndrome de jonction pyélo-urétérale**, d'une **hydronephrose**, d'une **lithiase urinaire**.

>>> Chez l'adolescente : des douleurs hypogastriques rythmées par les cycles à la recherche d'un **kyste de l'ovaire** ou pour la confirmation d'un **hématocolpos** devant une éventuelle masse palpable et après examen vulvaire.

>>> La découverte d'une **masse abdominale** peut conduire en première ligne à la réalisation d'une échographie, mais un examen TDM s'avèrera en général plus performant pour mieux préciser sa nature et ses rapports : lymphome, neuroblastome, néphroblastome.

L'échographie abdominale a réduit les indications des autres examens d'imagerie

Les indications de radiographie d'abdomen sans préparation sont devenues exceptionnelles car l'examen est irradiant et rarement contributif : forte suspicion d'occlusion intestinale, maladie de Hirschsprung, exacerbation aiguë de maladie inflammatoire chronique de l'intestin (suspicion de perforation, occlusion, colectasie) et ingestion de corps étranger.

Les indications de l'IRM abdominale sont en croissance mais l'examen est rarement disponible en urgence : incertitude diagnostique persistante sur une AA après avis chirurgical, observation et échographie éventuellement renouvelée, suspicion d'anomalies bilio-pancréatiques, complications de la maladie de Crohn, pathologie gynécologique chirurgicale.

La TDM abdominale a une place limitée chez l'enfant en raison de son irradiation. Elle est utile dans le diagnostic étiologique de certains syndromes occlusifs du grand enfant, chez l'obèse, dans le diagnostic des pancréatites et des masses abdominales.

Revue générale

Conclusion

Si l'échographie est l'imagerie de référence pour explorer l'abdomen des enfants, elle ne remplace pas l'examen clinique, notamment du chirurgien, et ne doit pas retarder une intervention urgente.

BIBLIOGRAPHIE

- HRYHORCZUK AL, STROUSE PJ. Validation of US as a first-line diagnostic test for assessment of pediatric ileocolic intussusception. *Pediatr Radiol*, 2009;39:1075-1079.
- Haute Autorité de santé. Appendicectomie : éléments décisionnels pour une indication pertinente. Rapport d'évaluation. www.has-sante.fr/jcms/c_1218019/fr/appendicectomie-elements-decisionnels-pour-une-indication-pertinente-rapport-d-evaluation (accès 29/03/2021).
- BOLMERS MD, VAN ROSSEM CC, GORTER RR *et al*. Imaging in pediatric appendicitis is key to a low normal appendix percentage: a national audit on the outcome of appendectomy for appendicitis in children. *Pediatr Surg Int*, 2018;34:543-551.
- REDDAN T, CORNESS J, HARDEN F *et al*. Improving the value of ultrasound in children with suspected appendicitis: a prospective study integrating secondary sonographic signs. *Ultrasonography*, 2019;38:67-75.
- SANCHEZ TR, CORWIN MT, DAVOODIAN A *et al*. Sonography of abdominal pain in children. Appendicitis and its common mimics. *J Ultrasound Med*, 2016;35:627-635.
- DORIA AS, MOINEDDIN R, KELLENBERGER CJ *et al*. US or CT for diagnosis of appendicitis in children and adults? A Meta-Analysis. *Radiology*, 2006;241:83-94.
- KULIK DM, ULERYK EM, MAGUIRE JL. Does this child have appendicitis? A systematic review of clinical prediction rules for children with acute abdominal pain. *J Clin Epidemiol*, 2013;66:95-104.
- ENG KA, ABADEH A, LIGOCKI C *et al*. Acute appendicitis: a meta-analysis of the diagnostic accuracy of US, CT, and MRI as second-line imaging tests after an initial US. *Radiology*, 2018;288:717-727.
- KALFA N, VEYRAC C, LOPEZ M *et al*. Multicenter assessment of ultrasound of the spermatic cord in children with acute scrotum. *J Urol*, 2007;177:297-301.
- JOURJON R, MOREL B, IRTAN S *et al*. Analysis of clinical and ultrasound determinants of adnexal torsion in children and adolescents. *J Pediatr Adolesc Gynecol*, 2017;30:582-590.
- HSIAO HJ, WANG CJ, LEE CC *et al*. Point-of-care ultrasound may reduce misdiagnosis of pediatric intussusception. *Front Pediatr*, 2021;9:601492.
- ARROYO A, ZERZAN J, VAZQUEZ H *et al*. Diagnostic accuracy of point of care ultrasound for intussusception performed by pediatric emergency medicine physicians. *J Emerg Med*, 2021;60:626-632.

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

réalités

PÉDIATRIQUES

Bulletin d'abonnement

oui, je m'abonne à *Réalités Pédiatriques*

Médecin : 1 an : 60 € 2 ans : 95 €

Étudiant/Interne : 1 an : 50 € 2 ans : 70 €
(joindre un justificatif)

Étranger : 1 an : 80 € 2 ans : 120 €
(DOM-TOM compris)

Bulletin à retourner à : Performances Médicales
91, avenue de la République – 75011 Paris
Déductible des frais professionnels

Nom :

Prénom :

Adresse :

Ville/Code postal :

E-mail :

■ Règlement

Par chèque (à l'ordre de Performances Médicales)

Par carte bancaire n° (à l'exception d'American Express)

Date d'expiration : Cryptogramme :

Signature :

I Revues générales

Rougeole : que faire devant un cas suspect ?

RÉSUMÉ : La rougeole est une maladie infectieuse aiguë virale, extrêmement contagieuse. Son fort taux de reproduction implique une couverture vaccinale élevée afin d'interrompre la circulation virale. Le retard vaccinal accumulé du fait de la COVID-19 risque d'aggraver le risque d'épidémies de rougeole. La description clinique de cette maladie, méconnue d'un grand nombre de médecins devant la forte baisse d'incidence liée à la vaccination, doit être rappelée.

En l'absence de signe clinique spécifique en dehors du signe de Köplik, il est important de confirmer biologiquement le diagnostic, au mieux par un test salivaire. Un signalement de cas de rougeole doit être réalisé devant l'association d'une fièvre $\geq 38,5$ °C à une éruption maculo-papuleuse et à au moins un des signes suivants : conjonctivite, coryza, toux, signe de Köplik. Le diagnostic précoce des cas et le repérage des éventuels sujets contacts non immuns dans l'entourage permettent de proposer dans les meilleurs délais une vaccination (dans les 72 heures) ou une immunoprophylaxie passive (dans les 6 jours).



M.-A. DOMMERGUES
Service de pédiatrie,
Centre Hospitalier de Versailles,
LE CHESNAY.

Du fait de son caractère extrêmement contagieux, la rougeole était une maladie quasiment obligatoire avant l'ère de la vaccination. Depuis quelques années, la couverture vaccinale insuffisante conduit à la recrudescence des cas de rougeole en France. Dans le contexte actuel, les périodes de confinement et la réduction des consultations médicales pour un autre motif que la COVID-19 ont conduit à aggraver ce retard vaccinal. D'après les données EPI-PHARE sur l'usage des médicaments de ville, 8 mois après le début de l'épidémie de COVID-19, la vaccination accuse un fort déficit pour tous les vaccins, estimé à 150 000 doses pour le vaccin rougeole oreillons rubéole (ROR) [1]. De plus, l'application des mesures barrières est à l'origine d'une diminution du nombre de cas de maladies infectieuses à transmission aérienne chez l'enfant. Ainsi, l'absence de protection induite par la maladie ou la vaccination risque d'aboutir à des flambées épidémiques de rougeole, en l'absence de rattrapage vaccinal rapide.

Quand suspecter cliniquement une rougeole ?

La description clinique de cette maladie mérite d'être rappelée pour permettre une reconnaissance précoce. Après une période d'incubation asymptomatique de 10 à 12 jours, la phase d'invasion correspond à une phase virémique avec présence de virus dans les sécrétions nasopharyngées et l'urine, l'atteinte de l'épithélium respiratoire étant prédominante. D'une durée de 2 à 4 jours, cette phase est caractérisée par l'apparition d'une fièvre pouvant atteindre 39-40 °C et d'un catarrhe oculo-respiratoire (toux, rhinite, conjonctivite) accompagné d'un malaise général avec asthénie. Des symptômes digestifs (douleurs abdominales, diarrhées, vomissements) peuvent aussi être observés à ce stade. Le signe de Köplik, pathognomonique, est inconstant : petites tâches blanches sur fond érythémateux au niveau de la muqueuse jugale, à hauteur des molaires (*fig. 1*). Fugace, il apparaît vers

I Revues générales



Fig. 1 : Signe de Köplik.



Fig. 2 : Exanthème de la rougeole.

la 36^e heure et disparaît après le début de la phase éruptive.

Le délai moyen d'apparition de l'éruption est de 14 jours après le contage. La phase éruptive correspond à la phase d'état de la maladie. L'éruption morbilliforme débute au niveau de la tête (derrière les oreilles) et du visage. Son extension est descendante en 3 à 4 jours : cou, épaules, thorax et membres supérieurs, puis abdomen et membres inférieurs. Il s'agit de maculo-papules érythémateuses, non prurigineuses, confluentes avec intervalles de peau saine (fig. 2). Cette éruption dure 5 à 6 jours. La toux et les râles bronchiques, présents dès la phase catarrhale, persistent lors de la phase éruptive.

Durant la quatrième et dernière phase, l'éruption s'efface et fait place à une desquamation fine. La fièvre disparaît mais la convalescence, marquée par la persistance d'une toux et d'une asthénie, dure une dizaine de jours [2, 3].

Dès la suspicion clinique : signaler

Il s'agit d'une maladie à déclaration obligatoire et un signalement doit être réalisé devant l'association d'une fièvre $\geq 38,5$ °C à une éruption maculo-papuleuse et à au moins un des signes suivants : conjonctivite, coryza, toux, signe de Köplik (**tableau 1**) [4]. Dès la suspicion clinique de rougeole, le signalement doit être fait en urgence à l'Agence régionale de santé (ARS) par téléphone, mail ou fax. La fiche de notification peut être envoyée dans le même temps et sera complétée ultérieurement. Elle est disponible en ligne à l'adresse suivante : www.formulaires.service-public.fr/gf/cerfa_12554.do. Une éviction de la collectivité du malade est recommandée pendant toute la période de contagiosité, jusqu'à 5 jours après le début de l'éruption [5].

Dès la suspicion clinique : confirmer biologiquement

L'absence de signe clinique spécifique en dehors du signe de Köplik rend le diagnostic biologique de la rougeole nécessaire. La sérologie sanguine basée sur

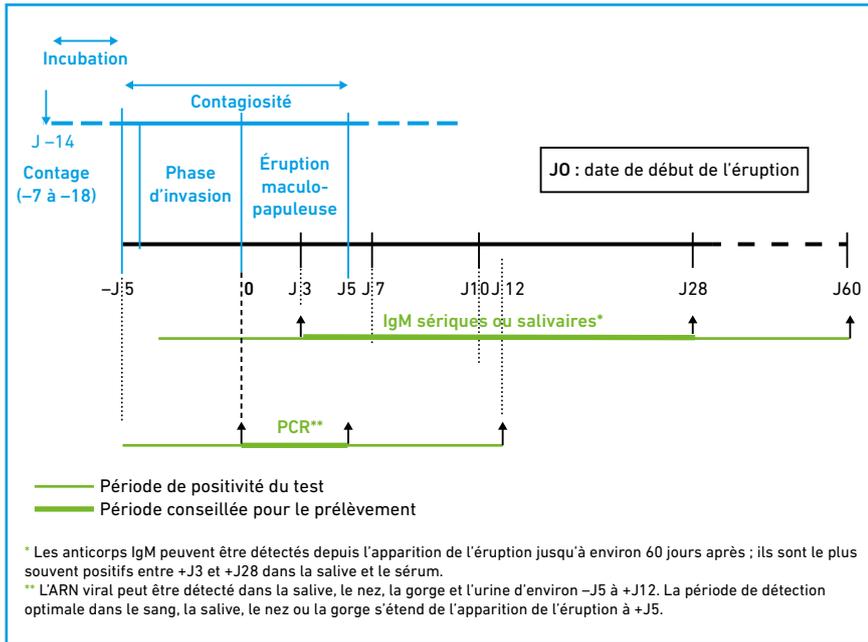
la détection d'IgM et d'IgG spécifiques dans le sang présente l'inconvénient de pouvoir être négative sans éliminer le diagnostic jusqu'au 3^e jour de la phase éruptive, nécessitant alors la réalisation d'une deuxième sérologie tardive à J8 pour détecter une séroconversion. La technique de RT-PCR permet un diagnostic précoce de la rougeole, dès 3 jours avant l'éruption et jusqu'à 12 jours après celle-ci (fig. 3).

Afin de permettre un diagnostic précoce et non invasif, la Direction générale de la santé (DGS) privilégie dans sa circulaire du 28 septembre 2018 l'utilisation de kits salivaires fournis par l'ARS, couplant la recherche d'ARN viral et d'anticorps spécifiques dans un même prélèvement salivaire [4]. Sa réalisation technique est facile (frottement de la face interne de la joue pendant une minute). Son envoi au Centre national de référence de la rougeole à Caen est gratuit et permet généralement l'obtention d'un résultat en 72 heures, selon la durée de l'acheminement du prélèvement.

Si le signalement n'a pas été réalisé sur les critères cliniques, il peut être réalisé en présence des critères biologiques (**tableau 1**).

Critères de signalement	
➤ Critères cliniques	Association d'une fièvre $\geq 38,5$ °C, d'une éruption maculo-papuleuse et d'au moins un des signes suivants : conjonctivite, coryza, toux, signe de Köplik.
➤ Critères biologiques	Détection (en l'absence de vaccination dans les deux mois précédant le prélèvement) d'IgM spécifiques de la rougeole dans un prélèvement sanguin ou de liquide buccal, OU Séroconversion ou élévation (en l'absence de vaccination dans les deux mois précédant le prélèvement) de quatre fois au moins du titre des IgG sériques entre la phase aiguë et la phase de convalescence, OU Détection du virus par PCR sur prélèvement sanguin, de liquide buccal, rhino-pharyngé ou urinaire, OU Culture positive sur prélèvement(s) sanguin, rhino-pharyngé, buccal ou urinaire.

Tableau 1 : Déclaration de la rougeole, critères de notification.



un traitement préventif, en cas de non immunisation préalable, pour éviter la survenue de la maladie : vaccination dans les 72 heures suivant le contagement ou administration intraveineuse d'immunoglobulines polyvalentes dans les 6 jours suivant le contagement chez les sujets à risque de rougeole sévère ne pouvant bénéficier de la vaccination post-exposition (**fig. 4 et 5**) [4]. Si le délai de rendu du résultat compromet l'application de la vaccination post-exposition dans les 72 heures, il n'est pas obligatoire d'attendre cette confirmation avant de débiter la vaccination, notamment pour les cas contacts les plus à risque de rougeole sévère.

La population cible de cette vaccination post-exposition est constituée :

- prioritairement des nourrissons âgés de 6 à 11 mois révolus, donc à risque de rougeole sévère, dans un délai post-exposition de 72 heures. Les enfants âgés de 6 à 8 mois révolus pourront recevoir le vaccin trivalent hors autorisation de mise sur le marché (AMM) avec une recommandation temporaire d'utilisation. Ces enfants devront par la suite recevoir deux injections de vaccin trivalent après l'âge de 12 mois, conformément au calendrier vaccinal standard ;
- des enfants de plus de 12 mois et des adultes nés après 1980 "réceptifs" (n'ayant pas eu la rougeole ou n'ayant

Dès la suspicion clinique : identifier les cas contacts à risque

L'urgence réside dans l'identification précoce des sujets contacts à risque de rougeole grave (nourrisson de moins d'un an, femme enceinte, sujet immunodéprimé), candidats à la mise en place de mesures de prévention post-exposition (vaccination, immunoglobulines) rapides, voire urgentes [4]. La période de contagiosité s'étend de 5 jours avant à 5 jours après l'éruption, avec une contagiosité maximale pendant la phase d'invasion. Les cas contacts sont définis parmi les personnes ayant été en contact avec le patient pendant sa phase de contagiosité :

- pour l'entourage familial : les personnes vivant sous le même toit ;
- en cas de garde en crèche ou halte-garderie : les enfants et les adultes de la même section ;
- en cas de garde par une assistante maternelle : les enfants et les adultes présents au domicile de l'assistante maternelle ;
- quels que soient les locaux : toute personne ayant fréquenté le malade en face

à face ou pendant plus de 15 minutes, ou personne ayant fréquenté la même pièce que le malade moins de 2 heures après son départ de la pièce.

Mesures à prendre pour les cas contacts à risque

La vérification du statut vaccinal de ces personnes permettra de leur proposer

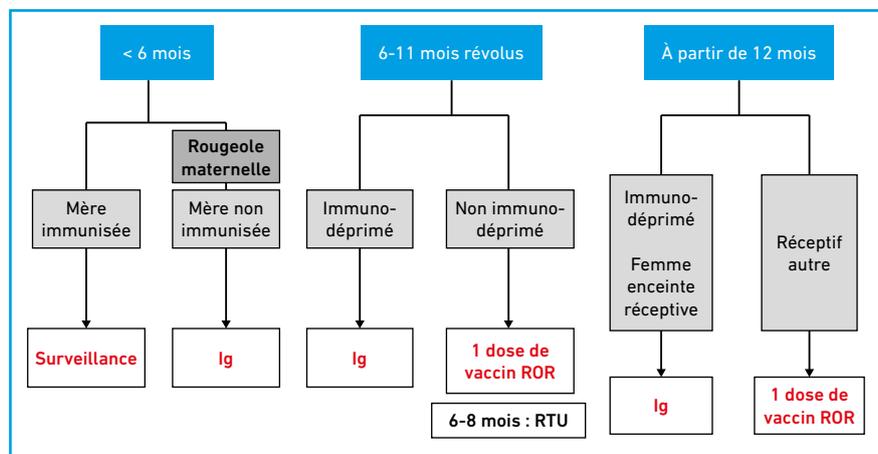


Fig. 4 : Prophyllaxie post-exposition dans un délai inférieur à 72 heures (adaptée de [4]). Ig : immunoglobulines ; ROR : rougeole oreillons rubéole ; RTU : recommandation temporaire d'utilisation.

Revue générale

POINTS FORTS

- La rougeole est une maladie très contagieuse : la phase de contagiosité commence 5 jours avant le début de l'éruption et s'étend jusqu'à au moins 5 jours après.
- La suspicion clinique de rougeole (association d'une fièvre $\geq 38,5$ °C à une éruption maculo-papuleuse et à au moins un des signes suivants : conjonctivite, coryza, toux, signe de Köplik) doit déclencher un signalement immédiat à l'ARS et une confirmation biologique du diagnostic (kit salivaire en priorité).
- La rougeole peut être à l'origine de graves complications qui justifient le diagnostic précoce des cas et le repérage dans l'entourage du patient des éventuels sujets contacts à risque accru de développer ces complications.
- Le repérage précoce des sujets contacts à risque permet de mettre en place des mesures de prophylaxie post-exposition : vaccination (dans les 72 h suivant le contact) ou immunoglobulines polyvalentes (dans les 6 jours suivant le contact).

pas reçu deux doses de vaccin trivalent) ;
 – des professionnels de santé et de la petite enfance réceptifs, quelle que soit leur date de naissance.

Les deux dernières catégories de cas peuvent bénéficier de la vaccination y compris si le délai post-exposition dépasse les 72 heures.

L'injection d'immunoglobulines en post-exposition consiste en une injection

unique par voie intraveineuse d'immunoglobulines polyvalentes à la dose de 200 mg/kg. Elle doit être réalisée dans les 6 jours suivant le premier contact potentiellement infectant et est recommandée chez les personnes à risque de rougeole grave ne pouvant pas (du fait d'une contre-indication) ou n'ayant pas pu (délai dépassé) bénéficier d'une vaccination post-exposition :

- la femme enceinte réceptive ;
- le sujet immunodéprimé ;

- les nourrissons de moins de 6 mois dont la mère présente la rougeole ;
- les nourrissons de moins de 6 mois de mère réceptive ;
- les nourrissons de 6 à 11 mois non vaccinés dans les 72 heures suivant l'exposition, quel que soit le statut de leur mère ;
- le nouveau-né né de mère ayant présenté une rougeole dans les 10 jours précédents la naissance.

Un délai de 9 mois est à respecter entre l'injection d'immunoglobulines et une injection de vaccin trivalent [6].

Les figures 4 et 5, adaptées des recommandations de la circulaire de la DGS de 2018 [4], résument la conduite à tenir selon le délai post-exposition, l'âge des sujets contacts et leur statut immunitaire.

En cas de rougeole chez une femme enceinte

Lorsqu'elle survient en cours de grossesse, la rougeole expose la femme enceinte à des complications pour elle-même (risque de pneumopathie avec syndrome de détresse respiratoire aiguë) et son enfant. Le virus de la rougeole peut être détecté dans le placenta. Il n'est pas responsable de malformations fœtales, mais peut entraîner un dysfonctionnement placentaire pouvant expliquer la survenue dans certains cas d'une mort fœtale *in utero*. Le risque majeur est celui de fausse couche (20 à 50 %) ou d'accouchement prématuré [7]. Il existe en plus, en cas de rougeole en fin de grossesse, un risque de rougeole congénitale de gravité variable, allant de simples éruptions à des pneumopathies et des formes rapidement mortelles [8]. Enfin, les rougeoles congénitales et néonatales sont associées à un risque augmenté de panencéphalite subaiguë sclérosante.

En cas de rougeole maternelle, le choix du lieu d'hospitalisation (gynécologie-obstétrique, maladies infectieuses, voire réanimation) dépendra de la situation obstétricale, de l'état clinique de la mère

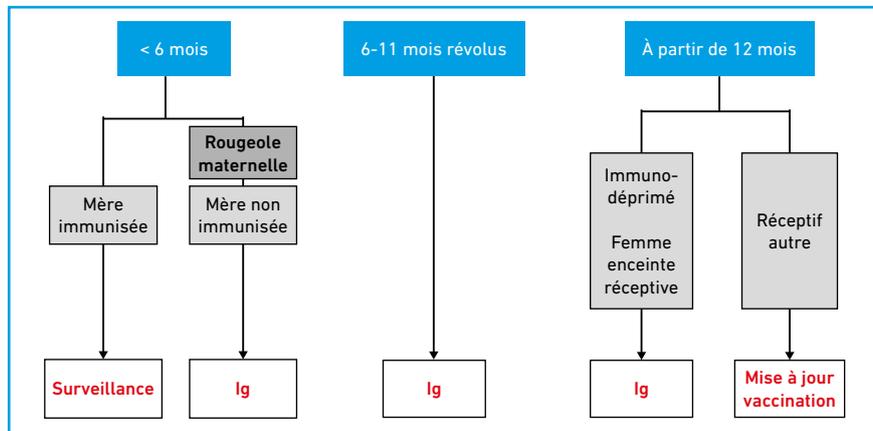


Fig. 5 : Prophylaxie post-exposition dans un délai compris entre 3 et 6 jours (adaptée de [4]). Ig : immunoglobulines.

et des possibilités d'isolement [8]. Une suspicion de rougeole chez une femme enceinte nécessite une confirmation biologique comprenant la recherche du virus au niveau d'un prélèvement de salive ou de gorge.

>>> Conduite à tenir pour la femme enceinte

Il n'y a pas d'intérêt à administrer des immunoglobulines à une femme enceinte ayant la rougeole. En cas de menace d'accouchement, si la présence de contractions utérines avec modifications cervicales l'exige, la tocolyse peut être tentée en fonction du terme de la grossesse. Si la situation justifie l'administration de corticoïdes à la mère à des fins de maturation pulmonaire du fœtus, il n'existe aucune évidence de contre-indication du fait de la rougeole. Si la femme est en travail et proche du terme, il n'y a pas d'indication à tenter d'arrêter le travail. Le déclenchement de l'accouchement ou la pratique d'une césarienne ne sont pas indiqués sauf en cas de complication de la rougeole (notamment respiratoire) mettant en jeu la vie de la mère.

>>> Conduite à tenir pour le nouveau-né

L'administration d'immunoglobulines polyvalentes par voie intraveineuse (IV) dès la naissance doit être pratiquée sauf si la mère a débuté son éruption rougeoleuse plus de 10 jours avant l'accouchement. Si la rougeole maternelle date de plus de 15 jours, une sérologie avec dosage d'IgM sera réalisée chez le nouveau-né. Si le délai est plus court, on fera une PCR rougeole sur les sécrétions pharyngées. L'enfant peut rester avec sa mère sauf si son état justifie un transfert en néonatalogie. Dans ce cas, le nouveau-né devra être isolé. La surveillance de

l'excrétion virale par PCR pourra aider à déterminer la durée d'isolement.

Il n'y a pas de contre-indication à l'allaitement maternel.

Il est recommandé d'isoler le couple mère-enfant pendant une durée de 5 jours après le début de l'éruption de la mère. Si l'enfant développe la rougeole, il devra être isolé pendant 5 jours après le début de l'éruption. Dans ce cas, il est souhaitable que la mention d'une rougeole congénitale apparaisse dans le carnet de santé de l'enfant.

■ Conclusion

Il est essentiel de rappeler aux médecins la conduite à tenir en cas de suspicion de rougeole, tant leur réactivité est importante dans la gestion d'une telle situation. Pour limiter la contagiosité, le port d'un masque chirurgical par le patient dès la suspicion clinique et l'aération de la salle d'attente permettent de réduire le risque de transmission. Pour protéger les plus fragiles non immuns, la gestion en urgence des cas contacts est faite par le médecin en charge du malade (contacts familiaux et cabinet/hôpital) et par l'ARS (contacts extra-familiaux et hors cabinet/hôpital). C'est la connaissance des recommandations et la bonne coordination des différents intervenants qui permet d'éviter des cas secondaires.

BIBLIOGRAPHIE

1. Usage des médicaments de ville en France durant l'épidémie de la Covid-19 – Point de situation jusqu'au 22 novembre 2020. EPI-PHARE-ANSM-CNAM, rapport du 15 décembre 2020. www.epi-phare.fr/rapports-detudes-et-publications/covid-19-usage-des-medicaments-rapport5/

2. STREBEL PM, PAPANIA MJ, PARKER FIEBELKORN A *et al.* Measles vaccine. In: Plotkin SA, Orenstein WA, Offit PA (Eds). *Vaccines*. 6th Edition. Saunders, Philadelphia, 2012:895-992.
3. LEUNG TN, HON KL, LEUNG AK. Measles: a disease often forgotten but not gone. *Hong Kong Med J*, 2018;24:593-601.
4. Instruction N° DGS/SP/SP1/2018/205 du 28 septembre 2018 relative à la conduite à tenir autour d'un ou plusieurs cas de rougeole (actualisation des recommandations de la circulaire DGS du 4 novembre 2009).
5. Guide des conduites à tenir en cas de maladie transmissible dans une collectivité d'enfants. Conseil supérieur d'hygiène publique de France. Séance du 14 mars 2003. <http://www.sante.gouv.fr/guide-des-conduites-a-tenir-en-cas-de-maladie-transmissible-dans-une-collectivite-d-enfants.html>
6. Haut Conseil de la santé publique. Avis relatif au délai à respecter entre l'administration d'immunoglobulines polyvalentes en post-exposition de la rougeole et du vaccin trivalent ROR. 16 avril 2012.
7. EBERHART-PHILLIPS JE, FREDERICK PD, BARON RC *et al.* Measles in pregnancy: a descriptive study of 58 cases. *Obstet Gynecol*, 1993;82:797-801.
8. Haut Conseil de Santé Publique: Avis relatif à la problématique de la rougeole chez la femme enceinte. 23 mai 2011.

L'auteur a déclaré les liens d'intérêts suivants: invitations en qualité d'intervenant et d'auditeur (frais de déplacement et d'hébergement pris en compte par une entreprise) par GSK, Sanofi, MSD et Pfizer.

I Revues générales

Cardiomyopathie hypertrophique et obstructive de l'enfant

RÉSUMÉ : La cardiomyopathie hypertrophique obstructive de l'enfant est une cardiomyopathie rare mais potentiellement grave. Elle peut se révéler par un tableau d'insuffisance cardiaque chez le nourrisson ou par une syncope ou une dyspnée d'effort chez l'enfant et l'adolescent. L'échographie cardiaque permet de poser le diagnostic et le bilan diagnostique permet d'en préciser l'étiologie, notamment sarcomérique par mutation génétique.

Les bêtabloquants permettent une amélioration fonctionnelle et une baisse du risque rythmique, mais une stratification du risque de mort subite est nécessaire afin de sélectionner les patients les plus sévères. Les indications de défibrillateur implantable ou d'une chirurgie correctrice restent rares en pédiatrie. L'éviction du sport et le conseil génétique familial sont des éléments essentiels de la prise en charge.



B. DELEPAUX, C. KARSENTY, P. ACAR
Cardiologie pédiatrique, CHU TOULOUSE.

La cardiomyopathie hypertrophique de l'enfant (CMH), pouvant évoluer vers l'obstruction intraventriculaire (CMHO), est une pathologie peu fréquente (1/500) mais grave du fait du risque de mort subite par arythmie ventriculaire maligne [1]. Elle est liée à une hypertrophie myocardique inadaptée, qui évolue à terme vers la dysfonction cardiaque et la dilatation des volumes ventriculaires.

La définition pédiatrique retenue par l'*European Society of Cardiology* (ESC) est une épaisseur du septum interventriculaire > 2 Z-scores. Cette définition est soumise à discussion car cela équivaut par définition à classer 2,5 % de la population avec une cardiomyopathie hypertrophique, contre 0,2 % de CMH sarcomérique vraie, *versus* l'équivalent Z-score > 6 (15 mm) chez les adultes [2].

■ Symptômes

Les enfants sont dans la majorité des cas asymptomatiques [3]. Chez l'enfant et

l'adolescent, les signes fonctionnels sont variés et souvent tardifs, prédominant à l'effort puis apparaissent au repos en cas d'aggravation. Il s'agit souvent d'une dyspnée et d'une gêne à l'exercice, de palpitations ou d'une syncope, plus rarement d'insuffisance cardiaque. Chez les enfants en bas âge, elle se révèle plus fréquemment par une insuffisance cardiaque congestive avec mauvaise croissance staturo-pondérale.

La maladie peut enfin être démasquée sur un bilan systématique lors d'un point d'appel extra-cardiologique d'une maladie syndromique comme le syndrome de Noonan. Cela peut également être mis en évidence lors d'un dépistage familial systématique chez les apparentés.

■ Bilan étiologique

Les CMH pédiatriques se différencient de l'adulte par des étiologies multiples et variées, 25 % de CMH chez les enfants sont sarcomériques *versus* 85 à 90 % chez les adultes. On recherchera davantage

les maladies métaboliques et syndromiques chez l'adulte [4].

Les étiologies sont résumées dans le **tableau I**. On les divise en primitives (sarcomériques) ou secondaires. Parmi les secondaires, on peut notamment citer le diabète maternel, les maladies métaboliques et les RASopathies, dominées par le syndrome de Noonan. Citons particulièrement la rare maladie de Danon (**fig. 1 et 2**) qui est une glycoséose lysosomale due au déficit en LAMP-2 d'origine génétique liée au chromosome X, associant une CMH sévère, une faiblesse musculaire et un déficit intellectuel. L'évolution est rapide et fatale sans transplantation cardiaque, notamment chez l'homme.

Les cardiopathies hypertrophiques gauches notamment sarcomériques et celles liées au syndrome de Noonan ou aux maladies métaboliques du glycogène peuvent s'accompagner d'une hypertrophie ventriculaire droite (hypertrophie biventriculaire, dans 15 % des cas), mais rarement obstructive.

Bilan étiologique chez l'enfant en pratique

Devant la découverte d'une CMH, on effectuera une évaluation complète clinique, neurologique et un bilan génétique à la recherche d'un syndrome polymalformatif (surdité, hypotonie, ataxie, retard mental, faciès, angiokératomes, hépatomégalie) [5]. On réalisera systématiquement un bilan biologique de base incluant urée, créatinine, ionogramme sanguin, glycémie, pH, ammoniémie, lactates, pyruvate, bilan hépatique, CPK, acide urique, acides gras libres, cétones, cholestérol, chromatographie des acides aminés et profil des acylcarnitines [6]. Dans les urines, on réalisera des chromatographies des acides organiques et des acides aminés. Plus rarement et en 2^e intention, on réalisera une biopsie musculaire périphérique voire endomyocardique.

Bilan diagnostique

L'examen clinique est souvent pauvre, en dehors d'un souffle systolique râpeux lié à la turbulence du flux sanguin au niveau sous-aortique. L'ECG peut être fréquem-

ment normal sans éliminer le diagnostic ou montrer une déviation axiale gauche, la présence d'ondes Q, de troubles de la repolarisation (ondes T inversées), une dilatation atriale gauche ou droite (élargissement onde P, **fig. 1**). La CMH apicale

Primitives	Secondaires
Sarcomériques	<ul style="list-style-type: none"> ● Maladies neuromusculaires (ataxie de Friedreich, FHLI) ● Post-hypertensives ● Maladies métaboliques (déficit en β-oxydation des acides gras, déficit transporteur en carnitine, maladie de pompe, glycoséose, Danon...) ● Maladies mitochondriales (MELAS, MERFF) ● Syndromes malformatifs (Noonan, LEOPARD, Costello, CFC) ● Amyloses (TTR familiale, sauvage, AL) ● Nouveau-né de mère diabétique ● Causes médicamenteuses et toxiques (tacrolimus, hydroxychloroquine, amphétamines)

Tableau I : Étiologies des cardiomyopathies hypertrophiques.



Fig. 1 : ECG de CMH, ici un syndrome de Danon.

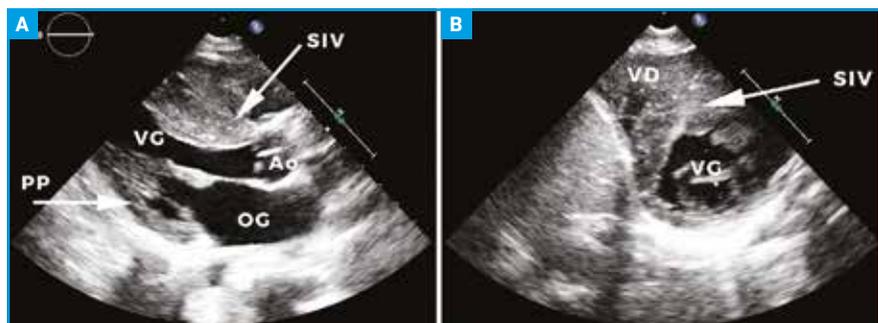


Fig. 2 : ETT de CMH. A : vue parasternale long axe, hypertrophie asymétrique du septum interventriculaire (SIV). B : vue parasternale petit axe.

I Revues générales

présente souvent un ECG typique avec des ondes T inversées de V4 à V6. Un intervalle PR court est en faveur d'une maladie de pompe ou d'un syndrome de Danon. Un PR long est en faveur d'une maladie de Fabry ou d'une amylose.

>>> Actuellement, l'examen de choix est l'échographie cardiaque transthoracique (ETT). Cet examen majeur dans l'arbre diagnostique permet de confirmer le diagnostic et d'orienter l'étiologie en éliminant les obstacles gauches (sténose valvulaire ou supra-valvulaire aortique, membrane sous-aortique, **fig. 2**). Une hypertrophie asymétrique à prédominance septale est davantage en faveur d'une origine sarcomérique, là où le caractère concentrique plaide plutôt pour une maladie métabolique.

Elle permet également de préciser le caractère obstructif, défini par un gradient maximal > 30 mmHg, sévère > 50 mmHg et un aspect typique "en lame de sabre" par opposition à une enveloppe en doigt de gant pour une sténose valvulaire aortique (**fig. 3**). Cette obstruction peut être absente au repos et ne se manifester qu'à l'effort ou aux pleurs, ou être sensibilisée par la manœuvre de Valsalva. Elle siège en médioventriculaire ou en sous-aortique.

On recherchera également un aspect de *systolic anterior motion* (SAM), qui se définit comme un défaut de coaptation de la valve mitrale par protrusion du feuillet antérieur dans la chambre de chasse et participant à l'obstruction, entraînant une fuite mitrale dont le jet est à orientation postérieure. Dans les CMH sarcomériques, il a été mis en évidence des anomalies de l'appareil sous-valvulaire mitral incluant un positionnement anormal du muscle papillaire antérieur ainsi que des feuillets mitraux redondants et allongés, expliquant ce SAM [7] (**fig. 4**).

Une échographie d'effort pour rechercher une élévation du gradient intra-VG (ventricule gauche) dynamique > 50 mmHg (gradient d'effort) peut être proposée à

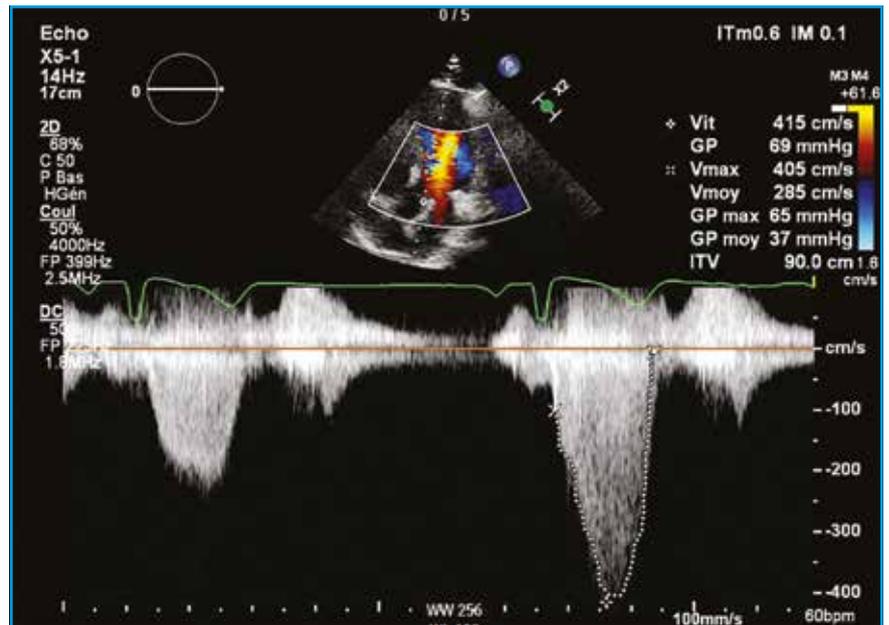


Fig. 3: Aspect Doppler de CMH obstructive dynamique en Doppler continu.

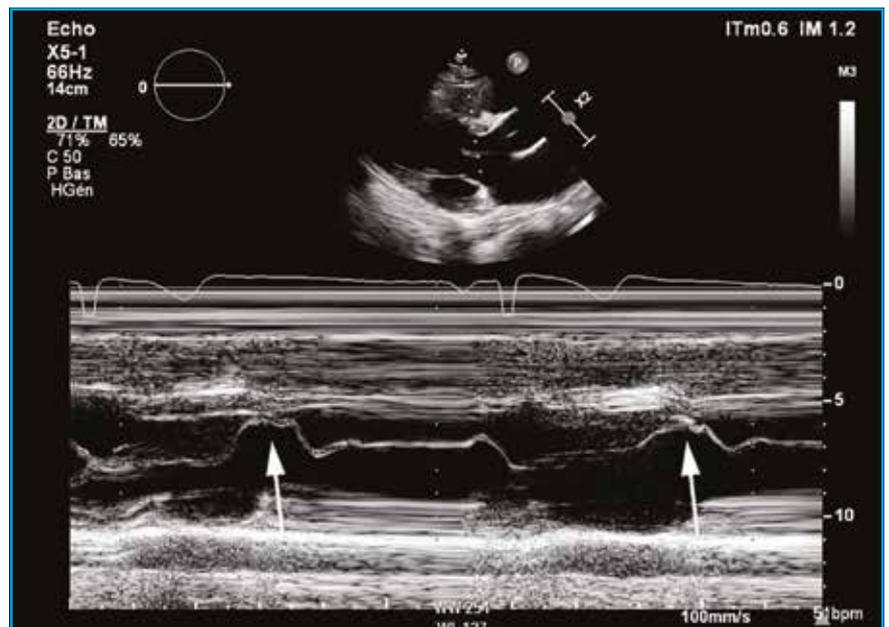


Fig. 4: Aspect de SAM en mode TM.

partir de l'adolescence (16 ans) chez les sujets symptomatiques sans gradient important au repos, comme recommandé chez l'adulte [2].

>>> L'IRM est l'examen de référence mais sa disponibilité et la nécessité de

coopération ou de sédation du sujet en limite l'accès pédiatrique. Elle permet de confirmer le diagnostic en mesurant l'épaisseur myocardique, notamment dans les zones apicales difficiles d'accès à l'échographie, elle mesure une éventuelle fibrose objectivée par un

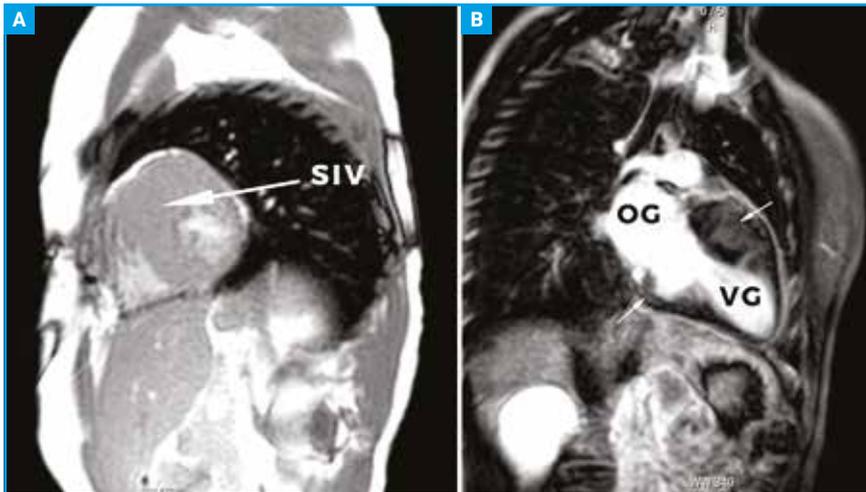


Fig. 5 : IRM myocardique. **A :** hypertrophie septale, séquence ciné. **B :** séquence de rehaussement tardif en évidence de la fibrose (flèches).

rehaussement tardif après injection de gadolinium, qui aggrave le pronostic en étant le substrat des arythmies ventriculaires [8] (fig. 5).

>>> Un **test d'effort** peut être proposé à partir de 4 à 6 ans, il permet d'évaluer la capacité fonctionnelle, de démasquer des troubles du rythme à l'effort et d'évaluer l'observance du traitement bêtabloquant par une insuffisance chronotrope. Une chute de pression artérielle à l'effort, souvent accompagnée d'une lipothymie voire d'une syncope, signe le caractère obstructif.

>>> Le **Holter ECG** doit être systématique, même en l'absence de symptômes. À nouveau, il recherche les troubles du rythme ventriculaire à type d'extrasystoles ventriculaires, tachycardie ventriculaire en salves ou soutenue (> 30 s). Plus rarement en pédiatrie, mais cela peut arriver à l'adolescence, il met en évidence des arythmies supra-ventriculaires comme du flutter ou de la fibrillation atriale potentiellement emboligène.

Enfin, plus rarement, on aura recours à des explorations électrophysiologiques intracavitaires pour explorer des arythmies supra-ventriculaires à partir de l'adolescence.

Traitement

Les causes métaboliques relèvent d'un traitement spécifique (enzymothérapie substitutive à vie, règles diététiques d'éviction de certains aliments).

Concernant les CMH en général, notamment les sarcomériques, le traitement dépend évidemment des symptômes, le caractère obstructif signe la nécessité d'une prise en charge spécifique. Une CMH isolée non obstructive asymptomatique relève d'une simple surveillance.

Le traitement pharmacologique de première ligne est les bêtabloquants [9]. Par diminution de la consommation en dioxygène du myocarde et effet bradycardisant, ils permettent l'amélioration du remplissage du ventricule gauche. Ils peuvent être associés ou remplacés par les inhibiteurs calciques (type vérapamil) en cas de mauvaise tolérance ou de contre-indication.

Il conviendra d'éviter les situations à risque d'obstruction, notamment l'hypovolémie, la déshydratation, les diurétiques.

Quand le traitement médicamenteux est inefficace ou mal toléré, il est possible de réaliser une myectomie septale chirurgicale [10].

Techniques chirurgicales [11]

1. Myectomie élargie

L'abord historique chirurgical consiste en une approche transaortique par sternotomie médiane (intervention de Morrow). Le septum sous-aortique est exposé par aortotomie avec une incision proche de la jonction sino-tubulaire. L'incision du septum basal est faite sous l'anneau aortique, à distance des voies de conduction à partir de la cusp coronaire droite jusqu'au feuillet antérieur de la valve mitrale, avec une incision complémentaire entre le septum médioventriculaire jusqu'à l'insertion des muscles papillaires.

On peut également aborder par voie transapicale, notamment en cas d'obstruction médioventriculaire associée à un SAM, éventuellement en complément d'un abord transaortique qui ne permet pas isolément de réséquer aisément cette région anatomique. Le chirurgien pratique une ventriculotomie par une incision latérale et parallèle à l'artère interventriculaire antérieure. Il faut particulièrement être vigilant à l'insertion des muscles papillaires lors de l'intervention sur cette région anatomique. Cette voie d'abord permet également d'agrandir la cavité du VG en cas de CMH apicale restreignant fortement la capacité de la cavité.

La 3^e voie d'abord possible est une voie trans-mitrale, particulièrement utile en pédiatrie en raison de la petite taille de l'anneau aortique. Le chirurgien aborde par l'oreillette gauche, puis détache le feuillet antérieur mitral de l'anneau en laissant les commissures intactes. Il expose ainsi le septum interventriculaire bombant dans la cavité du VG, qui peut être alors être réséqué. Une plastie mitrale peut parfois être nécessaire.

2. Septoplastie de Konno

La technique chirurgicale de référence reste la voie transaortique mais, chez les petits enfants de moins de 5 ans, elle n'est

I Revues générales



Fig. 6 : ETT post-chirurgie de Konno modifiée (vue parasternale long axe).

pas optimale du fait de la petite taille de l'anneau aortique, ou en cas d'obstruction droite associée ou d'hypertrophie très sévère ou récidivante. On lui préférera alors l'intervention de Konno modifiée si la valve aortique est de qualité, consistant, avec un double abord (aortotomie et ventriculotomie droite), en l'incision du septum interventriculaire et une myomectomie large associée à un patch de péricarde permettant l'élargissement de la voie d'éjection [12] (fig. 6).

Une complication postopératoire redoutée est le bloc atrioventriculaire de haut degré par lésion des voies de conduction, nécessitant un stimulateur cardiaque définitif. Le cathétérisme au ballon est inefficace sur cette pathologie.

3. Alcoolisation septale

Il est possible également de réaliser une alcoolisation septale par voie intracoronaire (coronarographie) guidée par échographie de contraste, exceptionnellement effectuée chez les enfants en raison des complications à type de bloc auriculoventriculaire, de cicatrices arythmogènes ou de dysfonction VG [13]. En pédiatrie, cela relève du *case report*, dont un cas décrit par l'équipe de Nantes qui semble prometteur [14].

Dans les cas extrêmes avec dysfonction VG sévère associée, la transplantation cardiaque peut être envisagée, notamment dans les maladies métaboliques comme le syndrome de Danon (évolution rapide vers la défaillance cardiaque).

POINTS FORTS

- La cardiopathie hypertrophique obstructive est une maladie rare de l'enfant, souvent asymptomatique.
- L'échographie cardiaque est l'examen de choix pour le dépistage.
- Le traitement s'appuie sur les bêtabloquants, il est exceptionnellement chirurgical.
- Le sport est globalement déconseillé en dehors des faibles intensités, en raison du risque de mort subite par arythmie.
- Le dépistage familial et génétique est essentiel.

Pronostic et défibrillateur implantable (DAI)

La pose d'un DAI est le traitement de choix en cas de mort subite récupérée chez un patient porteur d'une CMH (prévention secondaire).

En prévention primaire, chez les adultes et chez les adolescents (> 16 ans), on réalisera un score rythmique de mort subite. Ce score proposé par l'ESC n'est pas validé en pédiatrie (< 16 ans) et les critères d'implantation sont moins robustes. L'importance de l'épaisseur myocardique (Z-score > 6), la chute de pression artérielle à l'effort ou l'importance de l'hypertrophie ventriculaire gauche électrique ont été mises en évidence comme facteurs indépendants d'arythmie. L'implantation d'un tel dispositif en pédiatrie n'est pas anodine et, outre les difficultés techniques liées à la taille du boîtier et le risque de fracture de sonde, on s'expose également au risque infectieux et de choc inapproprié. Le taux d'intervention appropriée du DAI par an est estimé à 3,1 % dans une population pédiatrique sélectionnée à haut risque mais s'élève jusqu'à 14 % en prévention secondaire [15].

La mise en place d'un défibrillateur en pédiatrie s'appuie actuellement sur un conseil d'experts dans chaque centre, qui utilise en pratique les critères utilisés dans le score de l'ESC (âge, épaisseur du septum interventriculaire, taille

de l'oreillette gauche, gradient sous-aortique maximal, antécédent familial de mort subite, arythmie ventriculaire non soutenue à l'Holter ECG, syncope inexpliquée) [16].

Génétique

Une analyse génétique doit être réalisée en présence d'une CMH sarcomérique. La recherche de mutation s'effectue sur les protéines sarcomériques contractiles et non contractiles (ces dernières sont plus fréquemment associées à une atteinte extracardiaque).

La CMH sarcomérique suit un mode de transmission autosomique dominant, soit 50 % de risque de transmission aux apparentés au 1^{er} degré. Plus de 1 500 mutations sur 15 gènes ont été identifiées, les plus fréquentes portent sur la protéine musculaire MYBPC3 (> 50 %). Le bilan génétique permet d'identifier une mutation dans 60 à 70 % des cas familiaux et 30 à 40 % de cas sporadiques. L'intérêt du bilan génétique est double : bilan familial des asymptotiques mais également pronostique, car il a été mis en évidence que les porteurs d'une mutation identifiée étaient plus à risque d'événements graves [17]. Les événements graves restent rares chez l'enfant et l'adolescent asymptomatiques, notamment ceux qui ont un génotype confirmé sans expression phénotypique [18].

Le pronostic est d'autant plus sévère que la maladie s'est déclarée tôt dans l'enfance et qu'elle s'intègre dans un syndrome ou une maladie métabolique. Sur signe d'appel et avec l'avis d'un généticien ou d'un spécialiste en maladies métaboliques, on recherchera des syndromes spécifiques comme celui de Noonan ou les maladies de surcharge.

■ Noonan et génétique

Le syndrome de Noonan est de transmission autosomique dominante. Il est lié à des mutations génétiques en lien avec la protéine RAS. Chez plus de 50 % des malades, la maladie est due à des mutations du gène *PTPN11* localisé sur le chromosome 12, dans 25 % des cas elle est liée à d'autres gènes de la voie RAS (gènes *SOS1*, *RAF1*, *RIT1*, *KRAS*, *NRAS*, *BRAF*, *MAP2K1*) et, dans 25 % des cas, on n'identifie pas de mutation.

Une cardiopathie hypertrophique se développe dans environ 15 % des cas de syndrome de Noonan. Les mutations sur les gènes *PTPN11*, *RAF1* et *RIT1* y prédisposent de façon plus importante [19].

■ Effort, sport scolaire et compétition

Le risque principal des CMHO est l'arythmie ventriculaire maligne entraînant une mort subite. Les patients adolescents et adultes sont contre-indiqués au sport en compétition, à l'exception des sports à faible intensité (IA). Chez l'enfant, on admet la pratique du sport à faible et moyenne intensité en dehors des compétitions, en décourageant la pratique des sports à forte composante isométrique statique car pouvant majorer une obstruction intra-VG par mécanisme de Valsalva [2].

Un cas particulier, qui est un diagnostic différentiel de la CMH, est la cardiopathie hypertrophique adaptée du jeune sportif, qui va se distinguer par son caractère strictement asymptomatique,

la faible hypertrophie myocardique, le caractère concentrique et homogène, la préservation de la fonction ventriculaire et l'absence d'histoire familiale. En cas de doute, un arrêt complet du sport pendant 3 à 6 mois permet de normaliser l'épaisseur myocardique du VG.

■ Suivi clinique

On propose classiquement un suivi en consultation tous les 6 mois par ECG/ETT pour les patients sous traitement ou symptomatique. En cas de génotype confirmé sans expression phénotypique, un contrôle annuel est nécessaire, notamment à l'adolescence. On encourage à suivre le calendrier vaccinal. L'antibioprophylaxie de l'endocardite n'est pas recommandée.

BIBLIOGRAPHIE

- MARON BJ, MARON MS. Hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet*, 2013;381:242-255.
- ELLIOTT PM, ANASTASAKIS A, BORGER MA *et al.* 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*, 2014;35:2733-2779.
- NORRISH G, FIELD E, McLEOD K *et al.* Clinical presentation and survival of childhood hypertrophic cardiomyopathy: a retrospective study in United Kingdom. *Eur Heart J*, 2019;40:986-993.
- MOAK JP, KASKI JP. Hypertrophic cardiomyopathy in children. *Heart*, 2012; 98:1044-1054.
- COLAN SD, LIPSHULTZ SE, LOWE AM *et al.* Epidemiology and cause-specific outcome of hypertrophic cardiomyopathy in children: findings from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *Circulation*, 2007;115:773-781.
- KINDEL SJ, MILLER EM, GUPTA R *et al.* Pediatric cardiomyopathy: importance of genetic and metabolic evaluation. *J Card Fail*, 2012;18:396-403.
- RO R, HALPERN D, SAHN DJ *et al.* Vector flow mapping in obstructive hypertrophic cardiomyopathy to assess the relationship of early systolic left ventricular flow and the mitral valve. *J Am Coll Cardiol*, 2014;64:1984-1995.
- NAZARIAN S, LIMA JA. Cardiovascular magnetic resonance for risk stratification of arrhythmia in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*, 2008; 51:1369-1374.
- OSTMAN-SMITH I, WETTRELL G, RIESENFELD T. A cohort study of childhood hypertrophic cardiomyopathy: improved survival following high-dose beta-adrenoceptor antagonist treatment. *J Am Coll Cardiol*, 1999;34:1813.
- ARGHAMI A, DEARANI JA, SAID SM *et al.* Hypertrophic cardiomyopathy in children. *Ann Cardiothorac Surg*, 2017;6: 376-385.
- WU JJ, SECO M, MEDI C *et al.* Surgery for hypertrophic cardiomyopathy. *Biophys Rev*, 2015;7:117-125.
- LAREDO M, KHRAICHE D, RAISKY O *et al.* Long-term results of the modified Konno procedure in high-risk children with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2018;156:2285-2294.e2.
- DEARANI JA, ACKERMAN MJ. Treating obstructive hypertrophic cardiomyopathy-what's best, what's next? *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2016;152:988-990.
- ABBEY S, GUÉRIN P, GOURNAY V *et al.* Septal alcoholisation of hypertrophic obstructive cardiomyopathy in childhood. *Arch Mal Coeur Vaiss*, 2005;98: 574-578.
- MARON BJ, SPIRITO P, ACKERMAN MJ *et al.* Prevention of sudden cardiac death with implantable cardioverter-defibrillators in children and adolescents with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*, 2013;61:1527-1535.
- MARON BJ, ROWIN EJ, CASEY SA *et al.* Hypertrophic cardiomyopathy in children, adolescents and young adults associated with low cardiovascular mortality with contemporary management strategies. *Circulation*, 2016; 133:63-73.
- TARIQ M, WARE SM. Importance of genetic evaluation and testing in pediatric cardiomyopathy. *World J Cardiol*, 2014;6:1156-1165.
- VERMEER AM, CLUR SB, BLOM NA *et al.* Penetrance of hypertrophic cardiomyopathy in children who are mutation positive. *J Pediatr*, 2017;188:91-95.
- KALTENECKER E, SCHLEIHAUF J, MEIERHOFER C *et al.* Long-term outcomes of childhood onset Noonan compared to sarcomere hypertrophic cardiomyopathy. *Cardiovasc Diagn Ther*, 2019;9: S299-S309.

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

I Revues générales

Le choix de sexe dans les variations du développement génital : quelles avancées ?

RÉSUMÉ : L'aspect des organes génitaux du nouveau-né est le critère de déclaration du sexe à la naissance. Le choix de sexe est une situation rare en pratique clinique chez les enfants nés avec des organes génitaux atypiques, la question ne se posant que pour les enfants chez lesquels l'apparence des organes génitaux externes est tellement inhabituelle que la déclaration de sexe à l'état civil n'est pas possible à la naissance et chez les enfants dont l'apparence est non congruente avec le sexe génétique prénatal.

La prise en charge de ces enfants se coordonne dans des centres maladies rares et fait intervenir des équipes pluridisciplinaires (pédiatres, psychologues et psychiatres, radiologues, généticiens, chirurgiens...). Les avancées récentes juridiques, diagnostiques et thérapeutiques sont décrites dans cet article.



L. BRUNET¹, C. BOUVATTIER²

¹ Juriste, Université Paris 1.

² Service d'Endocrinologie pédiatrique, hôpital Bicêtre, Université Paris Saclay. Centre de référence du développement génital DEVGEN CRMR.

C'est l'aspect des organes génitaux du nouveau-né qui constitue le critère de déclaration du sexe à la naissance. Les enfants au phénotype masculin sont déclarés garçons, les enfants au phénotype féminin sont déclarés filles. Le diagnostic de variation du développement génital (VDG) est évoqué à la naissance, plus souvent qu'en prénatal, devant un hypospade et/ou des testicules non palpés chez un nouveau-né d'aspect plutôt masculin, devant un orifice vaginal non visible et/ou une fusion postérieure des bourrelets génitaux, une hypertrophie du clitoris ou des gonades palpées chez un nouveau-né d'apparence plutôt féminine.

Chez les enfants nés avec des organes génitaux atypiques, le choix de sexe est une situation rare en pratique clinique : la question se pose pour les enfants chez lesquels l'apparence des organes génitaux externes est tellement inhabituelle que la déclaration de sexe à l'état civil n'est pas possible à la naissance et pour ceux dont l'apparence est

non congruente avec le sexe génétique prénatal.

Quels changements terminologiques ?

Alors que les termes "ambiguïté sexuelle", "pseudohermaphrodisme"... ont disparu du langage médical en 2006 [1], à la suite d'une conférence de consensus où les associations de patients ont exprimé leurs difficultés face aux mots employés par les médecins, on les retrouve dans la circulaire du 28 octobre 2011 relative aux règles particulières à divers actes de l'état civil concernant la naissance et la filiation. Il y est ainsi fait référence à la situation où le sexe du nouveau-né est "incertain" ou aux "cas d'ambiguïté sexuelle". De plus, ce texte conseille aux parents "de choisir pour l'enfant un prénom pouvant être porté par une fille ou par un garçon". On sait pourtant que donner un prénom mixte est récusé par beaucoup de psychologues et pédopsychiatres s'occupant d'enfants porteurs de VDG.

On ne sait pas encore si cette circulaire sera abrogée ou non, à la suite de la nouvelle loi de bioéthique.

La terminologie reste débattue : intersexuation, intersexualité, anomalies du développement génital, DSD (*disorder of sex development* ou développement sexuel différent), variations du développement génital. Elle a finalement été arbitrée par le législateur qui a inclus dans la nouvelle loi de bioéthique du 2 août 2021 (art. 30) la question des enfants dont les caractéristiques sexuées sont inhabituelles. Sous l'impulsion du Comité consultatif national d'éthique (avis 132) et du Conseil d'État (rapport 2018, p. 129), la dénomination qui a été privilégiée est celle de "variation du développement génital" (ou sexuel), "qui n'engage pas l'identité sexuelle future et exclut la notion d'une maladie, mais sous-entend l'existence d'une atypie" (CCNE, avis précité, p. 13).

■ Quelles évolutions juridiques ?

C'est par son acte de naissance que le nouveau-né acquiert une existence juridique. En droit français, l'enfant doit être déclaré à l'officier d'état civil dans les 5 jours qui suivent l'accouchement (Code civil, art. 55). Le jour de l'accouchement n'est pas compté dans le délai de déclaration de naissance. Lorsque le dernier jour du délai est un samedi, un dimanche, un jour férié ou chômé, ce délai est prorogé jusqu'au premier jour ouvrable (décret n° 2017-278 du 2 mars 2017). Ces délais sont courts mais permettent souvent les explorations complémentaires rapides pour déterminer le sexe de l'enfant né avec une variation du développement génital et éviter ainsi de devoir suspendre la déclaration de naissance.

L'acte de naissance doit en effet énoncer le jour, l'heure, le lieu de la naissance, le sexe, les prénoms donnés, la filiation de l'enfant ainsi que le nom de famille. Il tiendra lieu de "conservatoire" de l'identité civile de la personne : y seront

consignés les événements qui viendront au cours du temps modifier ou compléter cette identité. Une copie complète de cet acte, et pas seulement un extrait, devra être produite dans certaines occasions (divorce, adoption, changement de nationalité...). Cet acte ne peut être complété ou modifié que par ajouts successifs et aucune mention déjà inscrite ne peut être effacée. Jusqu'à présent, en cas d'erreur sur le sexe d'un enfant porteur de VDG, l'assignation initiale ne disparaissait pas, une correction était apportée sous la forme d'une mention marginale. Il en était de même si la désignation du sexe n'avait pas été possible dans le délai légal de déclaration ou si un report – jusqu'à 2 ans – avait été demandé au procureur de la République, comme la circulaire du 28 octobre 2011 précitée l'autorisait. L'absence de mention initiale restera définitivement visible [2].

Toutes les familles concernées et tous ceux qui prennent en charge les nouveau-nés porteurs de VDG souhaitent que le changement de sexe à l'état civil, lorsqu'il est nécessaire, ne comporte plus de mentions révélant les hésitations qui ont eu lieu sur le sexe de l'enfant à sa naissance, comme c'est le cas aujourd'hui. La modification de la mention du sexe sur l'acte de naissance doit être une procédure simple, rapide et invisible, surtout lorsque la déclaration de l'enfant a été erronée en raison d'une erreur médicale (par exemple, la sortie de la maternité d'un nouveau-né féminin virilisé par une hyperplasie congénitale des surrénales non diagnostiquée et déclaré de sexe masculin). C'est ce qui devrait résulter de la loi relative à la bioéthique du 2 août 2021 : un dispositif est prévu pour faciliter le report de la déclaration (jusqu'à 3 mois) et la rectification de la mention du sexe, sans qu'il reste de trace de ces modifications dans les copies intégrales de l'acte de naissance.

Malgré ces avancées, le droit continue de ne penser l'humain que de façon binaire. Les deux catégories de sexe (masculin et féminin) sont profondément ancrées

dans notre société. Par exemple, lors de l'établissement d'une carte nationale d'identité, il est précisé que le sexe qui est mentionné sur l'acte de naissance doit être indiqué par la lettre M (masculin) ou F (féminin ; circulaire du 10 janvier 2000, rubrique 49).

Cette obligation de déclarer le sexe à la naissance, en France où n'existent que deux sexes possibles, est considérée par certaines personnes comme une atteinte aux droits des enfants nés avec des organes génitaux différents, au respect de leur identité. Ces militants ne sont pas tous d'accord : certains souhaitent la suppression de la mention du sexe sur l'acte de naissance, d'autres prônent la création d'une troisième catégorie "indéterminé" ou "neutre". C'est ainsi qu'en août 2015, une personne de 60 ans, rattachée au sexe masculin sur son acte de naissance, mariée et ayant adopté un enfant, se présente comme une personne intersexuée dont les organes génitaux "ne correspondaient pas à la norme habituelle de l'anatomie masculine ou féminine" et invoque son impossibilité tout au long de sa vie de s'identifier soit au sexe masculin, soit au sexe féminin. Cette personne a introduit une requête en demandant la rectification de son acte de naissance et sa déclaration dans le sexe neutre. Le 20 août 2015, les juges du TGI de Tours ont décidé que "le sexe qui lui a été assigné à la naissance apparaît comme une pure fiction, qui lui aura été imposée pendant toute son existence, sans que jamais il n'ait pu exprimer son sentiment profond" et lui ont accordé le changement demandé.

Néanmoins, cette première décision a été censurée en appel et l'affaire a abouti devant la Cour de cassation qui, le 4 mai 2017, a tranché en affirmant que "la loi française ne permet pas de faire figurer dans les actes de l'état civil l'indication d'un sexe autre que masculin ou féminin". Selon la Haute Cour, "la dualité des énonciations relatives au sexe dans les actes de l'état civil poursuit un but légitime en ce qu'elle est nécessaire à

I Revues générales

l'organisation sociale et juridique dont elle constitue un élément fondateur". Le droit français ne laisse donc pas de place à une troisième catégorie de sexe. La bi-catégorisation masculin/féminin demeure, en l'état du droit positif, exclusive de toute autre choix.

Quelle autre option reste-t-il dans une société si binaire pour les personnes qui ne se sentent appartenir ni au masculin ni au féminin ? Pourquoi faut-il que le sexe apparaisse sur les documents officiels d'identification et les actes de l'état civil ? Quelle est encore son utilité à l'heure de l'égalité entre les hommes et les femmes ? Le sexe est-il encore un moyen pertinent de différencier les individus ?

■ Quels progrès diagnostiques ?

Les principales avancées diagnostiques concernent la génétique des VDG. Les panels NGS de gènes impliqués dans les VDG, utilisés dès que les premières explorations cliniques et biologiques ne permettent pas de diagnostic évident (comme dans l'hyperplasie congénitale des surrénales, par exemple), sont utilisés en routine dans les centres experts [3]. Cependant, même les panels les plus récents ne permettent que la moitié environ des diagnostics étiologiques des VDG 46, XY. Il est probable que les analyses d'exome/génome soient les techniques d'avenir et qu'elles permettront d'élucider les causes des VDG demeurées inconnues.

■ Quelles avancées thérapeutiques ?

Depuis les années 1950, les décisions concernant le choix de sexe et la chirurgie génitale étaient guidées par la politique du choix de sexe "optimal", correspondant à une identité de genre stable, une bonne adaptation psychosociale et la possibilité d'une fonction sexuelle "normale". Cette approche avait comme postulats que l'identité

de genre (c'est-à-dire l'identification de soi comme une fille/une femme ou un garçon/un homme) n'est pas établie à la naissance mais est surtout la résultante de l'éducation ("*nature vs nurture*"), qu'une identité de genre stable et une bonne adaptation psychologique nécessitent que l'apparence des organes génitaux externes soit en adéquation avec le genre assigné dès le plus jeune âge. Une identité sexuée stable et la capacité d'une sexualité "normale" (c'est-à-dire hétérosexuelle) seraient des prérequis à une qualité de vie de "bonne qualité".

Les défenseurs de cette approche pensaient que cette politique du choix de sexe appelait une adhésion totale à la décision de choix de sexe, tant de la part de l'enfant lui-même que de ses parents. Parfois, pour décourager toute impression d'incertitude sur le choix du sexe, certaines informations médicales étaient dissimulées aux parents et au patient. Le cadre juridique français demeure, pour partie, étalonné sur une telle approche dans la mesure où il délègue encore explicitement au pouvoir médical la mission de déterminer définitivement le sexe "*à la suite de traitements appropriés*" lorsque la déclaration de sexe a été reportée (circulaire du 28 octobre 2011, précitée).

L'ensemble de ces pratiques médicales et de ces normes est questionné depuis plusieurs années sous l'impulsion des associations de personnes qui se revendiquent

POINTS FORTS

- Tout questionnement sur les organes génitaux d'un nouveau-né doit faire demander un avis spécialisé.
- L'impossibilité de dire le sexe d'un nouveau-né doit faire surseoir à la déclaration de l'enfant à l'état civil.
- Même si les progrès diagnostiques sont réels, beaucoup de questions thérapeutiques traversent la prise en charge des nouveau-nés aux organes génitaux atypiques.

comme intersexes et viennent bouleverser les représentations communes [4].

Au-delà des questions juridiques soulevées, la naissance d'un enfant aux organes génitaux atypiques reste un grand traumatisme pour les parents qui doivent être accompagnés pour pouvoir accepter l'enfant tel qu'il est et non tel qu'il était attendu. La prise en charge médico-chirurgicale de l'enfant ne doit pas avoir pour préoccupation de conformer ses organes génitaux aux standards masculin ou féminin afin de favoriser son intégration psychosociale. Cette prise en charge doit être évaluée et proposée dans le respect des droits de l'enfant, de son intégrité physique et de sa capacité à participer aux décisions thérapeutiques qui le concernent. Chez ces enfants, un choix de sexe (juridique et social) est fait et la prise en charge est ensuite discutée en réunion de concertation pluridisciplinaire. Cette procédure, organisée à un niveau national, est le cadre légal retenu dans le projet de loi relatif à la bioéthique.

Si toutes les équipes sont aujourd'hui d'accord pour surseoir à tout geste définitif (gonadectomie), pour d'autres indications (chirurgie d'hypospade sévère, chirurgie du clitoris...), les positions sont plus variables. Certaines équipes proposent une chirurgie précoce, d'autres une chirurgie décalée ou plus tardive, dans l'attente que l'enfant puisse participer aux gestes qui seront pratiqués sur son corps [3, 5, 6].

Quelle importance revêt la taille du pénis ou celle du clitoris ? Faut-il se préoccuper de l'aspect des organes génitaux externes, de la présence ou non d'un utérus (dont la qualité est imprévisible à la naissance, mais qui est porteur de potentielles possibilités de grossesse), des possibilités, avec un traitement médical (testostérone) et chirurgical, d'obtention d'un phénotype masculin adulte qui permette une sexualité épanouie ? Quel est l'impact sur l'identité sexuée de l'imprégnation hormonale cérébrale pendant la grossesse ? Doit-on attendre que l'enfant participe à toute prise en charge chirurgicale et ne faire qu'encadrer avec bienveillance et psychologie les parents dans l'éducation d'un enfant aux organes génitaux différents ? Aucune de ces questions n'est actuellement résolue.

■ Conclusion : un monde idéal

“Le savoir gagné au XIX^e siècle et au XX^e siècle sur l'embryologie et l'endocrinologie du développement sexuel nous permet de comprendre que les humains hommes et femmes commencent toute leur vie avec les mêmes structures : la totale masculinité et la totale féminité représentent les extrêmes d'une gamme de types corporels possibles. Que ces extrêmes soient les plus fréquents a donné créance à l'idée qu'ils ne seraient pas seulement naturels (produits par la nature), mais normaux (représentant un idéal statistique et social). Mais la connaissance de la variation biolo-

gique nous permet de conceptualiser les espaces moyens, comme naturels, même s'ils sont statistiquement peu courants” (A. Fausto-Sterling) [7].

En France, un enfant aux organes génitaux différents, dont la déclaration de sexe est difficile ou impossible à la naissance, doit néanmoins être rattaché à un sexe social, masculin ou féminin, dans lequel ses parents l'élèveront. Dans notre société si binaire, la question d'élever un enfant de façon neutre paraît difficile ou néfaste. Nous devrions néanmoins être capables, parents, médecins, pys et travailleurs sociaux, de choisir de ne faire ni traitement médical ni chirurgical sans la participation, l'assentiment, voire le consentement de l'enfant. Le suivi médical/psychologique pourrait être dédié à la croissance staturo-pondérale, l'évolution spontanée des organes génitaux externes, ainsi qu'à la tolérance individuelle, familiale et sociétale (crèche, école...) de cette situation. En période péri-pubertaire et peut-être avant, un choix sera fait par l'enfant. Nous n'en sommes pas encore là, mais gardons à l'esprit que les débats sur la pluralité des corps et les variations du développement génital sont toujours des débats éthiques et politiques sur l'égalité sociale et sur les moyens de la faire progresser.

BIBLIOGRAPHIE

1. HUGHES IA, HOUK C, AHMED SF *et al.*; LWPE Consensus Group; ESPE Consensus Group. Consensus state-

ment on management of intersex disorders. *Arch Dis Child*, 2006;91:554-563.

2. BRUNET L. La mention du sexe à l'état civil: enjeux et chausse-trappes. In: BOUVATTIER C, BOILEAU P (dir.). *Endocrinologie périnatale*. Doin-John Libbey Eurotext, 2020:353-362.
3. VAN BEVER Y, BRÜGGENWIRTH HT, WOLFFENBUTTEL KP *et al.* Under-reported aspects of diagnosis and treatment addressed in the Dutch-Flemish guideline for comprehensive diagnostics in disorders/differences of sex development. *J Med Genet*, 2020;57:581-589.
4. MOURIQUAND PDE, GORDUZA DB, GAY CL *et al.* Surgery in disorders of sex development (DSD) with a gender issue: If (why), when, and how? *J Pediatr Urol*, 2016;12:139-149.
5. FOURNIER V, SPRANZI M, FOUREUR N *et al.* The “Commitment Model” for Clinical Ethics Consultations: Society's Involvement in the Solution of Individual Cases. *J Clin Ethics*, 2015; 26:286-296.
6. WIESEMANN C, UDE-KOELLER S, SINNECKER GH *et al.* Ethical principles and recommendations for the medical management of differences of sex development (DSD)/intersex in children and adolescents. *Eur J Pediatr*, 2010;169:671-679.
7. FAUSTO-STERLING A. *Corps en tous genres. La dualité des sexes à l'épreuve de la science*. La Découverte-Institut Émilie du Châtelet, 2012.

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

I Revues générales

Dépistage précoce des futures dysmorphoses orthodontiques

RÉSUMÉ : La santé bucco-dentaire est parfois délaissée par le pédiatre car étant du domaine de la dentisterie, mais son influence sur le développement eumorphique de l'enfant est si importante qu'elle le concerne tout autant. Une prise en charge précoce permet en effet une correction fonctionnelle des pathologies orthodontiques. Cela n'a pas échappé à la Haute Autorité de santé qui conseille une visite de dépistage avant l'évolution des premières dents définitives. Mais que regarder ?



P. FELLUS

Président d'Honneur de la Société Française d'Orthodontie Pédiatrique,
Spécialiste qualifié en ODF.

Les pédiatres sont parfois sollicités par les parents à propos d'orthodontie. Le plus souvent, il s'agit d'avoir leur avis sur un plan de traitement proposé par l'orthodontiste et nécessitant l'extraction de dents définitives. Cela peut paraître choquant mais c'est bien souvent inéluctable chez les jeunes adolescents. Fort heureusement, la fréquence de cette indication diminue de plus en plus avec les prises en charge précoces des troubles de la croissance des maxillaires. En réalité, les symptômes sont diagnosticables dès l'âge de 4 ans et c'est pourquoi la Haute Autorité de santé (HAS) recommande que la première visite chez le spécialiste ait lieu avant la poussée des premières dents définitives.

Correctement stimulée par des praxies physiologiques, la croissance de la face permettra l'évolution de toutes les dents définitives. À l'inverse, le maintien de la succion-déglutition (plus de 2 000 fois par jour) modèlera un palais étroit et ogival, interdisant une posture physiologique de la langue contre la voûte palatine, anomalie conduisant à une respiration buccale. Or, la nature fait bien les choses et c'est pourquoi, à l'âge de 4 ans, avec l'apparition de la mastication, les circuits neuronaux gérant la

déglutition se modifient spontanément chez 60 % des enfants et, parmi eux, on retrouve les 50 % d'enfants qui n'auront pas besoin de recourir à l'orthodontie pour bénéficier d'une denture fonctionnelle et esthétique.

Mais si cette étape d'origine génétique ne concerne pas la totalité des enfants, c'est que des problèmes épigénétiques sont apparus. Alimentation trop molle et habitudes de succion (tétine, pouce et malheureusement aussi biberon) expliquent le maintien de la succion-déglutition qui, de praxie physiologique, va devenir une parafonction.

Le bilan anatomique et fonctionnel peut être mis en place par le dentiste, l'ORL et le pédiatre lors des visites de routine.

Dépistage de troubles dysfonctionnels

1. Examen facial

>>> Les lèvres

Un contact forcé entre la lèvre du haut et celle du bas crée le joint d'étanchéité indispensable à la réalisation du programme de succion-déglutition et il est



Fig. 1 : Joint d'étanchéité qui se forme lors du contact forcé entre la lèvre du haut et celle du bas.



Fig. 2 : Rétromandibulie, joint d'étanchéité reporté en arrière des incisives supérieures.

délectable lors du simple examen du visage de l'enfant. Il est obtenu généralement par l'élévation de la lèvre inférieure et la participation de la musculature mentonnière (fig. 1). Ce joint d'étanchéité peut être reporté en arrière des incisives supérieures dans les rétro-mandibulies importantes (fig. 2).

>>> Les narines

L'anatomie des orifices nasaires peut nous informer sur le mode de respiration habituel : hypotoniques et congestionnés, ils valident une respiration buccale (fig. 3).

>>> Les joues

Le test pathognomonique consiste à mettre le petit doigt contre la face interne de la joue et de demander à l'enfant d'avaler. Si vous sentez une contraction,



Fig. 3 : Orifices nasaires hypotoniques et congestionnés.



Fig. 4 : Test de déglutition.

imaginez qu'elle se produit toutes les minutes contre les arcades dentaires. Pas étonnant que les mâchoires ne se développent pas normalement (fig. 4).

2. Examen intra-buccal

Il se fait l'enfant assis, les dents serrées. Idéalement, le maxillaire supérieur est plus large que la mandibule, les incisives supérieures recouvrent de 2 mm les inférieures qui sont au contact avec la face palatine des supérieures par leurs faces vestibulaires. De légers diastèmes entre les incisives de lait vers l'âge de 5 ans sont normaux et augurent d'une bonne évolution des dents définitives (fig. 5).



Fig. 5 : Idéalement, le maxillaire supérieur est plus large que la mandibule, les incisives supérieures recouvrent de 2 mm les inférieures qui sont au contact avec la face palatine des supérieures par leurs faces vestibulaires.

>>> Anomalies transversales

Les étroitures du maxillaire supérieur peuvent se manifester différemment. Un articulé croisé de chaque côté signe une hypoplasie importante qui n'empêchera pas, si elle est correctement traitée en denture temporaire, les dents définitives d'évoluer en bonne position (fig. 6). L'inversion d'articulé peut ne se matérialiser que d'un côté et intéresser aussi la zone incisivo-canine. Ces formes ne sont pas nécessairement des formes asymétriques, la dynamique mandibulaire pouvant amplifier les symptômes du fait d'interférences occlusales (fig. 7). Le menton sera alors dévié du côté le plus étroit (fig. 8).

Ces étroitures du maxillaire supérieur ont des répercussions au niveau des fosses nasales et favorisent la respiration

Revue générale



Fig. 6 : Articulé croisé de chaque côté corrigé pour permettre l'évolution de toutes les dents définitives.



Fig. 7 : Inversion d'articulé d'un côté.



Fig. 8 : Menton dévié du côté le plus étroit du maxillaire supérieur.



Fig. 9 : Plan d'occlusion qui n'est pas horizontal.



Fig. 10 : Anomalie verticale, traitement terminé en denture temporaire.

buccale, voire les apnées du sommeil. L'horizontalité du plan d'occlusion doit aussi être contrôlée (fig. 9).

>>> Anomalies verticales

Les béances verticales sont spectaculaires mais répondent rapidement à la thérapeutique si le traitement est étiologique. Là encore, pouce, tétine et biberon sont à l'origine des formes majeures et la protrusion linguale lors de la succion-déglutition à l'origine des formes plus frustes (fig. 10).

À l'opposé, les supraclusions (dents du haut recouvrant les incisives inférieures) attirent moins l'attention des parents et passent plus souvent inaperçues alors que le traitement est plus complexe et les répercussions fonctionnelles plus graves. La mastication se fait en ouverture-fermeture au lieu d'être en mastication unilatérale alternée. Le traitement idéal doit être mis en place lors de l'évolution des premières molaires définitives pour éviter les fréquentes récurrences (fig. 11).



Fig. 11 : Supraclusion.

POINTS FORTS

- Les dysmorphoses orthodontiques ne sont pas inéluctables.
- L'épigenèse est plus influente que la génétique.
- Un dépistage précoce simplifiera la phase thérapeutique.
- La correction des dysfonctions favorisera la croissance eumorphique.

>>> Anomalies sagittales

Les rétromandibulies ou prognathies doivent être prises en charge le plus précocement possible de manière à agir sur le squelette osseux et non se contenter de compensations dentaires à l'adolescence, voire de chirurgie maxillo-faciale. Ces dysmorphoses sont facilement détectables en regardant l'enfant de profil (*fig. 12*). Ces anomalies peuvent se conjuguer dans les deux voire les trois sens de l'espace (*fig. 13*).

■ Bénéfices

Les bénéfices des traitements précoces dépassent largement le cadre de l'alignement dentaire :

- diminution des risques de traumatismes des dents antérieures lactéales ou définitives (*fig. 14*) ;
- facilitation du sevrage du pouce et de la tétine en modifiant la proprioception induite par ces habitudes ;
- amélioration de l'intégration sociale chez les enfants dysmorphiques (*fig. 15*) ;
- traitement du palais osseux lui aussi souvent impacté et que l'appareil mis en place permettra de diagnostiquer (*fig. 16*) ;
- diminution de la fréquence des otites séreuses par le drainage naturel de



Fig. 12: Rétromandibulie et prognathie.



Fig. 14: Traumas dentaires.



Fig. 13: À gauche, béance et prognathie. À droite, béance et rétrognathie.

Revue générale



Fig. 15 : Le traitement permet une amélioration de la forme du visage facilitant l'intégration scolaire.

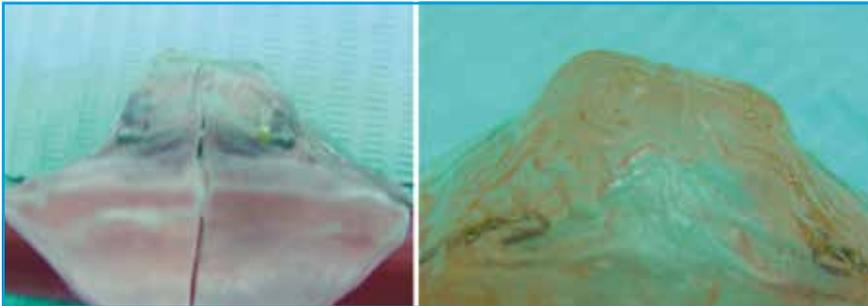


Fig. 16 : Traitement du palais osseux symétrisant la hauteur des deux hémimaxillaires.

l'oreille interne, concomitant de l'installation de la déglutition de type sujet denté.

Des contre-indications existent cependant : l'immaturation de l'enfant, des

doutes manifestés par les parents qui entraîneraient un désengagement de leur collaboration, le port inconstant de l'appareil et une mauvaise hygiène bucco-dentaire. Il faut éviter aussi de

commencer lors des trois premiers mois de l'année de CP où l'apprentissage de la lecture est la seule priorité.

Cet examen permettra également de dépister des troubles ostéopathiques comme un torticolis ou une plagiocéphalie, qui doivent eux aussi être dépistés précocement.

Conclusion

Une prise en charge précoce permet une réduction de la durée des traitements orthodontiques, une meilleure stabilité des résultats obtenus, un plus grand confort pour l'enfant et une économie des dépenses de santé publique non négligeable.

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

Analyse bibliographique

Quelle est l'évolution à moyen terme des enfants ayant présenté un syndrome d'inflammation multisystémique ?

FAROOQI KM, CHAN A, WELLER RJ *et al.* Longitudinal outcomes for multisystem inflammatory syndrome in children. *Pediatrics*, 2021;148: in press.

Si les enfants ont été relativement épargnés par les infections à SARS-CoV-2 lors de la première vague de l'épidémie, une augmentation des cas de syndrome d'inflammation multisystémique (PIMS) a été observée à partir de mai 2020.

Le but de ce travail nord-américain était de rapporter l'évolution à moyen terme des patients ayant présenté un PIMS.

Tous les enfants de moins de 21 ans hospitalisés pour un PIMS au centre hospitalier de l'université de Columbia entre avril et décembre 2020 ont été inclus. Ils ont tous été traités avec des corticoïdes et/ou des immunoglobulines intraveineuses et de l'anakinra en cas de formes modérées à sévères. De l'aspirine à faible dose était prescrite à la sortie. Les enfants ont été revus environ 2 semaines, 2 mois et 6 mois après l'hospitalisation pour un examen clinique, biologique (profil cytokinique, bilan immunologique) et une échographie cardiaque avec analyse des coronaires par 3 médecins différents.

Au total, 45 enfants ont eu un diagnostic de PIMS sur la période d'étude. La durée médiane du séjour hospitalier dans le centre universitaire était de 5 jours (2-22). Par la suite, le suivi médian des patients jusqu'à la dernière visite était de 5,8 mois (1,3-6,7). Tous les patients testés (43/45) avaient une sérologie SARS-CoV-2 positive, les 2 autres patients avaient une PCR antérieure positive. 76 % des patients ont dû être hospitalisés dans une unité de soins intensifs, 64 % ont eu besoin de traitements inotropes ou vasopresseurs et 31 % d'un support respiratoire. Concernant les traitements, 100 % ont eu de la méthylprednisolone, 91,1 % des immunoglobulines intraveineuses et 11 % un traitement biologique de type anakinra. Aucun enfant n'a développé d'infections secondaires.

Sur le plan biologique, la CRP, les D-dimères et la ferritine étaient très augmentés chez 87 à 98 % des patients. La tropoïnine et le pro-BNT étaient augmentés chez 64 et 91 % respectivement au début de l'évolution de la maladie. Au premier suivi, tous ces marqueurs s'étaient normalisés. 15 patients avaient une thrombocytose qui persistait dans 73 % des cas au premier suivi. Sur les 32 patients ayant eu un profil cytokinique pendant l'hospitalisation, les IL2R, 6, 10, 17 et 18 étaient augmentées chez la majorité des patients. À l'admission, une lymphopénie avec des valeurs absolues médianes de 900/mm³ (500-2 100) étaient observées. Le dosage pondéral des immunoglobulines était normal. Sur les 12 patients ayant

eu un phénotype lymphocytaire, les CD3+ et CD8+ étaient toujours bas, les lymphocytes *Natural Killer* étaient bas dans 2/3 des cas et les CD19+ dans 25 % des cas. Lors du premier suivi, les prélèvements réalisés chez 24 patients montraient la persistance d'une lymphopénie marquée chez 96 % des patients avec une augmentation des lymphocytes T doubles négatifs (CD3+, CD4-, CD8-), cette élévation persistait lors des autres suivis.

Pendant l'hospitalisation, 22 % des enfants avaient une dysfonction ventriculaire droite ou gauche modérée à sévère et 53 % une dysfonction légère. 32 % avaient une fuite atrio-ventriculaire modérée à sévère. Par ailleurs, 40 % avaient des coronaires proéminentes; lors du suivi, on retrouvait une dilatation des coronaires ou des anévrismes dans 9 et 7 % des cas respectivement. Une CRP et un pro-BNP élevés étaient associés à une atteinte cardiaque modérée à sévère mais pas les modifications immunologiques et le profil cytokinique. Lors du 2^e suivi, 11 enfants gardaient des anomalies à l'échographie cardiaque, celles-ci étaient peu importantes sauf pour 2 enfants qui, lors du dernier suivi entre 4 et 9 mois, présentaient toujours pour l'un une dysfonction biventriculaire minime et pour l'autre une fuite mitrale et tricuspide minime.

Ce travail rapporte pour la première fois l'évolution à moyen terme des enfants ayant présenté un PIMS après une infection à SARS-CoV-2 et met en évidence une amélioration rapide des marqueurs inflammatoires et anomalies cardiaques. Des anomalies immunologiques persistent à distance de l'infection aiguë et nécessitent des études complémentaires. De même, l'évolution cardiaque à type de fibrose ou l'intolérance à l'effort devra être évaluée dans d'autres travaux.

Complications à long terme d'un diabète de type 2 à début pédiatrique

TODAY Study Group; BJORNSTAD P, DREWS KL, CAPRIO S *et al.* Long-term complications in youth-onset type 2 diabetes. *N Engl J Med*, 2021;385:416-426.

L'incidence du diabète de type 2 est en augmentation chez les enfants dans les pays occidentaux depuis une vingtaine d'années. Aux États-Unis, entre 2002 et 2012, elle a augmenté de 4,8 % chaque année. Des études antérieures réalisées à partir de registres ont montré que les complications liées au diabète de type 2 étaient plus fréquentes par rapport au diabète de type 1 lorsque la maladie débutait dans l'enfance.

Le but de ce travail était d'évaluer, à partir d'une cohorte au suivi longitudinal, le risque de complications chez des jeunes

■ Analyse bibliographique

patients adultes ayant présenté un diabète de type 2 dès l'âge pédiatrique.

Les patients de l'étude TODAY, réalisée entre 2004 et 2009 pour évaluer 3 stratégies de traitement chez des jeunes de 10 à 17 ans avec un diabète de type 2 évoluant depuis au moins 2 ans avec un IMC > 85^e percentile, un peptique C à jeun > 0,6 ng/mL et l'absence d'anticorps pancréatiques, ont été enrôlés dans une étude longitudinale réalisée en 2 temps entre 2011 et 2014 puis 2014 et 2020. Dans cette dernière phase, les complications liées au diabète – une hypertension artérielle (HTA), une dyslipidémie, une neuropathie, une atteinte rénale et une atteinte ophtalmologique – ont été répertoriées.

À la fin du suivi, l'âge moyen des 500 participants était de $26,4 \pm 2,8$ ans avec une évolution moyenne du diabète depuis $13,3 \pm 1,8$ ans. Entre l'entrée dans l'étude et le dernier suivi, le pourcentage de patients ayant une HbA1c > 10 % passait de 0 à 34 % à 15 ans d'évolution et l'IMC de 35 à 37,5 kg/m². La majorité des patients avaient de la metformine et/ou de l'insuline mais plus d'un quart n'avaient plus de traitement. L'incidence cumulative d'une HTA à 15 ans d'évolution du diabète était de 67,5 %, elle était de 51,6 % pour une dyslipidémie, de 54,8 % pour une maladie rénale et de 32,4 % pour une neuropathie. Lors du dernier examen, 51 % des participants avaient une atteinte ophtalmologique dont 8,8 % avec une atteinte rétinienne modérée à sévère et 3,5 % avec un œdème maculaire. Ainsi, l'incidence cumulative d'avoir une complication microvasculaire après 9 ans d'évolution du diabète était de 50 % et de 80,1 % après 15 ans d'évolution.

Au dernier suivi, 39,9 % des patients n'avaient aucune complication, 31,8 % avaient une complication et 21,3 % deux complications. Les facteurs de risque de développer des complications étaient une HbA1c augmentée, une HTA, une dyslipidémie et le fait d'être noir. L'IMC n'était pas associé à un surrisque de présenter des complications.

Cette première étude longitudinale suivant une cohorte de jeunes adultes ayant développé un diabète de type 2 à l'âge pédiatrique montre que les complications microvasculaires augmentent au cours du temps et touchent plus de la majorité des patients après 15 ans d'évolution. Ce travail tient peu compte des traitements utilisés et de l'observance. On peut espérer que le développement de nouveaux traitements comme les agonistes du récepteur du GLP1 et les inhibiteurs du SGLT2 limitent la progression de ces complications microvasculaires.



J. LEMALE

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

La sécurité est notre ingrédient le plus important

HiPP COMBIOTIC®
Formule éprouvée.
Efficacité scientifiquement
prouvée.

HiPP
COMBIOTIC®

HiPP COMBIOTIC® – une combinaison unique de probiotiques et de prébiotiques

- pour une flore intestinale saine et moins d'infections^{1,2}
- contient des GOS biologiques qui favorisent la tolérance³⁻⁶
- produit à partir d'ingrédients biologiques strictement contrôlés
- respectueux de l'environnement et garanti sans OGM



Pour plus d'informations, rendez-vous sur
<https://professionnels.hipp.fr>



Science et nature,
main dans la main

Documentation destinée aux professionnels de santé. L'allaitement maternel est le meilleur aliment pour un bébé. Si l'une de vos patientes ne peut ou ne souhaite pas allaiter, sachez qu'il est difficile de revenir sur cette décision. Les préparations pour nourrissons sont à donner exclusivement sur l'avis du corps médical. 1 - Maldonado J et al. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2012; 54(1): 55-61. 2 - Gil-Campos M et al. Pharmacol Res 2012; 65(2):231-238. 3 - Sierra C et al. Eur J Nutr 2015; 54(1): 89-99. 4 - Fanaro S et al. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2009; 48: 82-88. 5 - Ben XM et al. World J Gastroenterol 2008; 14(42): 6564-6568. 6 - Ashley C et al. 2012 Nutrition Journal 2012; 11: 38.



Les petits aventuriers APLV** en ont dans le ventre !

Pepticate® Syneo®

Un HPP* **+** Un complexe synbiotique **=** Un **DOUBLE BÉNÉFICE** pour les enfants APLV**

1 Une efficacité supérieure dans la résolution des symptômes de l'APLV**^{1,2,3,4}

Démontrée par une étude réalisée sur les HPP du marché anglais

2 Un rééquilibrage du microbiote***^{3,4,5} pour soutenir le système immunitaire^{6,7,8}

Pepticate® Syneo® augmente la proportion de bifidobactéries



Reconnu pour son goût et son acceptabilité⁹

Pour en savoir plus : apl.fr



* Hydrolysats poussés de protéines (HPP).

** Allergie aux Protéines de Lait de Vache. Pepticate® SYNEO® est une DADFMS (Denrées Alimentaires Destinées à des Fins Médicales Spéciales). À utiliser sous contrôle médical. Indications de prise en charge des HPP (Arrêté du 23 fév. 2010, JO du 2 mars 2010): Allergie avérée aux protéines de lait de vache dont le diagnostic est posé dans un établissement de santé comportant une activité spécialisée dans le suivi de cette affection.

*** Le microbiote de l'enfant en bonne santé est dominé par les bifidobactéries, alors que celui de l'enfant APLV en a une proportion moindre. L'utilisation de Pepticate® Syneo® fait tendre le microbiote de l'enfant «dysbiotique» vers celui de l'enfant en bonne santé allaité en augmentant sa proportion de bifidobactérie

Efficacité supérieure démontrée i) par l'étude réalisée au Royaume Uni : les enfants APLV déjà sous HPP sur une période de 20,2 ± 10,9 semaines ont reçu Pepticate Syneo 4 semaines. Les HPP disponibles au Royaume Uni et testés dans cette étude ne représentent pas la totalité de ceux disponibles en France : Nutramigen® LGG (45,8% des délivrances en France), Pepticate® non Syneo (5,2%) et Similac® Alimentum® (HPP non disponible en France). *data IMS volume 2019 / 1. Browne RM, et al. A synbiotic eHF may help improve atopic dermatitis like symptoms and parental QOL in infants with non-IgE mediated cow's milk allergy, EAACI poster 2019 (n = 17 enfants) 2. Atwal K, et al. An extensively hydrolyzed synbiotic-containing formula improves gastrointestinal outcomes in infants with non-IgE cow's milk protein allergy, already well-established on extensively hydrolyzed formula, EAACI poster 2020/10/15, publication en cours (n = 25 enfants) ii) par rapport à Pepticate (sans Syneo) sur les symptômes respiratoires à 1 an et le SCORAD des enfants IgE+ à 4 semaines / 3. Van der Aa, et al. Effect of a new synbiotic mixture on atopic dermatitis in infants: a randomized controlled trial, Clin Exp Allergy, 2010;40:795-804. 4. Van der Aa, et al. Synbiotics prevent asthma-like symptoms in infants with atopic dermatitis. Allergy 2011; 66 : 170-177. 5. Candy, 6 D, et al. A synbiotic-containing amino-acid-based formula improves gut microbiota in non-IgE-mediated allergic infants. Pediatr Res, 2018;63:677-686. 6. Bruzzese E, et al. A formula containing galacto- and fructo-oligosaccharides prevents intestinal and extra-intestinal infections: an observational study. Clin Nutr. 2009 Apr;28(2):156-61.7. Kumar H, et al. The Bifidogenic Effect Revisited-Ecology and Health Perspectives of Bifidobacterial Colonization in Early Life. Microorganisms. 2020 Nov 25;8(12):1855. 8. West CE, et al. The gut microbiota and inflammatory noncommunicable diseases : associations and potentials for gut microbiota therapies. J Allergy Clin Immunol, 2015;135:3-13. 9. Maslin, K, et al., Palatability of hypoallergenic formulas for cow's milk allergy and healthcare professional recommendation. Pediatr. Allergy Immunol. 29, 857-862 (2018).

