

# 2023

HAPPY NEW YEAR!

**Le billet de A. Bourrillon**

**Syndrome multi-inflammatoire pédiatrique post-COVID :  
quelle surveillance cardiologique ?**

**Nouvelle approche du traitement des myéloméningocèles  
par chirurgie in utero**

**Pathologie vulvaire pédiatrique : du normal au pathologique**

**Allergies alimentaires croisées :  
quelle stratégie de recherche ?**

**Dysphorie de genre : que peut le pédiatre ?**

**Analyse bibliographique**



**VARICELLE**

# Varésol

**Un médicament qui prend en charge les symptômes de la varicelle**

Médicament homéopathique traditionnellement utilisé dans le traitement symptomatique de la varicelle : démangeaisons cutanées et vésicules, après au moins un avis médical.



**Maladie infantile virale  
la plus contagieuse  
et la plus fréquente\***

Une solution adaptée :

- Qui agit à la fois sur les vésicules et le prurit
- Sans effets indésirables connus à ce jour
- Réservée à l'enfant de plus de 1 an

Après avis médical.

**3 SUBSTANCES ACTIVES D'ORIGINE VÉGÉTALE AUX ACTIONS COMPLÉMENTAIRES :**

- **Rhus toxicodendron 15 CH** : éruptions vésiculeuses, avec démangeaisons, et sensation de brûlure
- **Croton tiglium 9 CH** : démangeaisons intenses avec éruptions vésiculaires
- **Mezereum 15 CH** : éruptions, avec démangeaisons violentes, vésicules contenant un liquide blanchâtre ou jaunâtre, et formation de croûtes épaisses

**0 800 10 10 20** Service & appel gratuits

[www.boiron-pro.fr](http://www.boiron-pro.fr)

Varésol, granules. Composition : Croton tiglium 9 CH ; Mezereum 15 CH ; Rhus toxicodendron 15 CH. Médicament non soumis à prescription médicale. Non remboursé par la Sécurité Sociale. Non agréé aux collectivités. Pour une information complète, consultez le résumé des caractéristiques du produit sur la base de données publique du médicament directement sur le site internet <http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>. Visa 22/01/60399326/PM/003



Votre santé mérite le plus grand respect



**24<sup>es</sup>**

**JOURNÉES INTERACTIVES  
DE RÉALITÉS PÉDIATRIQUES**

**Jeudi 23 mars 2023**

***1000 premiers jours***

Sous la présidence du Dr Olivier REVOL

**Vendredi 24 mars 2023**

***Endocrinologie pédiatrique***

Sous la présidence du Pr Agnès LINGLART

**PALAIS DES CONGRÈS DE VERSAILLES**

---



Possibilité d'inscription  
et de règlement en ligne sur : [www.jirp.info](http://www.jirp.info)

# 1 000 premiers jours

Président : Dr O. REVOL

<b>Mises au point interactives</b>	
9h00 – 12h30	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Nutrition dans les 1 000 premiers jours : vraies et fausses hypothèses <span style="float: right;">Pr P. TOUNIAN</span></li> <li>➤ Importance du dépistage, dans les 1 000 premiers jours, des troubles du développement pulmonaire pour éviter les conséquences à long terme <span style="float: right;">Pr C. DELACOURT</span></li> </ul>
	<b>Pause – 10 h 20-10 h 50</b>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Le diagnostic au cours des 1 000 premiers jours des troubles de l'attachement pour éviter les impacts à long terme <span style="float: right;">Dr M. TITECA</span></li> <li>➤ Rôle des 1 000 premiers jours dans le développement du langage <span style="float: right;">Pr A. BENTOLILA</span></li> </ul>
<b>Pause déjeuner – 12 h 30-14 h 00</b>	
<b>Questions flash</b>	
14h00 – 17h45	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Pourquoi dépister précocement les enfants à haut potentiel intellectuel? <span style="float: right;">Dr O. REVOL</span></li> <li>➤ Troubles du sommeil et refus scolaire phobique : quels liens? <span style="float: right;">Dr O. REVOL</span></li> <li>➤ Dépression du nourrisson : quelles conséquences sur le développement psycho-affectif? <span style="float: right;">Dr M. TITECA</span></li> <li>➤ Quel devenir neuropsychique pour les grands prématurés? <span style="float: right;">Dr C. CHOLLAT</span></li> <li>➤ Quels sont les signes d'alerte d'un trouble du neuro-développement chez un ancien prématuré? <span style="float: right;">Dr C. CHOLLAT</span></li> <li>➤ Peut-on dépister les troubles du spectre autistique au cours des 1000 premiers jours? <span style="float: right;">Pr D. DA FONSECA</span></li> </ul>
	<b>Pause – 16 h 00-16 h 30</b>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Anomalies de la denture temporaire : quelles conséquences pour la denture permanente? <span style="float: right;">Dr A. VANDERZWALM</span></li> <li>➤ Les traumatismes des dents temporaires : leurs implications sur les dents permanentes <span style="float: right;">Dr A. VANDERZWALM</span></li> <li>➤ Troubles digestifs fonctionnels au cours des 1000 premiers jours : quel devenir à long terme? <span style="float: right;">Dr M. BELLAÏCHE</span></li> <li>➤ Prévention des troubles du comportement alimentaire du petit enfant : quelles erreurs faut-il impérativement éviter? <span style="float: right;">Dr M. BELLAÏCHE</span></li> <li>➤ Bronchiolite à VRS : réel facteur d'asthme ultérieur? <span style="float: right;">Dr B. DELAISI</span></li> </ul>
<b>Questions aux experts – 17 h 45-18 h 15</b>	
18h15 – 19h00	<b>Messages clés en vaccinologie pédiatrique</b>

# Endocrinologie pédiatrique

Présidente : Pr A. LINGLART

<b>Mises au point interactives</b>	
9 h00 — 12 h30	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Comment faire grandir un enfant sans déficit en hormone de croissance? <span style="float: right;">Pr A. LINGLART</span></li> <li>➤ Nouveaux traitements du diabète : ce que le pédiatre doit connaître <span style="float: right;">Dr C. BIBAL</span></li> </ul>
	<b>Pause – 10 h 15-10 h 45</b>
14 h00 — 17 h30	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Transidentité : dépistage précoce et prise en charge actuelle? <span style="float: right;">Pr L. MARTINERIE</span></li> <li>➤ Perturbateurs endocriniens : comment distinguer le vrai du faux? <span style="float: right;">Pr N. CHEVALLIER</span></li> </ul>
	<b>Pause déjeuner – 12 h 30-14 h 00</b>
<b>Questions flash</b>	
14 h00 — 17 h30	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Poussée mammaire du nourrisson : faut-il explorer? <span style="float: right;">Dr A.-S. LAMBERT</span></li> <li>➤ Petite taille de la verge : quand s'inquiéter? <span style="float: right;">Dr A.-S. LAMBERT</span></li> <li>➤ Substitution post-corticothérapie au long cours : mythe ou réalité? <span style="float: right;">Dr A.-S. LAMBERT</span></li> <li>➤ Pilosité chez la fille prépubère : quand explorer? <span style="float: right;">Pr T. EDOUARD</span></li> <li>➤ Grande taille : quand faut-il s'inquiéter? <span style="float: right;">Pr T. EDOUARD</span></li> <li>➤ Suivi des RCIU : quand adresser à l'endocrinologue? <span style="float: right;">Pr T. EDOUARD</span></li> <li>➤ Comment correctement estimer la taille à l'âge adulte? <span style="float: right;">Pr A. LINGLART</span></li> </ul>
	<b>Pause – 15 h 45-16 h 15</b>
14 h00 — 17 h30	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Comment prendre en charge une hypersensibilité à la vitamine D? <span style="float: right;">Pr A. LINGLART</span></li> <li>➤ Retard statural : quelles explorations faire et ne pas faire? <span style="float: right;">Dr C. AMOUROUX</span></li> <li>➤ Faut-il traiter les pubertés précoces? <span style="float: right;">Dr C. AMOUROUX</span></li> <li>➤ Quand suspecter un trouble du métabolisme osseux devant une fracture du nourrisson? <span style="float: right;">Dr C. AMOUROUX</span></li> <li>➤ Le méthylphénidate peut-il entraîner un retard de croissance? <span style="float: right;">Pr L. MARTINERIE</span></li> </ul>
	<b>Questions aux experts – 17 h 30-18 h 15</b>

# Contre les rotavirus, UNE GRANDE PROTECTION POUR LES TOUT-PETITS

**RotaTeq®**  
Vaccin Rotavirus, vivant



En France, à chaque saison hivernale\*, on estime que les gastro-entérites aiguës à rotavirus sont responsables de plus de 20000 hospitalisations chez les enfants de moins de 3 ans.<sup>1</sup> Pourtant, nombre de ces hospitalisations pourraient être évitées.

RotaTeq®, vaccin oral pentavalent, c'est :

- Une protection contre les 6 souches responsables de **PLUS DE 90 %** des infections à rotavirus en France<sup>1\*\*</sup>
- Un **RECU DE PLUS DE 15 ANS** dans le Monde<sup>\*\*\*</sup>
- Un schéma d'administration **EN ACCORD AVEC LE RYTHME DES RENDEZ-VOUS** de suivi pédiatrique<sup>#</sup>

RotaTeq® est indiqué pour l'immunisation active des nourrissons de l'âge de 6 semaines à 32 semaines pour la prévention des gastro-entérites dues à une infection à rotavirus (voir rubriques 4.2, 4.4 et 5.1 du RCP).

RotaTeq® doit être utilisé sur la base des recommandations officielles.<sup>2</sup>

#### Place dans la stratégie thérapeutique :

RotaTeq®, vaccin rotavirus (vivant) doit être utilisé selon son AMM et selon les recommandations vaccinales en vigueur, notamment en respectant le schéma vaccinal et l'âge limite du nourrisson pour la dernière dose administrée. La Commission considère indispensable pour cette utilisation, que les parents des nourrissons éligibles à la vaccination doivent être informés en amont par les professionnels de santé (pharmaciens, médecins généralistes, pédiatres, etc.) du surrisque transitoire d'invagination intestinale aiguë (IIA) dans les 7 jours suivant l'administration du vaccin et des manifestations cliniques caractéristiques (accès de pleurs, refus de s'alimenter ou de boire, vomissements itératifs, pâleur, hypotonie, prostration, présence de sang dans les selles) qui doivent conduire à une consultation en urgence et à réaliser une échographie abdominale.<sup>3</sup>

Vaccin soumis à prescription médicale. Présentation agréée aux collectivités. Remboursé par la Sécurité Sociale : 65%.

Vaccin contre-indiqué pour le nourrisson en cas de :

- Hypersensibilité aux substances actives ou à l'un des excipients du vaccin listés dans le RCP ou à la suite d'une précédente administration de vaccin rotavirus ;
- Antécédent d'invagination intestinale ;
- Malformation congénitale de l'appareil gastro-intestinal pouvant prédisposer à une invagination intestinale ;
- Immunodépression connue ou suspectée (voir rubrique 4.4 et 4.8 du RCP).

L'administration de RotaTeq® doit être différée chez le nourrisson présentant :

- Une maladie fébrile sévère aiguë grave ;
- Une diarrhée aiguë ou des vomissements.

Avant de prescrire, consulter la place de RotaTeq® dans la stratégie thérapeutique sur [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr).  
Pour des informations complètes, veuillez consulter le RCP disponible en flashant ce QR code ou directement sur le site internet :  
<https://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>



\* La distribution saisonnière des épidémies des GEA à RV s'étale en France principalement entre décembre et avril avec de faibles variations selon les années.

\*\* Efficacité clinique démontrée contre les GEA dues à des RV de génotype G1P[8], G2P[4], G3P[8], G4P[8] et G9P[8].

Impact sur la réduction du nombre d'hospitalisations et d'admissions dans les services d'urgence pour GEA à RV mis en évidence sur la souche G12P[8] lors d'une étude d'efficacité sur le terrain.<sup>2</sup>

\*\*\* Date de première autorisation : 27 Juin 2006.<sup>2</sup>

# 4 examens de suivi médical prévus entre 2 et 5 mois par l'Assurance Maladie.<sup>4</sup>

1. HAS. Recommandation vaccinale contre les infections à rotavirus. Révision de la stratégie vaccinale et détermination de la place des vaccins Rotarix® et RotaTeq®. 23 juin 2022.

2. RCP RotaTeq®.

3. Avis de la Commission de la Transparence de RotaTeq®. 29 juin 2022.

4. Ameli. Suivi médical de l'enfant et de l'adolescent. Disponible sur <https://www.ameli.fr/paris/assure/sante/themes/suivi-medical-de-l-enfant-et-de-l-adolescent> (consulté le 12/07/2022).

GEA : Gastro-entérites aiguës ; RV : Rotavirus.

## Billet du mois

# À bout de souffle

“On ne soignera pas un système de santé à bout de souffle en posant un sparadrap sur une jambe de bois.” François Braun, ministre de la Santé



A. BOURRILLON

Aux alentours des années 1960, plusieurs auteurs avaient évoqué les contours d'un syndrome du pédiatre “désenchanté, fatigué, désabusé”. En 1977, Pierre Royer décrivait le syndrome du *Pédiatre inquiet*<sup>1</sup> (pédiatres trop nombreux, diminution de la natalité, avenir imprécis des consultations pour enfants...) tout en évaluant comme raisons d'espérer des réajustements possibles d'équilibres selon des systèmes très variables au gré des ressources humaines, des coûts des dépenses de santé et des moyens devant leur être accordés.

À ce syndrome, Pierre Royer substituait quelques années plus tard, celui du *pédiatre vigilant*<sup>2</sup>, engagé à la protection de la dynamique des acquis pédiatriques hospitaliers et libéraux et des progrès scientifiques en médecine de l'enfant.

Aujourd'hui, l'état de vigilance positive semble dépassé. Un nouveau syndrome se dessine qui pourrait être celui du *pédiatre palliatif*.

Les pédiatres en appellent à freiner la fuite des soignants, à redonner espoir aux présents, à générer des vocations. À redonner du cœur à leur métier<sup>3</sup>.

De prochaines assises de la pédiatrie laissent entrevoir un travail de refondation en profondeur de la pédiatrie et de la santé de l'enfant, ouvrant les voies de réformes systémiques collectives et durables : prévention au quotidien, missions respectives et reliées des pédiatres hospitaliers, libéraux et des médecins généralistes, organisation de l'accueil et du suivi des pathologies aiguës urgentes et des maladies chroniques, pédopsychiatrie, accueil et accompagnement des enfants victimes des inégalités sociales, etc.

Un chantier immense, respectueux et collectif, à entreprendre, avec passion et conviction, pour réanimer ce mal profond que les récentes épidémies infectieuses ont révélé comme symptomatique d'une médecine généralement “à bout de souffle”.

De nouvelles perspectives sont ouvertes et doivent rendre possibles des évolutions susceptibles de conduire des réflexions à l'action. Au prix d'ajustements des objectifs selon des moyens financiers et humains adaptés, qui sont, comme pour les systèmes vivants, le problème fondamental de nos sociétés<sup>4</sup>.

Puisse l'année qui commence nous permettre de formuler les vœux qu'au *syndrome du pédiatre à bout de souffle*, succède le possible *syndrome du pédiatre confiant*.

<sup>1</sup> Pierre Royer. Le syndrome du “pédiatre inquiet”, archives françaises de pédiatrie 1977;34:481-487.

<sup>2</sup> Pierre Royer. *Le Pédiatre vigilant*. Le Pédiatre 1980;16:70.

<sup>3</sup> (Première) lettre ouverte des soignants en pédiatrie au Président de la République; Le Parisien, 21 octobre 2022.

<sup>4</sup> Pierre Royer. *Souvenirs et messages d'avenir*. Elsevier, 1998.

## COMITÉ SCIENTIFIQUE

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

## COMITÉ DE LECTURE

Pr D. Bonnet, Dr A. 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

A. Oudry, M. Meissel

## RÉDACTEUR GRAPHISTE

M. Perazzi

## MAQUETTE, PAO

D. Plaisance

## PUBLICITÉ

D. Chargy  
C. Poussin (assistante)

## 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: L'Ormont  
88100 Saint-Dié-des-Vosges  
Commission paritaire: 0127 T 81118  
ISSN: 1266 - 3697  
Dépôt légal: 4<sup>e</sup> trimestre 2022

## Sommaire

Décembre 2022

n° 262

## BILLET DU MOIS

**7** À bout de souffle  
A. Bourrillon

## REVUES GÉNÉRALES

**9** Syndrome multi-inflammatoire  
pédiatrique post-COVID:  
quelle surveillance cardiologique ?  
A. Chantepie

**13** Dysphorie de genre :  
que peut le pédiatre ?  
A.-C. Pernot-Masson

**25** Allergies alimentaires croisées :  
quelle stratégie de recherche ?  
A. Lemoine

**32** Nouvelle approche du traitement  
des myéloméningocèles  
par chirurgie in utero  
L. Guilbaud

**37** Pathologie vulvaire pédiatrique :  
du normal au pathologique  
C. De Belilovsky

## ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE

**42** Utilisation des biothérapies anti-IL1  
dans les péricardites récurrentes  
chez l'enfant

Les enfants et adolescents  
migraineux présentent-ils plus de  
symptômes anxieux et dépressifs ?  
J. Lemale

Un bulletin d'abonnement est en page 43.

Image de couverture  
© -strizh-@shutterstock.com



## I Revues générales

# Syndrome multi-inflammatoire pédiatrique post-COVID : quelle surveillance cardiologique ?

**RÉSUMÉ :** Le syndrome multi-inflammatoire pédiatrique post-COVID-19 est une nouvelle entité décrite en 2020 chez les enfants et adolescents récemment contaminés par le coronavirus SARS-COV-2. Sa gravité est essentiellement liée la survenue possible de troubles hémodynamiques sévères, d'une pancardite, d'une dysfonction systolique du ventricule gauche et d'une dilatation des artères coronaires. Contrastant avec la gravité initiale, sous l'effet du traitement médical, l'évolution est rapidement favorable avec récupération complète dans la majorité des cas. La surveillance cardiologique consiste à répéter de façon rapprochée l'examen clinique, le monitoring hémodynamique, l'ECG et l'échocardiographie pendant la phase aiguë afin de vérifier la disparition progressive des anomalies cardiovasculaires (CV) initiales. Après le retour à domicile du patient, la surveillance cardiologique a pour but de s'assurer de l'absence de séquelles cardiaques à distance de la période aiguë. Un contrôle cardiologique est recommandé à 4-6 semaines d'évolution, à répéter en cas d'anomalie persistante. La place de l'IRM cardiaque n'est pas encore bien définie : systématique pour dépister les patients avec myocardite, ou ciblée uniquement sur les patients les plus graves et ceux qui conservent une dysfonction cardiaque après la période aiguë.



**A. CHANTEPIE**

Institut de cardiologie pédiatrique et congénitale  
CHU, TOURS

### Le syndrome multi-inflammatoire post-COVID de l'enfant

Le syndrome multi-inflammatoire pédiatrique post-COVID-19 (MIS-C) est une complication rare, décrite en 2020, chez des enfants et adolescents ayant eu un contact récent avec le coronavirus SARS-COV-2. Les critères de diagnostic ont été définis par l'OMS [1] en 2020 (**encadré 1**). La gravité potentielle de cette pathologie est représentée par le risque élevé d'un état de choc avec dysfonction myocardique. Les dernières données publiées par Santé Publique France [2] font état au 31 mars 2022 de 1091 enfants ou adolescents recensés en France avec le diagnostic de MIS-C depuis le début de la pandémie, dont 1005 étaient considérés comme ayant un lien avec la COVID-19.

Ces derniers avaient un âge médian de 8 ans, et ont été hospitalisés en réanimation ou en soins intensifs dans 73 % des cas. Une dysfonction myocardique était observée chez 71 % de ces patients, avec presque toujours une évolution favorable. Une étude épidémiologique réalisée aux États-Unis par le *Center for disease control and prevention* (CDC) [3] rapportant 4470 enfants, adolescents et jeunes adultes de moins de 21 ans, a montré une atteinte CV grave dans près de 80 % des cas incluant des troubles hémodynamiques (45 %), une élévation de troponine et/ou BNP (36 %), une dysfonction cardiaque (31 %), une myocardite (15 %), une dilatation ou un anévrisme coronaire (16 %). Cette étude confirme l'évolution rapidement favorable des patients avec le traitement médical, avec une mortalité très faible (0,8 %).

## I Revues générales

### Critères diagnostiques du MIS-C selon l'OMS [1]

Enfants et adolescents âgés de 0 à 19 ans présentant une fièvre de trois jours ou plus ET au moins deux des signes suivants :

- éruption cutanée, ou conjonctivite bilatérale non purulente, ou signes d'inflammation cutanéomuqueuse (chéilite, œdèmes mains ou pieds) ;
- hypotension ou état de choc ;
- signes de dysfonctionnement myocardique, de péricardite, d'inflammation valvulaire ou d'anomalies coronaires (anomalies à l'échocardiographie ou taux élevés de troponine/NT-pro BNP) ;
- éléments révélateurs d'une coagulopathie (anomalie du TP, TCA, D-dimères élevés)
- troubles gastro-intestinaux aigus (diarrhées, vomissements ou douleurs abdominales) ; ET des marqueurs d'inflammation élevés telles que la protéine C-réactive, la procalcitonine ou la vitesse de sédimentation ; ET aucune autre cause microbienne évidente d'inflammation, comme une septicémie bactérienne ou des syndromes de choc staphylococcique ou streptococcique ; ET des éléments révélateurs d'une infection à COVID-19 (PCR, test de détection d'antigènes ou sérologie positive) ou contact probable avec des patients atteints de COVID-19.

#### Encadré I.

### Les atteintes cardiaques du MIS-C

Cette pathologie inflammatoire déclenchée par la COVID-19 peut atteindre toutes les structures du cœur (péricardite), mais la dysfonction ventriculaire gauche est la complication principale. Elle est la conséquence de l'invasion du myocarde par le virus et/ou de l'œdème myocardique secondaire à l'inflammation massive, provoquée par l'orage cytokinique. L'atteinte du ventricule gauche peut aussi traduire l'instabilité hémodynamique initiale responsable d'une mauvaise perfusion myocardique.

La présentation clinique du MIS-C avec complication cardiaque est maintenant connue. Dans un contexte de fièvre élevée, associée à une altération de l'état général, des troubles digestifs (douleurs abdominales, diarrhées, vomissements), des signes cutanés évocateurs de maladie de Kawasaki, il apparaît des signes d'insuffisance cardiaque congestive (polypnée, hépatomégalie) et des signes de choc (pâleur, extrémités froides et cyaniques, tachycardie avec pouls filant et baisse de la pression artérielle). Une douleur thoracique de type ischémique peut s'observer en cas de myopéricardite. Quels que soient la présentation initiale du MIS, les dosages de troponine et de

BNP, l'ECG et l'échocardiographie sont les examens à réaliser au plus vite afin d'affirmer ou non l'atteinte cardiaque, et d'évaluer rapidement le degré d'altération de la fonction ventriculaire lorsque celle-ci est présente.

En cas d'atteinte myocardique, les valeurs sériques de troponine et de BNP ou NT pro-BNP sont élevées, traduisant respectivement l'ischémie myocardique et l'insuffisance ventriculaire. Le dosage précoce de ces paramètres biologiques est d'une grande aide pour différencier les formes sévères de COVID-19 sans atteinte cardiaque, et les formes sévères avec complications cardiaques.

L'ECG est anormal dans près de la moitié des cas ; il montre souvent un microvoltagage des complexes QRS, des ondes T plates ou inversées dans les dérivations antérolatérales, plus rarement une modification du segment ST (sus ou sous-décalage) ou des anomalies de la conduction auriculoventriculaire [4].

L'échocardiographie donne des informations essentielles pour la prise en charge médicale. Les anomalies les plus observées sont la dysfonction systolique du ventricule gauche (VG) et/ou la dilatation des artères coronaires proximales. L'étude de la fonction du VG comporte

les éléments suivants : dimension du ventricule, épaisseur du myocarde, contractilité globale et segmentaire, mesure de la fraction d'éjection (FE), et des paramètres fonctionnels au doppler. Selon les critères émanant de la Société américaine d'échocardiographie pédiatrique [5], la fonction du VG est considérée comme normale si la FE est égale ou supérieure à 55 %, légèrement abaissée avec une FE entre 45 % et 54 %, moyennement diminuée avec une FE entre 35 % et 44 %, et sévèrement altérée avec une FE inférieure à 35 %. Le degré de sévérité de la dysfonction ventriculaire est variable, la FE du VG étant abaissée chez 34 % à 65 % des patients [6-8]. Des anomalies de la fonction diastolique du VG avec altération du remplissage ventriculaire sont également possibles.

L'IRM cardiaque réalisée au cours des premières semaines permet de préciser la contractilité globale et segmentaire du VG, de mesurer le volume et la FE du VG, de caractériser l'aspect tissulaire à la recherche d'œdème myocardique fréquent [8], de myocardite [7] ou d'ischémie. De façon troublante, l'absence d'anomalie myocardique a été constatée chez 82 % des patients dont la FE du VG était diminuée à la phase aiguë [7]. Ce fait pourrait être dû à une altération passagère de la perfusion myocardique (par baisse de la pression artérielle diastolique) ou à une discrète inflammation transitoire. Les patients atteints de myocardite selon les critères de *Lake Louise* correspondent plus souvent à ceux dont la présentation est la plus sévère et à ceux nécessitant le recours à l'assistance cardiaque [7].

La dilatation des artères coronaires proximales décelée à l'échographie constitue un élément observé dans la maladie de Kawasaki, autre maladie inflammatoire pédiatrique, dont les signes cliniques et biologiques classiques sont similaires à ceux du MIS-C. Il s'agit habituellement d'une dilatation légère ou modérée des artères coronaires, les anévrismes étant très rares dans cette

entité. Le diamètre des artères coronaires proximales (segment I de la coronaire droite, tronc commun, premier segment de l'interventriculaire antérieure et de la circonflexe) doit être mesuré et comparé aux normes disponibles selon la surface corporelle, en utilisant les z-scores. Ces mesures seront répétées dans le temps car elles sont susceptibles de se modifier très vite.

Un épanchement péricardique traduit une péricardite isolée ou associée à une myocardite. Il s'agit en général d'épanchements discrets ou modérés, sans risque de compression cardiaque.

Les troubles du rythme cardiaque (tachycardie supraventriculaire ou ventriculaire) ou de la conduction cardiaque décrits plus haut à la phase aiguë de la maladie sont en général secondaires à l'atteinte myocardique.

Des atteintes valvulaires sont également fréquentes, visibles à l'échographie le plus souvent sous forme de fuite valvulaire mitrale de faible degré et transitoire.

Plusieurs situations cardiologiques sont possibles au cours du MIS-C : dysfonction myocardique isolée, dilatation coronaire isolée, coexistence des atteintes myocardiques et coronaires, ou bien absence totale d'anomalie cardiaque évidente.

### ■ Surveillance cardiologique

La surveillance cardiologique n'est pas véritablement codifiée. Le Collège américain de rhumatologie a rédigé des recommandations à la fois pour la période initiale et pour le suivi à distance de cette nouvelle entité pédiatrique [9].

#### 1. Pendant la phase initiale d'hospitalisation

La surveillance cardiologique est le plus souvent effectuée dans une unité de réanimation pédiatrique ou de surveillance

continue, en raison de l'instabilité hémodynamique fréquente des premières heures. Le monitoring continu des paramètres vitaux est donc indispensable afin de prendre rapidement les mesures thérapeutiques adéquates : perfusion de molécules vaso-actives et inotropes, immunoglobulines et corticothérapie.

À la phase aiguë, il est en général recommandé de réaliser un contrôle des valeurs de troponine et de BNP jusqu'à leur normalisation, car ces paramètres sont de bons témoins de l'évolution de l'ischémie myocardique et de la fonction ventriculaire.

Il importe aussi de répéter, au début, l'ECG et l'échocardiographie. L'ECG est recommandé au minimum toutes les 48 h, notamment pour dépister un trouble conductif auriculoventriculaire débutant. Le contrôle échocardiographique de la fonction du VG et de l'as-

## POINTS FORTS

- Le syndrome multi-inflammatoire pédiatrique post-COVID-19 (MIS-C) est une complication rare de l'infection à coronavirus SARS-COV-2.
- La gravité du MIS-C est la conséquence d'un état de choc et d'une dysfonction ventriculaire gauche.
- À la phase aiguë, la surveillance des paramètres cardiaques cliniques et paracliniques s'effectue en unité de réanimation ou de soins continus. Les marqueurs biologiques cardiaques (troponine, NT pro-BNP), l'ECG et l'échocardiographie permettent de surveiller l'évolution de l'atteinte myocardique.
- La dysfonction ventriculaire gauche est associée à une myocardite diagnostiquée à l'IRM seulement dans 20 % des cas.
- Un contrôle cardiologique systématique avec ECG et échocardiographie est recommandé quatre à six semaines après la sortie d'hospitalisation.
- D'autres contrôles cardiologiques à six mois et à douze mois sont proposés en cas de persistance d'anomalie myocardique ou coronaire.
- La place de l'IRM cardiaque systématique pour identifier des séquelles myocardiques à long terme est encore mal définie.

pect des artères coronaires est également nécessaire au cours des premiers jours de la phase aiguë, à un rythme qui varie en fonction de l'état clinique, de la sévérité initiale de l'altération myocardique et de l'existence ou non d'anomalie coronaire. En général, une amélioration rapide de la fonction ventriculaire et de l'atteinte coronaire est observée dans les jours suivant la prise en charge médicale. Dans l'étude de Feldstein [6], 34 % des 509 patients étudiés avaient une baisse de la FE du VG ; parmi eux, cette baisse était légère (55 %), moyenne (23 %) ou sévère (22 %). La normalisation de la FE était observée chez 91 % des patients dans les 30 jours du suivi, et 99 % dans les trois mois du suivi. Dans cette étude, une anomalie coronaire était observée chez 13 % des patients, sous forme d'une dilatation coronaire légère (93 %) ou modérée (7 %). Tous les patients avaient retrouvé des valeurs normales du diamètre des artères coronaires dans les

## I Revues générales

trois mois du suivi. Le recours à l'assistance circulatoire (ECMO) est exceptionnel dans cette pathologie, et la survenue de décès est rarissime.

### 2. Surveillance cardiologique après la sortie d'hospitalisation.

Chez tous les enfants atteints de MIS-C, quels que soient les résultats des examens cardiologiques initiaux, il est conseillé de contrôler l'EKG et l'échocardiographie quatre à six semaines après la guérison de la phase aiguë. À ce stade, la surveillance peut être arrêtée en cas de normalisation complète du bilan cardiaque chez les enfants dont l'atteinte myocardique initiale était absente ou légère (FE supérieure à 45 %). Si des anomalies coronaires ou myocardiques persistent, une surveillance tous les six mois est à proposer.

En cas de dysfonction ventriculaire initiale modérée ou sévère ayant complètement régressé, la réalisation d'un contrôle cardiaque systématique un an après l'hospitalisation a été recommandée pour rechercher d'éventuelles séquelles myocardiques à distance de l'infection virale [9], mais cette attitude peut se discuter.

La réalisation d'une IRM cardiaque deux à six mois après la période aiguë est aussi une recommandation du Collège américain de rhumatologie chez des enfants ayant eu une atteinte myocardique transitoire avec FE du VG inférieure à 50 %, ou en cas d'anomalie persistante [9]. Le but de cet examen est de dépister les patients atteints de myocardite susceptible de laisser des séquelles myocardiques sous forme de fibrose ou de nécrose, justifiant une surveillance à plus long terme. En réalité,

l'IRM effectuée à distance de la phase aiguë confirme le plus souvent l'absence de lésions résiduelles ou de séquelles [7]. Aussi la pratique systématique de l'IRM peut se discuter chez des enfants ayant une forme peu sévère de dysfonction cardiaque initiale et une récupération complète, sans séquelles apparentes lors des examens cardiologiques standards.

### ■ Conclusion

La gravité des complications cardiaques du MIS-C à la phase aiguë contraste avec la rapidité de survenue de la guérison clinique et de l'amélioration des anomalies cardiaques sous l'effet du traitement médical. La surveillance cardiologique est comparable à celle réalisée chez les enfants atteints de myocardite aiguë et/ou de maladie de Kawasaki. Elle repose essentiellement sur le suivi échocardiographique, suffisant pour affirmer la récupération d'une bonne fonction cardiaque et la normalisation des artères coronaires. Les données scientifiques manquent encore pour préciser clairement la place de l'IRM cardiaque dans le suivi de ces patients.

### BIBLIOGRAPHIE

1. World Health Organization. Multisystem inflammatory syndrome in children and adolescents with COVID-19: scientific brief, 15 May 2020. World Health Organization; 2020, <https://apps.who.int/iris/handle/10665/332095>.
2. [www.santepubliquefrance.fr](http://www.santepubliquefrance.fr): études-et-enquêtes/surveillance-nationale-des-cas-de-syndrome-inflammatoire-multi-systemique-pediatrique-pims
3. MILLER AD, ZAMBRANO LD, YOUSAF AR *et al.* Multisystem inflammatory syndrome in children-United States. *Clin Infect Dis*, 2021 Dec 5. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8689703/>

[www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8689703/](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8689703/)

4. REGAN W, O'BYRNE L, STEWART K *et al.* Electrocardiographic changes in children with multisystem inflammation associated with COVID-19. *J Ped*, 2021; 234:27-32.
5. LOPEZ L, COLAN SD, FROMMELT PC *et al.* Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: a report from the pediatric measurements writing group of the American society of echocardiography pediatric and congenital heart disease council. *J Am Soc Echocardiogr*, 2010;23:465-495.
6. FELDSTEIN LR, TENFORDE MW, FRIEDMAN KG *et al.* Characteristics and outcomes of US children and adolescents with multisystem inflammatory syndrome in children (MIS-C) compared with severe acute COVID-19. *JAMA*, 2021;325:1074-1087.
7. AESCHLIMANN FA, MISRA N, HUSSEIN T *et al.* Myocardial involvement in children with post-COVID multisystem inflammatory syndrome: a cardiovascular magnetic resonance based multicenter international study—the CARDOVID registry. *J Cardiovasc Magn Reson*, 2021;23:140.
8. THEOCHARIS P, WONG J, PUSHPARAJAH K *et al.* Multimodality cardiac evaluation in children and young adults with multisystem inflammation associated with COVID-19. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2021;22:896-903.
9. HENDERSON LA, CANNA SW, FRIEDMAN KG *et al.* American College of rheumatology clinical guidance for multisystem inflammatory syndrome in children associated with SARS-CoV-2 and hyperinflammation in pediatric COVID-19: Version 3. *Arthritis & Rheumatology*, 2022;74:e1-e20.

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

## Revue générale

# Dysphorie de genre : que peut le pédiatre ?

**RÉSUMÉ :** Cet article évoque d'abord la dysphorie de genre (DG) chez l'enfant non pubère, qui en général s'amende avant l'adolescence.

La DG chez l'adolescent est bien différente et pose des problèmes majeurs. En effet, l'intensité de la souffrance de ces jeunes est indéniable. Les critères diagnostiques de la DSM-5 (American psychiatric association) sont précis, mais restent basés sur le désir, le vécu et la conviction subjectifs de l'individu d'appartenir à l'autre genre que celui qui lui a été assigné à la naissance.

Leur prise en charge par le "Dutch protocol" qui les amène à la transition vers le genre ressenti est classique. Cependant, les controverses passionnées qui existent depuis longtemps sur ce sujet sont majorées depuis quatre ou cinq ans par l'augmentation rapide de la fréquence des demandes d'adolescents, principalement des filles, souvent avec des comorbidités psychiatriques importantes, mais réticents à toute prise en charge psychiatrique et psychologique. Quelques pistes sont proposées aux pédiatres.



**A.-C. PERNOT-MASSON**

Service de gastroentérologie, Hôpital Trousseau, PARIS.

Nous avons repris tous les dossiers des enfants suivis durant les quinze dernières années présentant une DG. Ce "diagnostic" étant rare, nous n'avons retrouvé que dix dossiers, cinq concernant des enfants non pubères (lors des troubles) et cinq concernant des adolescents. Ces adolescents ont tous été rencontrés dans les trois dernières années, contrairement aux enfants. Cette souffrance chez les adolescents est devenue récemment plus reconnue et exprimée, et surtout bien plus médiatisée qu'auparavant.

L'autre différence entre ces deux populations est que les difficultés d'acceptation de son genre assigné était la cause de la demande de prise en charge pour tous les adolescents, et pour aucun des enfants, tous pris en charge pour d'autres symptômes.

Dans ce texte de réflexions, nous n'aborderons pas les situations d'intersexualité.

## Enfants non pubères

### 1. Un exemple clinique

**Victor a 4 ans** et vient d'avoir une petite sœur. Depuis le milieu de la deuxième grossesse de sa maman, il joue à mettre un coussin sous son pull, affirmant "J'attends un bébé, comme maman", et "Quand je serai grand, je serai maman...". Il est très en colère quand on lui dit qu'il est et restera un garçon, puis un homme "comme papa".

Victor a toujours été très proche de sa maman, son papa est accaparé par un métier qui lui demande beaucoup de déplacements professionnels. Heureusement, son papa a pu prendre un long congé de paternité (en France, il est maintenant fixé à 25 jours), et s'est beaucoup plus activement occupé de son fils après la naissance de sa petite sœur. À 5 ans, il n'évoque plus de souhait de grossesse, et paraît très (trop ?) fier de son pénis : nous avons dû travailler avec ses

## I Revues générales

parents les explications qu'ils peuvent lui donner sur la différence des sexes et la conception des bébés, pour qu'il cesse de croire qu'il a un zizi, à la différence de sa sœur qui n'en aurait pas!

### 2. Discussion : désister ou persister?

L'exploration de son identité de genre peut être considérée comme un processus développemental normal chez l'enfant (Claahsen-van der Grinten *et al.* 2021).

Environ 5 % des filles et 2,6 % des garçons de 7 à 10 ans peuvent *se comporter* comme l'autre sexe et 1 % d'entre eux *souhaiter* être de l'autre sexe. En effet, les familles occidentales tolèrent beaucoup mieux un comportement de "garçon manqué" chez leurs filles, qu'un comportement efféminé chez leurs fils.

L'étude prospective de Steensma *et al.* (2013) constate que la majorité des enfants présentant une DG avant 12 ans n'a pas persisté (s'est "désistée") dans sa demande à l'adolescence ou à l'âge adulte.

Le pédiatre peut recevoir l'inquiétude des parents et les aider à ne pas se crisper sur les plaintes et comportements étranges de leur enfant. Il est important de leur rappeler que la grande majorité des enfants présentant de tels symptômes (85-90 %) acceptera le genre qui a été déclaré à la naissance, conformément au sexe anatomique. Sans oublier d'évoquer les immenses risques et complexités d'une vie de transgenre. En effet, si la médecine et la chirurgie ont beaucoup progressé, un individu transgenre ne pourra jamais avoir la vie "normale" de l'autre sexe, mais seulement, dans les meilleurs des cas, en rapprocher l'apparence.

Le problème actuel est que, depuis une vingtaine d'années, la majorité des

parents<sup>1</sup> a pour objectif de rendre ses enfants "heureux" (dans le moment présent). Ils omettent de les amener à exercer leurs capacités de régulation émotionnelle pour affronter les contrariétés, les difficultés et les frustrations inévitables d'une vie. C'est sans doute la meilleure piste exploitable, donner cet objectif d'éducation aux parents, sans s'attacher à la DG, puisqu'il est hors du pouvoir de quiconque, de toute façon, de modifier la génétique de leur enfant, qui conditionne son sexe anatomique.

De tels rendez-vous demandent du temps, et peuvent donner l'occasion au pédiatre d'orienter vers un psychothérapeute en qui il a confiance, qui ait cette curiosité bienveillante, sans induire ni interdire frontalement les comportements de l'autre sexe.

### ■ Adolescents

La situation des adolescents rencontrés pose des questions bien différentes.

#### 1. Trois situations cliniques

##### >>> Sandro (ex Sandrine)

Sandro a 17 ans et vient me voir à la demande de ses parents. Il est né fille<sup>2</sup>, a vécu des harcèlements difficiles durant toute sa scolarité, et est étiqueté "Asperger" depuis l'enfance. Il se sent mal dans son corps de fille, s'habille en garçon, cache ses seins derrière un "binder" depuis plusieurs mois, et souhaite faire une transition hormonale et chirurgicale, mais ses parents sont réticents. Nous travaillons quelques semaines sur les traumas passés, ce qui semble l'apaiser. Il me fait comprendre qu'il ne souhaite pas questionner sa DG, ni sur le passé (il a "toujours su" qu'il était un garçon) ni sur le présent, ni sur le futur.

Notre travail s'arrête donc la veille de ses 18 ans, où il a pris rendez-vous dans un centre spécialisé qui accueillera peut-être sa demande avec plus d'enthousiasme que moi.

##### >>> Alex (ex Claire), 16 ans

Je dois l'appeler "Alex", mais il ressemble tellement à une fille que je dois faire un effort pour accorder les adjectifs au masculin quand je lui parle. Alex vient me voir car il a, lui aussi, été harcelé à l'école, et a traversé de longs mois de déscolarisation pour phobie scolaire, venue compliquer son Asperger. Il a une demande claire : que je réussisse à ce qu'il s'intéresse... aux jeux vidéo ! En effet, depuis qu'il se genre au masculin, il souhaite faire "comme tous les garçons" et jouer à Fifa, GTA, et Counter-Strike. Malheureusement, ça l'ennuie tant qu'il n'arrive pas à s'y mettre. Alex ressemble à une fille, a des gestes de fille, dit qu'il a pris conscience de sa DG (il arrive avec un autodiagnostic bien affirmé) depuis 2 ans. Sa mère a une apparence très masculine, beaucoup plus que sa fille. Réticente à explorer avec moi ses propres identifications, elle reconnaît cependant avoir beaucoup regretté que son enfant unique ne soit pas un garçon. Elle comprend, facilite et même encourage la transition amorcée par "sa fille" : une transition par procréation ?

Avant, Claire était vegan militante. À l'âge de 13 ans, elle avait trouvé dans un groupe vegan au collège des relations sociales et une appartenance enfin solide. À cette époque, elle s'habillait, se maquillait, se comportait comme une "vraie" jeune fille, me raconte son père. Mais le groupe s'est distendu puis dissout peu à peu, et Claire s'est retrouvée seule de nouveau. Je commence à comprendre qu'Alex souffre beaucoup de la pauvreté de ses appartenances : son Asperger est-il responsable de ses difficultés relationnelles avec ses pairs depuis l'école maternelle, comme elle l'avance ? Ses parents, séparés depuis longtemps, en grand conflit encore aujourd'hui,

<sup>1</sup> Mais aussi notre société dans son ensemble.

<sup>2</sup> Pour les "débutants" dans ces sujets, je rappellerai qu'il est convenu de "genrer" les individus selon le genre qu'ils se choisissent, et que les sigles "MtF" et "FtM" signifient "homme devenu femme" et "femme devenue homme"...



**MARDI 17 JANVIER**  
de 20h45 à 22h00

**Réalités Pédiatriques**, en partenariat avec le **Laboratoire Gallia**,  
vous invite à la retransmission **EN DIRECT**,  
de la webconférence interactive

## **L'ALIMENTATION DE L'ENFANT DE 0 À 3 ANS: LES DÉRIVES ACTUELLES**

**Modérateur:** Pr Patrick Tounian

**Évolution des comportements alimentaires:  
doit-on s'inquiéter ?**

Pascale Hébel – Paris

**Carence en fer et en lipides:  
un véritable problème de santé publique**

Pr Patrick Tounian – Paris

**Illustrations par des cas cliniques pratiques**

Dr Karine Garcette – Paris

Cette retransmission est accessible sur le site :

**<https://gallia1.realites-pediatriques.com>**

La retransmission est strictement réservée aux professionnels de santé. Inscription obligatoire.



## I Revues générales

et isolés de leurs familles d'origine, ne lui offrent pas d'appartenance familiale solide. Ses recherches sur les réseaux sociaux l'ont amené à découvrir plusieurs groupes de jeunes en mal-être, et c'est dans le groupe "trans" que sa solitude a trouvé la meilleure écoute. Il est donc passé d'un groupe vegan en tant que Claire à un groupe trans où il s'est choisi Alex comme prénom. Ce qu'il me racontait de sa participation à ce groupe m'évoquait l'entrée dans une secte : progressivement, Alex a délaissé toutes ses activités antérieures, ses quelques amis et camarades, pour ne plus participer qu'à des activités dans des groupes trans, activités presque exclusivement virtuelles. Il a ainsi rencontré son petit ami, lui-même trans (FTM, donc un garçon né fille), plus avancé que lui dans la transition car majeur : ayant déjà subi une double mammectomie et commencé un traitement hormonal. Il faut bien dire que ces évolutions d'Alex ont débordé mon psychisme : j'avais bien réussi à l'appeler Alex et accorder les adjectifs au masculin tant bien que mal, à accepter que les jeunes d'aujourd'hui peuvent se dire "en couple" avec une personne qu'ils n'ont jamais rencontré(e) "pour de vrai", mais quand Alex a été voir Jean dans sa résidence universitaire de province, et m'a annoncé fièrement au retour avoir eu des relations sexuelles avec lui, mon esprit s'est brouillé : deux filles de naissance qui se vivent comme deux garçons...

### >>> Maxence, 15 ans

Je le rencontre à la demande de ses parents et de l'infirmière de son collègue, tous alertés par ses amis qui le disent gravement suicidaire. Maxence parle volontiers, mais minimise sa souffrance, dit qu'ils ont exagéré, puis que lui a exagéré, car il se sent trop seul, inintéressant. Avec l'expression publique de ses idées de suicide, il est devenu le centre de préoccupation de ses parents et de tout son collègue, enfants et adultes. Cependant, il accepte volontiers de poursuivre nos entretiens, car il a une DG autodiagnostiquée. Il dit que cette souffrance n'est

pas du tout à l'origine de ses idées suicidaires, lui apporte au contraire la chaleur d'appartenir au groupe WhatsApp secret LGBT+ de son collègue privé, confessionnel réputé. Il évoque des agressions sexuelles qu'il a subies enfant de la part d'un voisin adulte. Comment être un homme sans être "dégueulasse" comme ce voisin ? Nous avons donc travaillé le traumatisme de ces agressions, ce qui a beaucoup apaisé Maxence. Il a continué de réfléchir à son genre, tel qu'il le perçoit avec ses amis garçons et filles, me rapportant ses expériences et ses réflexions. Après plusieurs essais de vêtements féminins dans son groupe d'amis LGBT+, il en est arrivé à la conclusion qu'il était "genderfluid" ou non-binaire, et pansexuel. Il m'a patiemment expliqué qu'il ne se reconnaissait pas dans la dichotomie classique des deux sexes, ne souhaitait pas effectuer de transition hormonale ou chirurgicale, et se sentait attiré par des êtres "distingués" comme lui, indépendamment de leur sexe de naissance, mais que, n'ayant jamais eu de rapport sexuel, et peu de rapprochements intimes, il se laissait libre sur ce plan. Ses parents

tolèrent sa coiffure androgyne et il n'en demande pas plus. Son autodiagnostic s'est modifié aujourd'hui, il pense avoir une incongruence de genre sans DG, et de toute façon "Maxence, c'est aussi un prénom de fille!". Il nous semble maintenant, qu'au-delà des agressions qu'il a subies enfant, sa souffrance est surtout liée à des difficultés à accepter de devenir adulte, état dont il perçoit bien qu'il impose des choix souvent irréversibles (choix d'études, de lieu de vie, d'engagement affectif, au-delà du "choix" de genre proprement dit).

### 2. Le diagnostic

La DSM-5, par l'utilisation du terme DG, met l'accent sur la souffrance ressentie en raison de l'incongruence de genre. Sur ce sujet, la position de la puissante *World professional association for transgender health* (WPATH) est paradoxale. En effet, cette association insiste sur le fait qu'il ne s'agit ni d'un trouble, ni d'une maladie, mais a réussi à faire prendre en charge par les assurances maladies la "réparation" de cette erreur d'assignation (**tableau I et II**).

**A.** Incongruence marquée entre le genre vécu/exprimé par la personne et le genre assigné, d'une durée minimale de 6 mois, se manifestant par au moins six des items suivants (le critère A1 en faisant obligatoirement partie) :

1. Désir marqué d'appartenir à l'autre genre, ou insistance du sujet sur le fait qu'il est de l'autre genre (ou d'un genre différent que celui qui lui a été assigné).
2. Chez les garçons (genre assigné), forte préférence pour le style vestimentaire opposé ou pour le travestissement en femme, ou chez les filles (genre assigné) préférence marquée pour le port exclusif de vêtements masculins et forte opposition au port de vêtements typiquement féminins.
3. Dans les jeux de "faire semblant" ou dans les fantaisies de jeu, forte préférence pour incarner l'autre sexe.
4. Forte préférence pour les jouets, jeux ou activités typiquement de l'autre sexe.
5. Préférence marquée pour les camarades de l'autre sexe.
6. Chez les garçons (genre assigné), fort rejet des jouets, des jeux et des activités typiquement masculins et évitement marqué des jeux de bagarre, ou chez les filles (genre assigné), fort rejet des jouets, des jeux et des activités typiquement féminins.
7. Forte aversion pour sa propre anatomie sexuelle.
8. Désir marqué d'avoir les caractéristiques sexuelles primaires et/ou secondaires qui correspondent au genre que le sujet vit comme le sien.

**B.** Le trouble est accompagné d'une détresse cliniquement significative ou d'une altération du fonctionnement social, scolaire ou dans d'autres domaines importants.

(Mini DSM-5 Critères Diagnostiques/2016, p.193)

**Tableau I :** Dysphorie de genre chez les enfants.

**A.** Incongruence marquée entre le genre vécu/exprimé par la personne et le genre assigné, d'une durée minimale de 6 mois, se manifestant par au moins deux des items suivants :

1. Incongruence marquée entre le genre vécu/exprimé par la personne et ses caractéristiques sexuelles primaires et/ou secondaires (ou chez les jeunes adolescents, avec les caractéristiques sexuelles secondaires attendues).
2. Désir marqué d'être débarrassé(e) de ses caractéristiques sexuelles primaires et/ou secondaires en raison d'une incompatibilité avec le genre vécu/exprimé (ou chez les jeunes adolescents, fort désir d'empêcher le développement des caractéristiques sexuelles secondaires attendues).
3. Désir marqué d'avoir les caractéristiques sexuelles primaires et/ou secondaires de l'autre sexe.
4. Désir marqué d'appartenir à l'autre genre (ou d'un genre différent de celui qui lui a été assigné).
5. Désir marqué d'être traité(e) comme une personne de l'autre genre (ou d'un genre différent de celui qui lui a été assigné).
6. Conviction marquée d'avoir les sentiments et les réactions de l'autre genre (ou d'un genre différent de celui qui lui a été assigné).

**B.** Le trouble est accompagné d'une détresse cliniquement significative ou d'une altération du fonctionnement social, professionnel ou dans d'autres domaines importants.

(Mini DSM-5 Critères Diagnostiques/2016, p.194)

**Tableau II :** Dysphorie de genre chez les adolescents et les adultes.

Cependant, la difficulté vient de ce que nous sommes confrontés à un autodiagnostic sans aucun critère objectif pour les adolescents, contrairement aux critères chez les enfants, plus liés à l'observation des parents et des intervenants en santé mentale.

**>>> Prévalence**

En fonction de la définition, du lieu et de l'époque de la recherche, des différences

culturelles, on trouve pour les adultes des chiffres autour de 1/20 000 pour les femmes trans (MtF) et de 1/60 000 pour les hommes trans (FtM).

Chez l'adolescent, les statistiques retrouvaient 1 à 2 %, avec traditionnellement plus de garçons de naissance, contrairement aux statistiques des cinq dernières années. Condat (2016) affirmait que chaque pédopsychiatre ne rencontrerait que deux ou quatre cas de DG au

cours de sa carrière. Mais aujourd'hui, les statistiques s'emballent de façon exponentielle.

**>>> Formes cliniques**

Elles sont nombreuses, ce qui rend discutable l'application d'un protocole unique "prêt-à-porter".

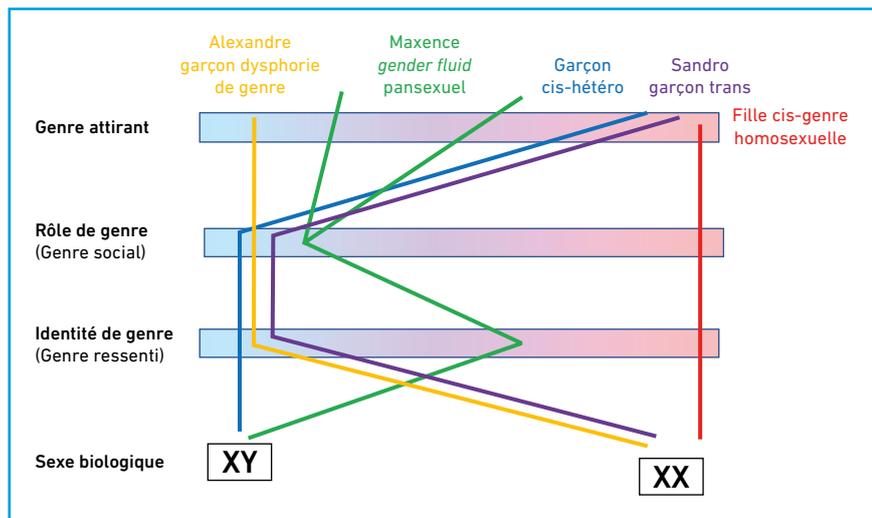
● **Le genre est considéré aujourd'hui comme un continuum**

Certains jeunes peuvent avoir une conception très rigide et dichotomique du genre et feront une transition complète (hormonale et chirurgicale), qui en fait des transsexuels sur le modèle adulte (cf: Claire/Alex). D'autres voient le genre comme un *continuum* avec de nombreuses autres formes (*gender fluid*, neutre, etc.), cherchant une reconnaissance sociale sur la scène publique, mais gardent leurs organes génitaux d'origine, considérés comme privés.

Même dispersion pour leur choix d'objet: certains se disent hétérosexuel, homosexuel, bisexuel ou pansexuel (seules les caractéristiques de la personne aimée comptent, indépendamment de son genre), comme Maxence (fig. 1).

● **Les formes avec comorbidités psychiatriques**

Retrouvée à l'interrogatoire, souvent adossée à des questionnaires et des échelles, selon la mode actuelle qui recherche un vernis pseudoscientifique, la fréquence des comorbidités psychiatriques (20-35 %), significative, et en particulier des troubles du spectre autistique (TSA) est importante, car elle vient théoriquement contre-indiquer les traitements de réassignation. Ces troubles pré-existaient à la DG dans 70 % des cas et ne lui semblent pas secondaires. Un intérêt unique et envahissant, fréquent chez les autistes, focalisé sur l'identité de genre, des ruminations obsessionnelles (TOC) sur ce sujet, pourraient donner une sorte de sens au sentiment ancien qu'ont ces



**Fig. 1.**

## I Revues générales

jeunes d'être différents des autres. Ces adolescents souffrant de troubles autistiques ont beaucoup de difficultés à s'adapter à tous les changements, à ceux entraînés par une puberté normale ou par les traitements hormonaux voire chirurgicaux.

### ● **DG récente/tardive (rapid onset gender dysphoria)**

Des études montrent des changements récents majeurs dans la démographie des jeunes cherchant une prise en charge pour DG. En effet, la fréquence de la DG s'accroît drastiquement dans les pays occidentaux, avec une importante augmentation d'adolescentes ou très jeunes femmes, largement prédominantes (Littman, 2021).

La plainte de ces jeunes femmes est en général récente, apparue rapidement, bien après la puberté : on ne retrouve aucun élément de DG dans l'enfance. L'hypothèse actuelle est qu'il pourrait s'agir d'un emballement de ces auto-diagnostics chez les jeunes filles, dû aux réseaux sociaux, sur le même modèle que les "épidémies" d'anorexie mentale, ou de scarifications.

Littman postule que des facteurs psychosociaux (traumas, troubles psychiatriques, solitude lors des confinements répétés dus à la COVID-19 depuis 2020) ont pu entraîner des symptômes non spécifiques de souffrance. Et que d'intenses recherches internet ou la rencontre avec des jeunes qui se sont autodiagnostiqués DG, les amènent, convaincus par des groupes réels ou virtuels que leurs symptômes sont dus à cette "maladie", à fixer leur autodiagnostic. Comme dans les groupes "proAna" (prônant l'anorexie mentale), les jeunes filles peuvent y trouver toutes sortes de conseils pour coller à la DSM-5 et réussir à persuader les thérapeutes qu'elles souffrent "vraiment" de DG, et ainsi accéder le plus rapidement possible au traitement hormonal. Faire du chantage au suicide (par exemple) pour faire pression sur les parents afin

qu'ils autorisent la prise en charge par une équipe spécialisée.

Ces groupes peuvent fonctionner comme un groupe sectaire, excluant toute opinion contraire au dogme en vigueur et amenant progressivement à un éloignement voire une rupture avec tous les "cis" (non transgenres) considérés comme transphobes, y compris les parents.

### 3. Hypothèses étiologiques

La plupart des auteurs aujourd'hui s'accordent à reconnaître une "*variance dimensionnelle du genre incarnée dans la notion de dysphorie et répondant à de multiples causes possibles, individuelles (génétique, biologique, psychologique), environnementales (familiales et sociologiques)*" (Claahsen-van der Grinten *et al.* 2021). En particulier, les hypothèses génétiques et biologiques ont été beaucoup étudiées, aucune étude ne s'est révélée probante.

Le jeune peut attribuer à son genre son sentiment de vide intérieur, la pauvreté de ses appartenances, des sensations corporelles dues à ses émotions, ou vouloir se différencier du parent ou d'une autre personne de même sexe. En effet, certains jeunes isolés, maladroits dans les rapports sociaux (éventuellement compliqués par les TSA) peuvent trouver un grand réconfort dans leur appartenance à un groupe trans, avec le risque de rater leur transition, et que leur trouble d'origine ne soit pas pris en charge.

Une dissociation post-traumatique pourrait être associée dans 30 % des cas de DG. Les antécédents d'agressions sexuelles chez les personnes souffrant de DG sont bien connus (40-50 %) mais les études mêlent souvent des traumas individuels pouvant être secondaires à l'incongruence de genre, avec des traumas qui lui préexistent (la fréquence des agressions sexuelles chez les filles pourrait être liée à celle des DG). Cette hypothèse post-traumatique réclame

des études extensives car elle présente l'avantage de permettre des abords thérapeutiques structurés.

D'autres études ont montré la fréquence des troubles psychiatriques et des traumas chez les parents des enfants qui ressentent une DG (Coates, 2008). Les mécanismes dissociatifs permettent à un individu de protéger son psychisme des conséquences dévastatrices d'une expérience, au prix de son unité affective (émotions, corps, pensées) : ce type de transmission transgénérationnelle peut expliquer les nombreux traumas non résolus chez les parents d'enfants présentant une DG.

Pour synthétiser les résultats de ces diverses études, il est pertinent de reprendre l'hypothèse de Périer et Marcelli (2022) : "*S'il y a des défaillances dans l'investissement narcissique précoce, ce tout-petit peut développer l'idée confuse [...] qu'il aurait peut-être été mieux aimé s'il avait eu un corps autre*" puis, "*Lorsque, sous l'impact de la puberté, le corps se transforme inéluctablement en un corps de femme ou d'homme, le psychisme doit accepter cette réduction. Dans son imaginaire, l'enfant de la période de latence peut conserver l'illusion de devenir non pas seulement une femme ou un homme, mais aussi ni l'un ni l'autre, les deux à la fois ou même croire possible de devenir une future femme malgré ce corps de garçon (ou l'inverse), rêveries et fantaisies que la quiétude du corps autorise sans éprouver de contradiction, quels que soient le sexe de son corps et le genre qu'on lui a attribué depuis sa naissance.*"

La DG d'apparition récente en particulier pourrait être une "solution" mal adaptative pour diminuer, voire anesthésier des émotions, des sentiments extrêmement douloureux, qui débordent le psychisme de l'adolescent. Cela la rapprocherait d'autres solutions dissociatives, comme le jeûne de l'anorexie mentale, les scarifications, l'abus d'alcool ou de drogues. Un enfant qui a été impuissant, confronté

## POINTS FORTS

- L'incongruence de genre correspond au ressenti d'une identité, d'un rôle ou d'une expression de genre qui diffèrent de la norme prescrite pour les personnes d'un sexe déterminé.
- La DG correspond à la souffrance psychique liée au genre auquel nous appartenons. Éventuellement générée par l'incongruence de genre, elle peut aussi être liée à un trouble psychiatrique. Nul ne peut en discuter la réalité.
- Soulager la DG d'un enfant ou d'un adolescent est une tâche beaucoup plus complexe qu'accepter "simplement" qu'il ou elle soit lancé dans un parcours de transition.
- Le pédiatre est en première ligne pour amorcer la réflexion de parents et enfants dans ces situations douloureuses.

passivement à de multiples passages à l'acte des adultes, peut devenir un adolescent qui se cramponne pour garder la maîtrise, y compris de son corps, de son identité de genre et de son prénom, avec un fantasme d'auto-engendrement (le prénom de naissance est appelé "*dead-name*").

La difficulté de prise en charge, commune à toutes ces pathologies, tient à ce que le lien entre le thérapeute et le patient doit être assez fort pour soutenir ce dernier, quand son sevrage des éléments dissociatifs s'accompagne de l'émergence d'émotions négatives importantes. Le travail psychothérapeutique doit s'appuyer très progressivement sur les sensations somatiques liées aux émotions, pour permettre des liens qui assouplissent le caractère persécuteur du corps.

Discussion des cas cliniques : Claire/Alex et Maxence semblent avoir en commun la pauvreté de leurs appartenances, à l'âge où celles de leurs pairs se complexifient, sortant du réseau familial. Ils ont trouvé dans les groupes internet rassemblant des jeunes LGBTQ+ ou "seulement trans" (sic) une appartenance qui puisse leur conférer une identité qui peine à se construire, apaisant leur souf-

rance, leur solitude, leur vide intérieur et toutes les conséquences psychopathologiques qui en découlent. Comme beaucoup de jeunes ayant une DG, Claire/Alex a au départ un trouble du spectre autistique qui n'avait pas été pris en charge de façon pérenne. Il n'est cependant pas évident que la prise en charge de la DG soulage beaucoup sa souffrance sur ce plan. Maxence, au contraire, semble avoir une personnalité moins problématique, plus narcissique, qui évolue vers une conflictualité névrotique de bon aloi, depuis que le syndrome de stress post-traumatique des agressions sexuelles et trahison de confiance de son enfance a été pris en charge.

#### 4. Traitement

##### >>> Protocole classique du traitement médico-chirurgical

Le traitement classique est celui de la réassignation de sexe, sur les plans social, juridique, médical et chirurgical, qui entraîne en général une amélioration du bien-être sur les plans social, psychologique et sexuel. La transformation hormonale et chirurgicale (THC) peut être considérée comme un traitement palliatif – mais non curatif – pouvant soulager les patients.

Le rapport de l'HAS est déjà ancien et ne concerne que les adultes, excluant les mineurs et les personnes non binaires ; il reprend le classique "*Dutch protocol*" :  
 – pour les jeunes adolescents, lorsque le début de puberté aggrave leur souffrance, la WPATH recommande la prise en charge de la DG par des bloqueurs de puberté dès 12 ans, puis l'administration d'hormones sexuelles du sexe désiré dès l'âge de 16 ans, voire dès 14 ans pour certaines équipes, et enfin les interventions chirurgicales à partir de 18 ans ;  
 – le traitement de suppression de la puberté impose une surveillance clinique et hormonale tous les trois mois, beaucoup plus complète tous les ans. Ce traitement bloqueur de puberté soulage rapidement les adolescents sur le plan psychique et réduirait le nombre d'interventions chirurgicales ultérieures, mais il aggrave le décalage avec leurs pairs qui, eux, ont leurs corps qui se transforment ;  
 – la première phase de leur prise en charge leur permet d'expérimenter la transition sociale : celle-ci est présentée comme une exploration, réversible, qui permet à l'enfant d'explorer le sentiment d'appartenance au sexe désiré en l'expérimentant dans son environnement, avec l'accord de ses parents et de l'école où il est inscrit sous sa nouvelle identité (nouveau prénom, vêtements adaptés au genre choisi). Cependant, cette exploration paraît déjà un engagement, puisque tous ont poursuivi avec un traitement hormonal ;  
 – les traitements hormonaux devront être prescrits tout au long de la vie. Ils présentent des effets secondaires, en particulier psychiques, et des risques somatiques (cancers, accidents cardiovasculaires (CV) graves, déminéralisation osseuse en particulier), qui imposent un suivi médical régulier que la personne devra respecter toute sa vie (Martinerie *et al.* 2016). Ils ont des effets qui peuvent être irréversibles chez la femme (MtF) (atrophie testiculaire, développement mammaire) et chez l'homme (FtM), (hypertrophie clitoridienne, raucité de la voix, calvitie, pilosité faciale). Mais surtout, dans les deux sexes, l'infertilité est exceptionnellement réversible : on

## I Revues générales

peut proposer aux adultes un prélèvement de gamètes, mais il n'est bien sûr pas possible chez des adolescents soumis précocement à des bloqueurs de puberté.

Tous les patients ne demanderont pas un traitement chirurgical. Le plus fréquent est la mastectomie chez les FtM, qui donne de bons résultats esthétiques, mais avec un risque de douleurs chroniques. La chirurgie des organes génitaux est plus compliquée et aléatoire, surtout la phalloplastie, qui est difficile et expose à de multiples complications urinaires (sténose, incontinence).

Claahsen-van der Grinten *et al.* (2021) précise que la chirurgie des patients souffrant de DG nécessite un consentement éclairé profond (*profound consent*) et une évaluation de la capacité de résilience des patients pour éviter une décompensation psychiatrique lors de la survenue des fréquentes complications. Il a l'honnêteté d'affirmer que *“Le but est d'obtenir une apparence et un fonctionnement génital aussi naturel que possible, mais qu'une complète authenticité est certainement inatteignable.”* Les chirurgiens plasticiens sont aussi appelés à la rescousse, parfois même avant les chirurgiens urogénitaux, pour transformer les traits du visage par exemple, dans le sens du genre souhaité. Nous pouvons nous demander quelles sont les limites à cet “auto-Pygmalion” remboursé par l'Assurance Maladie ?

Dans leur étude, Dhejne *et al.* (2011) ont suivi des personnes pendant les trente années suivant une transition chirurgicale. Ils retrouvent une surmortalité importante, par maladies CV, cancers, et suicides, mais aussi une fréquence importante de troubles psychiatriques persistants et de crimes violents. Ils concluent par l'hypothèse que *“Les choses auraient pu être pires sans opération”*, mais que, de toute façon, une étude en double aveugle est impossible.

Une autre étude récente (Chew *et al.* 2018) reprend les publications portant

sur les traitements hormonaux chez les adolescents. Leurs conclusions ne sont pas vraiment positives : les résultats somatiques sont corrects, mais les effets psychosociaux et cognitifs sont peu ou mal évalués, et seulement à court terme.

### >>> Place du psychiatre et du psychothérapeute

Les changements dus à l'hormonosubstitution et à la chirurgie étant majeurs, un accompagnement psychologique doit être proposé par l'équipe au patient, qui a le choix entre l'accepter ou la refuser. Cet accompagnement n'a pas pour intention de soigner les troubles de l'identité sexuelle. Son objectif principal est d'aider le patient à fixer des objectifs de vie réalistes, tant professionnels que relationnels.

#### ● Place du psychiatre dans le protocole classique

Cette place est très cadrée : l'équipe pluridisciplinaire demande au psychiatre une évaluation des troubles psychiatriques associés, qui peut amener à refuser la prise en charge du patient par un traitement médical et/ou chirurgical.

En effet, les contre-indications au THC sont essentiellement psychiatriques et sociales :

- sévères comorbidités psychiatriques ;
- instabilité du soutien psychologique et social (des parents pour les adolescents et jeunes adultes) ;
- l'émergence de la DG tardive, durant la puberté ;
- l'incertitude diagnostique.

Une fois le THC commencé, le psychiatre de l'équipe pourra être amené à prendre en charge les éventuelles complications psychiatriques.

#### ● Place du psychothérapeute

Officiellement, il s'agit d'un accompagnement facultatif et affirmatif, (c'est-à-dire encourager la personne dans sa demande de transition) pour diminuer

la détresse psychique et le risque de suicide, comme le conseille l'*American academy of pediatrics* depuis 2018.

Le texte de l'HAS française de 2009 suit les recommandations des associations trans, et de la WPATH, affirmant ainsi que *“les approches psychothérapeutiques n'ont pas montré leur efficacité”*. L'hypothèse qui soutient ce texte est que les personnes ayant une incongruence de genre souffrent, non d'une dissonance cognitive au sujet de leur identité de genre, mais de leur environnement qui ne la reconnaît pas.

Très souvent, les personnes ne demandent pas, voire refusent une psychothérapie, se focalisant essentiellement sur la THC. Les sites internet trans indiquent ainsi cette caractéristique fondamentale à leurs yeux, dans les listes des psy proposés : un psy *trans friendly* donnera l'attestation de non contre-indication au traitement hormonal dès le premier rendez-vous, sans exiger de suivi ! À l'opposé, tout psy non enthousiaste, juste quelque peu hésitant, sera jugé transphobe.

Pendant, en dehors des sites internet spécifiques trans, il est reconnu préférable qu'ils soient accompagnés. Car les changements induits par la THC s'accompagnent souvent d'une grande détresse, en particulier pour entraîner leurs habiletés sociales afin qu'ils puissent faire face aux discriminations ou autres situations difficiles. *“J'ai peur de ne pas avoir de passing”*<sup>3</sup> est une question importante, exprimant leur conscience angoissée que la transformation est un processus long, complexe et pas toujours parfait : le *“passing”* est une performance de genre sur le plan social. Il faut remarquer que les sites internet trans évoquent peu la complexité des sexualités transsexuelles.

Une thérapie familiale peut être souhaitable, classiquement pour permettre

<sup>3</sup> “J'ai peur de ne pas être reconnu(e) comme appartenant au genre que je souhaite”

# GSK

**Ensemble, avoir une  
longueur d'avance**

**GSK a changé.**

Après la séparation avec son activité de soins de santé grand public cet été, GSK est aujourd'hui centré sur **la science du système immunitaire, la génétique et les technologies de pointe avec des produits de médecine générale et de spécialité et des vaccins.** Cette évolution nous permet de nous focaliser pleinement sur notre mission de prédilection : **l'innovation biopharmaceutique.**

Nous unissons la science, la technologie et les talents pour devancer ensemble la maladie.



## I Revues générales

aux parents de faire le deuil de l'enfant souhaité et accompagner la transition voulue par leur enfant. Le soutien parental étant un facteur majeur pour éviter dépression, suicide et tentative de suicide. Mais l'indication de thérapie familiale peut aussi intervenir avant toute transition médicale, pour permettre à l'enfant d'autres identifications, renforcer le sentiment d'appartenance du jeune à sa famille, lui transmettre de nouvelles forces pour dépasser les difficultés de l'adolescence, voire de pouvoir revenir en arrière sans "déchoir".

Il est vrai que des thérapies de conversion forcée (qui cherchent à convertir la personne dans son genre de naissance), très maltraitantes, sont encore autorisées dans certains pays anglosaxons (Royaume-Uni en particulier).

Toute incertitude diagnostique demande le temps long d'une prise en charge psychothérapique non prédictive, pour explorer la DG, surtout chez un adolescent ou un jeune adulte, permettant au jeune de tolérer l'ambivalence et l'incertitude et éventuellement découvrir d'autres moyens pour soulager sa souffrance psychique que celui d'une transition radicale (Gauld, 2020).

Le thérapeute pourra chercher à traduire en mots partageables les affects, les sensations retranchées du patient, chemin thérapeutique qui pourra affecter les deux protagonistes.

La prise en charge de ces jeunes demande en effet un travail contre-transférentiel considérable.

Nous avons été confrontés à nos propres difficultés de pensée devant certains de ces jeunes, de voir et ressentir une fille qui se dresse et s'oppose dès qu'on omet de masculiniser son nom ou les adjectifs qui la/le qualifient.

À l'inverse, nous nous interrogeons sur le rôle incitatif que peuvent avoir certains pys et médecins somaticiens

chez ces patients : leur trajet personnel dans la construction d'identité de genre influe probablement sur la manière dont ils reçoivent les demandes des jeunes, de même que ce trajet chez les parents, avec tous les intermédiaires, de l'incitation, jusqu'au refus massif et rejetant.

### 5. Éthique et controverses

Les enfants et les adolescents ont bien sûr encore plus de difficultés à se projeter sur le long terme que les adultes, ce qui rend discutable la notion de consentement éclairé à 16 ou 18 ans, outre le fait que toute décision médicale chez un mineur dépend de ses parents ou responsables légaux.

Certes, les critères d'éligibilité au traitement hormonal sont stricts, mais certains de ces critères semblent bien difficiles à évaluer. À 12 ans (pour le blocage réversible de puberté) mais aussi à 16, pour le début de ce traitement hormonal aux effets irréversibles, surtout chez les jeunes ayant des TSA, si souvent associés :

- absence de comorbidité psychiatrique pouvant interférer avec l'évaluation diagnostique ou le traitement ;
- démontrer une connaissance et une compréhension des traitements (hormonaux et chirurgicaux), de leurs effets attendus et de leurs risques potentiels, ainsi que les risques et bénéfices médicaux et sociaux de la réassignation de sexe.

Les associations "trans" reprochent aux instances officielles françaises de ne pas prendre en compte leurs revendications, de "psychiatriser" leurs demandes. Le parallèle avec la dépathologisation de l'homosexualité semble fallacieux, puisque cette dernière ne réclame aucun traitement médical ou chirurgical irréversible : ne faudrait-il pas plutôt faire un parallèle avec les interventions de chirurgie plastique réclamées par les "Pygmalions de soi-même" et la fréquence de personnes déçues, insatisfaites, qui ne réussissent pas à adopter leur nouveau corps ?

D'autres sujets demandent réflexion. Par exemple, les discussions sont âpres dans les milieux sportifs au sujet de l'intégration des transsexuels : un homme trans (FtM) reçoit des injections de testostérone, considérées comme du dopage pour les hommes cis. Dans quels sports une femme trans (MtF) est-elle avantagée par sa plus grande taille (en moyenne), par le fait qu'elle ait été imprégnée de testostérone pendant deux décennies, même si, lors des compétitions, son taux de testostérone est aussi faible que celui de ses adversaires cis... ?

Enfin, avec la progression des techniques et de la législation sur la procréation médicalement assistée (PMA), ont surgi de graves discussions éthiques au sujet du devenir parents des personnes transsexuelles. On commence à voir des enfants portés par un homme (FtM) et d'autres conçus dans un couple homosexuel avec une femme cis et le sperme d'une femme trans (MtF). Cependant, les rares études actuelles ne retrouvent pas d'augmentation de psychopathologies chez les enfants de parents trans (Mendes *et al.* 2020).

### >>> Regrets et détransitions

Ils sont classiquement rares chez l'adulte (2 à 5 %). Le plus souvent, les personnes regrettent en raison des mauvais résultats opératoires, ou de leur découverte de leur identification non binaire.

Mais des études plus récentes apportent d'intéressants résultats :

Turban *et al.* (2021) retrouve 8 % de "détransitionneurs", le plus souvent sous l'effet de discriminations et/ou pressions externes (sociales ou familiales).

Une étude de Littman, (2021) questionne uniquement des détransitionneurs sur les raisons de leur retour en arrière, et retrouve beaucoup plus de raisons internes : l'existence chez ces personnes de troubles psychiques (60 % pour Littman, 70 % de troubles du spectre

autistique) et de traumatismes antérieurs au début du vécu de la DG, le fait d'avoir subi des pressions de groupes de pairs, souvent sur internet pour faire leur "transition" ("Ils m'ont dit que ce que je ressentais montrait que j'étais trans, et je les ai crus"), l'homophobie ("j'avais tellement honte d'être homo, me dire "trans" était plus acceptable"), l'incitation des soignants, exagérant les bénéfices des traitements hormonaux et chirurgicaux, et minimisant les risques et effets secondaires ; puis, secondairement, découverte que leur DG pouvait être due à une autre cause qu'à l'incongruence de genre et être gérée par d'autres moyens (appartenance différente, méditation en pleine conscience, exercice physique ou psychothérapie), que la transition ne diminuait pas leur DG.

Mais comme ce sont les patients qui se sont autodiagnostiqués et ont réclamé la transition, sont-ils libres d'exprimer leurs regrets ? Beaucoup signalent avoir alors souffert de l'ostracisme des groupes LGBT+, vivant une expérience assez semblable à celle vécue par des personnes voulant s'éloigner d'une secte.

Seuls 24 % d'entre eux ont informé de leur détransition l'équipe qui a facilité leur transition, par honte ou colère. Il est donc vraisemblable que ces derniers sous-estiment nettement ces situations, comme l'expliquent bien les psychanalystes Caroline Eliacheff et Céline Masson (2022). N'étaient-ils pas pris dans l'illusion que le médecin et le chirurgien pourraient les transformer (et pas seulement en apparence) en un individu parfaitement fonctionnel de l'autre sexe ?

Il peut s'agir de personnalités narcissiques qui ont des attentes démesurées, proportionnelles à leur peu d'estime d'elles-mêmes, ou de personnalités obsessionnelles qui gardent ces mécanismes de pensées, ou de jeunes femmes se plaignant d'une DG tardive, et recherchant, avec une impulsivité toute adolescente, un THC rapide : les jeunes femmes

de l'étude de Littman avaient 20 ans en moyenne lors de leur transition et 23 ans lors de la détransition...

Et qu'en sera-t-il avec l'augmentation drastique du nombre d'adolescents de plus en plus jeunes qui réclament une transition et des facilités qui leur sont offertes avec une certaine complaisance ? Malheureusement, les pro et les anti s'opposent passionnément en s'envoyant à la figure des statistiques souvent isolées de leur contexte, ou même discutables, ce qui fait que nous sommes actuellement bien loin de l'"evidence based medicine".

Les professionnels appellent donc à plus de prudence dans la prise en charge de ces jeunes, car l'étiologie, la durée des symptômes restent très variables, et donc les conséquences de traitements irréversibles potentiellement plus néfastes, (Kaltiala-Heino *et al.* 2018, D'Angelo *et al.* 2021). Il semble bien plus pertinent d'explorer avec eux leur détresse concernant leur identité et leur orientation sexuelle que de traiter médicalement voire chirurgicalement leurs symptômes allégués de DG, avec d'importants risques iatrogènes. Les entretiens attentifs, avec le jeune et ses parents, peuvent aider à affiner le diagnostic et à repérer celui qui ne relèverait pas vraiment d'une prise en charge médicale et chirurgicale de la DG, des autres, dont la souffrance, tout aussi réelle, nécessite une prise en charge psychiatrique.

## 6. Que peut le pédiatre ?

Le plus souvent, le pédiatre sera contacté par les parents, affolés ou fascinés. Il peut les écouter, éventuellement proposer de rencontrer le jeune, sans leur laisser l'espoir d'une "conversion flash". Je pense que le meilleur conseil à leur donner est de garder le contact avec lui ou elle, et faciliter l'appartenance du jeune à des groupes "non-trans" (famille élargie, amis, loisirs, sports...) qui puissent aider leur enfant à se construire une identité complexe : la liberté vient de la plura-

lité des appartenances. Actuellement, les recommandations de l'HAS contre-indiquent un traitement en-dehors des cadres des consultations spécialisées (à Paris, dans les hôpitaux de la Pitié-Salpêtrière, Robert-Debré et Sainte-Anne, par exemple). En effet, même la prescription de bloqueurs de puberté "pour laisser à l'enfant le temps de réfléchir" est un leurre qui, déjà, l'engage, et engage les parents.

Exceptionnellement, le pédiatre sera questionné sur ce sujet par le jeune lui-même. S'il ou elle arrive sous la pression des parents, avec la certitude "d'être de l'autre genre" et des exigences de prise en charge, le pédiatre généraliste peut rappeler que ce n'est pas de son ressort, mais mettre en exergue et encourager les appartenances à des groupes importants pour le jeune, et rechercher des signes psychiatriques associés (idées suicidaires, crises d'angoisse, difficultés scolaires, avec les pairs...). Dans ces cas, il pourra alors proposer avec prudence une rencontre avec un psychologue ou un pédopsychiatre présenté comme pouvant aider le jeune sur le plan des troubles qu'il pense secondaires à la DG : il est préférable d'adresser le jeune à un professionnel que l'on connaît.

Si le jeune doute, se pose des questions, le pronostic est bien meilleur. Le pédiatre peut complexifier la situation avec d'autant plus de facilité qu'il aura connu le jeune depuis qu'il est bébé. Il le questionnera sur son orientation sexuelle, le rassurera en cas d'angoisse sur les conséquences d'une éventuelle homosexualité (bien plus faciles et moins définitives que celles liées à une transition sexuelle), fera ressortir les angoisses, colères, autres souffrances psychiques et discutera de leur possible rôle dans la constitution de la DG (et non exclusivement d'en être la conséquence). Enfin il amènera le jeune à réfléchir à chacune des différentes étapes qu'il envisage : en général, les sites internet lui ont déjà donné beaucoup d'éléments positifs, mais nous

## I Revues générales

pouvons le pousser à réfléchir aux complications iatrogènes et effets irréversibles des traitements hormonaux (plus que la stérilité qui leur semble irréaliste, ils peuvent être sensibles aux risques d'alopécie, prise de poids, surveillance médicale à vie, etc.), aux éventuelles imperfections, douleurs et complications des traitements chirurgicaux.

### ■ Conclusion

*“Dans toutes les sociétés, il a existé des hommes insatisfaits de leur statut d’homme et des femmes insatisfaites de leur statut de femme. Le fait nouveau, c’est le développement des connaissances scientifiques (la découverte et le maniement des hormones) et des techniques chirurgicales... On parle*

*de “changement de sexe”, mais on n’a changé que l’apparence, en la rapprochant de celle de l’autre sexe, et l’état civil.”* (Chiland, 2016).

Aujourd’hui, et sans perspective actuelle d’évolution, la perpétuation de l’espèce humaine ne peut pas se faire sans la mise en présence de deux gamètes, un ovule issu d’un individu XX et un spermatozoïde issu d’un individu XY (la nécessité d’un utérus porté par un individu XX semble pouvoir être dépassée...). Quelles que soient les discussions sur la pression sociale qui impose un genre à un nouveau-né, cette réalité biologique restera indépassable encore de nombreuses décennies. La possibilité de “choisir” son genre qui est offerte aujourd’hui n’a pas que des avantages chez les enfants et les adolescents, car

tout choix augmente l’angoisse proportionnellement à ses conséquences (nous le constatons à la fin des études secondaires et des études supérieures, où les adolescents ont tellement de choix possibles que leur angoisse est à son comble, alors que ces choix n’ont pourtant rien de définitif...).

Les médecins, confrontés à la DG chez des enfants et des adolescents, leur doivent de respecter le fondement du serment d’Hippocrate, *primum non nocere* (en premier, ne pas nuire).

---

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

### Remboursement de RotaTeq

Quelques mois après la recommandation émise par la Haute Autorité de Santé (HAS) concernant la vaccination contre les infections à rotavirus des nourrissons à partir de l’âge de 6 semaines, la prise en charge de RotaTeq par l’Assurance Maladie pour la prévention de ces infections a été publiée au Journal Officiel, pour une entrée en vigueur le 28 novembre 2022.

En France, en période épidémique, on évalue chaque jour l’incidence des infections à RV à plus de 370 consultations en ville, plus de 180 passages aux urgences et plus de 130 hospitalisations chez les moins de 3 ans. L’impact est aussi économique avec des coûts directs (consultations en ville et aux urgences, traitements, hospitalisations...) et indirects (arrêts de travail...) estimés à plus de 100 millions d’euros en France.

Dans un contexte très compliqué sur le plan sanitaire, marqué par une surcharge des services de pédiatrie et de réanimation, une épidémie de bronchiolite plus précoce et très intense, la prévention des maladies évitables – telles que les infections à rotavirus – semble plus importante que jamais.

RotaTeq est indiqué pour l’immunisation active des nourrissons de l’âge de 6 à 32 semaines pour la prévention des gastro-entérites dues à une infection à rotavirus. Le recul de ce vaccin pentavalent oral est important, avec une mise à disposition depuis plus de 15 ans et plus de 340 millions de doses distribuées dans le monde.

J.N.

D’après un communiqué de presse du laboratoire MSD

## Revue générale

# Allergies alimentaires croisées : quelle stratégie de recherche ?

**RÉSUMÉ :** Les allergies alimentaires augmentent dans le monde et il n'est pas rare, de nos jours, de voir des enfants en ayant plusieurs. Certains aliments ont des épitopes allergéniques similaires, ce qui explique certaines sensibilisations multiples et les allergies croisées. Les allergies alimentaires croisées les plus répandues concernent les laits de mammifères (vache, brebis, chèvre), l'arachide et les légumineuses, certains fruits à coque, certains pollens et végétaux, etc.

L'interprétation des IgE spécifiques anti-recombinants permet de mieux comprendre les polysensibilisations et de prédire la sévérité des allergies. L'objectif de la démarche allergologique est de limiter les évictions alimentaires aux seuls aliments auxquels le patient est réellement ou très probablement allergique.



**A. LEMOINE**

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

Il n'est pas rare de voir en consultation des patients avec des polysensibilisations et des polyallergies aux aliments ou aux pneumallergènes. Certaines protéines appartenant à des mêmes familles moléculaires (ex : PR10) sont présentes dans plusieurs allergènes différents et sont reconnues par des IgE spécifiques similaires chez les patients sensibilisés et allergiques.

L'allergologie a beaucoup évolué depuis ces dix dernières années. Nous sommes ainsi passés d'une approche macromoléculaire (ex : IgE anti-arachide, arachide = extrait de l'allergène entier) à une approche moléculaire, plus précise (ex : IgE anti-rAra h2, rAra h2 = recombinant de la protéine albumine 2S présente dans l'arachide). Cette analyse des IgE spécifiques reconnaissant des épitopes similaires communs à plusieurs allergènes permet de mieux interpréter les polysensibilisations grâce à un raisonnement par famille moléculaire et peut prédire le profil allergique du patient (ex : tolérance de l'allergène cuit mais pas cru, risque de réaction sévère ou non) [1].

De nouveaux tests biologiques ont également vu le jour plus récemment, simulant la réaction allergique des basophiles et des mastocytes du patient *in vitro* en présence de l'allergène. On retiendra cependant que les tests allergologiques sont toujours à interpréter avec prudence selon le contexte et qu'il faut bien distinguer une sensibilisation allergénique d'une allergie vraie symptomatique.

### Allergies croisées associées à l'allergie aux protéines du lait de vache (APLV)

La caséine, représentant 80 % des protéines du lait de vache, a une grande homologie avec les protéines du lait de chèvre et de brebis (> 85 %). L'alpha-lactalbumine et la bêta-lactoglobuline sont également présentes dans le lactosérum des autres laits de mammifères [2]. Un patient allergique au lait de vache doit respecter un régime d'éviction des laits de chèvre et brebis car le taux d'allergie associée est d'environ 92 % [3]. Les laits d'autres mammifères comme

## I Revues générales

celui des chamelles et des juments sont le plus souvent bien tolérés (allergie croisée < 5 %) [3], mais sont rarement disponibles à l'achat et n'existent pas sous forme de laits infantiles.

Lorsque l'allergie au lait de vache est guérie, le patient tolère dans 75 % des cas les autres laits de mammifères [3]. Le dosage des IgE spécifiques du lait de chèvre et de brebis peut toutefois être justifié une fois que la tolérance au lait de vache est acquise, avant d'autoriser leur consommation au domicile.

L'albumine sérique bovine (Bos d6) et les immunoglobulines (Bos d7), protéines solubles thermosensibles, sont présentes dans le lait de vache et dans la viande de bœuf, expliquant une réactivité croisée dans 10-20 % des cas avec le bœuf chez les patients avec une APLV (et de 93 % avec le lait quand le patient est allergique au bœuf) [2]. Il n'est pas nécessaire de faire une éviction systématique du bœuf

et du veau dans un contexte d'APLV, mais on peut conseiller aux parents une introduction prudente et en petites quantités de cette viande bien cuite lors des premières tentatives.

### Allergies croisées arachide-légumineuses

L'arachide et les légumineuses font partie du top 10 des allergènes responsables d'allergie IgE-médiée chez l'enfant [4]. La prévalence de l'allergie à l'arachide varie de 0,5 à 3 % selon les origines géographiques des cohortes [5]. La prévalence de l'allergie aux légumineuses est d'environ 0,5 % en Europe [6] et va jusqu'à 6 % parmi les enfants avec une ou plusieurs allergies alimentaires [4]. Les allergies aux légumineuses les plus communes concernent l'arachide, les graines de soja, le lupin, les pois chiches, les lentilles et les pois. Il existe une grande homologie de séquences protéiques

expliquant des polysensibilisations fréquentes entre légumineuses, mais sans allergie clinique systématique [3].

La sensibilisation au lupin est fréquente chez les patients allergiques à l'arachide (jusqu'à 89 % selon les cohortes). Elle est principalement due aux protéines de stockage (**tableau I**). Mais la prévalence de l'allergie vraie au lupin est de 4-35 % chez les patients allergiques à l'arachide [3, 5]. L'arachide et le soja ont un haut degré de réactivité croisée d'un point de vue moléculaire (rAra h1, Ara h2, Ara h3 et Gly m5, Gly m8, Gly m6 respectivement; **tableau I**) et la prévalence de l'allergie au soja est de 3 à 15 % chez les individus allergiques à l'arachide [3, 5].

Le risque d'allergies croisées entre plusieurs légumineuses (lentilles, pois chiches, petits pois, soja) dépend des cohortes étudiées, mais augmente dans les pays méditerranéens où la prévalence de ces allergies est plus élevée [3].

	Protéines de stockage Thermostables				LTP Thermostables	PR10 et profiline Thermolabiles	
	Légumine	Viciline	Albumine 2S	Oléosine	LTP	PR10	Profiline
Arachide	Ara h3 Ara h4	Ara h1	Ara h2 Ara h6 (Ara h7)	(Ara h10, 11, 14, 15)	Ara h9 (Ara h16, 17)	Ara h8	(Ara h5)
Amande	(Pru du6)				(Pru du3)	(Pru du1)	(Pru du4)
Lupin		(Lup a1) (Lup a vicilin) (Lup a11S)					(Lup a5)
Noisette	Cor a9	(Cor a11)	Cor a14	(Cor a12) (Cor a13)	Cor a8	Cor a1	(Cor a2)
Noix	(Jug r4)	(Jug r2) (Jug r6)	Jug r1		Jug r3	(Jug r5)	(Jug r7)
Noix de cajou	(Ana o2)	(Ana o1)	Ana o3				
Noix du Brésil	(Ber e2)		Ber e1				
Noix de pécan	(Car i4)	(Car i2)	(Car i1)				
Pistache	(Pis v2) (Pis v5)	(Pis v3)	(Pis v1)				
Sésame	(Ses i6) (Ses i7)	(Ses i3)	Ses i1 (Ses i2)	(Ses i4) (Ses i5)			
Soja	Gly m6	Gly m5	(Gly m8)		(Gly m1)	Gly m4	(Gly m3)

(xxx): non disponibles en dosage unitaire en 2021.

Tableau I: Allergènes principaux parmi les légumineuses et les fruits à coque (d'après [5]).

Réalités Pédiatriques, en partenariat avec le laboratoire Gallia et Nutricia Allergie, vous invite à voir ou revoir **EN DIFFÉRÉ** la retransmission de la webconférence :

# RÉGURGITATIONS DU NOURRISSON : À CHAQUE BÉBÉ SA PRISE EN SOINS



- **Un même symptôme, des profils différents ?**  
Dr Marc Bellaïche, Paris
- **Mieux vaut prévenir... bébé qui pleure, une fatalité ?**  
Pr Tu-Anh Tran, Nîmes
- **Quand rien ne marche, quelles solutions ?**  
Dr Anaïs Lemoine, Paris

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

La retransmission est strictement réservée aux professionnels de santé. Inscription obligatoire



# Revue générale

## Allergies croisées arachide-fruits à coque

La co-sensibilisation arachide-fruits à coque est très fréquente puisqu'elle concerne jusqu'à 97 % des cohortes [5]. Les allergies aux fruits à coque touchent 0,05 à 4,9 % de la population [5]. Les allergies croisées arachide-fruits à coque et sésame coexistent dans une proportion de 12 à 61 % et le risque augmente avec l'âge [3, 5, 7]. Bien que certaines protéines soient proches, l'arachide et les fruits à coque appartiennent en fait à des familles taxonomiques différentes (**fig. 1**).

Il est suggéré que la sensibilisation à l'arachide et aux fruits à coque se développe de manière indépendante [3]. Cependant, du fait des anaphylaxies à l'arachide de plus en plus fréquentes chez l'enfant [8], les parents peuvent appréhender l'introduction des fruits à coque par eux-mêmes. Une évaluation

allergologique se discute alors au cas par cas, avec des introductions encadrées médicalement si besoin, afin de ne pas surdiagnostiquer des allergies aux fruits à coque, ne pas retarder inutilement leur consommation et améliorer la qualité de vie des patients en limitant le nombre d'aliments en éviction [5, 7].

## Allergies croisées entre fruits à coque

Les allergies aux fruits à coque touchent 0,5 à 1,2 % de la population. Les fruits à coque concernés dépendent des pays : noix en Europe, noix et noix de cajou aux États-Unis, noix du Brésil, amande et noix au Royaume-Uni [3]. La sévérité des allergies dépend du profil de sensibilisation allergénique du patient. Les protéines de stockage et les LTP (protéines de transfert des lipides) sont thermostables, résistantes aux enzymes digestives et le

plus souvent responsables de réaction sévère en cas d'allergie. *A contrario*, les patients allergiques aux protéines de type PR10 et aux profilines auront des symptômes plus limités, à type de syndrome oral, et pourront tolérer les fruits à coque sous forme cuite.

Les patients sont rarement allergiques à un seul fruit à coque et le risque de co-sensibilisation augmente avec l'âge [3]. On peut s'aider de la classification botanique des fruits à coque pour comprendre les co-sensibilisations et les allergies croisées (**fig. 1**) [9] : la noix et la noix de pécan font partie des Juglandaceae (allergènes homologues parmi les protéines de stockage : Jug r1 et Jug r4 dans la noix, et Car i1 et Car i4 dans la noix de pécan), la noix de cajou et la pistache appartiennent à la famille des Anacardiaceae (allergènes homologues parmi les protéines de stockage : Ana o3 et Ana o2 dans la noix de cajou, et Pis v1

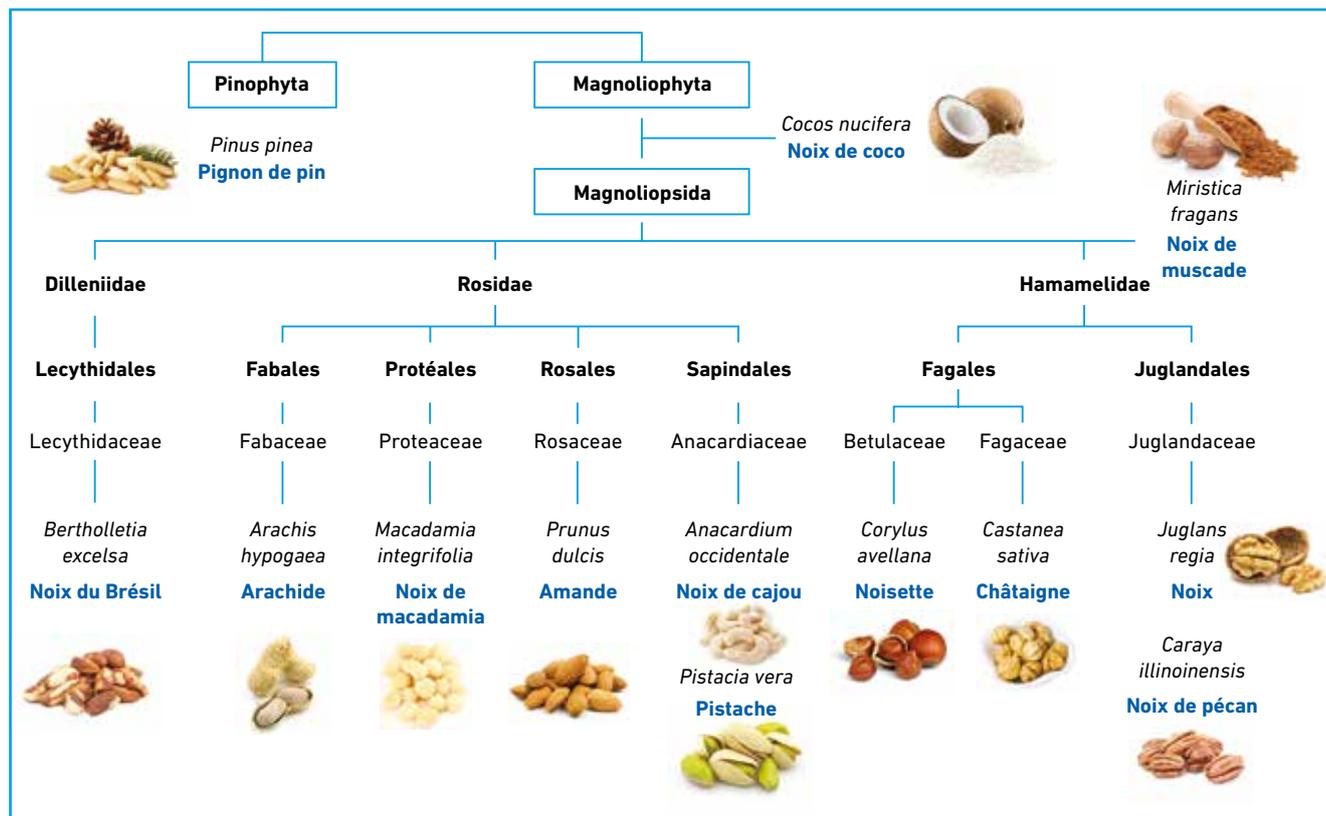


Fig. 1 : Classification botanique des fruits à coque.

		Autres allergies aux fruits à coque				
		Noix	Noix de pécan	Noix de cajou	Pistache	Noisette
Allergies aux fruits à coque	Noix	-	64 %	38 %	21 %	21 %
	Noix de pécan	100 %	-	41 %	18 %	29 %
	Noix de cajou	50 %	35 %	-	65 %	15 %
	Pistache	42 %	23 %	100 %	-	12 %
	Noisette	79 %	79 %	43 %	21 %	-

**Tableau II :** Taux de co-allergies parmi les fruits à coque (d'après l'étude NUTCRACKER [10]).

et Pis v2 dans la pistache; **tableau I**) [3]. En pratique, les patients allergiques à la noix sont allergiques à la noix de pécan dans 64 % des cas et les patients allergiques à la noix de pécan sont allergiques à la noix pour 100 % d'entre eux. 65 % des patients allergiques à la noix de cajou sont allergiques à la pistache et 100 % des patients allergiques à la pistache sont allergiques à la noix de cajou (**tableau II**) [10].

### Allergies croisées pollens-aliments

Le syndrome pollen-aliment le plus connu concerne la sensibilisation envers les PR10. Les patients ont généralement une allergie primitive au pollen du bouleau (Bet v1), puis une

allergie aux fruits et légumes crus (pomme [rMal d1], pêche [rPru p1], kiwi [rAct d8], fraise, cerise, carotte, céleri cru, soja...) et aux fruits à coque non cuits comme la noisette (Cor a1), la noix (Jug r5) et l'amande (Pru du1) (**tableau III**) [2, 3, 5]. Les symptômes sont généralement limités à l'oropharynx, avec un prurit buccal et un œdème modéré des lèvres, d'où le nom de syndrome oral [5].

D'autres syndromes pollens-aliments sont également décrits (**tableau III**).

### Sensibilisation LTP

Les patients allergiques aux protéines de type LTP sont souvent sensibilisés à l'arachide et aux fruits à coque (ara-

chide Ara h9, noisette Cor a8, noix Jug r3, amande Pru du3), mais aussi à la pêche (Pru p3), aux pollens d'arbres comme l'armoise (Art v3) et le platane (Pla a3), et parfois au cannabis (Can s3). Ces allergies sont prédominantes dans le pourtour méditerranéen [5]. Cliniquement, l'expression majoritaire est le syndrome oral, mais les LTP peuvent également être responsables de réactions systémiques plus sévères et anaphylactiques [2, 5]. Plusieurs auteurs rapportent que les patients sensibilisés à la fois envers les LTP et les PR10 ont des symptômes allergiques plus modérés [5].

### Allergies croisées entre protéines animales

L'un des allergènes majeurs du poisson est la parvalbumine. L'homologie de cette protéine est d'au moins 85 % entre la carpe, le thon, la truite et le saumon. Plusieurs facteurs influencent son allergénicité comme la chaleur, la mise en conserve et la portion anatomique du poisson consommée. La majorité des patients sont allergiques à plusieurs poissons, mais certains poissons alternatifs peuvent tout de même être tolérés pour les raisons citées précédemment. De plus, la plupart des patients aller-

Syndrome pollen-aliment	Pollen de bouleau (PR10)	Fruits crus (pomme, cerise, pêche, poire, fraise, kiwi), fruits à coque (amande, noisette, noix), légumes (carotte, céleri, pomme de terre), légumineuses (soja, haricot, arachide)
	Pollen d'olivier	Pêche, poire, melon, kiwi, olive, latex
	Pollen de platane	Noisette, pêche, pomme, kiwi, arachide, maïs, pois chiche, laitue
	Pollen de cyprès	Pêche
	Pollen de ficus	Latex, figue, kiwi, papaye, avocat, ananas, banane
	Pollen d'armoise	Céleri, moutarde, tournesol, carotte, persil, carvi, fenouil, coriandre, anis, paprika, poivre, ail, oignon, poireau, chou, raisin, mangue
Syndrome LTP	Pêche, pomme, asperge, orge, chou, châtaigne, maïs, fenouil, baies de goji, raisin, haricot vert, noisette, kiwi, lentille, laitue, graines de lin, melon, moutarde, orange, cacahuète, grenade, riz, graines de tournesol, tomate, noix, blé...	
Allergie au latex	Banane, kiwi, avocat, châtaigne	
Syndrome porc-chat	+ bœuf (Sus s6, Fel d7 lipocaline)	
Allergie croisée acarien-crevette	+ escargot (rPen a1 tropomyosine)	
Allergie croisée œuf-volaille	(nGal d5)	

**Tableau III :** Synthèse des allergies croisées (autres que fruits à coque, d'après [2, 3]).

## I Revues générales

giques aux poissons osseux ne réagissent pas lors de la consommation des poissons cartilagineux (requins, raies) [3].

L'allergène majeur des fruits de mer (crustacés [crevette, homard...], mollusques [calamars, bulots...] et bivalves [moules, huîtres]) est la tropomyosine. Les allergies multiples poissons- fruits de mer sont donc peu fréquentes (moins de 10 %) et correspondraient plutôt à des co-allergies qu'à des allergies croisées. Environ 75 % des patients ont des allergies croisées entre crustacés, mais environ 50 % d'entre eux peuvent tolérer les mollusques. Inversement quand le patient est allergique aux mollusques, il existe une allergie croisée avec les crustacés dans plus de 70 % des cas [3].

On peut également citer le syndrome porc-chat chez des patients sensibilisés au chat, qui présentent des réactions allergiques dans l'heure suivant la consommation de viande de porc. Seulement 1-3 % des individus allergiques au chat risquent de devenir allergique à la viande de porc [2]. D'autres allergies croisées sont décrites entre le latex et les fruits exotiques, les crevettes, les acariens et les escargots, les œufs et les volailles (**tableau III**) [3].

### ■ Démarche diagnostique

La démarche diagnostique repose toujours sur la notion d'une symptomatologie évocatrice d'allergie IgE-médiée, à savoir des symptômes allergiques comme de l'urticaire, un œdème, des étouffements, une rhinite, un bronchospasme, une douleur abdominale, des vomissements ou une anaphylaxie dans les 2 heures après la consommation d'un aliment en particulier.

Les *prick tests* et les IgE spécifiques (envers l'extrait allergénique entier ou envers les composants allergéniques principaux de l'allergène) vont conforter la présomption diagnostique. Il est préférable de réaliser des *prick tests* avec l'ali-

ment natif (ex : purée ou poudre de fruits à coque solubilisée dans l'eau) plutôt que d'utiliser les extraits commerciaux pourvoyeurs de faux négatifs, car ils ne contiennent pas d'oléosines. Pour le dosage des IgE spécifiques, la démarche consiste à doser en premier lieu les IgE dirigées contre l'allergène entier (ex : IgE arachide) puis, en cas de positivité, de doser les IgE anti-recombinants (ex : IgE rAra h1, rAra h2, rAra h8, rAra h9). En cas de doute diagnostique, le test de provocation orale (en double aveugle de préférence) permettra de confirmer ou d'infirmer le diagnostic.

La difficulté de la prise en charge est de pouvoir distinguer une sensibilisation d'une allergie vraie lorsque le patient n'a jamais consommé l'allergène en question. Il existe des abaques de valeurs prédictives positives pour les *prick tests* et les IgE spécifiques, mais elles sont très variables selon les allergènes, l'âge des patients et selon les publications [5, 11]. On peut proposer une réintroduction supervisée médicalement en évaluant le rapport bénéfice-risque pour le patient en consultation ou en hôpital de jour selon les antécédents du patient (asthme, dermatite atopique...), le profil de sensibi-

## POINTS FORTS

- En cas d'allergie au lait de vache, on recommande une éviction des laits de brebis et de chèvre (grande homologie protéique avec la caséine et les protéines du lactosérum) mais pas systématiquement du bœuf.
- L'arachide étant une légumineuse, en cas d'allergie à celle-ci, on peut rechercher des sensibilisations associées aux autres légumineuses comme les lentilles, le soja et le lupin, et proposer des introductions supervisées si le patient ne les a jamais consommées.
- Parmi les fruits à coque, les allergies croisées les plus fréquentes concernent la noix et la noix de pécan d'une part, et la noix de cajou et la pistache d'autre part.
- Une sensibilisation (*prick test*, IgE) ne justifie pas à elle seule une éviction alimentaire.

lisation IgE, les réactions précédentes à l'allergène primaire en cause et selon les compétences en allergologie du médecin.

Une nouvelle aide au diagnostic est le test d'activation des basophiles (TAB). Il permet de stimuler *in vitro* les basophiles du patient avec l'allergène que l'on veut tester et mime ainsi la réaction allergique sans risque pour le patient, avec une bonne corrélation entre le taux de réponse *in vitro* et le seuil de réactivité du patient [12, 13]. Ce test est cependant coûteux et sa prescription est limitée aux centres hospitaliers ayant des biochimistes formés à ce test spécialisé.

### ■ Conclusion

Les allergies croisées entre aliments proches par leur composition allergénique existent, et il faut savoir les rechercher à l'interrogatoire et à l'aide d'examen complémentaires. L'analyse des IgE spécifiques permet depuis quelques années de mieux comprendre les réactivités croisées et de prédire la sévérité des allergies. Il n'est pas toujours nécessaire de recommander des évictions alimentaires, selon l'allerg-

gène primaire en cause, et l'objectif est de maintenir un régime alimentaire le moins restrictif possible afin d'améliorer la qualité de vie du patient.

## BIBLIOGRAPHIE

1. BARBER D, DIAZ-PERALEZ A, ESCRIBESE MM *et al.* Molecular allergology and its impact in specific allergy diagnosis and therapy. *Allergy*, 2021;76:3642-3658.
2. CALAMELLI E, LIOTTI L, BEGHETTI I *et al.* Component-resolved diagnosis in food allergies. *Medicina*, 2019;55:498.
3. COX AL, EIGENMANN PA, SICHERER SH. Clinical relevance of cross-reactivity in food allergy. *J Allergy Clin Immunol Pract*, 2021;9:82-99.
4. HILDEBRAND HV, ARIAS A, SIMONS E *et al.* Adult and pediatric food allergy to chickpea, pea, lentil, and lupine: a scoping review. *J Allergy Clin Immunol Pract*, 2021;9:290-301.e2.
5. MIDUN E, RADULOVIC S, BROUGH H *et al.* Recent advances in the management of nut allergy. *World Allergy Organ J*, 2021;14:100491.
6. LYONS SA, CLAUSEN M, KNULST AC *et al.* Prevalence of food sensitization and food allergy in children across Europe. *J Allergy Clin Immunol Pr*, 2020;8:2736-2746.e9.
7. ABRAMS EM, SICHERER SH. Tree nut introduction in a peanut-allergic child: To eat, to screen, or to avoid? *Pediatr Allergy Immunol*, 2021;33:e13669.
8. MURARO A, SUBLETT JW, HASELKORN T *et al.* Incidence of anaphylaxis and accidental peanut exposure: A systematic review. *Clin Transl Allergy*, 2021; 11:e12064.
9. JUCHET A, CHEVALLIER M, CHABBERT-BROUÉ A. Allergie aux fruits à coque: L'indispensable! *Rev Fr Allergol*, 2013; 53:77-83.
10. ELIZUR A, APPEL MY, NACHSHON L *et al.* NUT Co Reactivity - ACquiring Knowledge for Elimination Recommendations (NUT CRACKER) study. *Allergy Eur J Allergy Clin Immunol*, 2018;73:593-601.
11. FOONG RX, SANTOS AF. Biomarkers of diagnosis and resolution of food allergy. *Pediatr Allergy Immunol*, 2021;32: 223-233.
12. SANTOS AF, ALPAN O, HOFFMANN HJ. Basophil activation test: Mechanisms and considerations for use in clinical trials and clinical practice. *Allergy*, 2021;76:2420-2432.
13. FOONG R, DANTZER JA, WOOD RA. Improving diagnostic accuracy in food allergy. *J Allergy Clin Immunol Pract*, 2021;9:71-80.
14. SANTOS AF, BERGMANN M, BROUGH HA *et al.* Basophil activation test reduces oral food challenges to nuts and sesame. *J Allergy Clin Immunol Pract*, 2021;9:2016-2027.

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

## POSTE À POURVOIR

- Cabinet de pédiatrie de deux médecins en exercice libéral, situé dans le centre-ville de Roquebrune-Cap-Martin à 10 min de Monaco, 30 min de Nice, et proche de l'Italie, recherche **un(e) pédiatre pour une association ou une collaboration** entre 2 et 4 jours par semaine, avec possibilité d'exercice salarié annexe (crèche ou en centre périnatal) et mercredi libre.
- Équipe de deux médecins à temps partiel, maîtres de stage au CHU de Nice.
- Pas de garde ni d'astreinte, cabinet fermé le week-end, secteur 1, sécurité sociale française, environ 50 % de consultations au tarif de la sécurité sociale monégasque.
- Revenu équivalent au secteur 2 sans les charges.
- Planning fait à l'avance, prise de rendez-vous par secrétaire temps plein.
- Cabinet de 64m<sup>2</sup> en rez-de-chaussée, lumineux, neuf et moderne, deux bureaux.
- Laboratoire de biologie et cabinet de radiologie à proximité.

Contacts : Dr Vanessa LEONARD-MARTELLI : [vanessamartelli@hotmail.com](mailto:vanessamartelli@hotmail.com)  
Dr Jean-Louis PESSO : [jeanlouis.pesso@gmail.com](mailto:jeanlouis.pesso@gmail.com)

## I Revues générales

# Nouvelle approche du traitement des myéломéningocèles par chirurgie in utero

**RÉSUMÉ :** La myéломéningocèle (MMC) est une malformation du rachis et de la moelle épinière responsable d'un déficit des membres inférieurs et de troubles sphinctériens, et associée à des anomalies cérébrales pouvant entraîner une déficience intellectuelle. Il a été démontré que la chirurgie *in utero* des MMC permettait d'améliorer le pronostic des enfants.

Les bénéfices attendus sont une diminution du risque d'hydrocéphalie nécessitant une dérivation ventriculo-péritonéale et une amélioration du niveau fonctionnel moteur, d'un à deux niveaux. Deux techniques sont actuellement réalisées : la chirurgie à ciel ouvert et la chirurgie par fœtoscopie.



### L. GUILBAUD

Sorbonne Université, Hôpital Trousseau, DMU ORIGYNE, Service de Médecine fœtale; Centre de Référence Maladies Rares Malformations Vertébrales et Médullaires, Hôpital Trousseau; Biotechnologies des cellules souches, Unité Inserm 976 et Centre d'Investigation Clinique en Biothérapies CIC-BT CBT501, INSERM, PARIS.

## ■ Myéломéningocèles

### 1. Définition et caractéristiques phénotypiques

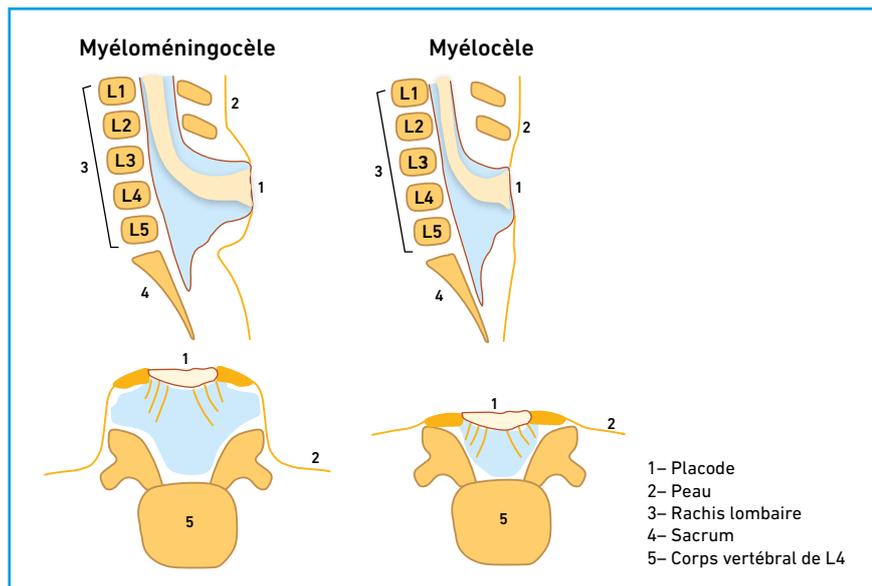
La myéломéningocèle (MMC), auparavant appelée *spina bifida*, est une malformation congénitale de la moelle épinière et du rachis, secondaire à un défaut de fermeture du tube neural qui survient à la quatrième semaine de gestation. La MMC correspond à l'une des anomalies de fermeture du tube neural la plus fréquemment diagnostiquée en anténatal, avec une prévalence totale en France de 6,2 pour 10 000 grossesses [1].

La MMC apparaît comme une lésion sacculaire correspondant à une protrusion des structures nerveuses et méningées au travers un défaut du rachis lié à l'absence des arcs vertébraux postérieurs (**fig. 1**). La lésion sacculaire est constituée de liquide cérébro-spinal (LCS). Elle est recouverte d'une fine membrane arachnoïdienne. La moelle est bas attachée et se prolonge dans le sac jusqu'à sa paroi où elle est exposée sous la forme d'une plaque neurale ou placode. Dans certains cas de MMC, la placode n'est pas recou-

verte d'un feuillet méningé et la lésion n'est pas kystique. On parle alors plutôt de myéloschisis ou myélocèle (**fig. 1**).

Les MMC sont associées à des anomalies cérébrales qui sont en partie responsables de la gravité de cette malformation. Une malformation de Chiari de type 2 est présente chez tous les enfants porteurs d'une MMC. Elle correspond à un défaut de développement de la fosse postérieure. Elle est caractérisée par une fosse postérieure de petite taille, une hernie du vermis et des amygdales cérébelleuses au travers du *foramen magnum*, un allongement du tronc cérébral et une déformation du quatrième ventricule. Une hydrocéphalie est également fréquente chez les enfants présentant une MMC. Elle est rarement présente à la naissance mais apparaît chez plus de 80 % des enfants n'ayant pas eu d'intervention en anténatal au cours de la première année de vie.

Les MMC sont également souvent associées à des malformations des pieds et des anomalies vertébrales qui peuvent être congénitales ou secondaires au déficit neurologique, par le biais de déséquilibres



**Fig. 1 :** Schémas d'une myéloméningocèle et d'une myéloclèle lombaires en coupes sagittales et axiales (adaptation depuis des illustrations du Dr C. Garel).

musculaires et de troubles morphostatiques. Des anomalies des hanches et des genoux sont également fréquemment observées en cas de MMC et généralement secondaires au déficit neurologique.

## 2. Conséquences des MMC

La MMC est une malformation responsable d'un handicap complexe, associant des troubles moteurs et sensitifs des membres inférieurs, des troubles urinaires, des troubles intestinaux, des troubles des fonctions sexuelles, des complications orthopédiques et, parfois, des troubles cognitifs.

Les troubles moteurs et sensitifs observés en cas de MMC dépendent du niveau métamérique de la lésion. Généralement, le déficit moteur se traduit par une paraplégie flasque avec abolition des réflexes ostéo-tendineux.

Les troubles des fonctions urinaires touchent 46 à 85 % des enfants présentant une MMC. Ils sont secondaires à une innervation anormale de la vessie et entraînent une rétention des urines, des mictions par regorgement et, parfois, un reflux urétéral. Les patients présen-

tant une MMC ont un risque augmenté d'infections urinaires. Les complications intestinales engendrées sont représentées par la constipation et l'incontinence anale. Les troubles de l'érection sont fréquents chez les hommes et sont corrélés au niveau de la lésion.

La prévalence des déficits intellectuels avec un quotient intellectuel inférieur à 70 est de 15 à 25 % chez les patients. Cependant, l'entité MMC regroupe une grande variété de phénotypes différents et divers troubles des capacités cognitives sont décrits, tels que des difficultés de l'intégration visuo-motrice, des troubles de l'attention, de la mémoire de travail, des apprentissages et des fonctions exécutives.

## 3. Prise en charge thérapeutique postnatale

Jusqu'au début des années 2010, le traitement de référence des MMC était représenté par une chirurgie de réparation à la naissance, réalisée dans les 24 premières heures de vie. Elle consiste à disséquer la placode, replacer la moelle dans le canal vertébral et à créer artificiellement une neurulation avant de suturer

les méninges, le fascia, le plan musculaire et le plan cutané. Cette chirurgie postnatale ne permet pas d'améliorer le pronostic moteur des enfants, mais simplement d'éviter des complications supplémentaires liées à l'exposition de la moelle épinière.

En plus du traitement neurochirurgical de réparation de la MMC, environ la moitié des enfants n'ayant pas eu de chirurgie *in utero* présentent une hydrocéphalie sévère qui nécessite une dérivation ventriculaire dans la première année de vie. Étant donné la complexité des handicaps engendrés par la MMC, ces patients requièrent un suivi pluridisciplinaire à vie pouvant impliquer des orthopédistes, des médecins de médecine physique et de réadaptation (MPR), des urologues, des sexologues, des gastroentérologues, des stomathérapeutes, des kinésithérapeutes, des ergothérapeutes, des orthoprothésistes, des dermatologues et des neuropsychologues.

## Diagnostic prénatal des myéloméningocèles

Le taux de dépistage prénatal des MMC en France est de 90 % [2]. Bien que le diagnostic prénatal soit réalisable dès le premier trimestre de la grossesse, ce dernier est plus souvent fait lors de l'échographie de dépistage du deuxième trimestre.

À l'échographie du deuxième trimestre, la MMC apparaît comme une masse liquidienne postérieure, anéchogène, recouverte d'une fine paroi échogène. Les signes indirects des MMC correspondent aux anomalies cérébrales et aux anomalies des membres inférieurs associées aux dysraphismes ouverts. Au niveau de la fosse postérieure, le cervelet a une forme anormale et paraît de petite taille, plaqué sur la paroi postérieure avec un effacement de la grande citerne et les amygdales cérébelleuses se situant en dessous du niveau du *foramen magnum*. Le crâne fœtal a une forme

## I Revues générales

inhabituelle avec un aplatissement des os frontaux. Une ventriculomégalie est fréquemment rapportée et il peut exister une microcéphalie.

D'autres anomalies cérébrales fœtales associées aux MMC ont récemment été décrites : des anomalies du corps calleux, des hétérotopies nodulaires périventriculaires et des anomalies de la giration [3]. Certaines de ces anomalies, telles que les hétérotopies nodulaires, peuvent être particulièrement difficiles à objectiver à l'échographie et une IRM fœtale peut être proposée pour les rechercher. Au niveau des membres inférieurs, il est possible d'observer des malformations des pieds tels qu'un varus équin et une amyotrophie des mollets.

En cas de diagnostic prénatal de MMC fœtale, trois possibilités sont offertes aux couples : la réalisation d'une chirurgie de réparation de la MMC à la naissance, la réalisation d'une chirurgie *in utero* de la MMC et l'interruption médicale de la grossesse (IMG) [4].

Les MMC sont des affections d'une particulière gravité, reconnues comme incurables au moment du diagnostic. Ainsi, cette malformation fœtale fait partie de celles pour lesquelles une demande d'IMG par le couple est jugée recevable. En France, les données EUROCAT de 2015 à 2019 rapportent un taux d'IMG pour MMC compris entre 78 et 91 % selon les régions [1]. On estime à environ 110-130 le nombre de nouveau-nés avec MMC par an en France. Parmi les couples qui souhaitent poursuivre la grossesse, 76,5 % choisissent la chirurgie *in utero* et 13,5 % la chirurgie à la naissance [5].

### Chirurgie fœtale des myéloméningocèles

#### 1. Rationnel de la chirurgie fœtale

Plusieurs études menées sur des modèles animaux ont permis de démontrer que la MMC est une malformation évolutive

au cours de la grossesse et que le déficit neurologique observé à la naissance est lié à l'anomalie de fermeture du tube neural en début de grossesse, mais également aux lésions induites par l'exposition de la moelle à l'environnement intra-utérin au cours de la grossesse [6, 7]. Ces travaux ont également permis de montrer que la hernie cérébelleuse de la malformation de Chiari de type 2 était secondaire à un écoulement de LCS au travers de la lésion de MMC pendant la durée de la grossesse. Cette hernie cérébelleuse bloque la circulation normale du LCS et peut entraîner l'apparition d'une hydrocéphalie.

Le rationnel de la chirurgie fœtale est d'enrayer la physiopathologie de cette malformation de deux façons. D'une part, la réparation *in utero* de la MMC permet de protéger la moelle épinière de l'environnement intra-utérin afin de limiter les lésions induites au cours de la grossesse. D'autre part, la réparation permet de bloquer l'écoulement de LCS au travers la lésion, afin de favoriser une correction de la hernie cérébelleuse et une circulation normale du LCS, et de limiter le risque d'hydrocéphalie.

De nombreux travaux expérimentaux ont été réalisés sur des modèles animaux divers et ont permis de vérifier l'hypothèse selon laquelle la réparation de la lésion de MMC au cours de la gestation permet une diminution des lésions médullaires et une correction de la hernie cérébelleuse [6, 7].

#### 2. Chirurgie fœtale à ciel ouvert

Suite aux résultats obtenus chez l'animal, un grand essai randomisé multicentrique – la *Management Of Myelomeningocele Study* (MOM study) – a été mené aux États-Unis pour comparer la chirurgie fœtale avant 26 semaines d'aménorrhée (SA) à la chirurgie postnatale [8, 9].

La chirurgie fœtale à ciel ouvert de réparation des MMC est réalisée sous anesthésie générale, après la pose d'une analgésie péridurale qui sera utilisée

dans la gestion de l'analgésie maternelle postopératoire. Elle consiste en la réalisation d'une laparotomie selon Pfannenstiel qui permet une extériorisation de l'utérus. Une hystérotomie d'environ 6 cm permet d'exposer le dos fœtal (**fig. 2**). La réparation de la MMC se fait selon la même technique qu'en postnatal sous microscope chirurgical et après anesthésie fœtale complémentaire par voie intramusculaire. Une fois la chirurgie de réparation de la MMC réalisée, une instillation intra-utérine de Ringer lactate à 37 °C est pratiquée avant fermeture de l'hystérotomie et suture plan par plan de l'abdomen maternel. Pendant tout le temps de la chirurgie, un monitoring cardiaque fœtal est réalisé par échographie. Cette intervention nécessite une équipe pluridisciplinaire constituée de gynécologues-obstétriciens, de neurochirurgiens pédiatriques et d'anesthésistes.

Dans le cadre de la MOM study, après avoir inclus 78 patientes dans le groupe chirurgie fœtale et 80 dans le groupe contrôle, les comités d'éthique ont pris la décision de mettre fin à l'essai prématurément devant le bénéfice apporté par chirurgie fœtale [8]. Elle permettait en effet de réduire de moitié la nécessité d'une dérivation ventriculo-péritonéale dans la première année de vie (40 vs 82 % ;  $p < 0,001$ ) et deux fois plus d'enfants étaient capables de marcher de manière indépendante à l'âge de 30 mois, comparés à ceux opérés à la naissance (44,8 vs 23,9 % ;  $p = 0,004$ ).



**Fig. 2 :** Exposition de la lésion de myéloméningocèle à travers de l'hystérotomie dans le cadre d'une chirurgie fœtale à ciel ouvert (Hôpital Trousseau, Paris).

## POINTS FORTS

- Les bénéfices attendus de la chirurgie *in utero* des myéломéningocèles sont :
  - cérébraux : correction de la malformation de Chiari de type 2 et diminution du risque d'hydrocéphalie ;
  - moteurs : amélioration du niveau moteur de 1 à 2 niveaux chez 42 % des enfants.
- Elle peut être réalisée à ciel ouvert ou par fœtoscopie.
- La complication la plus fréquente de la chirurgie *in utero* est l'accouchement prématuré. Ce risque semble diminuer en cas de chirurgie par fœtoscopie.

Ces résultats en termes de bénéfices pour l'enfant à naître ont été confirmés par d'autres équipes, notamment brésilienne et suisse [10-12]. Dans notre centre, la chirurgie à ciel ouvert est proposée depuis 2014 (programme PRIUM 1) avec des résultats similaires à ceux des autres équipes [5]. Toutes ces études ont montré que la chirurgie fœtale à ciel ouvert des MMC permet de réduire le risque d'une indication de dérivation ventriculo-péritonéale de 50 % et d'améliorer le niveau fonctionnel moteur d'un ou deux niveaux, en particulier pour les enfants présentant une MMC de niveau L2 ou plus basse, avec un bénéfice moteur qui persiste à l'âge de 7 ans [13]. En revanche, la chirurgie *in utero* semble ne pas avoir de bénéfice sur les troubles sphinctériens [14, 15].

Les bénéfices de la chirurgie fœtale à ciel ouvert sont à mettre en balance avec les risques liés à la réalisation d'une hystérotomie au cours de la grossesse. Dans la MOM study, le risque de rupture prématurée des membranes était six fois plus élevé dans le groupe chirurgie prénatale (OR = 6,1 [2,7-13,8]), avec 13 % de naissances avant 30 SA [8]. Par ailleurs, la réalisation d'une cicatrice utérine au cours de la grossesse implique obligatoirement d'organiser un accouchement par césarienne, à la fois pour la grossesse en cours, mais également pour les gros-

ses suivantes, du fait des deux cicatrices utérines réalisées.

Enfin, les données récentes, issues d'un registre de 52 patientes ayant eu une nouvelle grossesse après une grossesse marquée par une chirurgie à ciel ouvert pour MMC fœtale, rapportent un taux de ruptures utérines lors de la grossesse suivante de 9,6 % [16]. Suite à cette problématique liée à la voie d'abord par hystérotomie, plusieurs équipes, dont la nôtre, ont mis en place des projets de recherche expérimentale pour développer une technique chirurgicale moins invasive, par fœtoscopie.

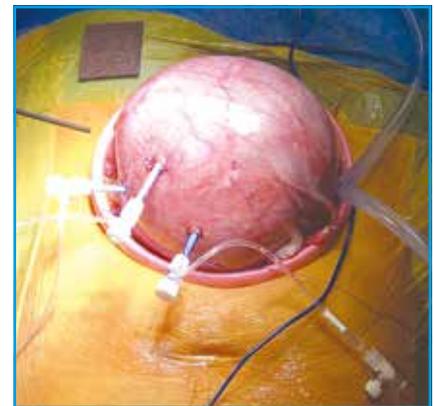
### 3. Chirurgie par fœtoscopie

Après de nombreuses études expérimentales réalisées chez le modèle ovin, plusieurs équipes dans le monde ont ouvert des programmes de chirurgie *in utero* par fœtoscopie [17-19]. Les équipes proposant la réparation fœtoscopique ont choisi les mêmes critères d'éligibilité que la MOM study dans leurs études, n'incluant que des fœtus présentant des MMC de niveau supérieur compris entre la première vertèbre thoracique et la première vertèbre sacrée et présentant une malformation de Chiari de type 2.

La chirurgie par fœtoscopie est toujours réalisée sous anesthésie générale, après

pose d'une analgésie péridurale, comme pour la chirurgie à ciel ouvert. Deux techniques de fœtoscopie sont actuellement mises en œuvre : une technique incluant la réalisation d'une laparotomie et une extériorisation de l'utérus avec utilisation de deux à trois trocarts (fig. 3), et une technique exclusivement réalisée par voie percutanée avec utilisation de trois à quatre trocarts. Les trocarts utilisés correspondent à des introducteurs vasculaires de 10 Fr et 12 Fr.

Une fois les trocarts mis en place, un amniodrainage partiel est réalisé puis du CO<sub>2</sub> chauffé et humidifié est insufflé dans la cavité amniotique afin de visualiser le champ opératoire de manière satisfaisante. Après un complément d'anesthésie fœtale par voie intramusculaire, la chirurgie de réparation de la MMC est pratiquée par différents intervenants selon les équipes (chirurgien pédiatrique, neurochirurgien pédiatrique, gynécologue-obstétricien). L'activité cardiaque fœtale est surveillée en continu à l'aide d'une échographie. Une fois la MMC opérée, le gaz est exsufflé puis du Ringer lactate à 37 °C est instillé dans la cavité afin de retrouver un volume normal de liquide amniotique. En cas de fœtoscopie sur utérus extériorisé, les orifices de trocarts sont suturés et la paroi abdominale maternelle fermée plan par plan. En cas de technique



**Fig. 3 :** Trocarts utilisés lors d'une chirurgie de réparation d'une myéломéningocèle fœtale par fœtoscopie après extériorisation de l'utérus au travers une laparotomie (Hôpital Trousseau, Paris).

## I Revues générales

percutanée, seuls les orifices cutanés des trocars sont fermés.

Les résultats des 300 premiers cas de réparation d'une MMC par fœtoscopie, regroupant plusieurs équipes et les deux techniques (percutanée et utérus extériorisé), ont été récemment publiés [19]. En termes de bénéfice pour les enfants, les résultats semblent similaires à ceux de la chirurgie à ciel ouvert avec une amélioration d'un ou deux niveaux à la naissance pour 62,6 % des enfants et un taux d'hydrocéphalie nécessitant un traitement de 43,8 % à 12 mois de vie. Ces résultats restent à interpréter avec prudence étant donné l'absence d'évaluation de ces enfants à un âge plus avancé.

En termes de conséquences maternelles, les résultats montrent que 31,4 % des patientes ayant eu une fœtoscopie ont accouché par voie basse et qu'aucune patiente césariée ne présentait de déhiscence au niveau des cicatrices utérines des trocars. L'âge gestationnel moyen à la naissance était de 34 SA et 2 jours. L'âge gestationnel à la naissance semble plus avancé en cas de fœtoscopie sur utérus extériorisé puisque l'équipe la plus expérimentée avec cette technique rapporte un âge gestationnel à la naissance moyen de 37 SA et 5 jours [18]. Dans notre centre, la technique de fœtoscopie sur utérus extériorisé est proposée depuis mars 2021 dans le cadre d'un protocole de recherche clinique appelé PRIUM 2.

### Perspectives : la thérapie cellulaire

Malgré les bénéfices certains de la chirurgie fœtale des MMC, cette dernière ne permet pas d'assurer l'indépendance de la marche pour tous les enfants et semble ne pas voir de bénéfices sur les fonctions sphinctériennes [13-15].

Afin d'améliorer encore le pronostic des enfants opérés en prénatal, quelques équipes s'intéressent à l'utilisation de

la thérapie cellulaire comme traitement adjuvant de la chirurgie *in utero* des MMC [20]. Les premiers résultats obtenus chez les modèles animaux sont très encourageants en termes de bénéfice clinique et de préservation de la moelle épinière, et laissent envisager une application chez le fœtus humain à moyen terme [20, 21].

### BIBLIOGRAPHIE

- Données Eurocat 2013-2019: eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence\_en (consulté le 07/01/22)
- DE VIGAN C, KHOSHNOOD B, LHOMME A *et al.* [Prevalence and prenatal diagnosis of congenital malformations in the Parisian population: twenty years of surveillance by the Paris Registry of congenital malformations]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod*, 2005;34:8-16.
- MAURICE P, GAREL J, GAREL C *et al.* New insights in cerebral findings associated with fetal myelomeningocele: a retrospective cohort study in a single tertiary centre. *BJOG*, 2021;128:376-383.
- JOUANNIC JM, GUILBAUD L, MAURICE P *et al.* [The ethics of fetal myelomeningocele surgery]. *Gynecol Obstet Fertil Senol*, 2022;50:189-193.
- GUILBAUD L, MAURICE P, LALLEMANT P *et al.* Open fetal surgery for myelomeningocele repair in France. *J Gynecol Obstet Hum Reprod*, 2021;50:102155.
- PAEK BW, FARMER DL, WILKINSON CC *et al.* Hindbrain herniation develops in surgically created myelomeningocele but is absent after repair in fetal lambs. *Am J Obstet Gynecol*, 2000;183:1119-1123.
- BOUCHARD S, DAVEY MG, RINTOUL NE *et al.* Correction of hindbrain herniation and anatomy of the vermis after *in utero* repair of myelomeningocele in sheep. *J Pediatr Surg*, 2003;38:451-458.
- ADZICK NS, THOM EA, SPONG CY *et al.* A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med*, 2011;364:993-1004.
- FARMER DL, THOM EA, BROCK JW 3RD *et al.*; Management of Myelomeningocele Study Investigators. The Management of Myelomeningocele Study: full cohort 30-month pediatric outcomes. *Am J Obstet Gynecol*, 2018;218:256.e1-256.e13.
- MOLDENHAUER JS, SONI S, RINTOUL NE *et al.* Fetal myelomeningocele repair: the post-MOMS experience at the Children's Hospital of Philadelphia. *Fetal Diagn Ther*, 2015;37:235-240.
- MORON AF, BARBOSA MM, MILANI H *et al.* Perinatal outcomes after open fetal surgery for myelomeningocele repair: a retrospective cohort study. *BJOG*, 2018;125:1280-1286.
- MÖHRLÉN U, OCHSENBEIN-KÖLBLE N, MAZZONE L *et al.* Benchmarking against the MOMS Trial: Zurich results of open fetal surgery for Spina Bifida. *Fetal Diagn Ther*, 2020;47:91-97.
- HOUTROW AJ, THOM EA, FLETCHER JM *et al.* Prenatal repair of myelomeningocele and school-age functional outcomes. *Pediatrics*, 2020;145:e20191544.
- MACEADO A, OTTONI SL, GARRONE G *et al.* In utero myelomeningocele repair and urological outcomes: the first 100 cases of a prospective analysis. Is there an improvement in bladder function? *BJU Int*, 2019;123:676-681.
- CLAYTON DB, THOMAS JC, BROCK JW. Fetal repair of myelomeningocele: current status and urologic implications. *J Pediatr Urol*, 2020;16:3-9.
- GOODNIGHT WH, BAHTIYAR O, BENNETT KA *et al.* Subsequent pregnancy outcomes after open maternal-fetal surgery for myelomeningocele. *Am J Obstet Gynecol*, 2019;220:494.e1-494.e7.
- GUILBAUD L, ROUX N, FRISZER S *et al.* Two-port fetoscopic repair of myelomeningocele in fetal lambs. *Fetal Diagn Ther*, 2019;45:36-41.
- BELFORD MA, WHITEHEAD WE, SHAMSHIRSAZ AA *et al.* Fetoscopic open neural tube defect repair: development and refinement of a two-port, carbon dioxide insufflation technique. *Obstet Gynecol*, 2017;129:734-743.
- SANZ CORTES M, CHMAIT RH, LAPA DA *et al.* Experience of 300 cases of prenatal fetoscopic open spina bifida repair: report of the International Fetoscopic Neural Tube Defect Repair Consortium. *Am J Obstet Gynecol*, 2021;225:678.e1-678.e11.
- DUGAS A, LARGHERO J, ZÉRAH M *et al.* Cell therapy for prenatal repair of myelomeningocele: A systematic review. *Curr Res Transl Med*, 2020;68:183-189.
- GUILBAUD L, DUGAS A, WEBER M *et al.* *In utero* treatment of myelomeningocele with allogenic umbilical cord-derived mesenchymal stromal cells in an ovine model. *Curr Res Transl Med*, 2021;70:103314.

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

## ■ Revues générales

# Pathologie vulvaire pédiatrique : du normal au pathologique

**RÉSUMÉ :** Les vulvo-vaginites sont le plus souvent non spécifiques. Il n’y a pas (ou exceptionnellement) de candidose chez la petite fille. Le lichen scléreux nécessite un traitement fort, prolongé et une surveillance à vie. Les condylomes du nourrisson et du jeune enfant ne sont le plus souvent pas des IST. Penser à l’ulcération aigüe non vénérienne de Lipschutz chez la jeune fille. Garder en mémoire les causes plus rares et la possibilité d’un abus sexuel.



**C. DE BELILOVSKY**

Consultation de Dermatologie-Pathologie vulvaire, Institut Alfred Fournier, PARIS.

### ■ La vulve normale chez l’enfant

La vulve de la petite fille est très différente de celle de l’adulte. Le capuchon clitoridien est moins proéminent, les grandes lèvres sont moins développées, les petites sont peu ou pas développées, la distance entre l’orifice vaginal et anal est plus courte que celle de l’adulte et la fourchette postérieure très fragile. Le vestibule apparaît souvent rouge et l’hymen est visible sous la forme d’un anneau plus ou moins large. La muqueuse vulvaire est dans son ensemble plus fine et fragile que celle de l’adulte, résultant d’un manque d’estrogènes.

Ce manque est également responsable d’une flore vaginale différente : chez l’adulte ce sont les lactobacilles qui prédominent, avec la présence de germes anaérobies et parfois de *Candida albicans*, et le pH est acide alors que chez l’enfant ce sont schématiquement les bactéries gram positif et négatif qui prédominent avec moins de sécrétions et un pH alcalin.

### ■ L’examen vulvaire en pédiatrie

Effectué en position de la grenouille, le maître-mot est de rassurer les parents et l’enfant, de ne pas “écarter” les lèvres latéralement pour ne pas créer de tension

sur la fourchette ce qui risque de provoquer une forte douleur voire une fissure. La pression voire la légère extension des grandes lèvres ouvre naturellement le vestibule.

### ■ Les principales pathologies vulvaires à l’âge prépubère

Une revue publiée en 2000 et concernant 130 petites filles prépubères a comptabilisé :

- 33 % de dermites de contact allergiques, irritantes ;
- 18 % de lichen scléreux ;
- 21 % de psoriasis ;
- 12 % de lésions type hémangiome ou naevi ;
- 10 % de vulvites streptococciques.

Les autres étiologies étaient : folliculite staphylococcique, fusion petites lèvres, condylomes, *molluscum contagiosum*, gale, dermatophyte, vitiligo [1]. D’autres revues détaillent les pathologies les plus fréquentes [2-4]

### ■ Les dermites du siège du nourrisson

Classiquement, l’érythème fessier est une dermite irritative liée au contact

## I Revues générales

prolongé avec les urines, les selles, à la macération et aux couches. En cas de non réponse à des mesures thérapeutiques simples, des dermatoses tels que le psoriasis et l'eczéma de contact sont possibles [5].

>>> **Le psoriasis** des langes peut réaliser une rougeur diffuse, homogène, très bien limitée sur les zones convexes, avec une atteinte caractéristique du pli interfessier centrée par une fissure. Les squames blanches sont ici absentes. Il existe une forme des plis appelée "psoriasis inversé" qu'il est souvent difficile de différencier d'un intertrigo candidosique.

Le psoriasis génital peut apparaître spontanément à tout âge (**fig. 1**). Le traitement repose sur des crèmes protectrices, avec un recours le plus court possible à des corticoïdes légers si besoin. La recherche d'un psoriasis du cuir chevelu, des oreilles, des coudes et des genoux aide au diagnostic.

>>> Un **eczéma de contact** est également à envisager en cas d'érythème fessier résistant aux traitements simples. Ce peut être une allergie à l'un des constituants des couches, et en particulier aux élastiques, réalisant une image de dermite



Fig. 1 : Psoriasis.

en "Lucky-Luke". Les lavants et topiques peuvent également être en cause.

En présence d'autres lésions cutanées, des diagnostics plus rares tels que l'acrodermatite entéropathique (atteinte péri-buccale), l'histiocytose langerhansienne (papules érosives dans d'autres plis et sur le cuir chevelu), etc. doivent être évoqués. Chez les enfants atopiques, la localisation sous les couches est rare en raison du caractère humide de la zone.

### Les vulvo-vaginites de la petite fille

C'est le plus fréquent des problèmes gynécologiques chez l'enfant, responsables de 75 % des causes de prurit vulvaire [6, 7]. Ces vulvo-vaginites apparaissent entre 2 et 9 ans (maximum 3-5 ans) lorsqu'à l'école maternelle, les enfants font l'apprentissage de la propreté. Ces vulvites sont liées à un contact des urines avec la peau, aux germes fécaux qui colonisent vulve et vagin, à l'abus de substances chimiques (savon, bain moussant, shampoing), aux sous-vêtements synthétiques (discuté), aux vêtements serrés... à la mauvaise hygiène des mains. Les symptômes sont le prurit (50 %), les sensations de brûlures (75 %), des douleurs (25 %), et/ou une dysurie (20-30 %), avec ou sans perte vaginale.

Ces vulvo-vaginites de la petite fille peuvent cacher des problèmes dermatologiques (adhésion des petites lèvres, lichen scléreux, eczéma ou psoriasis), mais ce sont surtout les oxyures, la présence d'un corps étranger intravaginal, des infections urinaires et/ou un reflux-vésico-urétral qu'il faudra rechercher en cas de résistance à un traitement simple. En effet, les simples conseils d'hygiène sont efficaces dans 75 % des cas avec des lavants à base de cuivre et zinc par exemple. Des crèmes ou lotions apaisantes, protectrices peuvent être recommandées. Un élément majeur du traitement est de rassurer les mamans.

### Le lichen scléreux (LS)

15 % des LS sont diagnostiqués avant la puberté (moyenne 7 ans). Il atteint 1/900 des petites filles. Le symptôme d'appel classique est le prurit présent dans 78 % des cas. La présence de symptômes gastro-intestinaux est une particularité pédiatrique (89 %) avec une constipation sévère dans 67 % des cas.

Cliniquement c'est la seule dermatose à réaliser des plaques blanc brillant nacrées des espaces inter-labiaux principalement mais aussi du capuchon clitoridien, du périnée et de la région périanale (en forme de 8) (**fig. 2A**). La fragilité du derme provoque souvent de petites hémorragies sous-épithéliales (**fig. 2B**) et des fissures dans les plis, signes cliniques qui ne doivent pas faire affirmer un abus sexuel si d'autres signes cliniques de LS sont présents.

Le LS peut débuter à l'adolescence et le diagnostic parfois tardif amène à voir des jeunes filles avec un LS à un stade avancé avec un aspect atrophique (**fig. 3**). La présence de zones sombres correspond à une pigmentation post-inflammatoire sans danger mais à cet âge un avis spécialisé est nécessaire car d'exceptionnels mélanomes ont été décrits. Une biopsie n'est pas indispensable au diagnostic mais utile en cas de doute [8].

Le traitement du LS pédiatrique repose sur les corticoïdes locaux "puissants" à "très puissants" : une application par jour pendant 1 à 2 mois puis deux fois par semaine en continu pendant 6 à 12 mois. Un traitement d'entretien durant plusieurs années est souvent recommandé. Une surveillance régulière est indispensable pour évaluer la qualité d'application des topiques, baisser la force du corticoïde si besoin. En effet, une résistance au traitement correspond le plus souvent à un traitement mal appliqué. Les parents posent souvent la question de la dangerosité des corticoïdes locaux. Une seule publication a fait état d'un syndrome cushingoïde après



Fig. 2A : Lichen scléreux enfant : minime. 2B : Lichen scléreux enfant : diffus avec hémorragies sous-épithéliales.



Fig. 3 : Lichen scléreux adolescente avec atrophie des petites lèvres.

huit semaines d'applications de propionate de clobétasol chez une petite fille de 6 ans ayant reçu 60 g de stéroïdes en tout sur son LS [9]. Il est à noter que cette posologie dépasse largement la règle de la demi-unité phalange et correspondant globalement à 10 g par mois avec une application par jour. D'autres cas ont été décrits après applications prolongées de corticoïdes sur des érythèmes fessiers et sous les couches. Le tacrolimus à 0,03 % représente un traitement de deuxième intention dont plusieurs courtes séries ont montré l'efficacité et l'innocuité.



Fig. 4 : Vitiligo.

>>> Le **vitiligo** représente le principal diagnostic différentiel du LS. La dépigmentation n'y altère pas la qualité de la peau et est globalement asymptomatique (fig. 4). Une repigmentation partielle ou totale peut être obtenue avec des applications prolongées de corticoïdes locaux mais surtout de tacrolimus qui évite les risques d'amincissement cutané et de vergetures.

>>> La **coalescence de petites lèvres** peut également être confondue avec un LS. Elle survient chez 0,6 à 3 % des petites filles, entre 3 mois et 3 ans. Elle peut être asymptomatique ou provoquer

irritation, douleur, infection urinaire. On observe 80 % de résolution spontanée en un an. Ainsi, le traitement n'est pas indispensable mais peut comporter des estrogènes topiques (50 % de résolution en 3 semaines), des corticoïdes locaux, des crèmes barrières. La chirurgie doit rester exceptionnelle en raison de la fréquence très élevée des récives.

### ■ Les lésions viro-induites

Les **condylomes** soulèvent souvent la question de leur transmission, du risque d'infection sexuellement transmissible et donc d'abus sexuel. Leur transmission est parfois périnatale et plus souvent par hétéro ou auto inoculation. Ils sont liés à HPV 6, 11 et 2 et le typage viral n'est pas la solution pour savoir s'il existe la possibilité d'un abus sexuel. Un argument en faveur d'un tel abus est l'âge : un abus est soupçonné si les condylomes apparaissent après l'âge de 4 ans et commun après l'âge de 8 ans. Il faut alors chercher des traumatismes, faire une évaluation psychologique et si besoin hospitaliser l'enfant.

Cliniquement, les condylomes siègent le plus souvent en région périnéale (65 %) et ano-génitale (25 %) (fig. 5). Une résolution spontanée s'observe le plus sou-



Fig. 5 : Condylomes.

## I Revues générales

### POINTS FORTS

- Les vulvo-vaginites sont le plus souvent non spécifiques (85 %) : germes d'origine fécale non pathogènes, streptocoque, *haemophilus influenzae*, anaérobies. Un prélèvement mycobactériologique local est inutile dans la plupart des cas. On ne retrouve des germes pathogènes que dans 16 % des cas : *streptocoques pyogenes*.
- Ce ne sont pas des candidoses. En effet, en raison de son microbiote vaginal particulier, l'enfant ne développe pas de candidose, lesquelles apparaissent à la puberté avec la poussée d'estrogènes.
- Le LS de la petite fille n'a pas tendance à disparaître à la puberté : persistance dans 75-80 % des cas avec risque d'atrophie des reliefs irréversible. Ainsi, une surveillance à vie est recommandée.
- Le LS est une maladie auto-immune avec présence d'anticorps anti matrice extracellulaire dermique (auto-anticorps anti-ECM-1).
- Il existe des formes génétiques : 12 % des cas. Ainsi, une information et un dépistage à d'autres membres de la famille peut permettre un diagnostic plus précoce. Il semble que ces formes familiales aient un risque carcinologique plus élevé que les formes classiques (x 2).

vent dans les 3 ans suivant la naissance. Si un traitement est nécessaire, imiquimod, podophylotoxine, laser et chirurgie peuvent être utilisés.

Le principal diagnostic différentiel est représenté par les *molluscum contagiosum*. Banale chez l'enfant, cette infection virale est considérée comme une IST chez l'adolescente ayant eu des rapports sexuels. Le traitement repose sur l'azote liquide ou la curette.

### Ulcération aiguë non vénérienne de la vulve Lipschutz

Elle atteint de jeunes adolescentes, vierges dans la majorité des cas. Elle s'accompagne de prodromes dans 9 cas sur 10 : gastriques, respiratoires avec fièvre. Le début est brutal avec une douleur extrêmement intense. L'ulcération est très large et profonde, unique ou multiple (**fig. 6**). L'étiologie la



Fig. 6 : Ulcération aiguë non vénérienne de Lipschutz.

plus souvent retrouvée est la primo-infection à Epstein-Barr virus (EBV), mais d'autres virus sont possibles. Le bilan recommandé est : NFS, sérologies EBV et CMV avec IgM, *mycoplasma pneu-*

*moniae*, toxoplasmose, HIV, syphilis et prélèvement local bactérien, viral (herpès), mycologique. Il ne doit pas retarder le traitement dont le but principal est de soulager ces jeunes patientes. Il faut avant tout nommer la maladie, expliquer que ce n'est pas une IST (en particulier pas de l'herpès) et rassurer. Pourront être recommandés des anesthésiques locaux, des corticoïdes locaux, des opioïdes contre la douleur, des antibiotiques en cas de nécrose, voire une hospitalisation. Des récurrences sont possibles.

### Les nævi mélanocytaires génitaux

Ils représentent 3,5 % des grains de beauté de l'enfant. Ils débute avant l'âge de 2 ans dans 63,6 % des cas. Ce sont des macules ou des papules du rose au brun. Leur image dermoscopique est globulaire dans 93,3 % des cas. Une revue de 2014 ne recommande ni biopsie ni excision systématique prophylactique, l'évolution ayant été bénigne sur une période de 11 ans [10].

### Les causes plus rares

>>> Le "perineal groove" du nourrisson, ou rainure périnéale congénitale, qui est une anomalie raphé médian se présentant sous la forme d'une lésion érythémateuse suintante et fissuraire du périnée, le plus souvent de résolution spontanée mais nécessitant parfois une chirurgie.

>>> La protrusion périnéale infantile, souvent liée à la constipation, de résolution spontanée mais certains cas ont été décrits au cours du LS.

>>> La maladie de Crohn vulvaire, qu'il faut suspecter devant une ulcération ou un œdème isolé des grandes lèvres, un abcès marge anale (25 %). Elle précède souvent l'atteinte digestive et nécessite une biopsie à visée diagnostique.

>>> Le fibrome vulvaire pré-pubertaire, qui apparaît comme une voussure assez ferme d'une grande lèvre et dont le diagnostic repose sur biopsie, échographie, IRM. La chirurgie est discutée en raison du fort taux de récurrences (50 %).

>>> Les cancers vulvaires pédiatriques, qui sont très rares [11]. Le rhabdomyosarcome, qui représente 3 à 4 % des cancers pédiatriques et 50 % des cancers vulvo-vaginaux, se manifeste par un saignement et une masse vaginale polypoïde. Son âge moyen de survenue est 9,8 ans. Les carcinomes épidermoïdes sont encore plus rares et parfois décrits sur des lésions HPV induites chez des adolescentes immunodéprimées. D'exceptionnels cas de mélanomes ont été décrits.

## BIBLIOGRAPHIE

1. FISCHER G, ROGERS M. Vulvar disease in children: a clinical audit of 130 cases. *Ped Dermatol*, 2000;17:1-6.
2. SIMPSON RC, MURPHY R. Paediatric vulvar disease. *Best Practice & Research Clinical Obstetrics and Gynaecology*, 2014;28:1028-1041.
3. VAN EYK N, ALLEN L, GIESBRECHT E *et al.* Pediatric Vulvovaginal Disorders : A Diagnostic Approach and Review of the Literature. *J Obstet Gynaecol Can*, 2009;31:850-862.
4. VILANO SE, ROBBINS CL. Common pre-pubertal vulvar conditions. *Curr Opin Obstet Gynecol*, 2016; 28:359-365.
5. LAGIER L, RAFFIN D, BENETON N *et al.* Les dermites du siège du nourrisson. *Ann Dermatol Venereol*, 2015;142:54-61.
6. BEYTLER I, KAVUKCU S. Clinical presentation, diagnosis and treatment of vulvovaginitis in girls: a current approach and review of the literature. *World J Pediatr*, 2017;13:101-105.
7. LOVELESS M, MYINT O. Vulvovaginitis - presentation of more common problems in pediatric and adolescent gynecology. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*, 2018;48:14-27.
8. BERCAW-PRATT JL, BOARDMAN LA, SIMMS-CENDAN JS *et al.* Clinical Recommendation: Pediatric Lichen Sclerosus. *J Pediatr Adolesc Gynecol*, 2014;27:111-116.
9. NOTAY M, FAZEL N, AWASTHI S. Cushing syndrome induced by topical corticosteroids for the treatment of lichen sclerosus. *Journal Pediatr Adol Gynecol*, 2019;32:83-85.
10. HUNT RD, ORLOW SJ. Genital melanocytic nevi in children: Experience in a pediatric dermatology practice. *J Am Acad Dermatol*, 2014;70:429-434.
11. STRICKLANDA AL, FADAREB O. Pediatric vulvar malignancies: rare but important to know. *Semin Diagn Pathol*, 2021;38:99-109.

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

## I Analyse bibliographique

### Utilisation des biothérapies anti-IL1 dans les péricardites récurrentes chez l'enfant

CAORSI R, INSALACO A, BOVIS F *et al.* Paediatric recurrent pericarditis: appropriateness of the standard of care and response to IL1-blockade. *J Ped*, 2022;2:S0022-3476-01095-2.

En 2015, la société européenne de cardiologie a publié des recommandations de prise en charge des péricardites aiguës et récurrentes de l'adulte. Une adaptation pédiatrique a été proposée mais les données sur certains médicaments sont manquantes dans cette population. Ainsi, les AINS représentent le traitement de première ligne dans les formes aiguës avec des faibles doses de colchicine. Associée à ce dernier traitement, une corticothérapie systémique est préconisée en 2<sup>e</sup> intention. En cas d'échec, plusieurs traitements peuvent être tentés, des hautes doses d'immunoglobuline, de l'azathioprine, des agents biologiques. Parmi ceux-ci, les inhibiteurs de l'IL1 comme l'anakinra (antagoniste des récepteurs de l'IL1) semblent efficaces en cas de corticodépendance ou de résistance à la colchicine.

Le but de cette étude était d'évaluer l'adhérence aux recommandations, avant la mise en place d'anti-IL1, puis d'apprécier l'efficacité et la tolérance de ce traitement, notamment sur le long terme.

À partir de registres italiens de cardiologie et rhumatologie pédiatriques, tous les patients suivis entre 2008 et 2018 pour une péricardite récurrente idiopathique, traités par des anti-IL1, ont été identifiés. Les enfants avec une péricardite récurrente, survenue dans le cadre d'une pathologie inflammatoire systémique, étaient exclus. Les données démographiques, cliniques, biologiques, échographiques des patients étaient recueillies.

Au total, 58 enfants, 37 garçons et 21 filles, de 19 services différents ont été inclus ; 93 % avaient une forme idiopathique et 7 % une forme post-péricardiectomie. Une pathologie génétique non inflammatoire était retrouvée dans 10 % des cas. L'âge moyen des enfants au diagnostic était de 12,6 ans (4,5 - 17,5) et l'âge de début de traitement par anti-IL1 était de 13,5 ans (6 - 25,4). La durée moyenne d'évolution de la maladie avant la mise en place de l'anti-IL1 était de 0,5 ans (4 jours - 12,3 ans) avec un nombre de rechute moyen avant traitement de 3 (1-10).

Les AINS en mono ou combothérapie (colchicine) étaient utilisés en première ligne chez tous les patients mais chez 14/56 d'entre eux, il existait un sous-dosage. Les corticoïdes étaient utilisés chez 48/58 patients avec une corticorésistance ou dépendance chez tous. Ainsi 57 enfants ont reçu de l'anakinra (et un du canakinumab) avec une dose moyenne de 1,69 mg/kg/j et une durée médiane de 1,3 ans (0,5 - 2,3). Une réponse

complète était obtenue dans 95 % des cas avec normalisation de l'examen clinique en un temps médian de deux jours, des paramètres biologiques et échographiques en sept jours (2 - 45). Ainsi, l'analyse du risque de rechute annuelle (ARR) passait de 3,05 à 0,28, respectivement avant et pendant l'utilisation de ce traitement ( $p < 0,0001$ ). Sur les 54 patients répondeurs, 35 ont eu une baisse des doses de traitement mais 21 (61 %) ont présenté des rechutes, soit une réaugmentation de l'ARR à 0,83.

Cinq patients ont changé de traitement pour du canakinumab avec un ARR passant de 1,46 à 0,49 ( $p = 0,215$ ). Au dernier suivi, 46 enfants étaient encore sous anti-IL1, 27 en monothérapie et 19 avec d'autres traitements. Neuf enfants étaient en rémission sans aucun traitement.

Concernant les effets secondaires, 7/57 ont présenté une réaction locale au niveau du site d'injection, 2/57 ont eu une augmentation de la fréquence des infections.

**Ce travail montre que les recommandations de traitement des péricardites récurrentes ne sont pas toujours respectées avec un sous-dosage fréquent des médicaments. En 2<sup>e</sup> ou 3<sup>e</sup> ligne, l'anakinra, très bien toléré, est efficace mais un traitement prolongé est très souvent nécessaire en raison de rechutes à l'arrêt ou à la diminution des doses.**

### Les enfants et adolescents migraineux présentent-ils plus de symptômes anxieux et dépressifs ?

FALLA K, KUZIEK J, MAHNAZ SR *et al.* Anxiety and depressive symptoms and disorders in children and adolescents with migraine : a systematic review and meta-analysis. *JAMA Pediatr*, 2022;176:1176-1187.

Environ un enfant ou adolescent sur dix souffre de migraines. La prise en charge prend en compte plusieurs aspects : la mise en place du traitement aigu, voire préventif, l'éducation, l'identification et le traitement des comorbidités. Les symptômes d'intériorisation, définis par une tendance à réagir à un stress selon un processus anxieux ou dépressif, seraient élevés chez les enfants et adolescents migraineux.

Le but de ce travail était de faire une revue systématique et une méta-analyse pour estimer l'association entre les symptômes d'intériorisation et les migraines chez l'enfant et l'adolescent et d'évaluer leur retentissement.

Les articles ont été sélectionnés à partir de moteurs de recherche (MEDLINE, Embase, PsycINFO, CINAHL) avec



GSK

UN

DEUX

FINI !

Protégez les nourrissons tôt dans la vie  
contre la gastro-entérite à rotavirus,  
avec seulement 2 doses orales<sup>1</sup>

# Rotarix

Vaccin à rotavirus (vivant)

Suspension buvable en tube souple  
(1,5 ml par dose)

+ de 390 millions de bébés  
protégés dans le monde\*

+ de 18 ans d'expérience  
dans + de 130 pays ayant une AMM\*

Immunisation active des nourrissons âgés de 6 à 24 semaines pour la prévention des gastro-entérites dues à une infection à rotavirus. L'utilisation de Rotarix doit se baser sur les recommandations officielles.<sup>1</sup> **La vaccination par Rotarix est recommandée selon un schéma vaccinal à 2 doses (à 2 et 3 mois de vie).** Le strict respect de ce calendrier vaccinal est primordial afin d'assurer la complétude du schéma vaccinal avant l'âge limite de 6 mois. La HAS recommande que l'information sur le risque d'invaginations intestinales aiguës soit systématiquement délivrée par les professionnels de santé aux parents des enfants à vacciner.<sup>2</sup> Remb. Séc. Soc. 65%. Agréé Collect. Liste I. Prix public : 58,45€ (hors honoraires de dispensation)

Avant de prescrire, veuillez consulter les recommandations vaccinales disponibles sur [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr).

Pour une information complète, consultez le RCP et l'avis de la Commission de la Transparence disponibles sur la base de données publique des médicaments (<http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>) en flashant ce QR code :



Pour plus d'informations sur les invaginations intestinales aiguës, veuillez flasher ce QR code :



Déclarez immédiatement tout effet indésirable suspecté d'être dû à un médicament à votre Centre régional de pharmacovigilance (CRPV) ou sur [www.signalement-sante.gouv.fr](http://www.signalement-sante.gouv.fr)

1. RCP Rotarix. 2. HAS. Recommandation vaccinale contre les infections à rotavirus - Révision de la stratégie vaccinale et détermination de la place des vaccins Rotarix et RotaTeq. 23 juin 2022. \* Données internes, avril 2022.

PM-FR-ROT-JRNA-220001 V2 - 22/07/60886387/PM/005 - Novembre 2022  
©2022 Groupe GSK ou ses concédants. Marque appartenant ou concédée au Groupe GSK.

Department  
Information et  
Accueil  
Médical

Des réponses à  
vos questions au  
01 39 17 84 44

Tel. : 01 39 17 84 44  
e-mail : [diam@gsk.com](mailto:diam@gsk.com)  
Du lundi au vendredi  
de 9h30 à 18h00