

ULG Faculté de médecine
Enseignement de la pédiatrie de base
Prof Oreste Battisti

Pathologies pédiatriques

- Infectiologie**
- déficits immunitaires**
- rhumatologie**

« the more you know, the more you see ; and the more you see, the more you know... » Prof Frank Oski



La recherche fondamentale et la recherche clinique deviennent pleinement utiles et justifiées lorsque leurs fruits sont apportés à la clinique « de tous les jours ».

Qu'il est agréable et utile pour les enseignants et les étudiants de pouvoir bénéficier du partage des connaissances.

Introduction

L'enseignement de la pédiatrie de base comprend 2 parties : une partie globale et une partie focalisée, termes qui doivent être préférés à « pédiatrie générale » et « pédiatrie spécialisée » (F Oski).



Figure Prof F Oski

La partie « globale » représente 70 à 80 % des situations rencontrées.

Il est nécessaire que le médecin amené à rencontrer et soigner des enfants ait de bonnes connaissances dans ce domaine.

Elle comprend notamment les points suivants :

- l'anamnèse et l'examen clinique
- les périodes périnatale et néonatale
- le développement psycho-moteur et affectif
- la croissance et la puberté
- les soins, les investigations et les surveillances les plus courants
- la nutrition
- la génétique
- l'infection et l'immunité
- l'environnement
- les urgences
- le patient chronique
- les contraintes administratives
- les valeurs normatives

La partie « focalisée » représente 20 à 30 % des situations rencontrées.

Il est nécessaire que :

- d'une part chaque médecin ait des connaissances dans les différentes focalités suffisantes que pour bien gérer les phases de rencontres avec ces patients,
- et d'autre part que les médecins sous-spécialisés dans un domaine donné se rappellent constamment la base de l'enfant et aient le souci de fournir au **médecin coordinateur** les éléments afin de bien gérer la permanence de la

prise-en-charge.

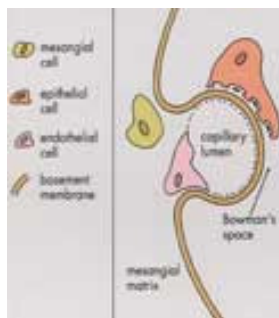
La partie focalisée comprend les différentes spécialités qu'elles soient liées :

- à une **fonction ou organe** (neurologie, pneumologie, cardiologie, gastro-entérologie, ORL, néphro-urologie, ophtalmologie, dermatologie, orthopédie, chirurgies diverses, revalidation),
- à un **aspect psycho-affectif**
- ou à une **atteinte multiple** (infirmité motrice, mucoviscidose, anorexie, obésité, diabète, malformations multiples).

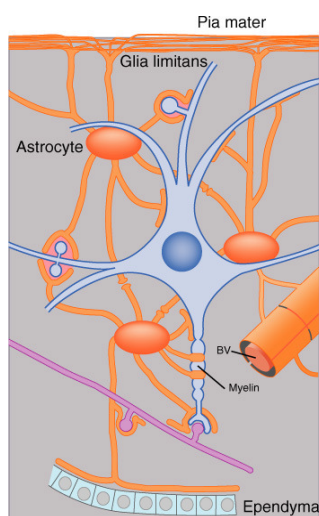
Deux métaphores à propos de l'enseignement :

→ « la filtration glomérulaire » : avec une bonne tension (attention), le contenu (sanguin ; de l'enseignement) est bien filtré pour autant que les molécules (données et matières) ne soient pas trop complexes ; les cellules tubulaires (les étudiants), de manière proximale et distale sont alors capables :

- de réabsorber et retenir ce qui est utile, grâce notamment à des échanges énergétiques et à un pouvoir de concentration ;
- excréter ou sécréter ce qui peut être « laissé », après métabolisation des matières. Ce processus se développe progressivement.



→ « l'alliance neuro-gliale » :



L'interrelation entre les neurones (la matière grise), les cellules gliales et la microcirculation : l'apport des métabolites au neurones(les connaissances aux étudiants) se fait via les astrocytes et les oligodendrocytes (tous les intervenants et moments pédagogiques) ; les différentes matières seront principalement stockées dans des aires cognitives, mais ce découpage artificiel doit être relié pour pouvoir reconstruire globalement l'image du patient. Ici aussi, les intervenants et moments pédagogiques, grâce à de bonnes communications et échanges (les dendrites, les axones, les synapses, les fibres projectives) permettront une performance optimale du réseau.

La particularité de la pédiatrie est basée sur différents aspects :

1. Il s'agit d'un être en construction et en développement : ces termes désignent des points qui ne sont pas identiques. Les deux concernent toutefois l'aspect physique et émotif.
 2. Il s'agit aussi d'un être social, chéri et aimé, mais qui peut aussi connaître l'adversité (liée au hasard, ou l'imprudence, ou la négligence) voire l'agression ; ces événements peuvent, chez l'enfant et sa famille, tantôt renforcer, tantôt affaiblir, parfois laisser des traces.
 3. Les concepts d'attachement et de détachement, parfois d'abandon, viennent de suite à l'esprit. La construction (et son maintien) de la personnalité est un processus qui mûrit, de manière consciente et inconsciente, à la fois chez l'enfant et chez l'adulte.
 4. Cette enveloppe composée d'éléments physiques et émotifs, propres à lui et aussi des êtres aimés qui lui ont donné vie et qui partagent sa vie, est un des garants du maintien de sa personnalité physique et psychique.
 5. Vient s'ajouter à cela le besoin de maintenir ces tâches que sont la construction et le développement, besoin que l'on retrouve aussi chez l'adulte.
 6. La construction fera appel surtout (mais pas uniquement) à la notion d'une augmentation en grandeur et en complexité de l'anthropométrie, des fonctions motrices, sensorielles et cognitives. L'être social deviendra alors de plus en plus capable « de le faire tout seul » ou « de pouvoir aider l'autre », dans le respect de l'autre (on l'espère).
 7. L'intervention ou l'appel des parents, à côté de ce qui est exprimé par l'enfant, est incontournable ; d'autant plus (moins) que l'être est petit, fragile et dépendant (grand, solide et autonome).
 8. L'aspect physique est manifeste. Il s'agit de la croissance au sens large, mesurable pour certains paramètres qui varient selon l'âge, le sexe, l'influence de certains moments particuliers : la vie intra-utérine, la puberté, la survenue d'un problème de santé aigu ou chronique, ou celle d'un problème émotif aigu ou prolongé.
- La situation présentée au clinicien fait appel à une démarche d'abord globale regroupée sur l'item « anamnèse et examen clinique ».
 - Les éléments recueillis construisent, chez le clinicien, avec l'intervention du savoir théorique, une hypothèse de diagnostic qui peut se présenter sous une des 4 formes (F Oski) :

1. La forme immédiate car « déjà vue et bien ancrée » : « il s'agit d'une varicelle ; voyez les lésions caractéristiques ... »
2. La forme supputative demandant quelques éléments supplémentaires pour asseoir le diagnostic : « il pourrait s'agir d'une maladie de Kawasaki ; certains des éléments sont présents, mais d'autres manquent. J'ai besoin d'exams complémentaires et un peu de recul dans le temps... »
3. La forme faisant appel à un algorithme car le point de départ ouvre plusieurs voies, à priori équivalentes ; il faut alors rechercher des indicateurs pour repérer la direction à suivre : « un bébé en dessous de 3 mois se présente avec une température rectale élevée ($> 39^{\circ}$). L'examen clinique n'apporte pas d'éléments explicatifs. Comment procéder à la suite des investigations... »
4. La forme faisant appel à des interventions « essais - contrôles », soit dans le cadre d'un algorithme décisionnel, soit dans le cadre d'une étude randomisée : « cet enfant de 8 mois se présente avec des crises convulsives, une température, une baisse de la diurèse, des œdèmes et un examen d'urines anormal compatible avec une atteinte glomérulaire... »

- cette démarche, d'abord globale, aboutira à une prise en charge globale de l'enfant, en passant éventuellement par une attention et prise en charge focalisée.
- Au bout du compte, les parents et l'enfant doivent :
 - comprendre ce qui se passe,
 - repérer le ligand physiopathologique,
 - connaître et nommer le médecin coordinateur de la situation.

Maladie infectieuses et déficits immunitaires

Il est évident que le découpage des matières n'est pas facile.

En ce qui concerne les maladies infectieuses :

- celles concernant l'appareil respiratoire est déjà abordé dans les notes de pathologie cardio-respiratoire (cela incluant la tuberculose);
- celles concernant l'appareil urinaire dans les notes de pathologie néphro-urologique ;
- il en va dans le même en ce qui concerne la sphère hépato-gastro-entérologique.

Dans ces notes, nous aborderons :

- Certains états infectieux chez le fœtus et le nouveau-né ;
- les maladies infantiles ;
- les vaccinations et les déficits immunitaires (celle-ci a plutôt été exposée ici plutôt qu'en hématologie étant donné son lien direct avec l'infection);
- les infections ostéo-articulaires ;
- les atteintes méningo-encéphalitiques ;
- l'abord d'une adénopathie périphérique ;
- borreliose ;
- paludisme

Etats infectieux du fœtus et du nouveau-né

La pathologie infectieuse concerne 1% des nouveau-nés, qui constituent une cible privilégiée car :

- La peau est fragile et son pouvoir bactéricide est faible du fait de son pH alcalin,
- La muqueuse digestive est perméable,
- La phagocytose est moins efficace,
- L'immunité cellulaire ne s'installe que progressivement.

3 grands modes de contamination :

- Anténatale materno-fœtale

- **Précoce :**
 - transplacentaire.
Elle peut entraîner un avortement, un accouchement prématuré, une embryopathie ou une foetopathie.
- **Tardive : (>5mois)**
 - hémotogène : bactériémie et/ou septicémie chez la femme,
 - amniotique.

- Pernatale :

- par le liquide amniotique,
- si la poche des eaux est rompue,
- par la filière génitale.

- Postnatale : germes provenant de la mère ou de l'environnement

1 Infection bactérienne par contamination anté ou perinatale

1.1 Les aspects cliniques, 4 grands tableaux :

1.1.1 La septicémie

- Altération majeure de l'état général
- Teint gris
- Collapsus
- Oedèmes
- Hypo ou hyperthermie
- Hépatosplénomégalie

- Ictère, purpura,
- Troubles du rythme respiratoire (polypnée, apnée)
- Hypotonie

1.1.2 La méningite

Isolée ou associée à la septicémie.

Les signes d'appels sont différents de ceux que l'on retrouve chez l'adulte ou le grand enfant :

- Convulsions
- Fontanelle bombée
- Geignement
- Coma
- Refus de boire et /ou vomissement

1.1.3 Tableau focalisé

- Infection urinaire (souvent accompagnée d'un ictère)
- Entérocolite
- Ostéo-arthrite
- Conjonctivite
- Infection pulmonaire

Ces différents tableaux peuvent être isolés ou ajoutés à la septicémie.

1.1.4 Tableaux localisés

= **Porte d'entrée**

- Cutanée
- Infection ombilicale ou mammaire
- Diarrhée

Qui favorisent l'entrée du germe dans l'organisme.

1.2 Le diagnostic repose sur 2 éléments

1.2.1 L'interrogatoire : à la recherche d'un contexte infectieux maternel récent :

- Fièvre maternelle récente (quelques heures ou quelques jours avant l'accouchement)
- Infection urinaire
- Infection vaginale
- Durée d'ouverture de la poche des eaux (risque de colonisation après 12 heures)
- Liquide amniotique teinté ou fétide
- Manoeuvres obstétricales

1.2.2 Les examens paracliniques :

- Numération et formule sanguine :
 - Anémie
 - Hyperleucocytose >30 000
 - Leucopénie <5000
 - Myélémie

- Thrombopénie
 - CRP à 24 heures de vie (car elle ne s'élève que secondairement)
 - Fibrinogène >3
- Prélèvements bactériologiques :
- Centraux : liquide céphalo-rachidien, hémoculture, culot urinaire)
 - Périphériques : gastrique et méconial.

L'examen direct a une bonne valeur d'orientation.

La découverte d'un germe à la culture dans le sang ou le LCR impose le diagnostic.

En ce qui concerne les prélèvements périphériques, sont considérés comme significatifs :

- des prélèvements positifs au même germe sur plusieurs sites
- des prélèvements positifs au même germe chez la mère et chez l'enfant

1.3 Les germes responsables

1.3.1 Contamination anténatale :

- Streptocoque B le plus souvent
- Colibacille
- Listéria
- Staphylocoque

1.3.2 Contamination postnatale :

- Bacilles G -
- Staphylocoques

1.4 Traitement :Urgent

1.4.1 Antibiothérapie :

Association bactéricide à spectre étendu et bonne diffusion méningée.

- Pénicilline G ou Amoxicilline + Aminosides si Streptocoque B.
- Cefuroxime + Aminosides si G -.
- Amoxicilline ou céphalosporine ou Pénicilline G + Aminosides en l'absence d'orientation étiologique et en attendant les résultats des prélèvements bactériologiques.

Par voie intraveineuse, pendant :

- 7 à 10 j pour une septicémie.
- 14 à 21 j pour une méningite.

1.4.2 Maintien des grandes fonctions vitales

Température, équilibre hydro-électrolytique, hémodynamique, respiration.

1.5 Prévention

- Dépistage du portage maternel pendant le 3^{ème} trimestre de la grossesse.
- Hémoculture et traitement antibiotique de la mère en cas de fièvre.
- Traitement d'une infection urinaire ou vaginale.

Agents habituels de l'infection périnatale

GERMES	ANTENATALE	PERNATALE		POSTNATALE
	Transplacentaire	Amnios	Pelvis	
Cocci : Entérocoque - <i>Streptocoque B</i> Staphylocoque Gonocoque				
			+	
		++	++	++
		+	++	++
			++	
Bacilles G+ Listéria	++	++	++	+
Bacilles G- Entérobactéries : - <i>Colibacille</i> Klebsielle Proteus Serratia Pseudomonas				
		++	++	+++
		+	+	+++
		+	+	+
				++
		+	+	+++
Syphilis	+++		+	
Candida		+	+	+++
Virus Rubéole Cytomégalovirus Herpès I Herpès II Hépatite B Hépatite C HIV				
	+			
	+			+
	+			
	+		+	
	+			+
	+			
Parasites Toxoplasmose				
	+			

2 Contamination bactérienne postnatale

2.1 Clinique

- Septicémie
- Méningite
- Suppuration localisée : ombilicale, oculaire, ostéo-articulaire ...

2.2 Circonstances favorisantes

- Prématurité
- Porte d'entrée : rupture prolongée des membranes, malformation urinaire ...
- Thérapeutique invasive : cathéter, drainage pleural, intubation trachéale ...

2.3 Traitement

- Guidé par les données bactériologiques.

2.4 Prévention

- Lavage des mains.
- Réalisation des gestes " agressifs " (pose de cathéter) selon les règles de l'asepsie.
- Matériel à usage unique.
- Propreté et stérilité des divers objets nécessaires aux soins.
- Limitation de l'antibiothérapie à des situations où le risque infectieux est avéré.

3 Les infections virales

3.1 La rubéole congénitale

Elle est consécutive à une infection maternelle primaire par le virus de la rubéole, transmis au fœtus par voie hématogène placentaire.

Les formes les plus graves (malformations cardiaques, oculaires, cérébrales, surdité) se voient dans les contaminations des 2 premiers mois de la grossesse. Les atteintes plus tardives (RCIU, atteinte hématologique, anomalies osseuses, hépatosplénomégalie) sont liées au mode d'action du virus (cytolytique et inhibiteur de mitoses).

Le diagnostic repose sur les sérologies. Une séroconversion avant la 18^{ème} semaine de grossesse pose le problème d'une décision d'interruption de grossesse. L'étude des anticorps par prélèvement de sang fœtal au cordon permet de préciser cette indication.

3.2 Le cytomégalovirus

La transmission se fait par voie hématogène transplacentaire.

Qu'il s'agisse d'une primo-infection ou d'une atteinte récurrente chez une femme enceinte, le risque d'atteinte fœtale est d'environ 50%.

La forme grave associe aux signes habituels de l'infection généralisée (ictère, hépatosplénomégalie, purpura, thrombopénie, pneumonie, des anomalies du développement céphalique (microcéphalie, calcifications périventriculaires, surdité, retard psychomoteur et hypotrophie).

Les formes plus discrètes ne dispensent pas d'un suivi prolongé (retard psychomoteur, surdité).

Le diagnostic d'infection fœtale se fait par la recherche de virus dans le liquide amniotique, par prélèvement de sang fœtal (culture de virus et recherche d'IgM

spécifiques).

Le diagnostic d'atteinte foetale nécessite des examens échographiques répétés qui cherchent à mettre en évidence des signes de foetopathie.

A la naissance, sont nécessaires :

- une échographie transfontanellaire
- un isolement du virus sur urines fraîches
- une recherche d'IgM spécifiques

Le nouveau-né doit être isolé car il est contagieux.

Il n'existe pas de traitement curatif.

3.3 Herpès néonatal

L'infection herpétique néonatale touche 1 à 3 nouveau-nés pour 10 000 naissances. Elle est le plus souvent due au virus Herpès Simplex de type 2 (prédominant dans le tractus génital).

Le risque pour le nouveau-né est neurologique et ophtalmique. Le pronostic vital peut être mis en jeu si l'atteinte est disséminée.

3 modes de contamination sont possibles :

- anténatal, par voie transplacentaire, en cas de primo-infection chez la mère, ou par voie ascendante si la poche des eaux est rompue.
- pernatal, par contact avec des lésions génitales actives.
- postnatal : à partir de lésions labiales.

Le mode d'accouchement découle de l'histoire clinique de la patiente dans les mois précédents et de l'examen gynécologique très soigneux en début de travail.

La présence de lésions herpétiques génitales en début de travail peut conduire à une césarienne avant rupture des membranes.

En l'absence de lésions cliniques, un accouchement par voie basse peut être possible (sous couvert d'un badigeonnage de la muqueuse vaginale avec une solution iodée).

A la naissance, le nouveau-né recevra un bain à la Bétadine diluée suivi d'un rincage soigneux. Un collyre antiviral est instillé pendant plusieurs jours.

Le diagnostic de l'infection chez le nouveau-né requiert un isolement du virus dans les sécrétions, la recherche d'IgM spécifiques, le dosage d'interféron dans le LCR.

Un traitement par Aciclovir \AA est mis en route en attendant les résultats.

Les sujets ci-après encadrés sont traités plus en détails plus bas.

3.4 Hépatite B

La contamination du nouveau-né est possible :

si l'hépatite est survenue pendant le troisième trimestre de la grossesse.

si la mère est porteuse de l'antigène HBS au cours du 3^{ème} trimestre de la grossesse, avec ou sans antigène Hbe.

si la mère est porteuse chronique d'HBS.

Le portage chronique survient chez 40% des enfants de mères porteuses chroniques pour le virus B. Il peut être asymptomatique, ou s'accompagner d'une élévation des transaminases et évoluer vers une hépatite chronique, une cirrhose ou un hépatome.

A la naissance le nouveau-né reçoit dans les 24 premières heures une séro-vaccination (Immunoglobulines spécifiques par voie intra musculaire, vaccination par une première dose de vaccin qui sera renouvelée à 1 et 2 mois .

3.5 L'hépatite C

La contamination du nouveau-né se fait in utero ou en post partum.

Une infection associée par le VIH augmente le risque de transmission materno-fœtale.

Le diagnostic passe par la détection de l'ARN viral par PCR en anténatal et / ou la persistance d'anticorps anti-VHC au delà de 6 mois de vie.

3.6 Le VIH

Le risque de transmission materno-fœtale est lié à la charge virale maternelle (qui doit donc être traitée avant et pendant l'accouchement. Parallèlement le nouveau-né doit être traité par Azt pendant 6 semaines. Voir plus loin.

3.7 Les parasites

3.7.1 La toxoplasmose

Liée à une coccidie dont l'hôte spécifique est le Chat.

80% des femmes en âge de procréer sont immunisées.

- La toxoplasmose acquise frappe 7% des non-immunisés.
- La toxoplasmose congénitale concerne 3/1000 naissances.
- La toxoplasmose oculaire est responsable de 90% des chorioretinites de l'enfant, et 25% des chorioretinites de l'adulte (par l'intermédiaire d'une atteinte fœtale).

3.7.2 Clinique :

La révélation peut être parfois tardive (chorioretinite)

Dans ¼ des cas, la symptomatologie est :

- neurologique : encéphalomyélite
- ophtamologique
- septicémique

3.7.3 Le diagnostic

Il repose sur la mise en évidence du parasite dans le placenta, le sang du cordon et le liquide céphalo-rachidien par inoculation intrapéritonéale à la Souris (résultats en 4 à 6 semaines), la recherche par PCR dans le liquide amniotique et la mise en évidence d'anticorps spécifiques chez la mère et le nouveau-né :

- chez la mère, une séroconversion, la présence d'anticorps de type IgM spécifiques, ou un taux d'anticorps supérieurs à 300 rendent très probable une infection récente (les anticorps apparaissent en 10 à 15 jours et atteignent leur maximum en 2 mois). Une interruption thérapeutique de grossesse est indiquée en cas d'atteinte fœtale sévère et en cas d'infection précoce et certaine.
- chez l'enfant : il faut doser les IgM spécifiques (seuls 25% des nouveau-nés atteints sont porteurs de ces anticorps, qui sont transitoires), suivre l'évolution des anticorps (qui diminuent de moitié tous les mois quand il s'agit d'anticorps transmis).

3.7.4 Surveillance ultérieure et traitement :

Si le nouveau-né présente des signes d'infection : Traitement d'urgence par pyriméthamine et sulfadiazine, et acide folinique en traitement continu, sous couvert d'une surveillance hématologique :

- pendant un an dans les formes sévères,
- 6 mois puis un mois sur 2 jusqu'à 12 mois dans les formes patentées,
- 3 cures de 2 mois dans la 1^{ère} année pour les formes latentes.

Maladies infectieuses de l'enfant

Les maladies infantiles ont souvent une composante dermatologique et s'accompagnent de fièvre. Les notes ci-après ne veulent pas faire double emploi avec le cours de dermatologie ; elles sont simplement données par esprit de complétude.

Erythèmes chez l'enfant (orientations diagnostiques)

Analyse sémiologique :

C'est l'analyse de la lésion élémentaire : érythème pur ou associé (bulles - papules - vésicules, purpura).

- Erythème généralisé ou localisé. Caractères évolutifs.
- Signes d'accompagnement : prurit, fièvre, altération de l'état général.

Examens complémentaires :

Souvent peu utiles pour le **diagnostic** (NFS - critères d'inflammation). Ils peuvent préciser l'**étiologie** (recherches bactériennes ou virales - sérologies).

1 Causes des érythèmes chez l'enfant

Nous rappellerons brièvement les symptômes des classiques "**Fièvres éruptives de l'enfant**".

- **Scarlatine** : due à l'action d'exotoxines érythrogènes secrétées par les Streptocoques A à partir d'un foyer cutané ou oropharyngé. Début brutal avec fièvre, céphalées, maux de gorge, vomissements. **Exanthème** se généralisant progressivement plus marqué aux plis de flexion, durant environ huit jours et pouvant se terminer par une desquamation. **Enanthème** constant oro-pharyngé-lingual. Le Streptocoque A peut être retrouvé dans le prélèvement oro-pharyngé. Le traitement est la Pénicilline durant 10 jours. La recherche d'une protéinurie s'impose. La glomérulonéphrite étant la principale complication.

- **Rougeole** : l'**exanthème** est fait de maculo-papules érythémateuses séparées par des intervalles de peau saine. Il apparaît derrière les oreilles et a une évolution descendante en quelques jours. L'**énanthème** contemporain correspond au **Signe de Köplick** (petits points blancs bleutés sur la muqueuse buccale érythémateuse). Les autres signes sont : la fièvre, la toux, le **catarrhe oculo-nasal**. La rougeole peut avoir des complications : surinfection des voies aériennes, encéphalites aiguës ou sub-aiguës (leuco-encéphalites sclérosantes subaiguës). L'incidence de la rougeole a décru grâce à la vaccination (voir cours).

- **Rubéole** : l'**exanthème** est peu différent de celui de la rougeole (morbilliforme). Il n'y a pas d'**énanthème**. La fièvre est peu intense. Il existe souvent des

micropolyadénopathies et parfois des arthralgies.

Beaucoup de virus (écho - coxsackie) peuvent donner des éruptions identiques. Si nécessaire, la preuve sérologique vient confirmer le diagnostic de rubéole (séro-conversion avec IgM).

Les complications peuvent être : le purpura thrombopénique et l'embryofoetopathie rubéolique, si la rubéole primo-infection survient chez la femme enceinte (voir cours). La vaccination devrait entraîner l'éradication (voir cours).

- Roséole infantile - Exanthème subit.

Maladie éruptive de l'enfant entre 3 mois et 4 ans, dont l'agent causal principal est l'herpès virus type 6.

La triade diagnostique associe : une fièvre élevée souvent bien tolérée. Une **déferescence brutale** et l'apparition au 3ème-5ème jour d'un **exanthème** maculo-papuleux rose pâle et d'un **élanthème** sur le voile du palais. La durée de l'éruption est brève. Il existe souvent une neutropénie transitoire.

Les complications sont surtout celles de la fièvre (convulsions).

- Mégalérythème épidémique, c'est une maladie éruptive, surtout de l'enfant d'âge scolaire, dont l'agent causal est le **Parvovirus B19**. La fièvre s'associe rapidement à un **exanthème du visage** qui devient très rouge et parfois prurigineux. L'extension se fait **aux membres et au tronc**. Eruption maculo-papulaire ou réticulaire pouvant durer plusieurs semaines.

Il n'y a pas d'élanthème.

Les complications sont dues au terrain particulier :

- érythroblastopénie chez les sujets atteints d'anémie hémolytique.
- anasarque fœto-placentaire en cas d'infection en cours de grossesse.

2 Erythème médicamenteux : toxidermie

Les toxidermies sont **les effets cutanés secondaires des médicaments**. Il existe des formes bénignes souvent localisées : érythème polymorphe, urticaire.

Il existe une forme grave d'érythème généralisé avec épidermolyse aiguë (syndrome de Lyell).

L'érythème s'étend rapidement et le décollement bulleux donne un aspect fripé. Le moindre frottement accentue le décollement (syndrome de Nikolsky). Il y a une **atteinte muqueuse** et notamment conjonctivale. L'état général est altéré. Les séquelles (notamment oculaires) peuvent être graves.

Les médicaments le plus souvent en cause sont : les anti-inflammatoires, les sulfamides, les anticonvulsivants.

3 Epidermolyse staphylococcique aiguë

Nécrolyse épidermique staphylococcique (ne pas l'appeler Syndrome de Lyell staphylococcique, ce qui entraîne une confusion avec la toxidermie). C'est un **exanthème fébrile** d'allure morbilliforme ou scarlatiniforme, **se couvrant de bulles fragiles** particulièrement péri-orificielles ou dans les zones de frottement.

La rupture des bulles laisse de **grandes érosions superficielles** (détachement intra-épidermique). L'étude bactériologique permet de retrouver un **staphylocoque lysogène producteur de l'exfoliatine**. Le traitement comporte des soins : l'antisepsie locale et un traitement antistaphylococcique. La corticothérapie est contre-indiquée. L'évolution est habituellement favorable sans séquelles.

4 Erythème et maladie systémique

Sans vouloir être complet, nous **citerons** quelques maladies qui s'accompagnent volontiers d'un érythème. Certaines sont développées dans d'autres chapitres.

- **Syndrome de Kawasaki** : vascularite d'origine inconnue avec un syndrome inflammatoire. Atteintes adéno-cutanéomuqueuses. **Exanthème** morbilliforme ou scarlatiniforme, suivie d'une desquamation tardive des extrémités. **Enanthème buccal**.

Complications cardio-vasculaires. Indication formelle des immunoglobulines.

- **Maladie de Still** : forme systémique d'arthrite chronique juvénile. Initialement, c'est souvent un état fébrile prolongé accompagné de **rash cutané morbilliforme fugace**.

- **Erythème noueux** : son aspect clinique est évocateur.

Apparition de **nodules érythémateux dermo-hypodermiques**, siégeant sur les crêtes tibiales ou cubitales. Evolution semblable à celle d'une ecchymose (dermite contusiforme). Il y a souvent de la fièvre. L'origine peut être inflammatoire (Maladie de Crohn) infectieuse (Streptocoque) ou médicamenteuse.

- **Dermatomyosite** : l'atteinte cutanée de cette maladie systémique est souvent un érythème localisé du visage d'évolution chronique.

- **Lupus érythémateux** : maladie auto-immune polyviscérale. L'exanthème est un **rash érythémateux du visage en aile de papillon**. C'est un des signes cardinaux. Le diagnostic sera confirmé par la recherche d'auto-anticorps.

La fièvre

1 La fièvre aiguë chez l'enfant

Symptôme très fréquent chez le nourrisson et l'enfant, la fièvre exige une double démarche : **diagnostique** impérativement guidée par un examen clinique (et O.R.L) complet qui orientera éventuellement les investigations complémentaires (biologiques et/ou radiologiques), **thérapeutique**, parfois urgente, car le symptôme fièvre peut avoir des conséquences graves chez le nourrisson. Il n'existe pas de parallélisme obligatoire entre l'importance de la fièvre et la gravité de l'affection causale, notamment en période néonatale. Si son étiologie la plus fréquente demeure l'infection, grave ou bénigne, bactérienne ou virale, la fièvre n'est pas toujours d'origine infectieuse : il est aussi en pédiatrie des fièvre métaboliques, inflammatoires ou néoplasiques.

1.1 Caractères en fonction de l'âge

- Chez le **nouveau-né**, la fièvre peut faire défaut dans les infections graves au cours desquelles on peut observer au contraire une hypothermie.
- Chez le **nourrisson**, l'hyperthermie peut constituer un risque neurologique et vital, quelle que soit son étiologie (Cf A - IV).
- Mieux supportée par l'**enfant**, elle pourra affecter différents types : accès brefs ou fièvre prolongée épousant des allures variables : simple fébricule, fièvre en plateau, oscillante, ondulante, intermittente, rémittente, palustre ou pseudopalustre, désarticulée, voire hectique.

Outre son niveau, sa durée et son allure, on en précisera le mode d'installation (brutal ou progressif) et sa tolérance.

1.2 Signes d'accompagnement

Ils seront pris en considération : **frissons** traduisant des décharges bactériémiques ou une suppuration profonde, **douleurs** (rachialgies ou myalgies), **sueurs**, altération de l'état général, amaigrissement, asthénie,...

La symptomatologie fonctionnelle pourra orienter vers une localisation : dysphagie, toux et/ou dyspnée, troubles digestifs, arthralgies, syndrome méningé, signes fonctionnels urinaires,...

L'examen complet, appareil par appareil, devra s'attacher à rechercher les signes d'une localisation infectieuse (O.R.L notamment).

1.3 Conséquences et principaux signes

La gravité de l'hyperthermie réside dans le risque de voir survenir, surtout chez le nourrisson, deux complications : la déshydratation et/ou les convulsions.

1.3.1 La déshydratation

Elle peut survenir en dehors de toute perte par vomissements et/ou diarrhée. On estime la perte d'eau liée à l'hyperthermie de l'ordre de 80 ml/m²/degré au-dessus de 37°. Cette perte sera souvent aggravée par un défaut d'hydratation (manque d'apport, refus de boire). Le plus souvent, les troubles digestifs associés aggravent rapidement cette déshydratation.

1.3.2 Les convulsions hyperthermiques (6 à 7% des enfants)

La brutalité du décalage thermique en est responsable chez les nourrissons prédisposés ; elle réclame un traitement symptomatique d'urgence et ultérieurement une thérapeutique préventive (cf. convulsions hyperthermiques).

1.4 L'hyperthermie majeure

Elle réalise un tableau gravissime survenant surtout chez un nourrisson de moins de six mois, aussi bien en hiver qu'en été. A l'occasion d'une infection banale (rhinopharyngite,...), le nourrisson est retrouvé, le plus souvent le matin, en état de mal convulsif, inconscient ; sa température atteint 41° voire 42°. L'état de collapsus est attesté par une chute de la tension artérielle, une abolition des pouls périphériques, une lenteur à la recoloration des extrémités, une oligurie,. Un syndrome hémorragique, traduisant une C.I.V.D et/ou une atteinte hépatique, peut compliquer ce tableau. Malgré la mise en oeuvre de moyens de réanimation, l'issue fatale est à redouter, précédée par un syndrome de décérébration ; la survie n'est le plus souvent observée qu'au prix de lourdes séquelles neurologiques.

C'est dire l'importance des mesures préventives visant à éviter ces hyperthermies chez le nourrisson et la nécessité de réduire au maximum la durée de toute hyperthermie à cet âge.

1.5 Traitement de la fièvre

La fièvre réclame donc, chez le nourrisson, un traitement symptomatique indépendant de la thérapeutique de l'affection causale.

1.5.1 Mesure d'hygiène et moyens physiques :

- déshabillage : enfant dévêtu et si possible dans une pièce qui ne dépasse pas 20°C.
- bain tiède à une température initiale inférieure à 2°C à celle de la température de l'enfant. Les cheveux de l'enfant doivent être mouillés.
- hydratation suffisante : apport supplémentaire de boissons, en particulier nocturne.

1.5.2 Traitement médicamenteux :

le paracétamol : 60 mg/kg/j en 4 prises. La voie orale est préférable, mais la voie rectale est possible. La voie injectable (Prodafalgan®), peut être administrée à des posologies de 60 mg/kg/j en 4 prises, ce qui correspond à une posologie quotidienne de 30 mg/kg/j de paracétamol. Le Perfusalgan se donne à la moitié de la dose de Prodafalgan.

Légalement, l'ibuprofène est utilisable à partir de 6 mois, mais en pratique il est utilisé à partir de 3 mois (40 mg/kg/j en 3 ou 4 doses.

le Diazépam (Valium®) : 0,5 mg/kg en intra-rectal lors d'une convulsion fébrile.

2 La fièvre prolongée

2.1 Définitions et diagnostic

Définie par la constatation d'une température centrale supérieure à 37° 5 le matin et/ou 37° 8 le soir (dans les conditions basales de repos), évoluant depuis au moins une semaine, la fièvre prolongée chez l'enfant exige :

- **un interrogatoire** très rigoureux : mode de prise de température (par les parents ou non), type de fièvre, régime alimentaire s'il s'agit d'un nourrisson, retentissement sur l'état général, symptomatologie fonctionnelle d'accompagnement, contagé possible dans l'entourage, traitements éventuellement institués, vaccination BCG et état de l'allergie tuberculinique...

- **un examen clinique complet** et minutieux comportant obligatoirement un examen O.R.L et un toucher rectal.

- **des examens complémentaires minimum** : VS, hémogramme, culot urinaire, radiographie du thorax, réactions tuberculiques, et d'autres guidés par la clinique (hémoculture, tests inflammatoires, séro-diagnostics,...).

A ce stade, il faudra se poser deux questions :

- **La fièvre est-elle authentique ?** C'est-à-dire éliminer une thermopathomie : exclusivement observée chez l'enfant d'âge scolaire, plus souvent fille que garçon, en s'aidant du contrôle des prises thermiques, du caractère normal des examens complémentaires et en sachant qu'un tel diagnostic débouchera le plus souvent sur une investigation et/ou une prise en charge psychothérapeutique.

- **La fièvre est-elle organique ?**

- l'exercice musculaire peut être responsable de fièvre par augmentation de la thermogénèse (nécessité de prendre la température dans les conditions de repos).
- la thermolyse est parfois débordée (chauffage excessif) ou congénitalement déficiente (dysplasie anhidrotique),
- enfin, il est des fièvres iatrogènes (pénicilline, anticomitiaux,...).

2.2 Etiologie

La démarche étiologique d'une fièvre prolongée se pose différemment selon qu'il s'agit :

2.2.1 d'un nourrisson

2.2.1.1 L'infection

est de loin la cause la plus fréquente : respiratoire, virale ou bactérienne : rhinopharyngite, adénoïdite compliquée ou non d'otite moyenne voire d'antrite. Toute fièvre inexplicquée du nourrisson implique la recherche d'une infection urinaire (cf. cours). Plus rarement, il s'agira d'une primo infection tuberculeuse ou d'une fièvre typhoïde.

2.2.1.2 Les fièvres métaboliques

Elles ne sont pas exceptionnelles à cet âge : déshydratation au cours d'une gastro-entérite (virale ou bactérienne), d'un coup de chaleur, d'une mucoviscidose, d'un exceptionnel diabète insipide. Mais aussi fièvre du lait sec, observée avec le lait concentré sucré ou les laits en poudre, lorsque la concentration est excessive : la simple correction de la ration hydrique entraîne la normalisation de la température. Fièvre carencielle : l'hyperthermie fait partie du tableau du scorbut infantile et à un moindre degré de la carence martiale. Enfin, l'hypervitaminose D au cours de laquelle s'associent anorexie, soif et vomissements.

2.2.1.3 Les fièvres d'origine neurologique

Elles sont relativement rares chez le nourrisson : dérèglement thermique chez certains encéphalopathes ou chez des nourrissons porteurs de malformations cérébrales. En fait, c'est surtout l'hématome sous-dural chronique qu'il faut savoir évoquer (cf. cours) ; le diagnostic sera étayé par l'augmentation de volume du crâne, l'hémorragie au fond d'oeil, la ponction à l'angle externe de la fontanelle et/ou l'examen scanographique.

2.2.1.4 Le syndrome de Kawasaki

D'étiologie inconnue, mais très proche du tableau de périartérite noueuse du nourrisson, associe une hyperthermie prolongée, un exanthème avec glossite et chéilite, une adénomégalie : son pronostic est conditionné par le risque de complications cardiovasculaires (anévrismes coronariens et mort subite).

2.2.2 Chez l'enfant

L'éventail étiologique est beaucoup plus vaste et toujours dominé par :

2.2.2.1 l'infection

Malgré la régression de l'endémie bacillaire, toujours penser à une **primo-infection** tuberculeuse (contage - radios poumons - intradermoréaction). Les **infections O.R.L** demeurent fréquentes à cet âge et les sinusites surtout maxillaires doivent être systématiquement recherchées (radiographie). Les **pneumopathies**, bactériennes ou virales, peuvent être muettes ou pauvres dans leur symptomatologie fonctionnelle et physique : nécessité d'un cliché pulmonaire. La **typhoïde** (du retour de vacances...), la **brucellose** (rare chez l'enfant) : suspectées sur des arguments cliniques, trouveront leur confirmation, suivant le stade évolutif, dans les hémocultures et/ou le séro-diagnostic. Le **R.A.A** (voir cours) est une infection inflammatoire (VS, fibrinémie, tests inflammatoires) post-streptococcique (ASL) susceptible d'entraîner des complications cardiaques (auscultation - ECG) nécessitant un traitement curatif (Prednisone + Pénicilline) suivi d'une prophylaxie des rechutes (PENICILLINE). L'**endocardite** dont le diagnostic repose sur les hémocultures chez un enfant porteur d'une cardiopathie congénitale ou d'une valvulopathie rhumatismale. L'**abcès cérébral**, succédant à une infection ORL ou favorisé par une cardiopathie congénitale cyanogène, dont le diagnostic repose sur la clinique, les signes biologiques, le fond d'oeil, l'E.E.G et l'examen scanographique cérébral.

Parmi les **infections virales**, les plus courantes, responsables de fièvre prolongée chez l'enfant, on pensera à l'**hépatite** (surtout à virus A), le diagnostic est facile s'il existe un ictère et/ou une cholalurie ; les formes anictériques étant dépistées par l'élévation du taux des transaminases. La **mononucléose infectieuse**, due au virus

d'Epstein-Barr, associée à la fièvre, dans sa forme habituelle, une angine avec polyadénopathie et splénomégalie ; le diagnostic évoqué par la formule sanguine (syndrome mononucléosique) repose sur la M.N.I test et la réaction de Paul-Bunnell et Davidsohn. La **maladie des inclusions cytomégaliqes**, le plus souvent asymptomatique, peut déterminer un syndrome fébrile avec infection respiratoire haute et polyadénopathie également responsable d'un syndrome mononucléosique ; le sérodiagnostic en fera la preuve.

2.2.2.2 Les parasitoses

Responsables de fièvre prolongée chez l'enfant : la **toxoplasmose** acquise peut déterminer une polyadénopathie fébrile avec asthénie et parfois exanthème ; l'atteinte biologique hépatique est fréquente, le syndrome mononucléosique inconstant ; la sérologie en assure le diagnostic. Le **paludisme** (cf. C-V) sera suspecté de parti pris chez tout sujet fébricitant, venant d'une zone impaludée (voyage, migrant,...) et on demandera une recherche de l'hématozoaire (frottis sanguin ou goutte épaisse). La **distomatose hépatique**, le syndrome de **Viscéral larva migrans** (toxocarose) seront évoqués sur la constatation d'une hyperéosinophilie et confirmé par l'immunodiagnostic parasitaire correspondant. Le **Kala-Azar** (leishmaniose viscérale) associe chez un nourrisson ou un jeune enfant ayant séjourné en zone d'endémie (sud de la France, pourtour du bassin méditerranéen, Portugal.), une altération fébrile de l'état général avec importante splénomégalie et hépato-adénomégalie ; anémie, leucopénie, thrombopénie, hyperprotidémie et hypergammaglobulinémie. La certitude diagnostique est apportée par la mise en évidence des leishmanies au myélogramme ; des anticorps peuvent être recherchés par méthode immunologique. En l'absence de diagnostic et de traitement l'évolution est constamment mortelle en quelques mois.

2.2.2.3 Les affections malignes

- la **leucose aiguë lymphoblastique** peut évoluer initialement sous le masque d'une fièvre isolée sans modification importante de l'hémogramme ; il est donc important de rechercher des manifestations osseuses (cliniques et/ou radiologiques), une pâleur, une splénomégalie et/ou une intumescence ganglionnaire même modérée ; au moindre doute, toujours demander un myélogramme qu'il faut parfois répéter.

- Plus rare chez l'enfant, la **maladie d'Hodgkin** associe une fièvre au long cours, des adénopathies superficielles et profondes, médiastinales. Le diagnostic repose, comme pour les lymphomes non hodgkiniens, sur l'examen anatomopathologique d'un ganglion périphérique.

- Les **tumeurs malignes** peuvent être responsables de fièvre prolongée. Après l'âge d'un an, le neuroblastome est métastatique dans la moitié des cas et se révèle souvent par une fièvre et une altération de l'état général.

2.2.2.4 Les collagénoses

Constamment fébriles, elles sont d'inégale fréquence chez l'enfant :

- Le **L.E.A.D.** est rare, associant une altération fébrile de l'état général, un syndrome polyarticulaire et des signes cutanés ainsi que des localisations viscérales diverses, rénales notamment, qui règlent le pronostic. On recherchera les cellules L.E., les anticorps antinucléaires, anti-DNA...

- La **périartérite noueuse**, affection aux masques multiples, d'observation peu fréquente en pédiatrie, associe également une altération fébrile de l'état général et des atteintes viscérales (nerveuses, cardiovasculaires, rénales) ; l'importante accélération de la VS, une hyperleucocytose avec polynucléose majeure, hypergammablobulinémie orienteront le diagnostic qui ne pourra être affirmé que par la découverte de lésions de nécrose fibrinoïde au niveau des artéioles à la biopsie musculo-cutanée. Rappelons les similitudes existant entre la forme du nourrisson et le syndrome de Kawasaki.

- La **dermatomyosite** de l'enfant, modérément et inconstamment fébrile, associe surtout un syndrome cutanéomuqueux et des signes musculaires très évocateurs du diagnostic qui trouvera sa confirmation dans les signes électromyographiques et les données de la biopsie musculocutanée.

- moins exceptionnels, les **rhumatismes chroniques** de l'enfant peuvent débiter par un tableau fébrile important et réaliser une forme clinique très systémique (maladie de STILL) associant à l'hyperthermie prolongée et à l'atteinte articulaire, une hépatosplénomégalie, des adénopathies, parfois des rashes. L'atteinte cardiaque est possible ; le diagnostic repose sur la positivité des tests inflammatoires et immunologiques ; le recours à la ponction articulaire et/ou à la biopsie synoviale peut être requis dans les formes de diagnostic difficile.

- Le **syndrome de WISSLER-FANCONI** se caractérise par des poussées fébriles élevées et intermittentes, généralement bien supportées chez un enfant de 2 à 10 ans, associées à des rashes cutanés et à des manifestations articulaires fugaces (arthralgies), une splénomégalie et des adénomégalies peuvent se voir. Les poussées fébriles s'accompagnent d'accélération de la VS et d'hyperleucocytose importante. L'évolution se fait par poussées, parfois marquée par l'apparition ultérieure d'un rhumatisme chronique.

Maladie de Kawasaki (Syndrome adénocutanéomuqueux)

1 Signes cliniques

1.1 Signes majeurs

1.1.1 Fièvre

Rénitente, inexpliquée. Elle dure en moyenne 10 jours en l'absence de traitement.

1.1.2 Conjonctivite

Elle survient la première semaine. La conjonctivite bulbaire est plus importante que la conjonctivite palpébrale. Il n'existe pas d'ulcération de la cornée, ce qui la différencie du syndrome de Stevens-Johnson.

1.1.3 Exanthème polymorphe

Il peut prendre divers aspects : scarlatiforme, multiforme, maculeux, papuleux. Il n'est jamais vésiculeux, ni bulleux. Il varie en caractère selon les endroits du corps. Il accompagne généralement la fièvre.

1.1.4 Enanthème (lésions de la bouche)

- lèvres sèches, rouges, avec une évolution vers la fissuration,
- langue framboisée,
- érythème diffus de la muqueuse oropharyngée.

1.1.5 Lésions des extrémités

- érythème de la paume des mains et de la plante des pieds de façon diffuse,
- oedème induré des mains et des pieds, douloureux,
- desquamation du bout des doigts, durant 1 à 2 semaines.

1.1.6 Adénopathies

- dans la moitié des cas,
- surtout cervicales, parfois unilatérales,
- disparaissent après l'épisode fébrile.

1.2 Autres manifestations

Elles traduisent le caractère systémique de l'affection.

- infection O.R.L.
- arthrite (25% des cas) : elle peut apparaître la première semaine de la maladie impliquant les petites et les grosses articulations. L'arthrocentèse durant cette phase ramène un liquide épais, d'aspect purulent contenant de nombreux leucocytes et sans germe. Lorsque l'arthrite survient au-delà de 10 jours, elle concerne surtout les grosses articulations.
- troubles digestifs (douleurs, diarrhée sévère et vomissements) et parfois ictère.
- atteinte neurologique avec méningite aseptique, uvéite.
- **atteinte cardiaque dans 25 % des cas ++**. Il s'agit le plus souvent : d'une péricardite, d'une myocardiopathie transitoire avec insuffisance cardiaque et arythmie, d'anévrismes coronaires ou d'autres artères de survenue parfois précoce.

Des infarctus du myocarde sont décrits dans 2 % des cas. A la phase initiale, les enfants doivent être hospitalisés. La surveillance cardiaque est échographique.

2 Diagnostic

2.1 Diagnostic positif

- Il repose essentiellement sur les données cliniques : 5 des 6 critères majeurs sont demandés pour affirmer ce diagnostic. Ce syndrome survient surtout chez le petit enfant : 50 % ont moins de 2 ans et 80 % moins de 4 ans. Il est rare après 12 ans. Toutefois, ce diagnostic peut être évoqué si des critères manquent alors qu'il existe un syndrome inflammatoire et une élévation des plaquettes après une semaine ou un anévrysme des coronaires à l'échographie. En fait, il faut évoquer le diagnostic devant une fièvre qui dure plus de 5 jours sans étiologie infectieuse.

- Absence de signes biologiques spécifiques : hyperleucocytose à neutrophiles, augmentation de la V.S. et de la C.R.P., élévation des plaquettes au bout d'une semaine et pouvant le rester 3 mois. Le syndrome de Kawasaki peut pratiquement être exclu si le taux des plaquettes et la V.S. sont normales après une semaine.

2.2 Diagnostic différentiel

- devant la fièvre : maladie de Still
- devant l'éruption : érythème polymorphe (absence de lésions muqueuses), scarlatine, rougeole, mononucléose infectieuse, maladie sérique (allergie type III), oedème aigu hémorragique.

3 Etiologie

C'est une maladie de l'enfant surtout de moins de 5 ans qui touche plus souvent les garçons que les filles. Elle est fréquente au Japon et en Corée (40 à 150 cas / 100.000 enfants de moins de 5 ans) tandis que chez les Caucasiens, hors du Japon, l'incidence est de 6 à 10 / 100.000 enfants de moins de 5 ans. Une étude anglaise l'estime à 1,5. A partir de cette donnée, on peut estimer que pour la Bretagne, l'incidence est de 6 cas par an.

L'étiologie reste inconnue. Une cause infectieuse est supposée en raison au début, du tableau clinique. On peut supposer que l'agent infectieux est immunisant car il y a peu de manifestations après l'âge de 12 ans et qu'il existe des formes asymptomatiques.

4 Prise en charge

Ceci concerne les malades dont le diagnostic est certain ou supposé.

4.1 Les médicaments

- **Gammaglobulines I.V.** : Le schéma de perfusion est variable mais la dose recommandée est de 1g/kg/j durant 2 jours ou 2g/kg en une fois.

- **Aspirine** : 60 à 100 mg/kg/jour jusqu'à la disparition de la fièvre ou au maximum

à J14 (action anti inflammatoire) puis de 5 à 10 mg/kg/jour (action anti aggrégante) jusqu'à la normalisation des plaquettes et de la V.S., soit environ 3 mois.

- **traitement d'une thrombose coronaire ou d'une insuffisance cardiaque.**

4.2 Surveillance

Les patients doivent être hospitalisés pour recevoir leurs gammaglobulines et être surveillés au moins jusqu'à la chute de la fièvre, en particulier à la recherche d'une complication cardiaque. Les anomalies coronaires sont surtout détectées 3 à 4 semaines après le début.

5 Evolution

5.1 Immédiate

Elle est triphasique :

- **phase aiguë** fébrile qui dure 8 à 15 jours en l'absence de traitement.
- phase **subaiguë** entre 2 et 3 semaines, marquée par la thrombocytose et la desquamation. Il y a risque d'arthrite et d'atteinte cardiaque.
- convalescence précoce, 3 à 4 semaines, risque de mort brutale par thrombose coronaire.

5.2 A long terme

- **Absence d'anomalie des coronaires** : arrêt des salicylés au-delà de 3 mois.
- **Anévrysmes des coronaires de petite taille ou transitoires** :
 - Maintien de l'aspirine à la dose de 3 à 5 mg/kg une fois par jour jusqu'à disparition de l'anévrysme et peut-être toujours.
 - Surveillance cardiaque annuelle.
- **Anévrysme géant supérieur à 8 mm** :
 - Traitement indéfini par l'aspirine à la dose de 3 à 5 mg/kg une fois par jour.
 - Certains proposent des anticoagulants durant 2 ans.
 - Surveillance cardiaque rigoureuse.

6 Pronostic

Le risque de cette maladie est essentiellement lié à une atteinte cardiaque. Cette atteinte peut apparaître tôt après le début de la maladie ou des années plus tard.

20 % des malades non traités développent un anévrysme des coronaires entre 7 jours et 6 semaines après le début. Ce risque est abaissé à 3 % si les gammaglobulines sont données dans les 10 jours, mais il est un peu plus élevé chez l'enfant de moins d'un an.

Les patients avec un anévrysme des coronaires sont à risque d'infarctus du myocarde, de mort brutale et d'ischémie myocardique pendant au moins 5 ans. 2/3

des anévrysmes présents à 8 semaines ont régressé au bout d'un an. Les patients à anévrysme géant sont à haut risque de développer une sténose avec ischémie myocardique.

Les rechutes sont rares.

KAWASAKI EN BREF :**CRITERES DIAGNOSTICS :**

5 des 6 critères suivants (4 si anévrysme)

1. T° ³ **5 jours** 100% = Critère absolu
2. Conjonctivite 85%
3. Adénite cervicale ³ 1.5 cm 70%
4. Rash 80%
5. Atteinte des muqueuses (lèvres, langue, oropharynx) 90%
6. Desquamation des extrémités 70%

EVOLUTION EN 3 PHASES

1. **AIGUE** : +/- 10 jours

T° ³ 40

Conjonctivite bulbaire bilatérale, non purulente

Chéilite, érythème des lèvres ou du pharynx, langue framboisée

Lymphadénopathie cervicale antérieure, uni- ou bilatérale, durant la 2ème semaine

Rash polymorphe, tronc, parfois durant la 3ème semaine

2. **SUBAIGUE** : 2-4 sem.

Desquamation peri-ungéale s'étendant vers les paumes et plantes

+ érythème des mains et des pieds

+ desquamation périnéale

Parfois arthrite des grosses articulations

/+ cholécystite, méningite, diarrhée, douleurs abdo., infiltrat pulmonaire,

3. **CONVALESCENCE : ATTEINTE CARDIO-VASCULAIRE**

Dans les 10 premiers jours : myocardite, péricardite, arythmie (50-70%)

Dans les 2-4 semaines : anévrysmes coronaires (5-20%)

Dans les 3-12 mois : sténose artérielle, thrombose artérielle, phlébite

LABORATOIRE

GB >>, CRP - fibri. - VS >>

Plaq. parfois < en phase aiguë, >> durant 2ème et 3ème semaine

IgE >, C > ou NI

TRAITEMENT

Hospitalisation. Repos au lit 2 - 3 semaines après début de la T°

Equilibrer T°, troubles électrolytiques, ...

ASPIRINE : 100mg / kg / j en 4 - 6 x durant la phase aiguë (taux sanguins 150 - 250 mg/l)

puis 5 - 10 mg / kg / j en 1 x (jusqu'à normalisation du s. inflammatoire et des plaquettes)

IMMUNOGLOBULINES IV : à faire dans les 10 premiers jours

1 gr. / kg / j, 2 jours de suite

/+ DIPYRIDAMOLE = PERSANTINE° : 3 mg / kg / j

Si anévrysme : Héparinothérapie, ...

L'infection à VIH de l'enfant

1 Définition de la maladie

La définition actuelle de l'infection VIH de l'enfant, retenue en 1987 et révisée en 1994, par le Centre pour le contrôle des maladies (C.D.C) d'Atlanta tient compte des difficultés du diagnostic chez le nourrisson et de l'évolution de la maladie avec des formes asymptomatiques et symptomatiques. L'infection à VIH s'étend d'enfants apparemment en bonne santé à des enfants diversement atteints ; la forme la plus sévère correspond au syndrome d'immunodéficience acquise (SIDA). La classe E souligne la prudence actuelle qui s'impose avant d'affirmer l'infection chez un nourrisson de moins de 15 mois, en l'absence d'une preuve virale, en raison de la persistance prolongée des anticorps transmis. Le système de classification adopté pour les enfants de moins de 13 ans est divisé en 4 catégories, mutuellement exclusives selon 3 critères : le statut sérologique, le statut clinique et le statut immunologique.

Catégories immunologiques	Catégories cliniques			
	N	A	B	C
Sans preuve d'immunodépression (CD4 + >25%)	N1	A1	B1	C1
Immunodépression modérée (15 % <CD4 + <24%)	N2	A2	B2	C2
Immunodépression sévère (CD4 + <14%)	N3	A3	B3	C3

Préfixe E : statut VIH indéterminé.

Catégorie N : asymptomatique.

Catégorie A : symptomatologie mineure (au moins 2 signes et aucun de B et C). Adénopathies, HSM, dermatite, parotidite, infections ORL ou respiratoires récidivantes ou persistantes...

Catégorie B : symptomatologie modérée. Fièvre > 1 mois, diarrhée, LIP, troubles hématologiques, infections bactériennes sévères, toxoplasmose, zona, herpès, candidose > 2 mois...

Catégorie C : SIDA. Infections sévères récidivantes, cachexie, encéphalopathie, Kaposi, lymphome, pneumocystose, toxoplasmose cérébrale...

Un enfant âgé de moins de 18 mois (séropositif connu ou né de mère séropositive) sera déclaré infecté par le VIH, s'il a 2 résultats positifs à 2 prélèvements différents pour au moins l'un des examens suivants : culture virale, PCR, Antigénémie P24. Pour un enfant de plus de 18 mois, des sérologies positives en ELISA confirmées en

Western Blot (ou répondant aux critères ci-dessus) permettent de poser le diagnostic d'infection à VIH.

2 Epidémiologie

La prévalence de l'infection au virus de l'immunodéficience humaine (VIH) chez les enfants est actuellement étroitement liée à la séroprévalence du VIH chez les femmes enceintes. Depuis le dépistage systématique des donneurs de sang et le traitement des fractions anti-hémophiliques, la transmission materno-foetale du VIH constitue le mode de contamination quasi exclusif des enfants infectés.⁵

Chaque année, des femmes atteintes d'infection par le VIH débutent une grossesse. Environ 75% d'entre elles décident de poursuivre leur grossesse. Ces mères ont pour 50 % d'entre elles plus de 500/mm³ CD4, pour 35 % entre 200/mm³ et 500/mm³ CD4 et 15 % ont des CD4 au dessous de 200/mm³. Près de 85 % sont représentées par des mères contaminées par voie hétérosexuelle. Seules 12 % d'entre elles sont à l'heure actuelle des usagées de drogue intraveineuse. Le mode de contamination est pour les autres d'origine transfusionnelle ou indéterminée (<5%).⁶

Le nombre cumulatif d'enfants infectés est de l'ordre de 10.000 en Europe, 20.000 aux Etats-Unis mais plus de 500.000 en Afrique sub-saharienne. Seuls les cas de SIDA font l'objet d'une déclaration obligatoire. Pourtant il existe une sous déclaration, particulièrement nette, en pédiatrie.

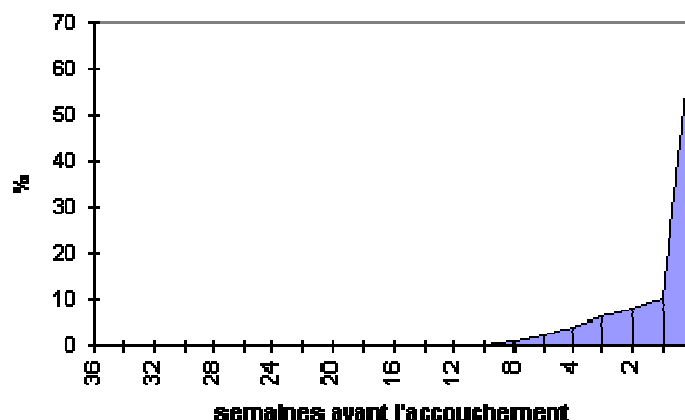
3 Transmission materno-foetale

3.1 Mécanismes

Les différents mécanismes de transmission (la transmission virale n'étant pas la même selon le moment où le virus est transmis) ne sont pas élucidés à ce jour.¹⁵ Plusieurs hypothèses coexistent faisant intervenir soit le virus libre soit le virus associé aux cellules soit une infection du placenta. Le rôle des anticorps neutralisants maternels et des cellules T cytotoxiques présentes chez la mère est aussi à préciser.

La contamination peut se faire précocement (2^{ème} trimestre de grossesse) in utero. Mais elle survient dans 2/3 des cas en fin de 3^{ème} trimestre de grossesse et en perpartum du fait des échanges maternofoetaux et du contact avec les sécrétions cervico-vaginales de la mère (**Figure**). La contamination (5 à 14% selon les études) peut survenir aussi lors de l'allaitement maternel, qui est donc formellement contre-indiqué dès lors qu'une alimentation artificielle est accessible et réalisable dans de bonnes conditions.

Figure : Estimation de la proportion d'enfants infectés par semaine avant l'accouchement



3.2 Facteurs de risques

La taux de transmission maternofoetale du VIHse situait autour de 18 % avant la généralisation du traitement par zidovudine chez les femmes enceintes.

En fait le risque de transmission dépend de **facteurs maternels, viraux, ainsi que d'événements obstétricaux.**

Le mode de contamination de la mère, son origine géographique ou la toxicomanie ne semblent pas influencer le risque de transmission. Les éléments décrits comme associés à une transmission accrue comprennent : l'existence de signes cliniques maternels, un déficit immunitaire important, une charge virale élevée (transmission x 2 si >10000 copies/ml), une antigénémie p24 positive, un âge maternel > 35 ans, l'absence d'anticorps neutralisants, des souches virales à réplication rapide, des infections associées (maladies sexuellement transmissibles ou virus tels cytomégalovirus, hépatites, herpès virus), la prématurité, l'infection placentaire, la rupture prématurée des membranes de plus de 4 heures ou des conditions d'accouchement sanglantes.

Par ailleurs, la réalisation d'une épisiotomie ou de manoeuvres instrumentales pendant l'accouchement n'augmentent pas le risque de transmission maternofoetale (TMF).

Malgré des résultats longtemps discordants, une méta-analyse rétrospective publiée en avril 1999 renforce les études d'observation suggérant que les césariennes réalisées avant le travail diminuent la transmission maternofoetale du VIH. Une étude européenne prospective sur 408 patientes infectées par le VIH (60% prenaient un traitement antirétroviral) suggère que la césarienne programmée est une composante légitime en obstétrique pour les femmes enceintes VIH (TMF=10,2% si VB et 3,5% si césarienne). Sur les 119 qui prenaient à la fois un traitement antirétroviral et ont eu une césarienne programmée, 1 seule adonné naissance à un enfant infecté ce qui représente une TMF < 1%.

3.3 Prévention INFECTION HIV ET GROSSESSE :**→ MAMAN**

- Suivi attentif de la charge virale chez la maman
- Suivi du traitement de la maman à discuter avec l'infectiologue traitant
- **Césarienne** électorale programmée SAUF si mère traitée, suivie, et avec une charge virale indétectable, contrôlée à la 36ème semaine de grossesse
- Si pas de césarienne :
 - Rupture de la poche des eaux la plus tardive possible (max. 4h avant l'accouchement)
 - Eviter les mesures invasives (électrodes au scalp, épisiotomie, ...)
 - Lavage vaginal à la Chlorhexidine
 - Lavage du bébé à la Chlorhexidine
- **AZT (Rétrovir) à la maman pendant le travail ou en cas de césarienne :**
 1. Si la maman a été traitée pendant la grossesse (protocole ACTG 076, ou multithérapie) :
 - **AZT IV 2 mg/kg IV1h en début de travail (ou dès la préparation à la césarienne), à poursuivre à 1 mg/kg/h jusqu'à la fin de l'accouchement**
 2. Découverte après 36 semaines de gestation, ou RPPE avant l'instauration d'un traitement antirétroviral à la maman :
 - **Quadrithérapie** à la maman (AZT + Lamivudine + 1 PI + Nevirapine)
 - Césarienne d'office
 - + **AZT** intrapartal et au bébé (cfr ci-dessous)
 3. Si la charge virale de la maman est élevée (pas de traitement ou traitement insuffisant) :
 - Césarienne
 - **Névirapine** (Viramune) 200 mg per os 1x, pendant le travail ou la préparation à la césarienne
 - + **AZT** intrapartal et trithérapie au bébé (cfr ci-dessous)
 4. Si la maman n'a pas été traitée :
 - Traitement intrapartal et de l'enfant à discuter quand même ® doit être débuté dans les 24 premières heures de vie pour être efficace.

→ NOUVEAU-NE DE MERE HIV +**— Bilan « de base » à la naissance**

- Sang complet - Typage lymphocytaire (CD2-CD4-CD8) ® EDTA
- IgA-G-M ® Coagulé
- Sérologies CMV - Toxo - HBV - HCV - Syphilis ® Coagulé
- Urée, Créat. - TGO, TGP, gGT, Bili. - Amylase, Lipase - CPK - Glycémie - CRP ® Coagulé

- HIV : Sérologie ® Coagulé

Antigénémie ® Coagulé 1ml

PCR (DNA - RNA) ® EDTA 2-5 ml

+ 1 tube de sérum de la mère

Envois HIV ® Labo. centre de référence SIDA - CHU Sart Tilman

Dans les 48 h max.. A garder à T° ambiante.

— 2 tubes coagulés + 1 tube EDTA pour le labo.

1 tube coagulé + 2-5 ml EDTA + 1 tube sérum mère pour le labo. référence SIDA

N.B. : en cas de prélèvement difficile, le bilan minimal à obtenir est :

Sang complet (micro-méthode possible)

PCR HIV (1 ml EDTA)

Sérologies CMV-Toxo-HBV-HCV-Syphlis (1 ml coagulé)

- Bactériologie périphérique + selles + urines
- Si enfant symptomatique : Rx thorax

Echo. abdo.

Echo. cardio.

- Si signes neurologiques : EEG

Discuter CT-scan SNC

PL avec cellularité + glyco. - protéino. + bactério.

+ culture virale + PCR HIV + Antigénémie HIV

→ NOUVEAU-NE DE MERE HIV +**Traitement par AZT (Rétrovir) :**

- AZT 2 mg/kg/6h (= 4x/j) per os, pendant 6 semaines
 - Sirop Rétrovir[®] 10 mg/ml = 0.2 ml/kg/6 h
 - Suivre : sang complet - TGO-P - gGT - CPK 1x/15 jours
- Si neutro. < 1000/mm³ ou Hb < 9 gr : diminuer la dose de 1/2
 Si neutro. < 500/mm³ ou Hb < 7.5 gr : interrompre le traitement

Pour les prématurés :

< 30 semaines AG :

1.5 mg/kg /12h IV ou 2 mg/kg/12h per os (= 2x/j) pendant 2 semaines, puis /8h (= 3x/j) pendant 2 semaines.

³ 30 semaines AG :

1.5 mg/kg /12h IV ou 2 mg/kg/12h per os (= 2x/j) pendant 2 semaines, puis /8h (= 3x/j) pendant 4 semaines.

³ 36 semaines AG :

1.5 mg/kg/6h IV ou 2 mg/kg/6h per os (= 4x/j) pendant 6 semaines.

Si la charge virale de la maman est élevée (pas de traitement ou traitement insuffisant) :

Trithérapie 1 semaine :

AZT (Rétrovir[®]) 4 mg/kg/12h (= 2x/j) per os

+ Lamivudine = 3TC (Epivir[®] solution 10 mg/ml) 2 mg/kg/12h (= 2x/j) pendant 1 semaine

+ Nevirapine (Viramune[®] sirop 50 mg/5 ml) 1 dose de 2 mg/kg per os entre la 48^{ème} et la 72^{ème} heure de vie,

puis AZT (Rétrovir) seul 2 mg/kg x 4/j per os, pendant 5 semaines

Suivi de l'enfant (infection ou non)

Bilan sanguin « minimal » à 1 mois et 6 mois (+ éventuellement à 3 mois) :

- Sang complet - Typage lymphocytaire - IgA-G-M - TGO-P
- Sérologie Toxo.
- Sérologie HIV + Antigénémie HIV + PCR HIV

Poids - Taille

Protéinurie

Rx thorax

1x/3 mois jusqu'à 24 mois, puis 2x/an

Si infecté : poursuivre le suivi

+ FO - Echo. cardio - Examen neurologique !

Diagnostic et pronostic

Les nouveaux-nés de mères VIH positives possèdent des anticorps IgG transmis passivement et qui peuvent persister au-delà de 15 mois. La recherche d'IgM n'est pas fiable. Un diagnostic précoce de certitude repose ainsi sur la mise en évidence du virus au moyen de techniques de diagnostic direct chez le nouveau-né et se fait par *culture virale sur lymphocytes* ou *mise en évidence de l'ADN viral par PCR* (Tableau).

De 35 à 50 % à la naissance, la sensibilité de ces tests atteint 75 à 90 % à 1 mois et près de 100 % à 3 mois. La pratique de ces tests est justifiée en période néonatale malgré leur sensibilité médiocre car le potentiel évolutif et le risque d'encéphalopathie d'un enfant dont la culture/PCR-ADN VIH est positive dès la naissance est plus élevé que chez celui dont l'isolement viral ne sera possible qu'après quelques semaines de vie. Ceci est encore plus net lorsqu'une antigénémie p24 peut être détectée dès la naissance (risque x 3). En revanche, chez l'enfant plus grand, le diagnostic sera indirect comme chez l'adulte, et mettra en évidence les anticorps sériques dirigés contre les divers constituants du VIH par méthode Elisa ou Western Blot.

Tableau 2 : Méthodes de diagnostic précoce de l'infection par le VIH

Naissance	Contrôle sérologie Elisa et Western Blot Culture virale et/ou PCR-ADN VIH Antigénémie p24
1 mois	Culture virale et/ou PCR-ADN VIH
3 mois	Culture virale et/ou PCR-ADN VIH
12/18 mois	Sérologie VIH Elisa

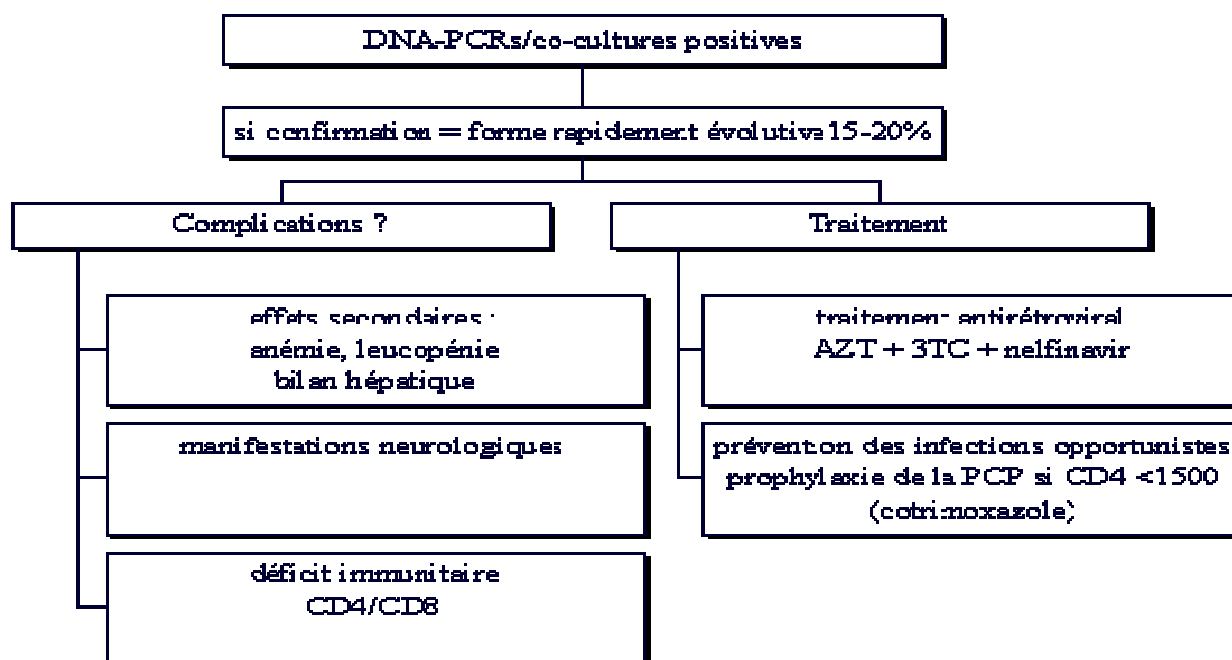
Tolérance

Une numération formule sanguine et un bilan hépatique (transaminases et bilirubine) seront pratiqués afin de dépister les effets secondaires liés au traitement antirétroviral .

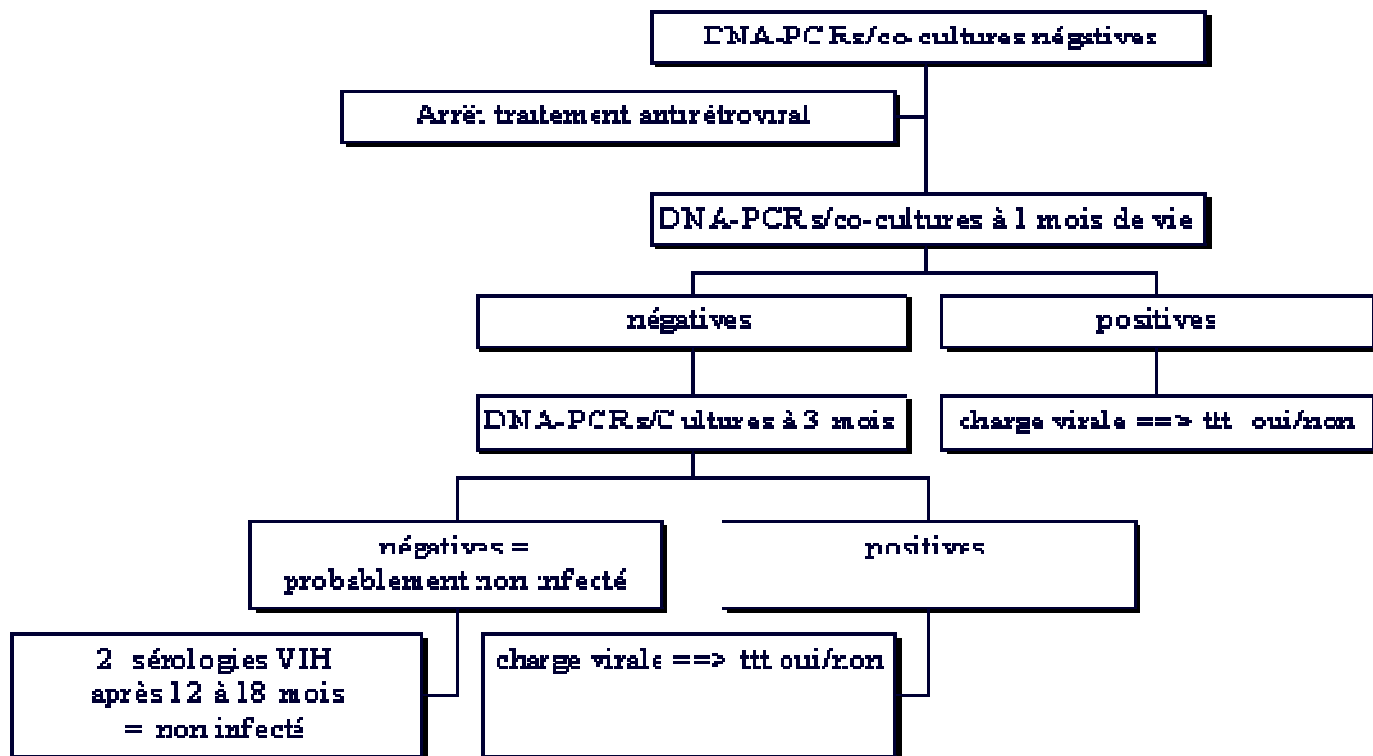
Coinfections

Une éventuelle transmission de la mère à l'enfant d'autres micro-organismes tels cytomégalovirus, toxoplasme, virus des hépatites B (HBV) et C doit être évaluée. Une sérovaccination anti HBV sera réalisée en fonction du statut maternel vis à vis de l'HBV.

Dans le cas où ces tests sont d'emblée positifs (**Figure**) , l'enfant a un grand risque d'appartenir à une forme rapidement évolutive qui se caractérise par des symptômes d'infection virale (adénopathies, hépatomégalie, splénomégalie), des complications infectieuses car ces enfants sont en règle très immunodéprimés et par des manifestations neurologiques liées au VIH (encéphalopathie). Le traitement antirétroviral sera alors poursuivi voire renforcé et une prophylaxie vis à vis du pneumocystis carinii sera entreprise si elle n'avait pas été déjà mise en place.

Figure: Conduite à tenir si diagnostic direct de la naissance positif

Dans le cas où ces tests sont négatifs, ils seront répétés à 1 et 3 mois de vie (**Figure**) . Le traitement antirétroviral pourra être arrêté lors de la première consultation car l'enfant a toutes les chances, s'il s'avère finalement contaminé, d'appartenir à une forme lentement évolutive (charge virale faible ou indétectable et taux de CD4 normal). Si la PCR ou la co-culture sont finalement positives, une reprise du traitement sera discutée en fonction de la charge virale. Le suivi sera de toutes façons prolongé pour tous ; la déclaration de non-infection pour un enfant né de mère séropositive, nécessite une sérologie VIH négative (soit 2 Elisa < 18 mois ou 1 Elisa > 18 mois) sans autre preuve biologique d'infection (détection directe du virus négative) ni critère clinique définissant le SIDA.

Figure: Conduite à tenir si diagnostic direct de la naissance négatif

Le suivi doit être mensuel durant la première année de vie compte tenu de la rapidité évolutive de la maladie de certains enfants, puis pourra être tri- ou quadrimestriel par la suite si l'état de l'enfant le permet.

L'évaluation clinique visera à dépister une infection intercurrente, à rechercher les signes d'une encéphalopathie débutante ou d'autres dysfonctions d'organe (rein, myocarde notamment) et à apprécier l'état nutritionnel.

Comme chez l'adulte, le suivi biologique à visée pronostique repose sur l'évaluation du statut immunitaire (numération formule sanguine et plaquettes, nombre de lymphocytes CD4 circulants) et sur la quantification de la répllication virale. Les examens biochimiques et en particulier les transaminases et les enzymes pancréatiques seront réalisés régulièrement en fonction du contexte et des thérapeutiques instituées.

Une radiographie de thorax, un examen ophtalmologique, une analyse d'urines ou encore une échocardiographie ou un test tuberculique seront réalisés une fois par an.

La vaccination par le BCG est contre-indiquée en raison des risques de bécégite localisée ou diffuse lors de l'installation du déficit immunitaire. Les vaccinations antipoliomyélitiques par vaccin inactivé, antidiphthérique, antitétanique et anticoqueluche antihémophilus influenzae type B et antihépatite B sont sans danger et doivent être faites normalement. Le vaccin ROR (souche atténuée) peut être proposé chez les enfants asymptomatiques mais il est déconseillé chez les enfants présentant un déficit immunitaire sévère.

Manifestations cliniques

Il existe deux formes au profil évolutif très différent :

1 Forme rapidement évolutive

Elle touche 20 à 30 % des nouveau-nés de mère séropositive. Les premiers symptômes se manifestent chez ces enfants entre 1 et 6 mois. Il s'agit d'adénopathies, de splénomégalie, d'hépatomégalie, de complications infectieuses (pneumopathies, diarrhées, candidoses pharyngées...) voire d'une encéphalopathie à VIH. Le décès survient en règle avant 5 ans car ces enfants sont d'emblée très immunodéprimés.

L'encéphalopathie à VIH survient essentiellement dans cette forme évolutive et est caractérisée par :

- des troubles du maintien postural et une spasticité avec hypertonie pyramidale
- une atteinte des fonctions cognitives
- une dyspraxie buccolinguale.

Elle évolue par paliers vers une aggravation progressive avec microcéphalie. Elle représente un facteur pronostic corrélé au risque d'infection opportuniste. L'analyse du liquide céphalo-rachidien peut être normal ou montrer une pléiocytose avec élévation de la protéinorachie sans germes. On trouve des IgG anti VIH et parfois un antigène P24 dans les encéphalopathies progressives. La tomodensitométrie peut être normale ou montrer une atteinte corticale et des calcifications des noyaux gris centraux. Les images en RMN mettent en évidence une démyélinisation de la substance blanche de façon diffuse ou en foyers. L'étude anatomique confirme les lésions vues en RMN et objective une prolifération de cellules géantes multinucléées.

Cette encéphalopathie peut aussi survenir dans la forme lentement évolutive mais il s'agira alors d'un diagnostic différentiel après avoir éliminé une infection opportuniste (toxoplasme cérébrale, CMV...) un lymphome ou des lésions vasculaires. Les nouveau-nés chez qui la culture VIH est positive (cf ci-dessus) à la naissance, d'autant plus que leur antigénémie P24 est aussi positive et ceux qui présentent des signes de foetopathie (hépatosplénomégalie, IgM totales augmentées) sont particulièrement menacés par cette forme.

2 Forme lentement évolutive

Elle touche 70 à 80 % des enfants qui sont alors tous vivants à 5 ans. L'évolution est comparable au SIDA de l'adulte marquée par des complications infectieuses et des manifestations plus ou moins spécifiques.

2.1 Complications infectieuses non nécessairement liées au déficit cellulaire = infections bactériennes

Il s'agit tout d'abord d'infections pédiatriques courantes, récidivantes, d'évolution atypique : otites chroniques moyennes, pneumopathies, gastro-entérites, infections

cutanées ou urinaires. Puis, des manifestations plus sévères apparaissent : septicémies, méningites, cellulites, abcès et arthrites. Les agents pathogènes sont : *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Neisseria meningitidis*, *Salmonella enteritidis* et *Staphylococcus aureus*. Les antibiothérapies prolongées ou répétées favorisent l'émergence de germes gram négatifs. L'éradication des bactériémies à *Salmonelles* non typhoïdes est difficile.

2.2 Complications infectieuses liées au déficit de l'immunité cellulaire dites infections opportunistes

Les agents pathogènes opportunistes les plus fréquents sont : *Pneumocystis carinii*, *Candida*, *Aspergillus*, *mycobactérium tuberculosis* et *avium* intracellulaire, *CMV*.

- **La pneumonie à *Pneumocystis Carinii*** mérite d'être individualisée car elle est inaugurale dans 17 % des cas. Elle se manifeste par une détresse respiratoire fébrile rapidement progressive. La radiographie pulmonaire peut être subnormale ou montrer une atteinte interstitielle. Il existe une hypoxie avec parfois un bloc alvéolocapillaire. Un lavage bronchoalvéolaire, en urgence, permet souvent de retrouver le *Pneumocystis* et d'adapter le traitement.
- **Diverses infections opportunistes** par des champignons, des mycobactéries, des parasites ou des virus surviennent avec une fréquence moindre. Elles touchent préférentiellement la peau, le tube digestif, les poumons et le système nerveux central. Des surinfections par le virus respiratoire syncytial, la rougeole ou la varicelle peuvent être graves.

2.3 Autres manifestations

- **La pneumonie interstitielle lymphoïde (LIP)** est spécifique de l'enfant et ne représente pas un facteur pronostique de SIDA. Elle atteint 20 à 30 % des enfants de plus de 2 ou 3 ans. Cette affection a une évolution respiratoire. Le tableau associe souvent des adénopathies superficielles et une hépatosplénomégalie. Il existe un infiltrat pulmonaire réticulonodulaire avec des adénopathies hilaires et médiastinales. Le taux sérique de la lactico-déshydrogénase est normal ou peu élevé. L'étude du liquide de lavage bronchoalvéolaire montre une hyperlymphocytose sans agents pathogènes. Ces lésions correspondent à des hyperplasies lymphoïdes. La pathogénie est inconnue. On a incriminé une infection chronique par le virus d'Epstein Barr en raison de la découverte du génome viral dans des échantillons pulmonaires et de l'existence de désordres lymphoprolifératifs polyclonaux B. Elle impose une prévention systématique des infections bactériennes. La corticothérapie peut être indiquée.
- **Tous les organes peuvent être touchés**, soit par le virus lui-même, soit par une infection : hépatite cytolytique, pancréatite, glomérulopathie, cardiomyopathie, atteinte oculaire.
- **Une atteinte hématologique est fréquente** : cytopénie auto-immune à moelle riche ou hypoplasie médullaire (toxique ou infectieuse).

- **Les lésions malignes** sont de moins en moins exceptionnelles avec le prolongement de la durée de vie: sarcome de Kaposi, lymphomes non hodgkiniens ou hodgkiniens , léiomyosarcome.

6 Stratégies thérapeutiques

Antirétrovirales

Le suivi biologique et clinique guident la prescription des antirétroviraux (Tableau).

Six analogues nucléosidiques sont disponibles chez l'enfant : l'AZT (zidovudine), la ddi (didanosine), le 3TC (lamivudine), la ddc (zalcitabine), la d4t (stavudine) et l'Abacavir (Ziagen*). Néanmoins leur forme galénique n'est pas toujours adaptée à l'enfant. La pharmacocinétique et la tolérance des analogues nucléosidiques semblent peu différentes chez l'enfant et chez l'adulte mais seuls l'AZT et le 3TC ont fait l'objet d'études détaillées de pharmacocinétiques chez le nouveau-né et le nourrisson. Des analogues non nucléosidiques peuvent aussi être employés. Les antiprotéases ont aussi fait leur apparition dans la pharmacopée pédiatrique avec les mêmes limites que chez l'adulte.

L'efficacité de ces différents types de molécules est identique à ce qui est observé chez l'adulte : réduction de la réplication virale, élévation du taux de CD4 et émergence de souches virales résistantes après administration d'une mono- ou bithérapie d'analogues nucléosidiques. Les résultats obtenus avec les trithérapies chez l'enfant (2 analogues nucléosidiques et 1 antiprotéase) montrent un effet transitoire chez 30 % des enfants ; une résistance complète au traitement dans 30 % des cas et un effet transitoire chez 30% (>1an) mais le recul est encore faible (<2 ans). Ces enfants doivent bénéficier d'un suivi très étroit, clinique, biologique et psychologique car l'observance est fondamentale pour éviter l'émergence rapide de souches résistantes mais l'adhérence difficile en raison des effets secondaires et des contraintes liées à la prise des médicaments.

Tableau: Stratégies antirétrovirales chez l'enfant

Indications du traitement antirétroviral
<p>↳ Nouveau-né infecté par le VIH à haut risque d'évolution précoce et sévère (Ag p24 + dès la naissance et ARN VIH plasmatique élevée à la naissance) ® multithérapie avec antiprotéase</p> <p>Grands enfants présentant des symptômes cliniques du groupe B ou C (CDC) et/ou baisse des CD4 au dessous de 25% et/ou ARN VIH plasmatique élevée >20.000 copies/ml ® trithérapie</p>
Modifications du traitement
<p>Si aggravation clinique et/ou charge virale élevée et/ou décroissance des CD4 après un traitement bien conduit ® changement thérapeutique par adjonction d'une antiprotéase si bithérapie ou multithérapie sans antiprotéase, ou changement de l'antiprotéase si multithérapie avec antiprotéase ou association 2 inhibiteurs nucléosidiques + 1 non nucléosidique</p>
En évaluation
<p>Choix de la multithérapie initiale Thérapie séquentielle de principe Traitement de tout nouveau-né infecté asymptomatique Place des antiprotéases : précoce d'emblée ou tardive après échec d'une autre trithérapie</p>

Vis à vis des autres infections

- **Infections bactériennes** : une antibiothérapie doit être adaptée afin d'éviter une sélection de la flore bactérienne. Les perfusions d'immunoglobulines toutes les trois semaines diminuent l'incidence des infections graves même s'il existe une hypergammaglobulinémie. Elles sont de plus en plus abandonnées à l'heure actuelle au profit d'un traitement par BACTRIM quotidien.
- **Infections opportunistes** : beaucoup d'infections opportunistes nécessitent un traitement initial puis un traitement préventif des rechutes. Les traitements les plus efficaces sont contre le *Pneumocystis carinii*, contre les champignons, contre le cytomégalovirus, l'herpès, le virus respiratoire syncytial . Ces traitements sont parfois mal tolérés. Un contage de varicelle-zona justifie des perfusions d'immunoglobulines et la prescription de Zovirax.

Autres

Le mauvais état nutritionnel nécessite parfois une nutrition entérale ou parentérale. Il est préférable d'utiliser des produits sanguins irradiés.

Infections osseuses chez l'enfant

1 Ostéomyélite aiguë

Il s'agit de l'infection d'une métaphyse, presque toujours d'un os long, par un microbe venu par voie hématogène. Ce microbe est dans 60% des cas un staphylocoque doré, mais fréquence du staphylocoque B et d'*Haemophilus influenzae* chez l'enfant de moins de 3 ans.

Le tableau clinique est presque toujours caractéristique. C'est un enfant de 6 à 12 ans qui brutalement présente une impotence absolue du membre atteint et qui s'associe à une fièvre brutale à 39-40°. A l'examen, la douleur est extrêmement intense, l'atteinte préférentielle est l'extrémité inférieure du fémur ou l'extrémité supérieure du tibia.

Le diagnostic est clinique, en effet les radios sont normales. Le germe doit être recherché par une hémoculture et une ponction systématique de la métaphyse atteinte à la recherche d'un abcès sous-périosté ou intra osseux. La scintigraphie au technétium, ou éventuellement une IRM peuvent être demandés en urgence dans les cas difficiles.

Le traitement doit être fait **en urgence** associant une immobilisation par un plâtre à des antibiotiques par voie intraveineuse. Si le traitement est mis en route en urgence, la guérison se fait en trois semaines.

Par contre, si le diagnostic est fait avec retard ou si le traitement est insuffisant, l'évolution va se faire vers une ostéomyélite chronique qui associe un tableau avec de la fièvre à 38°, le membre atteint est douloureux, rouge, chaud et parfois il existe un abcès. Sur le plan radiographique : atteinte de la métaphyse avec ostéolyse, épaissement ou décollement du périoste avec une ossification sous-périostée, apparition d'un séquestre.

Le traitement de ces formes qui deviennent subaiguës ou chroniques est complexe, six mois à un an de traitement médical, gestes chirurgicaux à répétition pour évacuer les abcès intra osseux ou sous-périostés, enlever les séquestres. Les séquelles sont importantes : fragilité osseuse avec risque de fracture et troubles de consolidation, troubles de croissance en longueur ou avec déviation.

2 L'ostéite

Il s'agit d'une infection osseuse, presque toujours subaiguë, presque toujours aussi avec un staphylocoque doré, mais qui ne s'est jamais accompagnée de signes généraux : pas d'atteinte de l'état général, un léger fébricule. Les signes sont donc essentiellement locaux. L'ostéite entraîne une douleur, parfois peu importante. Lorsqu'elle atteint un membre inférieur, elle entraîne une boiterie et cela se traduit à l'examen clinique par une amyotrophie en regard du squelette intéressé.

Sur le plan biologique, il y a tous les signes d'une infection (NFS, VS, C.R.P) et la radiologie va montrer une ostéolyse en général uni ou polycyclique finement cerclée d'os dense (abcès de Brodie). Scintigraphie et IRM sont utiles dans les cas difficiles.

Le traitement est obligatoirement chirurgical. Il faut faire une trépanation osseuse pour décompresser cette infection interne tout ceci sous couvert d'antibiotiques par voie intraveineuse au départ, puis par voie orale si tout va bien. La durée du traitement est au minimum de trois semaines. Si tout ne se normalise pas rapidement, les antibiotiques par voie orale sont nécessaires pendant plusieurs mois.

3 Arthrite

Il s'agit d'une infection avec présence de pus en intra-articulaire.

L'arthrite se traduit par une **impotence**, un gonflement de la région articulaire (si l'articulation est superficielle, par exemple le genou) et des **douleurs**.

Le traitement est **urgent** : ponction de l'articulation (pour confirmer le diagnostic et pour typer le germe en cause) et lavage de l'articulation associé à un traitement antibiotique (par voie IV 10 jours puis orale si l'évolution clinique et biologique se normalise rapidement) et une immobilisation.

Ce qui est spécifique au nourrisson, c'est l'**ostéoarthrite**. C'est en réalité d'abord une infection osseuse métaphysaire avec propagation du microbe vers l'articulation voisine. Les enfants qui sont dans des soins intensifs par exemple avec des multiples portes d'entrée de microbes potentiels représentent un terrain "idéal". Le meilleur signe de diagnostic de l'ostéoarthrite chez le nourrisson, est l'impotence ; il ne peut pas bouger un segment de membre. Il n'y a pas de fièvre, il peut y avoir un oedème au niveau de la région atteinte mais il s'agit souvent de l'articulation de la hanche et l'oedème est tardif.

Le traitement est le même que celui de l'ostéomyélite aiguë.

Par contre, les **séquelles** sont souvent très importantes. Cette infection survient chez un enfant très fragile avec des structures de croissance qui vont être détruites. Les séquelles vont aller du plus simple (plus grosse épiphyse du coté atteint par rapport au coté opposé), aux troubles orthopédiques plus sévères : inégalité de longueur des membres inférieurs, troubles de croissance des axes, destruction plus ou moins totale de l'articulation avec luxation de traitement très difficile.

Exposé supplémentaire : l'ostéo-arthrite, une approche par l'imagerie

L'infection osseuse et ostéo-articulaire de l'enfant et du nourrisson diffère de celle de l'adulte par des aspects anatomiques particuliers et par la possibilité de graves séquelles fonctionnelles. Le diagnostic précoce de l'infection osseuse ou ostéoarticulaire est indispensable car le traitement doit être institué en urgence. Il existe de nombreuses formes cliniques selon l'âge, la localisation (os long, os plat, rachis), le mode évolutif, le germe responsable.

Certains termes doivent être explicités. L'*ostéomyélite* est une infection de l'os et de la moelle osseuse. L'*ostéite* est une infection de l'os cortical, elle est le plus souvent associée à une ostéomyélite. L'arthrite septique peut survenir de façon primitive (atteinte de la synoviale) et s'étendre ensuite à l'os adjacent ou, inversement, être secondaire à une ostéomyélite: il s'agit dans les deux cas d'une *ostéo-arthrite*. Seront envisagés les données anatomo et physiopathologiques, les moyens de diagnostic, les formes cliniques et le diagnostic.

1. DONNÉES ANATOMO ET PHYSIO-PATHOLOGIQUES

1.1. Données anatomiques particulières à l'enfant

1.1.1. Vascularisation métaphyso-épiphysaire

Les vaisseaux métaphysaires réalisent des boucles sinusoïdales où le flux sanguin subit un ralentissement qui favorise une greffe bactérienne en cas de septicémie. En effet, le foyer infectieux métaphysaire initial est le mécanisme le plus souvent rencontré. La vascularisation de la métaphyse est assurée par des artères d'origine diaphysaire et par des vaisseaux traversant directement le périoste et l'os cortical. De plus, des anastomoses existent avec le réseau vasculaire épiphysaire jusqu'à l'âge de 12-18 mois (selon les articulations). Cette communication permet une diffusion facile du processus infectieux vers l'épiphyse et l'articulation.

1.1.2. Situation intra-articulaire de la métaphyse

Chez le jeune enfant, la situation intra-articulaire de certaines métaphyses (hanche, épaule, coude) est un autre élément de dissémination articulaire du processus infectieux.

1.1.3. Périoste

Le relativement faible attachement du périoste à l'os cortical est responsable d'un décollement rapide et expansif en cas de collection sous-périostée.

1.2. Voies de contamination. Germes responsables

- La voie de contamination est le plus souvent hématogène, l'infection osseuse étant la conséquence d'une septicémie. Plus rarement, il s'agit de l'extension d'une infection des parties molles adjacentes ou d'une inoculation directe (ponction, chirurgie).
- Le staphylocoque doré est le germe le plus souvent en cause. Mais d'autres agents peuvent se rencontrer: streptocoque B chez le nouveau-né, hémophilus, méningocoque, etc, chez le nourrisson. Chez le drépanocytaire, les ostéomyélites à salmonelle et à pneumocoque sont classiques. Une atteinte fongique ou à mycobactérie peut survenir, particulièrement chez l'immuno-déprimé. A part, les infections osseuses transplacentaires: rubéole, cytomégalovirose, syphilis.

1.3. Pathogénie

La présence dans la métaphyse de l'agent pathogène, conduit par voie hématogène, induit une inflammation locale avec œdème, thrombophlébite extensive puis formation de pus. Le processus peut être contenu au foyer initial en cas de traitement précoce ou de germe peu agressif ou s'étendre rapidement. L'extension peut se faire alors dans plusieurs directions:

- vers le périoste à travers l'os cortical donnant un abcès sous-périosté,
- vers les parties molles à travers le périoste,
- vers la diaphyse à travers l'os spongieux métaphysaire,
- vers l'épiphyse à travers le cartilage de conjugaison,
- vers l'articulation, soit directement, soit après atteinte épiphysaire.

La survenue d'un abcès sous-périosté induit des phénomènes ischémiques causant une nécrose corticale et la formation d'un fragment osseux séquestré; il en est de même de l'atteinte diaphysaire.

L'évolution des lésions associe plusieurs phénomènes. L'os adjacent réagit dans un premier temps par une déminéralisation puis une condensation osseuse est possible en périphérie des lésions. L'os nécrosé se résorbe progressivement; une résorption incomplète conduit à la formation d'un séquestre. Le décollement périosté induit la production d'un os néoformé ou involucrum qui peut être séparé de l'os cortical plus ou moins nécrosé.

L'atteinte du cartilage épiphysaire peut induire la destruction de la maquette épiphysaire. Une reconstruction désordonnée est possible pouvant conduire à une incongruence articulaire.

L'atteinte focale ou diffuse du cartilage de croissance conduit à la formation de ponts osseux (épiphysiodèse) qui peuvent engendrer des troubles de croissance à type de raccourcissement si le pont est central ou diffus, ou de désaxation si le pont est périphérique ou asymétrique.

2. MOYENS D'IMAGERIE

2.1. Clichés simples

Ils sont indiqués dans tous les cas. Les modifications de la structure osseuse et l'apparition d'une apposition périostée sont retardés d'une quinzaine de jours après le début du processus. Leur caractère normal peut constituer un argument dans les formes de début.

2.2. Scintigraphie

Plusieurs marqueurs peuvent être utilisés en matière d'infection ostéo-articulaire de l'enfant.

- Scintigraphie au HMDP ou au MDP (hydroxy- ou méthyl-diphosphonate) marqué au Technétium 99m. C'est l'examen de première intention. Elle est peu irradiante. Sa sensibilité est grande mais il existe des faux négatifs en cas de thrombose vasculaire étendue, ce qui reste une éventualité exceptionnelle. Par contre, elle ne présente aucun caractère de spécificité. Le foyer infectieux se traduit par une hyperfixation.
- Scintigraphie au citrate de Gallium 67. Ce marqueur se fixe sur les polynucléaires et les bactéries, et permet ainsi de détecter les processus infectieux. Son irradiation est cependant plus importante (facteur 10) que la scintigraphie au 99m Tc-HMDP.
- Scintigraphie aux leucocytes marqués à l'Indium 111. Cette technique est très sensible et spécifique mais sa mise en application est difficile.

2.3. Imagerie par résonance magnétique (IRM)

C'est une exploration très sensible mais peu spécifique; elle apporte des renseignements anatomiques précis sur la topographie et l'étendue des lésions. Les séquences employées sont les séquences classiques d'examen ostéo-articulaire: séquences pondérées T1, T2, séquences avec effet de suppression de graisse, séquences avec injection de Gadolinium.

2.4. Tomodensitométrie

Le seul intérêt de la tomodensitométrie (TDM) réside à l'heure actuelle dans la recherche de séquestres osseux dans les formes chroniques d'ostéomyélite.

2.5. Echographie

Elle est utile pour apprécier l'existence d'un épanchement intra-articulaire, d'un abcès sous-périosté et pour guider éventuellement une ponction. Elle n'a de valeur que positive.

3. FORMES CLINIQUES ET DIAGNOSTIC

3.1. Ostéomyélite et ostéoarthrite du nouveau-né et du nourrisson

3.1.1. Généralités

L'ostéomyélite isolée est exceptionnelle dans cette tranche d'âge: il s'agit, en effet, d'une ostéoarthrite. Le caractère multifocal (plus de 50% des cas) et la fréquence des séquelles orthopédiques en sont des particularités. L'articulation de la hanche, de l'épaule sont les plus fréquemment touchées. Le milieu de réanimation est un facteur favorisant.

3.1.2. Signes cliniques

Les signes cliniques d'appel sont pauvres, le tableau infectieux peu marqué et il faut systématiquement penser au diagnostic devant une douleur à la mobilisation, une diminution de la mobilité spontanée, une attitude vicieuse, une tuméfaction.

La ponction de l'articulation est une urgence diagnostique et thérapeutique.

3.1.3. Imagerie

La ponction sera précédée d'une radiographie simple et d'une échographie. Au début, les seuls signes radiologiques sont ceux d'un épanchement intra-articulaire:

- déplacement des liserés graisseux (hanche),
- excentration du noyau épiphysaire (aspect de luxation avec toit du cotyle normal pour l'articulation de la hanche, donnée plus difficile à apprécier pour l'articulation de l'épaule).

A un stade plus tardif, les lésions osseuses deviennent visibles radiologiquement: lacunes métaphysaires, géode épiphysaire si le noyau est ossifié (épaule), appositions périostées métaphyso-diaphysaires.

L'échographie est plus sensible que les clichés simples pour détecter un épanchement intra-articulaire.

La scintigraphie est très utile pour détecter d'autres localisations.

3.1.4. Evolution

Si le germe responsable a pu être identifié par ponction ou par hémoculture, l'évolution est en règle favorable sous traitement antibiotique adapté. L'effet décompressif de la ponction articulaire est aussi un facteur de réussite thérapeutique. Cependant, un risque de séquelles orthopédiques persiste: déformation épiphysaire, luxation, épiphysiodèse. Dans ce cadre, l'IRM peut apporter des informations indispensables.

3.2. Ostéomyélite aiguë de l'enfant

3.2.1. Généralités

Cette forme se rencontre plus souvent que l'ostéoarthrite du nourrisson. Le pic maximal de fréquence se situe vers 6-7 ans. Il existe une nette prédominance masculine. Le germe responsable est dans la plupart des cas le staphylocoque doré. La localisation initiale est ici encore la métaphyse fertile des os longs (genou +++). C'est une urgence thérapeutique.

3.2.2. Clinique

Le tableau clinique est très évocateur: début brutal, douleur intense responsable d'une impotence fonctionnelle, syndrome fébrile et tableau biologique infectieux (leucocytose avec polynucléose, augmentation de la VS, hyperfibrinémie, augmentation de la protéine C réactive). Des hémocultures peuvent être positives. Ce tableau clinique est suffisamment typique pour que le traitement (immobilisation et antibiothérapie anti-staphylococcique) soit instauré sans retard.

3.2.3. Imagerie

Les clichés simples sont en règle normaux, ce caractère normal étant un argument diagnostique supplémentaire. Parfois, les clichés initiaux peuvent mettre en évidence une apposition périostée unilamellaire et/ou une zone lacunaire métaphysaire floue. La scintigraphie (HMDP- 99mTc) confirme le diagnostic.

L'IRM paraît très utile lors du bilan initial et apprécie l'étendue des lésions. La lésion infectieuse se présente sous la forme d'un hyposignal médullaire en séquences pondérées T1, d'un hypersignal en séquences pondérées T2 et en séquences avec effet de suppression de graisse. La prise de produit de contraste est hétérogène. Dès le bilan initial, un abcès sous-périosté voire une extension dans les parties molles peuvent être découverts; il en est de même d'un franchissement éventuel du cartilage de croissance. Ainsi, l'IRM a permis de mettre en question l'effet-barrière du cartilage de croissance après l'âge de 12-18 mois sur la progression de l'infection.

3.2.4. Evolution

L'évolution peut se faire de trois façons: guérison sans apparition de signes radiologiques, amélioration clinique et biologique mais apparition de signes radiologiques ou évolution défavorable avec extension des lésions.

Les deux premières situations sont actuellement les plus courantes. Il n'existe pas de corrélation stricte entre la clinique et la biologie, d'une part, et les signes radiologiques, d'autre part: c'est pour cela qu'une ostéolyse de type variable (géographique, mitée ou ponctuée) peut apparaître sans que le processus infectieux poursuive son évolution. Il en est de même des appositions périostées, unilamellaires plus ou moins épaisses, qui peuvent ne témoigner que d'un processus de reconstruction et non de la présence d'une collection sous-périostée.

Dans la situation d'évolution défavorable, il est important de rechercher la constitution d'abcès sous-périostés ou dans les parties molles adjacentes et d'apprécier l'extension diaphysaire du processus (constitution d'une pandiaphysite). Si l'échographie peut être suffisante pour répondre à la première question, il est certain que l'IRM réalise un bilan plus précis afin de guider un éventuel drainage chirurgical.

3.2.5. Diagnostic

La circonstance qui pose le plus de problèmes diagnostiques est celle où le début ne revêt pas un caractère brutal et lorsqu'existent des signes radiologiques sur le premier bilan. Il faut alors discuter la tumeur d'Ewing, le granulome éosinophile, une localisation d'hémopathie (leucémie ou lymphome), une métastase ou une . Au moindre doute, une biopsie doit être pratiquée.

3.3. Ostéomyélite chronique

3.3.1. Généralités

Il s'agit le plus souvent de l'évolution défavorable d'une ostéomyélite aiguë; l'affection est exceptionnellement découverte à ce stade.

3.3.2. Clinique

Les signes cliniques sont parfois discrets ou, au contraire, le membre atteint peut être tuméfié, douloureux; un ou plusieurs orifices fistuleux peuvent apparaître. Le tableau biologique est celui d'une infection chronique.

3.3.3. Imagerie

Les clichés simples sont très évocateurs:

- réaction cortico-périostée épaisse, irrégulière et étendue (constitution d'un involucrum);
- alternance de zones lytiques et ostéo-condensantes;
- une fracture pathologique est possible.

La TDM présente ici l'intérêt de rechercher des fragments osseux séquestrés: zones très denses, de taille variable, séparées de l'os adjacent, pouvant occuper la cavité médullaire.

Les fistules peuvent être opacifiées mais les anomalies des parties molles (abcès) seront mieux précisées par IRM.

3.3.4. Evolution

L'évolution est longue. Plusieurs interventions chirurgicales sont souvent nécessaires pour faire disparaître les fragments osseux nécrosés et les foyers d'infection. La scintigraphie au gallium ou aux leucocytes marqués est ici utile pour apprécier la persistance de foyers infectieux encore actifs.

3.3.5. Diagnostic

Le diagnostic ne pose pas de problème dans la plupart des cas. Cependant, la découverte de l'affection à ce stade peut faire discuter certaines formes d'ostéosarcome.

3.4. Ostéomyélite circonscrite

3.4.1. Généralités

Il s'agit d'une forme particulière d'ostéomyélite, évoluant sur un mode subaigu, d'extension très limitée, en relation avec un germe peu virulent ou avec une infection décapitée par un antibiotique mal adapté. Cette forme serait plus fréquente à l'heure actuelle. Le germe en cause n'est pas toujours retrouvé. L'atteinte fémorale ou tibiale représente 80% des cas.

3.4.2. Clinique

Le tableau clinique est plus fruste: douleur insidieuse, impotence fonctionnelle peu marquée, signes biologiques d'infection discrets.

3.4.3. Imagerie

Des anomalies sont visibles dès le premier bilan: zone d'ostéolyse souvent géographique, parfois cernée d'un liseré d'ostéocondensation, de taille variable mais souvent petite, de topographie métaphysaire mais parfois diaphysaire ou épiphysaire; la réaction périostée n'est pas constante. C'est l'aspect du classique "*abc s de Brodie*". La scintigraphie est positive. La TDM et l'IRM sont peu contributives; quelquefois un œdème des parties molles et un œdème médullaire sont retrouvés. La présence d'un chenal serpiginieux reliant la lésion au cartilage de croissance adjacent serait très évocatrice du diagnostic.

3.4.4. Diagnostic différentiel

Le diagnostic se pose avec le granulome éosinophile et parfois l'ostéome; la localisation épiphysaire peut faire discuter en plus le chondroblastome.

3.4.5. Forme particulière

On peut en rapprocher l'*ostéomyélite sclérosante de Garré*. Les clichés simples mettent en évidence un épaissement cortical localisé avec possibles appositions périostées pluri-lamellaires. Au sein de cette ostéocondensation une ou plusieurs lacunes peuvent être visibles. Le diagnostic peut se poser avec l'ostéome ostéoïde, la tumeur d'Ewing, le granulome éosinophile voire la dysplasie fibreuse ou l'ostéofibrodysplasie.

3.5. Autres formes

3.5.1. Ostéoarthrite de l'enfant

Il s'agit d'une affection moins fréquente que l'atteinte du nouveau-né et du nourrisson. La hanche est l'articulation la plus touchée. On retrouve ici la coexistence d'une arthrite septique et d'un foyer infectieux métaphysaire ou épiphysaire (selon la localisation) avec éventuelle prédominance d'un des éléments. Le germe en cause est usuellement le staphylocoque doré. L'échographie retrouve un épanchement intra-articulaire. Les lésions osseuses peuvent être discrètes (scintigraphie et IRM ++). Après ponction voire arthrotomie et traitement antibiotique, les séquelles sont devenues rares. Le diagnostic différentiel se pose avec d'autres atteintes articulaires: synovite aiguë transitoire de hanche, ostéochondrite, arthrite chronique juvénile, arthrite tuberculeuse, leucémie, synovite villonodulaire pigmentée, ostéome ostéoïde à présentation pseudo-arthritique.

3.5.2. Ostéomyélite chronique récidivante multifocale

Cette entité, d'étiologie inconnue et de survenue exceptionnelle, présente une atteinte métaphysaire des os longs et de certains os plats (clavicule ++); la tranche d'âge touchée est 7-14 ans. Faits particuliers: ce sont le caractère bilatéral voire symétrique, la constance de rechutes et l'association à une pustulose palmo-plantaire. L'aspect radiologique est celui de lacunes métaphysaires associées à une ostéocondensation périphérique. L'aspect histologique est celui d'une ostéomyélite chronique avec prédominance de plasmocytes mais aucun germe n'est retrouvé.

3.5.3. Formes particulières selon la localisation

L'atteinte préférentielle de l'infection osseuse est la métaphyse des os longs; il existe cependant de multiples autres localisations.

Sur les os longs, l'épiphyse et la diaphyse peuvent être touchées de façon isolée, essentiellement sous la forme d'une ostéomyélite circonscrite.

Une atteinte particulière est celle des zones "métaphysaires - équivalent": bassin, calcanéum, grand trochanter, tubérosité tibiale antérieure, omoplate. La séméiologie et les problèmes de diagnostic sont aussi ceux de l'ostéomyélite circonscrite.

L'atteinte *disco-vertébrale* mérite un développement particulier. Elle survient de façon préférentielle à l'étage cervico-thoracique chez le nourrisson et à l'étage lombaire chez l'enfant plus grand. Le germe en cause est le plus souvent le staphylocoque doré, la possibilité d'atteinte tuberculeuse ne doit pas être méconnue. La clinique est souvent trompeuse: douleurs abdominales, dorsolombaires, attitude guindée, déformation rachidienne de survenue rapide chez le nourrisson. Les signes radiologiques sont souvent retardés par rapport au début de l'affection: pincement discal, atteinte vertébrale uni ou bipolaire, tassement vertébral. L'IRM mieux que la scintigraphie montre bien les modifications de signal (hypo-T1, hyper-T2) du ou des corps vertébraux, le pincement et la modification du signal discal (hypo-T1, hyper-T2 mais, contrairement à ce que l'on observe chez l'adulte, l'hypersignal T2 du disque atteint est inférieur à l'hypersignal

normal des disques sains), l'abcès para-vertébral et l'extension intra-canaulaire éventuelle. Chez le nourrisson, des séquelles sont possibles.

3.5.4. Formes particulières selon le terrain

- Chez l'enfant drépanocytaire, la fréquence des infections osseuses est élevée (classiquement à salmonelle). Cependant, les infarctus osseux sont la complication essentielle de cette affection. La différenciation infarctus-infection est très difficile à établir. L'IRM est décevante. Seule la scintigraphie aux leucocytes marqués ou au gallium peut apporter des informations.
- Chez l'enfant immuno-déprimé, les lésions osseuses se rencontrent surtout dans *la granulomatosse septique* (dysfonctionnement congénital des polynucléaires). Dans cette affection, les infections osseuses moins fréquentes que les anomalies cutanées, respiratoires ou digestives, présentent des caractères particuliers: début insidieux avec signes radiologiques présents dès le premier bilan, germes de faible virulence, atteinte fréquente des petits os et de la paroi thoracique, destruction osseuse extensive avec ostéocondensation discrète, survenue de nouveaux foyers sous traitement, réponse thérapeutique cependant bonne à long terme.

3.5.5. Infections osseuses transplacentaires

3.5.5.1. Syphilis congénitale

Cette affection s'accompagne de manifestations générales néonatales variables: rhinorrhée, hépato-splénomégalie, anémie, douleurs, impotence fonctionnelle ("pseudo-paralysie" de Parrot). L'atteinte osseuse est présente dans 75 à 100% des cas non traités, avec lésions multiples, bilatérales et classiquement symétriques (15% de formes asymétriques): os longs, côtes, voûte du crâne, face, os plats. L'aspect radiologique est particulier sur les os longs. La lésion est initialement métaphysaire avec bandes claires ou denses, fragmentation et aspect frangé des bordures métaphysaires; le signe de Wimberger (atteinte bilatérale tibiale supérieure interne) n'est pas spécifique, il est possible dans la fibromatose, l'ostéomyélite et l'hyperparathyroïdie; des fractures à travers les lésions métaphysaires sont possibles, avec cals exubérants, posant le problème du syndrome des enfants battus. Les lésions diaphysaires apparaissent peu après les lésions métaphysaires, parfois avant: appositions périostées et lésions lytiques extensives, en continuité avec les lésions métaphysaires. Sous traitement spécifique, les lésions guérissent avec peu de séquelles.

3.5.5.2. Rubéole congénitale

Cette affection virale présente des signes évocateurs: retard de croissance intra-utérin, purpura thrombocytopénique, lésions oculaires, cardiopathie, anémie, hépato-splénomégalie. Les atteintes osseuses sont présentes dans 25 à 50% des cas, avec localisation élective au genou; elles s'accompagnent d'un retard global de maturation osseuse. Au niveau des os longs, il existe une augmentation diffuse de la densité, avec irrégularités métaphysaires, stries verticales radio-claires, parfois véritables destructions avec risque de fracture pathologique; les appositions périostées sont rares.

3.5.5.3. Infection à cytomégalovirus

Les lésions osseuses sont inconstantes: déminéralisation métaphysaire, avec remaniement comme dans la rubéole mais absence de retard d'âge osseux. Il peut exister une ostéomalacie et des fractures pathologiques.

Diagnostic d'une adénopathie périphérique

1 Diagnostic positif

Si une adénopathie peut être le motif d'une consultation médicale, très souvent il s'agit d'une découverte fortuite lors d'un examen systématique des aires ganglionnaires. La démarche diagnostique sera toujours la même : caractère de l'adénopathie, examen du territoire drainé par cette adénopathie et examen somatique général.

Les caractères de l'adénopathie :

Il faudra tout d'abord apprécier le siège (cervical, axillaire, inguinal), mais également les autres aires ganglionnaires en se rappelant que des ganglions pré-auriculaires, épitrochléens, sus-claviculaires, poplités sont toujours pathologiques. Il faudra également apprécier le nombre d'adénopathies, leur appartenance à une même chaîne ou à des chaînes ganglionnaires différentes. La taille est très importante, avec des mesures précises permettant des comparaisons aux différents examens. La notion d'adénopathies bilatérales et symétriques est importante à souligner. La consistance du ganglion est également à décrire : dur ou tendant à se ramollir, adhérent ou non au plan profond, présence ou non d'une périadénite. Il faut rechercher par une palpation plus franche, l'existence ou non d'adénopathies profondes.

- **L'examen du territoire drainé par l'adénopathie** recherche ou non la présence d'une lésion récente ou ancienne, s'étant infectée ou non. Le territoire drainé peut être cutané, mais également buccopharyngé et ORL quand il s'agit d'une adénopathie cervicale.

- **L'examen somatique** précise l'état général (fièvre, asthénie, anorexie et amaigrissement) et recherche la présence d'une hépatosplénomégalie. Bien entendu, l'interrogatoire a précisé le mode de survenue et la date de début de cette ou ces adénopathies.

- **Certains examens complémentaires** enfin, permettent de compléter le bilan : une radiographie permet parfois de déceler une extension des adénopathies, en particulier au niveau du médiastin. L'échographie abdominale permet chez l'enfant, de rechercher des adénopathies profondes, en particulier de la région coeliaque. L'examen tomographique semble moins performant du fait de l'absence de graisse chez l'enfant. Enfin, la lymphographie dans certains cas permet de révéler et de préciser des adénopathies iliaques et lomboaortiques.

2 Diagnostic différentiel

Au niveau cervical, il est facile d'éliminer les tumeurs superficielles sous cutanées : kystes sébacés, lipomes, pseudo-tumeurs inflammatoires à corps étranger. Dans la région latérale du cou, les tumeurs embryonnaires ou kystes épidermoïdes peuvent poser de difficiles problèmes diagnostiques. Elles sont faciles à reconnaître quand elles s'accompagnent d'une fistule congénitale du cou, mais le plus souvent, elles sont isolées et se présentent comme des kystes à contenu plus ou moins liquidien. Ce sont des reliquats embryonnaires de la 2ème fente branchiale. Les autres tumeurs sont rares, s'agissant soit d'un neurinome (maladie de Recklinghausen) ou de tumeurs vasculaires ou de lymphangiomes kystiques. Dans la région cervicale médiane, il faut écarter le kyste du tractus thyro-glosse (tumeur arrondie, lisse,

élastique) et les hypertrophies thyroïdiennes quelqu'en soit la nature. Enfin, dans la région sus-hyoïdienne latérale, il faut éliminer les intumescences ou les tumeurs des glandes salivaires, les kystes dermoïdes du plancher de la bouche.

Au niveau des aires inguinales, on écarte facilement un abcès chaud ou un érysipèle, mais également un fibrome, un lipome, ou une hernie.

3 Diagnostic étiologique

Nous séparerons les étiologies en adénopathies généralisées ou adénopathies localisées.

3.1 Adénopathies généralisées

Elles sont caractérisées par une augmentation de volume des ganglions dans plusieurs territoires non contigus pouvant parfois être associées à une hépatosplénomégalie.

3.1.1 Infections virales

- **Mononucléose infectieuse** : les adénopathies sont un signe majeur et précoce de l'infection quand elles sont fermes, mobiles, sensibles au palper et presque toujours diffuses, mais prédominantes aux régions cervicales. Leur volume est parfois très important, mais ces adénopathies n'évoluent jamais vers la suppuration. Elles disparaissent assez lentement en plusieurs semaines. Le diagnostic est facilement posé si les autres symptômes sont présents : splénomégalie, angine, fièvre... et dans les formes paucisymptomatiques, le diagnostic s'aidera de la formule sanguine avec les grands lymphocytes à cytoplasme bleuté, du MNI test, de la réaction de Paul-Bunnell-Davidsohn qui est positive à partir du 7ème jour et surtout d'une sérologie positive vis-à-vis du virus d'Epstein-Barr.
- **Maladies des inclusions cytomégaliqes** : le tableau peut évoquer une mononucléose, mais les adénopathies sont plus modérées et les lymphocytes hyperbasophiles moins nombreux. Les adénopathies sont un peu plus fréquentes dans les formes de survenue précoce chez le nourrisson de moins d'un an.
- **Rubéole** : les adénopathies sont précoces, présentes à la période d'invasion et s'observant dans tous les territoires, mais certains sièges sont plus caractéristiques : région cervicale postérieure, rétro-auriculaire et occipitale à chercher dans la racine du cuir chevelu. Il s'agit de petits ganglions de la taille d'une noisette, sensibles à la pression. La confirmation se fait par la sérologie.
- **Rougeole** : les ganglions périphériques sont de petit volume, présents dès la période d'invasion s'associant au catarrhe oculo-nasal et aux signes de Köplik. Des adénopathies intra-abdominales plus volumineuses peuvent simuler parfois des tableaux appendiculaires.
- **Autres viroses** : *varicelle*, *adénovirus* sont parfois responsables d'adénopathies de petit volume dissimulé.
- **Virus de l'immuno-déficience humaine (VIH)** : les adénopathies peuvent faire partie du tableau de l'infection à VIH chez l'enfant. Du fait de

l'immunodéficience, les adénopathies peuvent être en rapport avec une surinfection bactérienne, virale ou parasitaire. La présence de ces adénopathies qui sont bien souvent non inflammatoires, volumineuses, nombreuses, cervicales, classe l'enfant en P2 (infection symptomatique) sous classe A (découverte non spécifique). Il faut actuellement savoir y penser, devant des parents éventuellement sujets à risque, ou chez un enfant ayant été transfusé.

3.1.2 Infections parasitaires ou mycosiques

- ***Toxoplasmose acquise*** : les adénopathies constituent un symptôme présent dans 60 à 80 % des formes à expression clinique. Elles sont généralement diffuses bien que l'atteinte des divers territoires se fasse progressivement et successivement. Les chaînes lymphatiques le plus souvent intéressées sont celles de la nuque, de la région sous maxillaire, de la jugulaire. De volume modéré, ces ganglions sont fermes, mobiles, peu ou pas douloureux, ils ne suppurent jamais et persistent plusieurs mois. Le diagnostic repose sur la sérologie avec un taux élevé d'anticorps anti-toxoplasmes de nature IgM. Le parasite en cause est *Toxoplasma gondii*.
- ***Leishmaniose viscérale*** (Kala-Azar) : elle est plus fréquente sur le pourtour du bassin méditerranéen, et touche le plus souvent des enfants âgés de 2 à 3 ans. La forme typique associe un syndrome général : fièvre, pâleur, et un syndrome splénohépatoganglionnaire. Les adénopathies sont fermes, mobiles, indolores, il peut exister des adénopathies profondes, médiastinales notamment qui n'auront aucune traduction fonctionnelle, mais seront de découverte radiographique. Le diagnostic est porté devant la mise en évidence des leishamies dans les cellules réticulo-histiocytaires (myélogramme).
- ***Trypanosomiase*** : les adénopathies intéressent surtout les chaînes cervicales et sous claviculaires et plus rarement les chaînes axillaires ou inguinales. Les adénopathies sont modérément hypertrophiées, mobiles, indolores, élastiques. Elles ne suppurent jamais.

3.1.3 Adénopathies réactionnelles à une prise médicamenteuse

Les manifestations apparaissent après une exposition médicamenteuse brève, 4 mois au plus, mais parfois quelques jours seulement, et en particulier pour les **hydantoïnes**, la **carbamazépine**, ou le **primidone**. Certains antibiotiques comme l'amoxicilline ou la pénicilline peuvent également donner une hyperplasie ganglionnaire, simulant parfois à l'histologie un lymphome, faisant alors parler de "pseudo-lymphome". Les adénopathies apparaissent d'abord au niveau des aires cervicales et s'étendent ensuite pour envahir toutes les aires ganglionnaires. Elles sont habituellement fermes, indolores, sans périadénite. Ceci permet de souligner l'importance de l'interrogatoire à la recherche d'une prise médicamenteuse. Ces adénopathies peuvent également s'accompagner de fièvre, d'éruptions morbilleuses, d'une hépatosplénomégalie et d'une éosinophilie, faisant évoquer alors une réaction d'hypersensibilité.

3.1.4 Adénopathies au cours des maladies auto-immunes et des proliférations bénignes

L'*anémie hémolytique auto-immune* peut quelquefois être associée à de volumineuses adénopathies régressant spontanément avec les rémissions de l'anémie. Il faut chez ces patients rechercher systématiquement un déficit immunitaire sous-jacent.

Au cours du *lupus érythémateux disséminé*, les adénopathies sont plus fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte, mais restent souvent modérées et rarement au premier plan d'un tableau clinique riche et polymorphe. Les *polyarthrites rhumatoïdes* où les adénopathies sont avant tout le fait de formes systémiques.

La *sarcoïdose* : les adénopathies périphériques surviennent dans 30% des cas et siègent dans n'importe quel territoire. Les ganglions sont peu volumineux, indolores, durs et ne suppurent pas.

Le *syndrome d'activation du macrophage* : maladie rare, mais qu'il faut savoir évoquer devant une poussée d'adénopathies disséminées associées à une splénomégalie chez un enfant pouvant présenter une altération importante de l'état général, de la fièvre, des anomalies de numération. Cette activation s'accompagne d'une hypofibrinémie et d'une hépatopathie retrouvées au myélogramme.

3.1.5 Adénopathies au cours des hémopathies malignes

- **Les leucémies aiguës** : les adénopathies s'observent dans 75 % des leucémies aiguës lymphoblastiques de l'enfant et leur évolution est assez parallèle à celle de l'hépatosplénomégalie. Elles sont diffuses, symétriques, fermes, indolores. Très volumineuses, tumorales elles représentent un élément de mauvais pronostic. La ponction au moindre doute, montre un envahissement massif par des lymphoblastes. Le diagnostic est confirmé par le myélogramme. Les adénopathies sont moins fréquentes dans les leucémies aiguës myéloblastiques et monoblastiques et absentes dans les formes promyélocytaires. Par contre, ces adénopathies peuvent se trouver dans les leucémies myélomonocytaires chroniques du petit enfant.
- **Le lymphome malin hodgkinien** : c'est une maladie qui touche le jeune adolescent entre 10 et 14 ans. Parfois, polyadénopathies fébriles avec splénomégalie et prurit, mais le plus souvent la maladie est révélée sous la forme d'une adénopathie localisée ou apparemment localisée dans la région cervicale basse ou sus-claviculaire. Le ganglion hodgkinien est ferme, augmentant de volume pouvant réaliser des masses tumorales importantes et qui peuvent parfois régresser spontanément et ré-évoluer ultérieurement. Le diagnostic repose sur la ponction et la biopsie.
- **Les lymphomes non hodgkiniens** : les adénopathies révèlent la maladie et ont la particularité d'augmenter extrêmement rapidement de volume. Ces adénopathies quand elles sont profondes sont rapidement compressives. La présence d'une adénopathie cervicale suspecte doit faire pratiquer une radiographie pulmonaire à la recherche d'un envahissement médiastinal en particulier antérieur. De la même façon, le diagnostic ici repose sur la ponction et la biopsie. Les lymphomes malins non hodgkiniens touchent des enfants entre 7 et 10 ans.

- **Les métastases ganglionnaires** : elles donnent classiquement des adénopathies très dures, mobiles, parfois volumineuses. Ces adénopathies doivent faire évoquer chez le tout petit enfant, le neuroblastome et chez l'enfant un peu plus grand le cancer du corps thyroïde, ou un carcinome indifférencié du nasopharynx chez l'enfant entre 10 et 20 ans.

3.1.6 Adénopathies des maladies de surcharge et de l'histiocytose X

Dans les formes disséminées de l'histiocytose X chez le petit enfant, les adénopathies sont particulièrement fréquentes, généralisées, de volume modéré avec hépatosplénomégalie, éruption cutanée et lésions osseuses. C'est l'ensemble de tous ces signes qui font évoquer le diagnostic qui sera confirmé sur les prélèvements ganglionnaires et en particulier la microscopie électronique et les marqueurs immunologiques. Enfin, les adénopathies existent dans certaines maladies de surcharge (maladie de Gaucher, maladie de Niemann-Pick). Elles sont très modérées à côté de l'énorme splénomégalie. Le diagnostic est fait devant la découverte de cellules de surcharge retrouvées dans la moëlle hématopoïétique.

3.2 Adénopathies localisées

Il s'agit le plus souvent d'une étiologie infectieuse. Toutefois une adénopathie isolée peut être révélatrice d'un lymphome ou être une métastase d'un cancer.

3.2.1 Adénopathies cervicales

- **Les adénopathies microbiennes** à germes banals, accompagnent une infection souvent rhinopharyngée ou sont en apparence primitives. Ces adénopathies sont sensibles, noyées dans une périadénite modérée et recouverte d'une peau normale. L'évolution se fait vers un adénophlegmon dont la ponction retire un liquide riche en polynucléaires ou un pus franc, dont la culture permet l'identification du germe et guide ainsi l'antibiothérapie. Il est bien entendu essentiel de rechercher la porte d'entrée dans le territoire de cette adénopathie : cutané, dentaire, bucco-pharyngé.
- **Les adénopathies tuberculeuses** : l'adénopathie constitue en général une masse importante, visible sur les téguments, peu ou pas douloureuse, ferme au début et entourée de ganglions plus petits. La ponction peut être blanche au début, ou ramener ultérieurement du pus qui sur milieu de Lowenstein permettra la mise en évidence du bacille en cause, de Koch pour ce qui est de la tuberculose, mais également parfois des micobactéries atypiques (bovis...). Ces étiologies restent parfaitement d'actualité encore en 1990. Les mycobactéries atypiques seront recherchées en particulier sur un terrain immunodéficient.
- **Adénopathie maligne** : soit ganglionnaire (maladie de Hodgkin ou un lymphome malin non hodgkinien non localisé), soit une métastase d'un cancer loco-régional (thyroïde, sphère ORL).
- **Le syndrome de Kawasaki** : vascularite qui associe des atteintes cutanées muqueuses, mais également la présence d'adénopathies cervicales. L'ensemble de la clinique permet d'évoquer le diagnostic.
- **La maladie des griffes du chat** : elle est liée à l'inoculation d'une chlamydia

par la griffure de chat, mais également de chien, et entraîne une adénopathie satellite du territoire inoculé et révélatrice sous l'aspect de l'augmentation de volume d'un seul ganglion ou de plusieurs ganglions du même groupe. Il faut rechercher cette notion de griffure et pratiquer une sérologie. Au moindre doute : ponction du ganglion ou biopsie.

3.2.2 Adénopathies occipitales

Il faut systématiquement rechercher une cause locale au niveau des cheveux, pédiculose, teigne, impétigo-dermato-sébum.

3.2.3 Adénopathies pré-auriculaires

Nombre d'infections chroniques des yeux ou des paupières s'accompagnent d'augmentation de volume de ces ganglions, réalisant un syndrome occulo-ganglionnaire. Toutes les conjonctivites virales peuvent s'accompagner d'une adénopathie pré-auriculaire.

3.2.4 Adénopathies axillaire

Une infection de la main ou des doigts représente la cause la plus fréquente des adénopathies de ce siège. La vaccination par le BCG, surtout effectuée par voie intradermique, entraîne fréquemment une adénite inflammatoire qui peut évoluer vers la suppuration. Enfin, la maladie des griffes du chat peut être évoquée et recherchée en cas de notion de griffure.

3.2.5 Adénopathies inguinales

Les adénopathies inguinales sont secondaires le plus souvent à une infection bactérienne des membres inférieurs. Chez le nourrisson les dermatoses fessières, pubiennes, la maladie de Leiner-Moussous s'accompagnent d'adénopathies inguinales bilatérales. Les tumeurs osseuses, musculaires, des membres inférieurs ou de la région comportent parfois un ganglion inguinal. Il faudra dans cette région écarter un kyste du cordon chez le garçon et une hernie de l'ovaire chez la petite fille, petite masse de la taille d'une fève située au-dessus du pli inguinal.

4 Conclusion et attitudes pratiques

Lorsque l'on est confronté à une adénopathie chez l'enfant, le problème est de savoir si ce ganglion est pathologique, et faut-il le ponctionner ou le biopsier ? Toutes les maladies infectieuses de l'enfant, ou presque, entraînent une majoration des adénopathies. Le plus souvent ces ganglions ne dépassent pas un centimètre de diamètre et l'état de l'enfant est satisfaisant. Une numération, une V.S normales et une ou deux sérologies permettront de rassurer la famille.

La conduite à tenir devant une adénopathie dépend de la taille, le siège, l'évolutivité, son caractère isolé ou non, une inflammation et une zone ramollie.

1. Une adénopathie isolée :

- une adénopathie inférieure ou égale à 1 cm de diamètre justifie une simple surveillance,

- une adénopathie supérieure à 1 cm :

- si douloureuse, inflammatoire, rénitente : ponction ramenant souvent du pus. Mettre en culture, antibiotique + anti-inflammatoires.
- si indolore : selon la taille on peut faire une ponction montrant soit une adénite d'aspect inflammatoire, soit des cellules malignes. Une étude cytologique ne doit pas retarder une biopsie si le ganglion augmente.

Schématiquement, une adénopathie isolée supérieure à 3 cm doit être biopsiée d'emblée, en demandant des appositions.

2. Adénopathies généralisées : une N.F.S permet souvent d'orienter.



Fig 7. Infant with nontuberculous mycobacterial, bilateral submandibular adenitis for 7 weeks. Excisional biopsies in this healthy 21-month-old infant revealed necrotizing granulomas with negative stains for acid-fast bacilli and fungi in each lymph node. Culture results were negative. PPD skin tests revealed PPD-Bathey antigen 24 mm and PPD-T 7 mm. Cat-scratch skin test findings were negative. Patient was fully recovered 3 years later.

BORRELIA



1 - Introduction

Les Borrelia sont des bactéries spiralées de la famille des Spirochètes (du radical spire) comprenant diverses espèces, de l'ordre d'une vingtaine, responsables d'infections différentes (borrélioses) classées en:

- Maladie de Lyme liée en Europe à trois espèces: *B. burgdorferi*, *B. garinii* et *B. afzelii*
- Fièvres récurrentes dont celle à *Borrelia recurrentis*
- Maladies animales liées à d'autres espèces

Ces bactéries de culture très difficile sont transmises par des insectes vecteurs hématophages tels le poux (*Pediculus humanus corporis*) pour *B. recurrentis* ou encore tiques (*Ixodes scapularis* aux USA et *Ixodes ricinus* en France) pour *B. burgdorferi*.....

2 - Maladie de Lyme

2 - 1 - Historique

La maladie de Lyme a été "redécouverte" (*Erythema migrans* pour la vieille Europe) en 1975 lors d'une épidémie d'arthrites inflammatoires infantiles à Old Lyme, au Connecticut (USA).

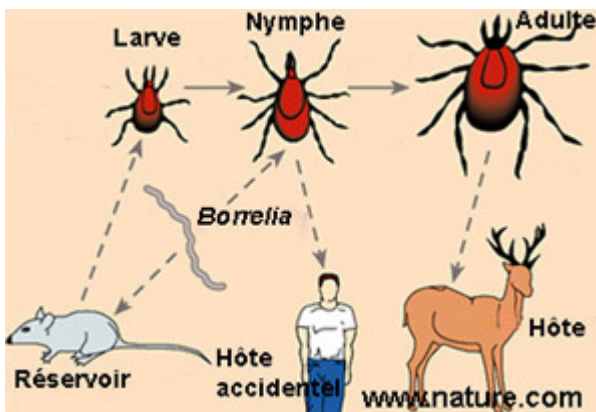
Cette infection est liée à la présence d'une bactérie de culture difficile dénommée *Borrelia burgdorferi*.

Au début des années 80, un entomologiste, W. Burgdorfer, cherchant sur la côte nord-est des États-Unis la présence de rickettsies dans des tiques, découvrit, en fait, des spirochètes dans leur tube digestif. Enfin, il établit en 1982 que ces spirochètes étaient à l'origine de la maladie observée à Old Lyme.



2 -2 - Habitat - Epidémiologie

Cette maladie est principalement transmise par les piqûres de tiques contaminées. Ainsi en Europe, *Ixodes ricinus*, petit acarien dont la taille varie de la larve à l'adulte femelle givée qui pique. Cette borréliose montre une répartition limitée à l'hémisphère nord et à une altitude inférieure à 1000 m. Des foyers endémiques existent dans plusieurs régions françaises dont l'Alsace (où l'incidence annuelle, 30-60/100 000 habitants, est 2-4 fois supérieure à la moyenne française), la Sarthe, ou encore la Bretagne.



Les individus les plus exposés sont ceux travaillant à l'extérieur tels jardiniers, campeurs, marcheurs, chasseurs. On notera le rôle de la forêt broussailleuse ou la présence d'herbes hautes. Les tiques se positionnent à l'extrémité des herbes dans l'attente d'une proie: mammifères dont les cervidés, les canidés, voire l'homme, les rongeurs. Elles peuvent redescendre au sol pour se réhydrater.

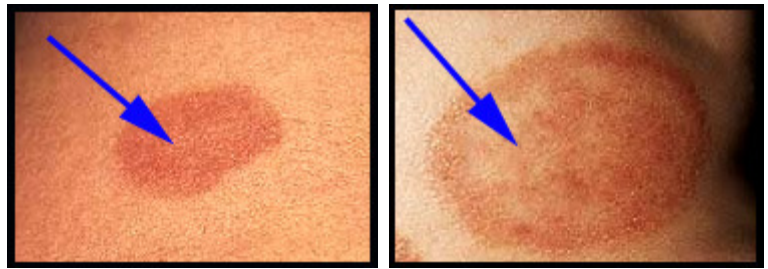


Les mammifères peuvent ainsi contracter la borréliose de Lyme ou encore être porteurs de tiques susceptibles de vous piquer.

2 -3 - Pouvoir pathogène

Les symptômes les plus habituels sont ceux évoquant un état grippal s'accompagnant de frissons, de fièvre, de maux de tête, ou encore d'arthralgies. Le signe le plus pathognomonique est la présence d'une tâche cutanée ronde, érythémateuse à l'endroit de la piqûre de tique.

Cette éruption indolore, assez fréquente, apparaît dans les trois jours à 4 mois suivant la piqûre ou morsure, la moyenne étant de 15-21 jours. Leur localisation est variable: bras, aisselle, cuisse, aine, ou encore tronc. La tâche forme un anneau à évolution centrifuge, dont le centre devient normal au fur et à mesure que celle-ci progresse se répand (érythème chronique migrant).



En l'absence de traitement, la maladie évolue par une arthrite (douleur et inflammation, souvent au niveau du genou), par des signes neurologiques tels engourdissement, douleurs insomniantes, paralysie des muscles faciaux ou des membres. Parmi les autres atteintes, sont rapportées des cas de méningites plus rarement rythme cardiaque irrégulier ou encore atteintes hépatiques ou oculaires. Cette maladie est rarement mortelle.

Il existe une spécificité d'impact :

- B. burgdorferi dans les manifestations arthritiques
- B. garinii dans les manifestations neurologiques
- B. afzelii dans les manifestations cutanées tardives (acrodermatite chronique atrophique).

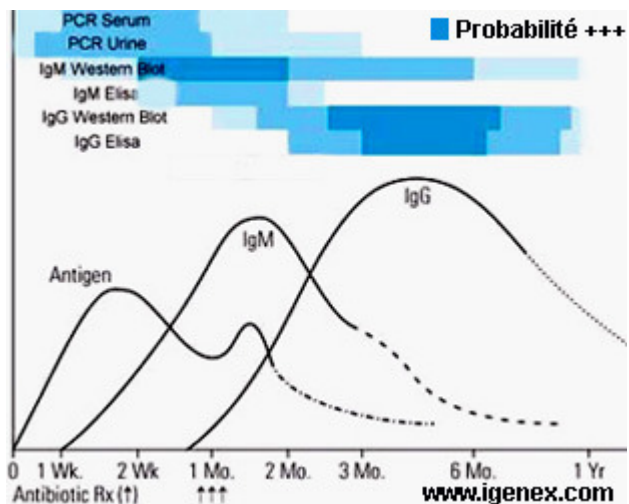
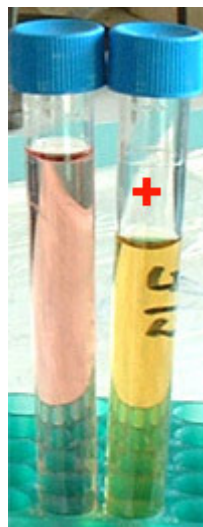
2 - 4 - Physiopathologie

Après la morsure (indolore) de la tique infectée, le spirochète va diffuser à travers la peau et quelquefois se retrouve dans le sang et les tissus grâce la salive de la tique et va entraîner une maladie protéiforme qui doit être rapidement traitée par certains antibiotiques.

2 - 5 - Diagnostic biologique

Le diagnostic est habituellement évoqué chez un patient piqué par une tique en région d'endémie s'accompagnant de.....

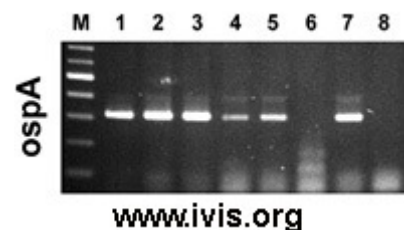
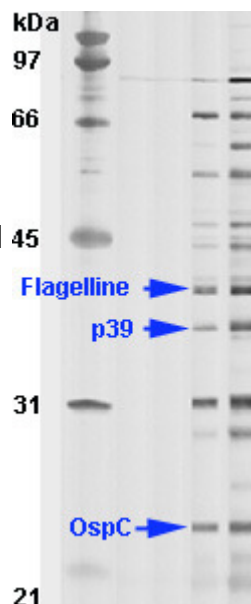
lésions cutanées (érythème chronique migrant) ou d'acrodermatite atrophique, mais aussi lors de signes neurologiques (méningite lymphocytaire, méningoencéphalite ou névrite), ou encore troubles de la conduction cardiaque. Le



diagnostic direct est presque impossible en raison des difficultés de culture. même sur milieu spécifique (BSKII).

Le diagnostic sérologique est obtenu soit par immunofluorescence indirecte (IFI) soit par ELISA . Ces réactions ont une spécificité médiocre, en particulier à la phase initiale.

La technique par Western-blot permet de caractériser une réponse anticorps à divers antigènes (OspC, flagelline....) de taille différente: 18 à 93 kDa (igM, IgG). Cette dernière technique est plus sensible et spécifique que l'IFI ou l'ELISA, donc indiquée lors d'un faux-négatif, ou pour la confirmation d'un positif.



L'amplification génique (PCR) suivie ou non d'un séquençage est possible mais encore peu appliquée s'appuiera sur des amorces spécifiques de gènes: ospA (outer specific protein), ospB, fla (flagelline), ssr (ribosomes), enfin rpoB directement dans les prélèvements cliniques tels biopsie cutanée (cf photo), LCR, liquide articulaire, biopsie synoviale.

2 -6 - Sensibilité aux antibiotiques

Le traitement est simple, à base de tétracyclines telle la doxycycline (200 mg/j pendant 2 semaines). Chez l'enfant, une pénicilline sera préférée comme l'amoxicilline (50mg/kg/j pdt 3 j). Devant une forme sévère, une céphalosporine de troisième génération (ceftriaxone) à raison de 2g/j durant 3 semaines sera privilégiée. Enfin parmi les macrolides, l'azithromycine peut être prescrite.

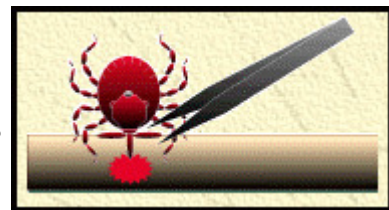
2 -7 - Prophylaxie

- La première prévention est d'éviter les morsures de tiques à partir de l'herbe ou des broussailles, en particulier dans son jardin lors de débroussaillage estival.

La protection est aisément obtenue par le port de vêtements protecteurs (manches longues, pantalons...) ou encore chaussures montantes..... Ce type de protection sera similaire pour ceux allant en forêt, professionnels ou non, plus particulièrement en période estivale. Le choix de vêtements clairs permettront de visualiser les tiques. L'usage d'un insectifuge par vaporisation soit pour la peau, soit pour les tissus sera utile.



Pour les campeurs ou encore jardiniers du dimanche, examiner soigneusement son corps dès la fin d'une ballade dans les herbes ou broussailles. Enlevez la tique avec une pince en l'empoignant le plus près possible de la peau et tirer lentement avec force sans l'écraser. Enfin désinfecter soigneusement (<http://www.lawestvector.org/LymeDisease.htm>)



Protéger votre animal familier contre les tiques.



3- Fièvres récurrentes (FR)

- Généralités: Les Fièvres récurrentes (FR) sont des infections bactériennes dues à plusieurs espèces de spirochètes du genre *Borrelia*, transmises à l'homme par des arthropodes vecteurs et caractérisées par des épisodes fébriles récurrents. La FR à poux est connue depuis l'antiquité, le première FR à tiques a été décrite par Dutton en Afrique de l'Est en 1905.

- Epidémiologie

FR à poux : maladie cosmopolite due à *Borrelia recurrentis* ; le vecteur est *Pediculus humanus* ou poux du corps (cf photo). Elle est transmise à l'homme par l'écrasement du poux. C'est une maladie des climats froids, liée au manque d'hygiène, et apparaissant lors de regroupements de population (camp de réfugiés). Les foyers endémiques se situent actuellement en Afrique de l'Est (Ethiopie, Erythrée, Soudan, Somalie avec plusieurs milliers de cas/an), et en Chine du Nord.



FR à tiques : maladies géographiquement limitées aux biotopes des tiques vectrices. Une quinzaine de FR à tiques ont été décrites, dont les plus sévères sont *B. duttonii* en Afrique orientale et centrale, *B. caucasica* en Asie centrale et *B. venezuelensis* en Amérique centrale. Les tiques du genre *Ornithodoros* vivent dans les terriers des rongeurs, certaines dans les habitations domestiques ("tiques domestiques"), comme *O. moubata* (cf photo) vecteur de *B. duttonii*. Les FR sont transmises à l'homme par la salive des tiques lors d'un repas sanguin (cf photo de rostre), et par les sécrétions coxales.



- Aspects cliniques

Incubation de 7 jours (2 à 18), début brutal par fièvre à 40-41°C, avec frissons, douleurs diffuses, signes digestifs, obnubilation, photophobie. Raideur méningée et hépatosplénomégalie sont des signes majeurs.

Après 3 à 5 jours, la fièvre chute brutalement avec sueurs, abattement. La rate diminue de volume (rate "accordéon").

Intervalles de 7 à 9 jours, puis accès fébriles de 2 à 3 jours chacun, suivis de phases d'apyrexie. 1 à 5 récurrences fébriles dans le FR à poux, et de 9 à 13 dans les FR à tiques.

Formes cliniques: neurologiques (*B. duttonii*), pulmonaires, hémorragiques. Avortements.

FR à tiques : 2 à 5%.

Décès par myocardite, hémorragie cérébrale ou collapsus cardio-vasculaire.

- Le diagnostic est surtout clinique. L'examen direct d'un frottis de sang ou LCR après coloration (MGG) est quelquefois positif pendant la période fébrile: il s'agit d'un spirochète mince et long (de 8 à 30 μm x 0,2 à 0,5 μm)(cf photo). La sensibilité peut être augmentée en utilisant des techniques de fluorescence à l'acridine orange et en concentrant les globules rouges.

- L'inoculation au souriceau est réservée à des laboratoires spécialisés. Le diagnostic indirect ou sérologique est peu performant. Enfin, plus récemment, le diagnostic par PCR est possible chez l'hôte et dans les poux.



- Le traitement est efficace, à base de pénicilline, macrolides ou tétracyclines. La prévention contre la FR à puce reposera sur l'hygiène corporelle, sur l'épouillage ou encore sur l'hygiène vestimentaire.

Contre la FR à tiques : permettre la protection contre les piqûres de tiques à l'aide de moustiquaires, répellents, ou encore pulvérisations domiciliaires.

Le paludisme

Qu'est-ce que c'est ?

Le paludisme est la plus fréquente des infections parasitaires observées dans le monde.

La transmission du parasite se fait par piqûre d'un moustique, l'anophèle femelle.

De façon exceptionnelle, elle peut se faire par transfusion sanguine.

Les manifestations cliniques graves observées dans certains cas sont liées à la multiplication rapide de *Plasmodium falciparum* dans les capillaires (petits vaisseaux sanguins) du cerveau avec anoxie (diminution importante de l'apport d'oxygène).

Causes et facteurs de risque

L'agent infectieux responsable est un parasite du genre *Plasmodium*. Plusieurs espèces de *Plasmodium* peuvent infecter l'homme :

Plasmodium falciparum : représente l'espèce la plus fréquente et surtout la plus dangereuse ;

Plasmodium ovale : n'est retrouvé qu'en Afrique noire ;

Plasmodium vivax : n'est pas retrouvé en Afrique noire ;

Plasmodium malariae : plus rare que les espèces précédentes.

Le parasite est présent dans toutes les régions intertropicales chaudes et humides, à l'exception des Antilles françaises, de Tahiti, de la Réunion et de la Nouvelle-Calédonie. L'anophèle est absente des agglomérations urbaines d'Amérique du Sud et d'Asie du Sud-Est ainsi que des zones traversées par les circuits touristiques en Extrême-Orient.

Enfin, il a été décrit des cas de paludismes dits d'"aéroports" (moustique transporté dans la soute à bagage d'un avion en provenance d'un pays tropical, cas observé dans des pays à climat tempéré notamment en France).

Les signes de la maladie

Accès de primo-invasion :

Il survient 8 à 20 jours après la piqûre du moustique.

Il se manifeste par une fièvre élevée accompagnée de douleurs diffuses (maux de tête, courbatures) et de troubles digestifs (nausées, diarrhées).

Des signes de gravité peuvent être présents à ce stade :

Troubles de la conscience ;

Ictère (teint jaune de la peau et des muqueuses) précoce et marqué ;

Atteinte de la fonction rénale.

Accès rythmés (récidivants) :

Ils correspondent à l'évolution d'un accès de primo-invasion qui n'a pas été traité.

Ils peuvent survenir plusieurs mois ou plusieurs années après la primo-invasion

Principes de traitement

1. Prophylaxie :

• Protection contre les moustiques:

- Moustiquaires : aux fenêtres et bouches d'aération.

autour des lits , berceaux et relax des enfants.

- Répulsifs : produits que l'on applique toutes les 5 heures sur la peau des parties découvertes si l'on est exposé aux piqûres de moustiques (du coucher au lever du soleil). = Z-STOP, AUTAN, JAICO (lait anti-moustiques)
Ne pas mettre ces produits en contact avec les yeux.

- Insecticides : à répandre dans la pièce ou l'on se trouve.
Ex. : spirales anti-moustiques au pyrèthre.

• **Médicaments :**

- A tenir hors de portée des enfants.(poison)

- Il faut prendre les deux médicaments 8 jours avant le départ jusqu'à 6 semaines après le retour.

- Les femmes enceintes doivent les prendre également.

CHLOROQUININE (= Nivaquine) 100 mg; PROGUANIL (=Paludrine) 100 mg

	1 Foix / Semaine	1 Foix / Jour
Moins de 10Kg	½ comp.	¼ comp.
10 à 20 Kg	1 comp.	½ comp.
20 à 30 Kg	1 ½ comp.	1 comp.
30 à 40 Kg	2 comp.	1 ¼ comp.
40 à 50 Kg	2 ½ comp.	1 ½ comp.
Plus de 50 Kg	3 comp.	2 comp.

Chez les nourissons incapables d'avaler des comprimés écrasés, ces deux médicaments peuvent être remplacés par la solution suivante à faire préparer par le pharmacien :

Rp. Bichlorhydrate de Quinine 6 gr.

Métabisulfite de Sodium 15 mg.

Aqua ad 30 cc.

En flacon brun - à renouveler deux fois

1 compte-gouttes de 20 gouttes par cc.

Dose : 1 goutte par kilo de poids et par jour.

NB : Tout flacon ouvert doit être utiliser endéans les 3 mois.

Un flacon fermé peut être conservé 1 an.

2.Traitement :

• examens préalables :

- Bio : SC, CRP, Fer sérique, Sérologie Malaria, TGO, Bili, Haptoglobine

Goutte épaisse (® typage de la malaria ?)

- RU SU CU

• **Traitement :**

P.O. :

- Fansidar pas si allergie aux sulfamidés

pas aux enfants en dessous de 6 mois

- Lariam (méfloquine)
- Quinine : - sulfate de quinine = comp. à 500 mg.
- Quinimax = comp à 100 mg.

* Adulte : - Sulfate de quinine (comp. à 500 mg) : 1 comp. toutes les 8H pendant 4 jours

- Quinimax (comp. à 10 mg) : 5 comp. toutes les 8H pendant 4 jours

Le troisième jour : ajouter 3 comp. de Fansidar en une seule fois.

Si la fièvre continue au 4^e jour, poursuivre le traitement pendant quelques jours

* Enfant : - Même traitement mais aux doses suivantes :

- Sulfate de quinine ou quinimax : 10mg/kg toutes les 8H
 - Fansidar : moins de 10Kg : ½ comp.
- de 10 à 20Kg : 1 comp.
de 20 à 30 Kg : 1 ½ comp
de 30 à 50 Kg : 2 comp.
plus de 50 Kg : 3 comp.

* Nourrissons : solution de Bichlorydrate de quinine

Dose : 1 goutte / Kg toutes les 8H pendant 7 Jours.

I.V. :

Remarques :

- Si le malade vomit, les médicaments doivent être administrés en injections .
- Si l'accès n'est pas grave et qu'il ne s'agit pas d'un nourrisson, on peut ne donner que le

Fansidar aux doses mentionnées si dessus.

- Autre possibilité de traitement si le schéma précédent n'est pas applicable :

Lariam (comp. à 250 mg.) :

* adulte : 3 comp. en une fois,
2 comp. 8H plus tard,
1 comp. 8H plus tard.

* enfant : 12,5 mg. / Kg en une fois

7,5 mg. / Kg 8H plus tard,

5 mg . / Kg 8H plus tard.

(nausées, vomissements, vertiges fréquents avec ce médicament).

Déficits immunitaires de l'enfant

Les leucocytes sont responsables de l'immunité. Aussi une leucopénie sévère, une absence de leucocytes ou une anomalie fonctionnelle de ces cellules entraînent des déficits immunitaires. Les déficits peuvent être constitutionnels ou acquis.

Quelle qu'en soit la cause, les infections répétées dominent le tableau. Elles peuvent paraître banales initialement mais leur récurrence à l'arrêt des antibiotiques, leur évolution anormalement traînante ou leur aggravation doivent alerter. Il s'agit souvent d'infections ORL, pulmonaires, digestives ou cutanées. D'autres localisations sont possibles de même qu'une atteinte septicémique.

La nature de l'agent pathogène varie selon l'anomalie immunitaire.

Schématiquement : les neutropénies ou les anomalies fonctionnelles des granulocytes se compliquent d'infections bactériennes ou fongiques, les anomalies de l'immunité humorale par des infections bactériennes et les anomalies de l'immunité cellulaire par des infections opportunistes (virus, parasites, champignons).

1 Développement du système immunitaire

1.1 L'immunité non spécifique

Elle est représentée par le système granulo-monocytaire et le complément.

- **les granulocytes** sont à la naissance en nombre augmenté (supérieurs à 10000/mm³). Leur fonction de bactéricidie est satisfaisante. Toutefois elle est diminuée lors d'un épisode de surinfection. Il a été décrit des diminutions de la chimiotaxie et l'opsonisation de ces cellules.

- **Les monocytes et macrophages** du nouveau-né ont acquis toutes les fonctions à l'exception d'une diminution de la sécrétion des prostaglandines E2.

- **Le complément sérique** (CH 50) est diminué de moitié, mais le taux rejoint celui de l'adulte dans les premières semaines de la vie.

1.2 Etude de l'immunité spécifique

L'immunité spécifique est représentée par les lymphocytes. On connaît mal les stades de différenciation des cellules souches pluripotentiels en lymphocytes contrairement à ce qu'on connaît avec les autres lignées cellulaires. Ces cellules lymphoïdes immatures donnent issue à deux voies distinctes soit des lymphocytes pré-T capables de migrer dans le thymus et des lymphocytes pré-B migrant dans un compartiment périphérique équivalent de la bourse de FABRICIUS que l'on retrouve chez les oiseaux.

1.2.1 Les lymphocytes T

Au cours de la vie foetale, les cellules pré-T migrent très tôt (10-12^{ème} semaine) dans le thymus qui est composé essentiellement de cellules épithéliales provenant des 3^{ème} et 4^{ème} poches branchiales pharyngées. Sous l'action d'hormone thymique (thymuline) sécrétée par les cellules épithéliales, il se produit une maturation des thymocytes dont on commence à voir les premières fonctions d'immunité cellulaire vers la 10-12^{ème} semaine. Il se produit une maturation progressive et ces

lymphocytes T migrent en périphérie dans les zones thymodépendantes de la rate et des ganglions puis circulent. Dans le sang d'un fœtus de 20-22 semaines, on peut détecter les lymphocytes T suppresseurs et facilitateurs (CD8-CD4). La numération de ces lymphocytes peut donc permettre un diagnostic anténatal à la 20-22ème semaine.

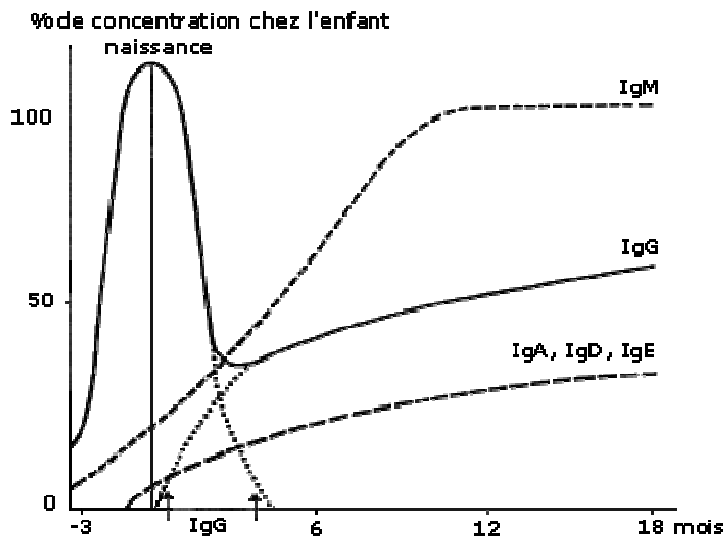
1.2.2 Les lymphocytes B

Les lymphocytes pré-B sont détectables par la présence de chaînes immunoglobulines dans leur cytoplasme. Puis, ces lymphocytes portent à leur surface des IgM et en faible nombre des récepteurs pour le fragment Fc des IgG que l'on retrouve dans le foie fœtal vers la 9ème semaine et la moelle osseuse à partir de la 12-13ème semaine. Ces lymphocytes continuent leur maturation caractérisée par l'apparition de nouvelles classes d'Ig membranaires, IgD puis IgG, puis IgA et IgE, présence des récepteurs Fc et récepteurs pour le C3 et enfin par l'expression membranaire des antigènes de classe II du système HLA. Ils sont détectés vers la 12ème semaine dans le foie fœtal, puis dans la moelle osseuse et dans les organes lymphoïdes périphériques burso-dépendants vers la 14-15ème semaine. Dans le sang, les lymphocytes B sont en nombre comparable à ceux de l'adulte vers la 18ème semaine. Dans le sang du fœtus, il est possible de faire un diagnostic anténatal à la 20-22ème semaine, en effectuant une numération des lymphocytes B.

Ces lymphocytes B se transforment en plasmocytes sous l'effet d'une stimulation antigénique afin de produire les autres anticorps. Cette stimulation des lymphocytes B peut être effectuée uniquement par des antigènes dépendant de lymphocytes B ou faire intervenir des lymphocytes T dans le cas des antigènes dit thymodépendants. C'est là l'exemple de la coopération cellulaire entre les lymphocytes B et les lymphocytes T.

Au cours de la vie fœtale, la stimulation des lymphocytes B en plasmocytes est possible et paraît précoce puisqu'une production d'IgM a été remarquée dès la 12ème semaine. Les productions d'IgG et d'IgA sont plus tardives. Avant le 5ème mois de gestation, il se produit un transfert placentaire des IgG de la mère à l'enfant et ce transfert est beaucoup plus marqué durant le dernier mois. Ceci explique l'hypogammaglobulinémie du prématuré. Par ailleurs, à la naissance un nouveau-né normal n'a que des IgG maternelles (s'il n'y a pas eu de stimulation antigénique). Ces immunoglobulines vont diminuer progressivement après la naissance pour disparaître entre 3 et 6 mois. Entre temps le nouveau-né aura une production progressive de ces propres immunoglobulines dont les valeurs sont inférieures à celles de l'adulte. Avant d'interpréter un taux d'immunoglobulines chez l'enfant, il faut se référer aux courbes de référence pour l'âge. Les anticorps de classe IgA et IgM présents dans le lait de mère surtout en début de lactation jouent un rôle important dans les infections dues aux diverses bactéries, notamment les entérobactéries. A titre d'exemple, les lymphocytes B issus des plaques de PEYER sensibilisés aux antigènes intestinaux migrent vers la glande mammaire durant la lactation et produisent des anticorps spécifiques vis-à-vis des bactéries présentes chez la mère et qui ont donc le plus de chance d'ensemencer l'intestin du nouveau-né.

Evolution du taux sérique des immunoglobulines chez le fœtus et le nouveau-né (d'après I. Roitt).



2 Déroulement de la réponse immunitaire

On décrit quatre étapes successives dans la réponse immunitaire quelle soit cellulaire ou humorale.

La phase première est dite d'induction ou de reconnaissance. La CPA (cellules présentant l'antigène) présente selon un mode de communication complexe, l'épitope à "son" récepteur lymphocytaire. Parallèlement, la CPA sécrète une immuno hormone (IL 1) capable de favoriser l'activité du lymphocyte.

La phase deux est dite de prolifération clonale. Dans cette phase, l'antigène déclenche la multiplication des cellules spécifiques ainsi que la sécrétion de lymphokines aux fonctions multiples (dans la réponse cellulaire) et la synthèse d'immunoglobulines (dans la réponse humorale).

La phase trois est dénommée effectrice. C'est au cours de cette phase - réaction d'élimination - que s'effectue la réaction des anticorps (réponse humorale) ou des cellules (réponse cellulaire) spécifiques avec l'antigène, et en général l'élimination de ce dernier ; réaction désignée sous le nom d'inflammatoire pouvant être aiguë ou chronique.

La phase quatre, qui peut artificiellement être rattachée aux trois précédentes, correspond à la génération de lymphocytes B ou T mémoires, dont la propriété est de recirculer dans l'attente d'une seconde ou d'une énième rencontre avec l'antigène. En fait ces cellules mémoires, sont des cellules qui s'ajoutent en grand nombre aux cellules préprogrammées dans la reconnaissance a priori de l'antigène. Leur plus grand nombre et peut-être le programme de fonctionnement plus élaboré de ces cellules, expliquent la nature de la réponse secondaire ou anamnétique beaucoup plus rapide et quantitativement plus performante que la réponse primaire. Ces cellules mémoires et la présence d'anticorps résiduels, expliquent notamment pourquoi un germe infectieux qui pénètre dans un organisme connu de lui, parce qu'il l'a immunisé antérieurement, sera immédiatement neutralisé, ce qui aura un double effet bénéfique pour l'hôte : absence d'infection et restimulation du système de défense.

3 Explorations de l'immunité

3.1 Etude de l'immunité non spécifique

- Numération des polynucléaires : on parle de granulopénie lorsqu'il existe moins de 1000 granulocytes/mm³.
- Etude des fonctions des polynucléaires lorsque leur nombre est normal ou augmenté : chimiotactisme, phagocytose et étude de la fonction bactéricide (chimioluminescence).
- Dosage du complément CH50.

3.2 Etude de l'immunité spécifique (responsable de la mémoire immunitaire)

3.2.1 Etude de l'immunité cellulaire

Cette immunité est représentée par les lymphocytes T et les cellules NK.

- Numération des lymphocytes totaux d'après la numération sanguine. Taux des lymphocytes T : 75 %.
- Exploration de ces lymphocytes T. L'examen simple est la réaction d'hypersensibilité retardée, représentée par la cuti à la tuberculine lorsque le malade a eu le B.C.G. On peut aussi étudier la fonction des lymphocytes T en les stimulant par différents mitogènes ou antigènes.

3.2.2 Explorations de l'immunité humorale

Cette immunité est représentée par les lymphocytes B.

- Numération des lymphocytes B (25 % des lymphocytes).
- Dosage pondéral des immunoglobulines : IgD, IgM, IgG, IgA et IgE.
- Dosage des anticorps après vaccinations et de groupes sanguins.

4 Déficits immunitaires

4.1 Définition

Toute situation du système immunitaire fragilisant l'organisme de façon passagère ou durable et favorisant la survenue d'infections graves. Il s'agit donc de syndromes dus à une anomalie de l'une ou l'autre des lignées cellulaires impliquées (lymphocytes T, B, PN, macro) dans la réponse immune. Ils peuvent être acquis ou congénitaux.

4.2 Circonstances cliniques de découverte

On peut être amené à rechercher un déficit immunitaire dans les circonstances suivantes :

Notion d'un déficit connu ou suspecté dans la famille ou la fratrie. Lorsque le déficit est bien caractérisé, le diagnostic anténatal est souvent possible. Les signes évocateurs sont dominés par l'infection et les troubles digestifs. L'infection est localisée ou généralisée, à répétition, de type bactérien, viral, mycosique ou parasitaire. Les troubles digestifs sont dominés par la diarrhée

chronique sévère, précoce, rebelle aux traitements classiques et/ou par une cassure de la courbe de poids.

Signes apparemment non évocateurs : eczéma et thrombopénie du nouveau-né, hypocalcémie et cardiopathies congénitales, manifestations auto-immunes ou d'hypersensibilité (arthrite, cytopénie, glomérulonéphrite), allergies et accidents médicamenteux.

Dissémination d'un vaccin vivant comme le BCG ("Bécégite") ou le virus polio oral.

4.3 Déficits immunitaires primitifs

4.3.1 Déficits de l'immunité non spécifique (10 % des déficits immunitaires héréditaires)

4.3.1.1 Anomalies fonctionnelles des granulocytes

La granulomatose septique chronique familiale à transmission récessive liée au sexe (ou encore autosomique récessive) est l'exemple typique. La phagocytose est normale mais le métabolisme oxydatif est nul. Les femmes sont vectrices et généralement asymptomatiques. Les infections apparaissent souvent au cours de la première année, siégeant au niveau de la peau, des ganglions, de la sphère ORL ou systémiques. Il s'agit d'infections bactériennes (en particulier de staphylocoque) ou fongiques (candida et aspergillus). Cette affection évolue avec formation de granulome dans les différents viscères. Il existe une hyperleucocytose avec augmentation des immunoglobulines. Le diagnostic repose sur le test de réduction du nitrobleu de tétrazolium et sur le test de chémiluminescence. Le traitement repose sur une antibiothérapie adaptée des surinfections. Certains proposent une antibiothérapie systématique.

Le pronostic est habituellement défavorable. Le diagnostic anténatal est possible. Il existe d'autres anomalies qualitatives des phagocytes touchant le chimiotactisme et non la bactéricidie (syndrome de Buckley, syndrome de Chediak Higashi, syndrome du leucocyte paresseux) ou encore l'adhérence leucocytaire (LAD ou déficit d'adhésion leucocytaire).

4.3.1.2 Agranulocytose (déficit quantitatif)

4.3.1.3 Déficits du complément

Ils sont surtout responsables de manifestations auto-immunes. Les déficits en C3, C5, C6, C7 et même C8 sont néanmoins responsables d'infections bactériennes graves et sévères en particulier de méningites.

4.3.2 Déficits de l'immunité humorale (70 % des déficits immunitaires héréditaires dont la majorité sont des déficits en IgA)

Agammaglobulinémie liée au sexe (Bruton)

Les infections de la sphère ORL, pulmonaires, digestives surviennent après le 6ème mois. Cette affection se transmet selon un mode récessif lié au sexe. Le diagnostic repose sur l'absence de lymphocytes B et d'immunoglobulines sériques. Le traitement substitutif apporte des immunoglobulines intraveineuses à la dose de 400 mg/kg afin de maintenir un taux résiduel d'IgG > 7-8 g/l (soit tous les 15 à 21 jours). L'évolution se fait vers la dilatation des bronches et l'insuffisance

respiratoire chronique. Le traitement des surinfections bronchiques et la kinésithérapie respiratoire sont essentiels. Le diagnostic anténatal est possible (gène btk).

Déficits dissociés de l'immunité humorale

Déficit en IgM sérique, déficit en IgA. Ce dernier déficit est fréquent (1/700) mais les manifestations ne sont pas univoques : infections ORL et bronchiques, allergies diverses, maladies auto-immunes (lupus, intolérance au gluten ...). Le déficit en IgG et IgA avec hyper IgM est en fait une maladie T puisqu'il s'agit d'un défaut d'expression par les lymphocytes T d'une molécule (ligand de CD40) jouant un rôle fondamental dans le phénomène de " switch " ou de commutation isotypique. Sa transmission est liée à l'X ou autosomique récessive et le tableau clinique associe des infections bactériennes trop fréquentes, une neutropénie parfois et une susceptibilité aux agents opportunistes.

Hypogammaglobulinémie transitoire de la première enfance

Il s'agit de nourrissons présentant des infections ORL ou bronchiques après le 6ème mois de vie alors que les IgG maternelles ont disparu. Le taux des immunoglobulines est diminué mais le taux des lymphocytes B est normal. Les perfusions d'immunoglobulines sont nécessaires au cours d'infections.

Hypogammaglobulinémie à expression variable

Ce groupe est très hétérogène, caractérisé par une hypogammaglobulinémie avec présence de lymphocytes B. Le tableau est variable d'un malade à l'autre, dominé par des infections bactériennes et des manifestations inflammatoires chroniques (du tube digestif, infiltrats pulmonaires, polyadénopathie, hépatomégalie). Il est vraisemblable qu'un déficit cellulaire soit sous-jacent.

4.3.3 Déficiences touchant principalement les lymphocytes T (20 % des déficiences immunitaires héréditaires)

4.3.3.1 Déficiences de l'immunité cellulaire

- L'exemple typique est représenté par le **syndrome de Di George** : embryopathie liée à une anomalie de développement des 3ème et 4ème arcs branchiaux. La forme typique se révèle en période néonatale par une hypocalcémie sévère parfois responsable de convulsions et une cardiopathie. Il existe une aplasie thymique avec une absence de lymphocytes T.

- **Déficiences " fonctionnelles " T** : il s'agit de maladies rares à révélation plus tardive, riche en manifestations auto-immunes.

- **Défaut d'expression des molécules de classe II d'histocompatibilité** : se révèle vers 2 à 3 ans par une diarrhée chronique et une infection virale du groupe herpès.

4.3.3.2 Déficiences immunitaires mixtes affectant l'immunité humorale et cellulaire

- **Déficiences combinées sévères (DICS)** : les manifestations infectieuses, surtout de nature opportunistes, surviennent à partir du 2ème ou 3ème mois : ORL, pulmonaires, digestives avec hypotrophie et cassure de la courbe staturo-pondérale. Il n'existe pas de lymphocytes T (parfois présence de lymphocytes T d'origine maternelle) ; les lymphocytes B sont parfois présents. Le taux des immunoglobulines G est

ininterprétable au cours du premier mois de la vie. Seule la transplantation médullaire permet la guérison dans 75 % des cas. Le diagnostic anténatal est possible.

4.3.3.3 Déficits immunitaires mixtes associés à d'autres anomalies

Ataxie-télangiectasie à transmission AR (gène ATM identifié en juin 1995 en 11q22.23), syndrome de Wiscott-Aldrich lié à l'X (gène identifié en août 1994), candidose chronique cutanéomuqueuse.

4.4 Déficits immunitaires acquis - Classification

Ils constituent la cause la plus fréquente des déficits immunitaires.

4.4.1 Hypoprotidémie et malnutrition

Les causes rencontrées sont : défauts d'apport de protides, fuites protidiques (syndrome néphrotique, entéropathies exsudatives, eczéma souvent sévère).

4.4.2 Déficits en oligo-éléments (zinc, fer)

4.4.3 Insuffisance rénale

4.4.4 Causes médicamenteuses

- Tous les médicaments responsables de leucopénie sont responsables de déficits immunitaires. Le risque infectieux est d'autant plus sévère que la leucopénie est importante et prolongée. Par définition, on parle de neutropénie si < 1000 granulocytes/mm³ et de lymphopénie si < 800 à 1000 /mm³.

- Chimiothérapie antinéoplasique : la leucopénie est due à la toxicité médullaire de la plupart de ces médicaments et est habituellement associée à une anémie et à une thrombopénie. Les cures de chimiothérapie sont reportées lorsque le taux des leucocytes est inférieur à 2000 /mm³. La survenue d'une fièvre chez un enfant traité par chimiothérapie fait craindre une infection et impose une numération formule sanguine afin de connaître le taux des leucocytes. Une granulopénie et/ou une lymphopénie nécessitent une prise en charge urgente (ATB IV).

- Les immunosuppresseurs ont souvent une toxicité médullaire globale ou parfois plus élective sur les lymphocytes (cyclophosphamide). Un tel traitement justifie une surveillance régulière des leucocytes et fait craindre des infections bactériennes mais aussi virales et à germes opportunistes. Les corticoïdes, dont le mode d'action immunosuppressive est mal connu, se compliquent rarement d'infection en absence de déficit immunitaire par ailleurs.

- Médicaments responsables de neutropénie.

4.4.5 Splénectomie

l'absence de rate expose à des infections bactériennes parfois dramatiques. Ceci est dû à un déficit de l'opsonisation. Les germes les plus souvent rencontrés sont : streptocoque pneumoniae, méningocoque, hémophilus influenzae, salmonelles. La vaccination contre le pneumocoque et une antibiothérapie par la pénicilline constituent des mesures préventives. Cette situation se rencontre après splénectomie chirurgicale ou en cas de rate non fonctionnelle (ex: au cours de la drépanocytose).

4.4.6 Maladie de Hodgkin

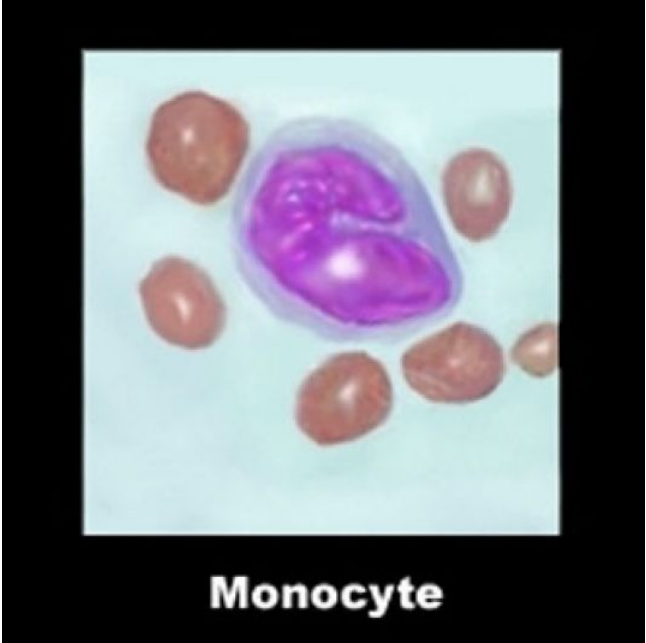
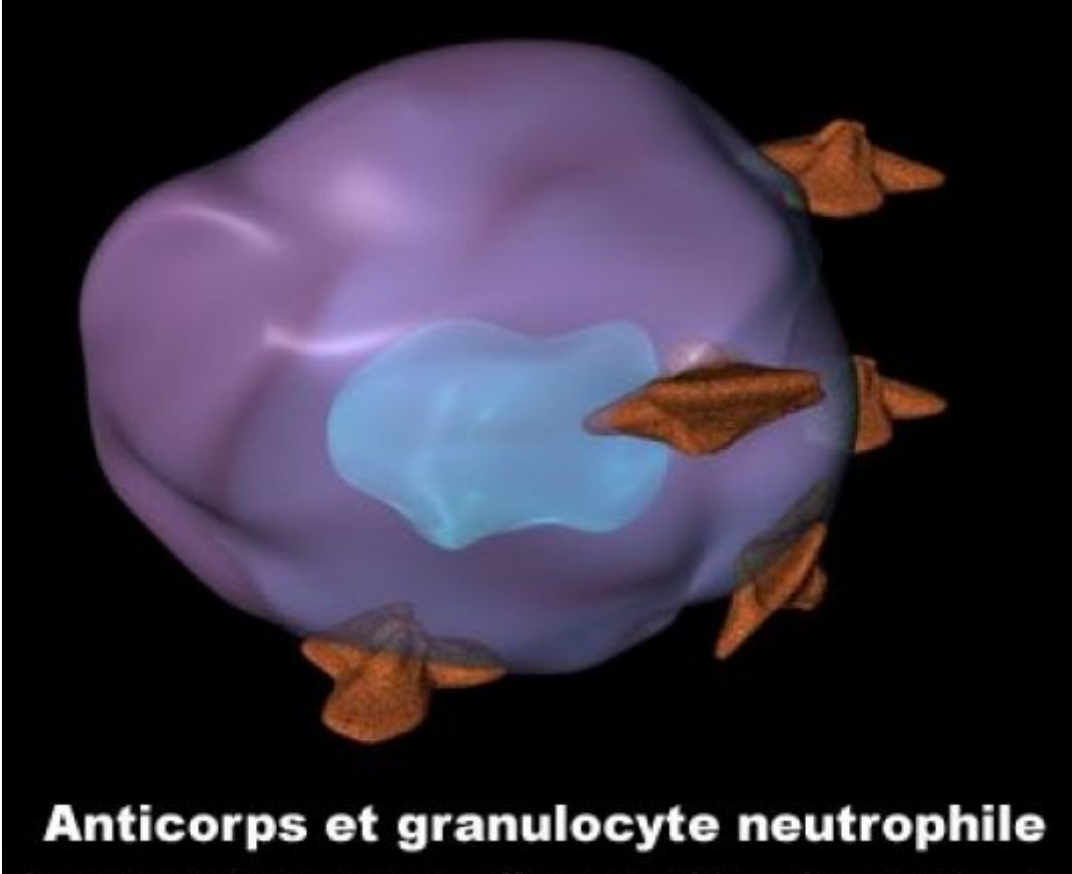
Le déficit se rencontre surtout dans les formes évoluées, III ou IV ; il y a négativation des tests cutanés.

4.4.7 Les infections virales

Les embryofetopathies dues au virus de la rubéole ou au cytomégalovirus s'accompagnaient d'anomalies immunologiques mais il ne s'agissait pas de déficits immunitaires importants. Par ailleurs, certaines maladies virales, telle la rougeole, dépriment transitoirement l'immunité cellulaire avec négativation des tests cutanés.

En fait, seul le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) peut induire un déficit immunitaire majeur et prolongé (cf. chapitre correspondant).





Méningo-encéphalites du nourrisson et de l'enfant

Les méningites bactériennes sont des affections fréquentes en pédiatrie. Elles touchent particulièrement l'enfant de moins de 5 ans. Malgré les antibiotiques, elles restent grevées d'une mortalité et d'une morbidité importante, surtout chez le petit nourrisson. L'amélioration des résultats repose sur 1) la précocité du diagnostic, 2) l'identification du germe en cause, 3) la mise en route rapide d'un traitement adapté.

1 Diagnostic clinique

Le diagnostic est d'autant plus délicat que l'enfant est plus jeune.

1.1 Chez l'enfant

Le syndrome méningé associe des céphalées intenses, diffuses, des rachialgies, des nausées ou des vomissements. La constipation est un signe classique mais tardif qu'il ne faut pas attendre pour évoquer le diagnostic. Le syndrome méningé est associé à une hyperthermie dépassant souvent $38^{\circ}5\text{ C}$ et à une altération de l'état général.

A l'examen, l'enfant est hyperalgique, couché en chien de fusil, évitant le bruit et la lumière. La nuque est raide, douloureuse. Le signe de Kernig (l'enfant fléchit les genoux si on le fait asseoir sur le lit) est fréquemment retrouvé. Le signe de Brudzinski (la flexion passive de la nuque fait plier les genoux) est plus rare. Les troubles vasomoteurs tels qu'une alternance de pâleur et de rougeur du visage, une raie vasomotrice sont inconstants. Des signes pouvant orienter vers une étiologie particulière comme un purpura ou une otite sont systématiquement recherchés lors de l'examen général de l'enfant.

1.2 Chez le nourrisson

Le tableau est polymorphe et donc trompeur. La méningite est facilement évoquée devant un accident neurologique aigu fébrile: convulsions fébriles, troubles de la conscience, parfois même hémiplégie ou paralysie oculo-motrice. Le diagnostic est plus difficile lorsque la symptomatologie digestive, la fièvre ou les troubles vasomoteurs sont au premier plan. Les accès de cyanose, de pâleur, l'existence d'une raie méningitique sont des signes importants chez le nourrisson. L'état de l'enfant, bien que rarement spectaculaire, est différent de son état habituel. La somnolence, les cris ou les gémissements traduisent la céphalée et l'hyperesthésie cutanée. La raideur de la nuque est souvent remplacée par une hypotonie. La fontanelle est anormalement tendue y compris en dehors des cris et en position assise. L'examen général recherche, là aussi, des signes ORL ou cutanés associés.

2 Les examens complémentaires

C'est une urgence diagnostique. La ponction lombaire, en milieu hospitalier, s'impose devant toute suspicion de méningite.

2.1 L'examen préalable du fond d'œil n'est pas nécessaire sauf s'il existe un doute sur un processus expansif intracérébral avec hypertension intracrânienne surtout chez l'enfant ayant une fontanelle fermée. Ce doute incitera d'ailleurs plus à pratiquer un scanner crânien qu'un fond d'œil.

2.2 La ponction lombaire ramène un liquide hypertendu, trouble ou franchement purulent qui sera rapidement acheminé au laboratoire.
Hypercytose importante : 102 à 103 cellules par mm³ avec une nette prédominance de polynucléaires altérés [normale < 5 cellules/mm³].

Hyperprotéïnorachie > 1 g/l [normale <0,5 g/l]

Hypoglycorachie qui doit toujours être interprétée en fonction de la glycémie prélevée au même moment (< 33% de la glycémie)

Taux de chlorures bas

L'analyse bactériologique permet de faire le diagnostic dans la majorité des cas, parfois dès l'examen direct mais le plus souvent après la culture. Un antibiogramme de la souche isolée est réalisé systématiquement afin de détecter une résistance due notamment à la sécrétion de b-lactamases. La mise en évidence du germe peut être difficile à cause de sa fragilité (c'est le cas du méningocoque) mais un traitement antibiotique préalable n'est qu'exceptionnellement la cause de la négativité de la culture. La détection des antigènes solubles dans le liquide céphalo-rachidien permet habituellement de confirmer la nature bactérienne de la méningite. La recherche d'antigènes solubles est possible pour le méningocoque A et C (les résultats sont moins bons avec le groupe B), le pneumocoque, l'hémophilus influenzae, le streptocoque B et le coli K1.

2.3 D'autres examens complémentaires sont effectués systématiquement :

Hémocultures prélevées au moment des pics fébriles et/ou des frissons. Elles peuvent permettre d'isoler le germe responsable de la méningite.

Hémogramme : hyperleucocytose à polynucléaires, plus rarement leucopénie, thrombopénie.

C réactive protéine élevée

Hémostase

Ionogramme sanguin pour évaluer l'importance d'un syndrome d'antidiurèse.

2.4 Recherche d'une porte d'entrée :

Examen et prélèvements bactériologiques ORL, éventuellement des radiographies des sinus et du thorax.

3 Germes en cause

La nature du germe causal peut être envisagée sur des arguments épidémiologiques : âge (Table 1), contexte épidémique, ou sur des arguments cliniques.

En faveur du **méningocoque**, plaident les signes cutanés : purpura non thrombopénique, pétéchial ou nécrotique, herpès naso-labial, la notion d'arthralgie et l'existence d'un contagio.

La méningite à **pneumocoque**, survient parfois sur un terrain débilité : enfant splénectomisé, drépanocytaire homozygote ou immunodéprimé. Une porte d'entrée ORL, pulmonaire ou ostéo-méningée est souvent retrouvée. Un coma profond, des signes neurologiques initiaux sont fréquents.

La méningite à **hémophilus** est fréquemment accompagnée ou précédée d'otite, le début est souvent insidieux.

Les méningites à **Listéria** peuvent se rencontrer chez l'enfant en dehors de la période néo-natale. Elles associent des signes du tronc cérébral et un liquide céphalo-rachidien particulier : hyperlymphocytose, hyperprotéinorachie et hypoglycorachie.

L'isolement d'un germe inhabituel doit faire rechercher un foyer septique profond ou une brèche méningée.

Table 1 : Etiologie des méningites bactériennes en fonction de l'âge de l'enfant.

Nouveau-né (£ 2 mois)		Enfant (> 3mois)
- Entérobactéries à Gram négatif (E. Coli est le plus fréquent)	52 %	- Méningocoque
- Streptocoque B	12 %	- Pneumocoque
- Listéria monocytogenes	8 %	- Haemophilus influenzae de type B (HI)

Les pourcentages respectifs concernant la fréquence des méningites à méningocoque, pneumocoque et HI chez l'enfant, sont en cours de détermination. Grâce au vaccin anti-hémophilus, ce germe a perdu la première place dans l'étiologie des méningites bactériennes à cette tranche d'âge.

4 Diagnostic différentiel

4.1 La méningite virale se présente souvent comme un tableau infectieux peu marqué et bien supporté cliniquement. La méningite ourlienne peut, cependant, donner lieu à des signes méningés sévères. Le liquide céphalo-rachidien est clair, l'hypercytose dépasse rarement 300 éléments par mm³ avec une prédominance de lymphocytes. La protéinorachie est normale ou modérément élevée (< 1g/l), la glycorachie et le taux de chlorures sont normaux. L'immunoélectrophorèse comparative du sang et du LCR montre une sécrétion intrathécale d'immunoglobulines.

4.2 Les encéphalites virales ou post infectieuses se distinguent par le contraste entre l'intensité des troubles de la conscience et l'aspect peu perturbé du liquide céphalo-rachidien (hyperlymphocytose modérée, protéinorachie normale ou peu augmentée, glycorachie normale)

4.3 La maladie de Lyme, chez l'enfant, se manifeste volontiers par une méningite lymphocytaire sans radiculalgies.

4.4 La méningite tuberculeuse, la méningite à **cryptocoque**, à **candida albicans** et les autres méningites mycotiques sont rares. Elles surviennent sur un terrain débilité et l'analyse du liquide céphalo-rachidien permet là encore d'affirmer le diagnostic.

4.5 L'hémorragie méningée est à évoquer devant un syndrome méningé pas ou peu fébrile. L'aspect du liquide céphalo-rachidien affirme le diagnostic.

4.6 Un processus expansif intracérébral peut parfois être discuté à la période initiale mais le contexte et les signes de localisation neurologique sont habituellement évocateurs. Le scanner crânien ou l'échographie trans-fontanelle sera fait au moindre doute avant la ponction lombaire.

5 Evolution

5.1 L'évolution sous traitement est, en règle générale, favorable lorsque le délai de prise en charge n'excède pas 24 heures. L'analyse des données des premières 48 heures permet de dégager des éléments de bon ou mauvais pronostic (Table 2). La persistance d'une fièvre modérée sous traitement n'a pas de caractère péjoratif et n'empêche pas l'arrêt du traitement si le LCR à 48 heures est stérile. Une ponction lombaire est effectuée après 48h de traitement. Elle ne sera pas renouvelée à l'arrêt de celui-ci si l'évolution clinique est simple et la culture à 48h stérile. La normalisation de la CRP est un bon indice de guérison.

L'électroencéphalogramme et le scanner crânien ne sont à prévoir qu'en cas de complications neurologiques. Un audiogramme est programmé systématiquement 3 semaines après la guérison de la méningite à cause du risque de surdité post-méningitique (en dehors de la méningite à méningocoque).

Table 2 : Facteurs cliniques et biologiques de mauvais pronostic dans la méningite bactérienne de l'enfant.

Clinique	<ul style="list-style-type: none"> - Retard au diagnostic et à la mise en route d'un traitement efficace +++. - Jeune âge de l'enfant - Terrain débilité (immuno déprimé, splénectomisé, drépanocytaire homozygote) - Signes neurologiques (coma profond = G < 7), convulsions, déficit neurologique. - Purpura fulminans - Défaillance cardio-respiratoire
Biologie	<ul style="list-style-type: none"> - Germe en cause : pneumocoque, listéria, BG-. - Culture du LCR toujours positive après 48h de traitement - > 107 CFU/ml de bactéries dans le LCR de départ (a) - Glycorachie effondrée (< 0,1 g/l) (a)

a) Une relation significative entre la forte concentration initiale en germe, l'effondrement de la glycorachie dans le LCR et l'apparition d'une surdité et de séquelles neurologiques a été montré pour l'hémophilus influenzae.

5.2 Parmi les formes graves d'emblée, il faut souligner la **méningite fulminante** qui touche essentiellement l'enfant de moins de 2 ans. Sa mortalité reste de 40% malgré les progrès de la réanimation. Elle est due au méningocoque dans 70% des cas. Elle se caractérise par la brutalité de son début, la rapidité de son évolution et

les signes cutanés qui l'accompagnent. Typiquement, il s'agit d'un enfant jusque là en bonne santé qui présente brutalement une fièvre élevée et un facies très altéré. Les douleurs rachidiennes et les arthralgies sont inconstamment retrouvées. La dissociation qui existe entre la pauvreté des signes méningés et l'impression de gravité globale lorsqu'on voit l'enfant doit faire évoquer le diagnostic de méningococcémie. On doit alors rechercher le purpura cutané qui peut être pétéchial, écchymotique ou nécrotique. Les taches cutanées doivent être immédiatement entourées de crayon à bille pour objectiver l'apparition d'éléments nouveaux. La défaillance hémodynamique par choc toxi-infectieux est imminente. L'enfant doit être évacué le plus vite possible vers un hôpital doté d'un service de réanimation pédiatrique par le SAMU, le SMUR local ou le médecin lui-même si une équipe médicalisée n'est pas immédiatement disponible.

5.3 Complications

Malgré les progrès de la prise en charge médicale, le taux de séquelles neurologiques et sensorielles reste voisin de 20%, toutes formes confondues. Les complications peuvent survenir pendant la phase aiguë de la maladie mais aussi à distance de l'épisode infectieux.

- 1) *Des troubles sévères de la conscience* rencontrés essentiellement dans les méningites à pneumocoque.
- 2) *Les convulsions*
- 3) *Les signes neurologiques focaux* de la période aiguë peuvent traduire une nécrose corticale ou une thrombophlébite infectieuse. Lorsqu'ils apparaissent secondairement, ils doivent faire craindre un abcès cérébral, un empyème sous-dural ou un ramollissement cérébral aseptique.
- 4) *L'œdème cérébral* révélé par des signes précoces d'hypertension intracrânienne est une complication rare mais redoutable qui peut provoquer le décès par engagement des lobes temporaux ou des amygdales cérébelleuses. Il peut être favorisé par un remplissage vasculaire excessif de liquide hypotonique.
- 5) *Les collections liquidiennes péri-cérébrales* touchent surtout le nourrisson de 6 à 12 mois. Elles sont habituellement asymptomatiques ou suspectées devant une reprise de la symptomatologie, une augmentation du périmètre crânien. Le diagnostic, dans les formes symptomatiques, est fait sur l'imagerie et sur la ponction sous-durale.
- 6) *La ventriculite* est une complication observée essentiellement chez le nouveau-né. Elle évolue vers le cloisonnement, l'hydrocéphalie.
- 7) *Les complications sensorielles* avec surtout l'atteinte de la VIIIème paire crânienne. Le risque de surdité est de 10 % chez l'enfant, il dépend du germe en cause et semble plus fréquent avec le pneumocoque. Le déficit est précoce dans le cours de la maladie et il ne semble pas favorisé par un retard à la mise en route du traitement. Une ataxie précoce mais souvent transitoire est parfois observée.
- 8) *Des séquelles neuro-psychiques* avec déficit intellectuel sont retrouvés chez 5 à 15% des enfants. Ce risque augmente avec le jeune âge.
- 9) *Enfin, le risque de récurrence* existe. Il doit faire rechercher une porte d'entrée ORL, une brèche ostéo-méningée d'origine traumatique ou malformative, surtout s'il s'agit du même germe qui est souvent le pneumocoque. Plusieurs récurrences à germes différents doivent faire rechercher un déficit immunitaire.

6 Traitement

Le traitement doit être commencé dès la constatation d'un liquide céphalo-rachidien suspect. Il a pour objectifs (1) la lutte contre l'infection, (2) la prévention de l'œdème cérébral et (3) des convulsions.

La notion de barrière hémato-méningée impose l'utilisation de fortes doses d'antibiotiques par voie intra-veineuse pendant toute la durée du traitement. L'antibiothérapie intraveineuse est, initialement, à large spectre en attendant les résultats de la bactériologie. Son schéma varie en fonction de l'âge de l'enfant et de la probabilité épidémiologique de rencontrer tel ou tel germe.

Chez l'enfant de moins de trois mois, on prescrit une bi-antibiothérapie associant ampicilline/aminoside ou céphalosporine de troisième génération (C3G)/aminoside. Une triple antibiothérapie (ampicilline-C3G-aminoside) est même recommandée devant l'augmentation des souches d'entérocoques productrices de β -lactamases mais l'ampicilline reste nécessaire en raison de la fréquence du *Listéria*, résistant aux C3G, dans cette tranche d'âge.

Chez l'enfant de plus de 3 mois, l'usage des C3G en première intention se généralise devant le nombre de plus en plus important d'*Hæmophilus* sécrétant de β -lactamases (40 à 50 %). Le céfotaxime (Claforan[°]) ou le ceftriaxone (Rocéphine[°]) sont indifféremment utilisés aux doses respectives de 200 mg/Kg/j en 4 injections intraveineuses. et 100 mg/Kg/j en 1 injection intraveineuse.

Une bi-antibiothérapie associant un aminoside aux C3G est préconisée dans le consensus de 1996 : nétilmicine (nétromicine[°]) 3mg/Kg/12h.

La fréquence des résistances du pneumocoque fait prescrire de la vancomycine à la dose de 60 mg/Kg/A4h en IV continu de première intention lorsqu'il existe des arguments cliniques (terrain, coma...) ou bactériologiques (CG + à l'examen direct). En cas de suspicion de *listéria*, il faut ajouter l'amoxicilline (Clamoxyl : 50 mg/Kg/6h).

Après 48h (résultat des cultures), l'antibiothérapie peut être simplifiée. Dans les méningites à méningocoque, la C3G est remplacée par l'ampicilline ou l'amoxicilline à la dose de 200 mg/Kg/j en 4 injections intraveineuses, et dans les méningites à *Listéria* du nouveau-né une bi-antibiothérapie associant ampicilline/aminoside est conservée.

La durée du traitement intraveineux est fixé à 7 jours pour les méningites à méningocoque, 15 à 20 jours pour le *listéria*, 10 jours pour toutes les autres. Les méningites bactériennes à pneumocoque sont traitées par claforan (300 mg/Kg/J si la CMI est inférieure à 1 mg/L, ou comprise entre 0,1 et 1 mg/l. Le vancomycine est poursuivi si la CMI est supérieure à 1 mg/l. Un relai antibiotique per os est en général prescrit, même si sa nécessité n'est pas clairement démontrée. Les méningites à *Hæmophilus* β -lactamase négatifs, à pneumocoque, à méningocoque sont traitées 10 jours per os par ampicilline ou amoxicilline à la dose de 100mg/Kg/j en 4 prises. Les méningites à *Hæmophilus* β -lactamase positif n'ont aucun traitement secondaire per os en l'absence de C3G active sur ce germe per os. Une prévention systématique des convulsions par phénobarbital peut se discuter chez l'enfant de moins d'un an. Une dose de charge de 1,5 cg/Kg par voie intraveineuse est effectuée dès l'admission et un relai per os à la dose de 0,5cg/Kg/j débuté le lendemain jusqu'à la guérison clinique de la méningite.

Enfin un traitement par dexaméthasone est entrepris par voie intraveineuse (0,15 mg/Kg toutes les 6 h pendant 2 jours). Celui-ci empêche l'élévation dans le LCR, du TNFa et de l'interleukine 1, à la condition que la première injection est effectuée 10 minutes avant le début de l'antibiothérapie. Le traitement par dexaméthasone diminuerait le risque de surdit  et de s quelles neurologiques post-m ningitique, notamment dans le cadre de la m ningite   h mophilus influenzae.

7 Pr vention des infections   m ningocoques

7.1 Conduite   tenir chez le malade

- le malade doit  tre **hospitalis ** en urgence d s la suspicion du diagnostic,   l'h pital, les examens offrant le maximum de chances **d'isoler la bact rie** et d'identifier le s rogroupe doivent  tre effectu s : ponction lombaire, h mocultures, pr l vement au niveau du rhino-pharynx post rieur (si possible avant antibioth rapie), recherche d'antig nes solubles dans le LCR, le sang et les urines. En cas de d c s avant la ponction lombaire, celle-ci doit  tre pratiqu e en post-mortem pour affirmer le diagnostic et identifier le s rogroupe : **le s rogroupage de la souche** doit  tre effectu  sans exception d s l'isolement de la bact rie. La souche doit  tre syst matiquement envoy e pour s rotypie au Centre, **le cas doit  tre d clar  par t l phone au m decin inspecteur r gional de l'hygi ne et le formulaire de d claration doit lui  tre envoy .**

-   la suite de l'antibioth rapie   but curatif, **le malade doit b n ficier d'un traitement antibiotique prophylactique** selon les m mes modalit s que pour les sujets contacts (voir ci-dessous). Il pourra r int grer une collectivit  scolaire d s la fin du traitement.

7.2 Conduite   tenir chez les sujets contacts du malade

7.2.1 D finition des sujets contacts

Les mesures de prophylaxie doivent  tre propos es aux sujets contacts d finis de la fa on suivante.

- En ville :

personnes vivants au domicile du malade ou ayant dormi dans la m me pi ce que le malade dans les 10 jours pr c dant l'hospitalisation,
personnes expos es aux s cr tions oropharyng es du malade dans les 10 jours pr c dant son hospitalisation ; camarades de jeux habituels du malade, "flirts" ou partenaires sexuels d'un cas adolescent ou adulte, sujets ayant partag  une soir e dansante avec le malade,
personnes ayant pratiqu  des manoeuvres de r animation impliquant un contact  troit avec les s cr tions oropharyng es du malade (bouche   bouche, intubation trach ale).

- Dans les pouponni res, cr ches et  tablissements d'enseignement ou d' ducation publics ou priv s.

Dans les ** tablissements scolaires**, les mesures de prophylaxie sont prises   l'initiative de l'autorit  sanitaire repr sent e par. Dans les cr ches et les pouponni res, les mesures de prophylaxie sont prises par le m decin responsable de l' tablissement. En pratique, les parents des enfants concern s par la

prophylaxie seront destinataires d'une note recommandant une consultation médicale et rappelant les mesures à prendre pour leur enfant.

Pouponnières, crèches, écoles maternelles. Etant donné la promiscuité étroite existant dans ces établissements et l'âge des enfants, les mesures de prophylaxie seront proposées à la fois aux enfants et au personnel. Aucun nouvel arrivant ne sera admis avant la fin du traitement.

Ecoles primaires, collèges, lycées. On peut distinguer trois circonstances :
survenue d'un seul cas : la prophylaxie sera proposée exclusivement aux sujets ayant eu un contact fréquent avec le malade : camarades habituels de jeux ou d'étude, voisins immédiats habituels de réfectoire, au maximum à toute la classe,
survenue de plusieurs cas dans la même classe : la prophylaxie sera proposée à l'ensemble de la classe et ne devra pas être étendue au reste de l'établissement,
survenue d'autres cas dans l'établissement : lors de la survenue d'un deuxième cas dans une classe différente de celle du premier malade, les règles de prophylaxie ne seront pas étendues à l'ensemble de l'établissement et concerneront uniquement les élèves des 2 classes et les camarades habituels de jeux, d'étude ou les voisins immédiats habituels de réfectoire des malades.

Les mesures de prophylaxie ne seront proposées à l'ensemble de l'établissement que lorsque 3 cas ou plus surviennent dans cet établissement dans au moins 2 classes différentes, avec un intervalle maximal d'un mois entre le premier et le dernier cas.

Internats. Outre les sujets définis ci-dessus, les voisins de dortoir du malade seront concernés par des mesures prophylactiques.

Universités. Une prophylaxie sera proposée exclusivement aux camarades habituels du malade.

Dans les collectivités d'adultes : les règles de prophylaxie seront recommandées exclusivement en cas de survenue d'au moins un cas secondaire dans la collectivité et ne devront s'appliquer qu'aux sujets ayant des contacts fréquents avec l'un des cas.

7.2.2 Règles de prophylaxie dans l'entourage d'un cas

Les mesures prophylactiques sont d'autant plus efficaces qu'elles sont instituées rapidement. Elles ne présentent plus qu'un intérêt limité si elles sont prises plus de 8 jours après le diagnostic.

7.2.2.1 Chimio prophylaxie

Pour les sujets contacts définis ci-dessus, une chimio prophylaxie sera proposée selon le schéma suivant :

- **Rifampicine** pendant 2 jours à la dose suivante :

adulte : 600 mg deux fois par jour.

enfant de 1 mois à 12 ans : 10 mg/kg deux fois par jour.

enfant de moins de 1 mois : 5 mg/kg deux fois par jour.

Les contre-indications sont les suivantes : grossesse, maladie hépatique sévère, alcoolisme, porphyries, hypersensibilité à la Rifampicine.

Une précaution d'emploi concernant le port de lentilles de contact est à signaler en raison du risque de coloration définitive de ces lentilles.

Les effets secondaires sont mineurs : coloration orangée des urines et de la salive : interaction avec les contraceptifs oraux.

- **En cas de contre-indication à la Rifampicine ou en alternative** : ciproxine en dose unique.

7.2.2.2 Vaccination : voir chapitre spécifique.

La vaccination ne se substitue, en aucun cas, à la chimioprophylaxie dont elle relaie l'effet protecteur.

7.2.2.3 Information et surveillance médicale

Les sujets contacts et les sujets appartenant à la même collectivité que le malade devront être informés sur la maladie et les mesures à prendre. Une surveillance médicale des sujets contacts sera instituée pendant les 15 jours suivant l'application des mesures prophylactiques. Les sujets contacts et les sujets appartenant à la même collectivité que le malade devront consulter un médecin si des symptômes évocateurs apparaissent.

7.2.2.4 Mesures inutiles et à éviter

La désinfection rhinopharyngée, le prélèvement rhinopharyngé des sujets contacts sont inutiles. L'éviction scolaire ou l'isolement des sujets contacts ne sont pas recommandés. Etant donné la fragilité du méningocoque, la désinfection ou la fermeture d'un établissement, y compris scolaire, sont des mesures tout à fait inutiles et injustifiées.

L'extension des mesures prophylactiques à des populations plus larges que celles définies ci-dessus doit être évitée. Cette extension n'a pas de justification épidémiologiquement démontrée tout en représentant un coût pour la collectivité.

VACCINATIONS DE L'ENFANT

CALENDRIER VACCINAL

La vaccination est la meilleure des politiques, et est un pilier de la médecine pédiatrique préventive visant à amener l'enfant en bonne santé à l'âge adulte . Il est indispensable pour le médecin de connaître et de pouvoir expliquer aux parents le rationnel de la vaccination, souvent mise en cause avec légèreté, du fait même de son efficacité qui fait que médecins et parents ne connaissent plus des maladies telles que rougeole, diphtérie, rubéole congénitale, coqueluche,...sans compter le succès d'éradication de la polio.

Toute interruption des programmes vaccinaux (guerres, catastrophes naturelles,...) entraîne rapidement la résurgence de ces maladies.

Quelques notions de politique vaccinale

Le vaccin polio: C'est la seule vaccination légalement obligatoire en Belgique. la polio est éradiquée. Pour cette raison, le vaccin oral vivant a été supprimé, afin d'éviter de répandre des souches vaccinales sources potentielles du virus sauvage. Le vaccin polio est donc maintenant tué, et injectable.

Le vaccin rubéole: initialement administré aux adolescentes, il est maintenant administré chez les nourrissons des 2 sexes, pour supprimer la circulation de ce virus, protégeant ainsi indirectement les personnes non vaccinées. Depuis lors, il n'y a plus de rubéole congénitale.

Le vaccin coqueluche: initialement, ce vaccin était produit par des cultures cellulaires, et était responsable d'importantes réactions (T°, rougeur, gonflement), si bien que de nombreux enfants, actuellement jeunes adultes, n'étaient pas vaccinés. Le vaccin acellulaire est nettement mieux toléré. Ce vaccin a été avancé de 3 à 2 mois, afin d'éviter des coqueluches chez des jeunes nourrissons, qui peuvent être fatales. Le bacille (*Bordetella Pertussis*) circule encore, chez des adultes mal vaccinés par exemple, qui peuvent contaminer un nourrisson. Une toux sèche prolongée chez un jeune non fumeur doit faire évoquer la coqueluche et le contact avec un nourrisson non vacciné évité. Le sigle aP dans l'abréviation du vaccin trivalent Diphtérie Tetanos Coqueluche (DTaP) signifie "acellular pertussis".

Le vaccin contre l'hépatite B est universellement recommandé visant à éradiquer cette maladie; le réservoir humain est immense chez les porteurs chroniques (1/5ème de la population mondiale) : il faudra donc des dizaines d'années pour arriver à l'éradiquer, contrairement à la rubéole par exemple pour laquelle il n'y a pas de porteur chronique.. Les politiques de vaccination ciblées protègent les personnes à risque, mais ne diminuent pas l'incidence globale de la maladie. L'hépatite B est une des principales maladies sexuellement transmissibles. Ce vaccin fut aussi le premier vaccin "anti cancer" puisque le virus HBV est responsable de cancers du foie.

Les vaccins conjugués:

Les vaccins conjugués permettent d'améliorer la durée de protection, l'induction d'une mémoire immunitaire, une réponse immunitaire aux injections de rappel et la réduction du portage nasopharyngé de la bactérie. Ils sont en général conjugués à une anatoxine, p ex diphtérique.

Le vaccin contre l'hémophilus Influenzae de groupe B fut le premier vaccin conjugué introduit dans le schéma de vaccination. Il en est résulté une quasi disparition des infections invasives: méningites, arthrites, épiglottites.....chez les enfants âgés de moins de 4 ans.

Vaccin contre la méningocoque: Il existe un vaccin contre le méningocoque du groupe C (Méningitec ou Menjugate) et aux EU contre 4 sérotypes, A,C,Y & W (Menactra). Il est recommandé à partir de l'adolescence. Le méningocoque du groupe C compte pour environ 1/3 des infections totales par méningocoque. Attention, ces vaccins ne protègent pas contre le neiseiria meningocoque du groupe B (le vaccin disponible sera bientôt disponible).

Vaccin contre le pneumocoque. A nouveau, c'est le vaccin conjugué (Prévenar) qui est d'usage chez l'enfant. Il contient 7 sérotypes différents. Le vaccin polysaccharidique (23 sérotypes) (Pneumune, Pneumovax) ne permet pas d'induire une protection efficace chez les jeunes enfants. Puisque le vaccin conjugué ne contient pas tous les sérotypes, les infections invasives par pneumocoques ne sont pas éradiquées. Le pneumocoque reste donc une des premières causes d'infections sévères chez les nourrissons.

Les vaccins combinés

Ils ont fait l'objet d'études montrant une efficacité comparable par rapport aux vaccins administrés seuls. Par exemple, le nourrisson reçoit un seul vaccin hexavalent couvrant polio, diphtérie, tétanos, coqueluche, Hib, Hépatite B . C'est également un progrès de confort considérable.

Schéma de vaccination inconnu ou incertain.

Cela peut être la cas par exemple pour un enfant adopté. Dans ce cas, la règle est de recommencer à zéro le schéma de vaccination complet.

Vaccinations recommandées par la Communauté française de Belgique								
Ages auxquels les vaccins sont recommandés	2 mois	3 mois	4 mois	12/13 mois	14/15 mois	5/6 ans : rappel	12 ans	14/16 ans : rappel
<u>Poliomyélite</u>	X	X	X	-	X	X	-	-
<u>Diptérie</u> <u>Tétanos</u> <u>Coqueluche</u>								
Rotavirus à administrer par voie orale avant l'âge de 6 mois: - rotarix : 2 doses - rotateq : 3 doses	X X X	X X X	X X X	-	X X X	X X X	-	X X -
Haemophilus Influenzae type B	X	X	X	-	X	-	-	-
<u>Hépatite B</u>	X	X	X	-	X	-	Rattrapage si pas fait en bas âge	-
<u>Rougeole</u> <u>Rubéole</u> <u>Oreillons</u>	-	-	-	X X X	-	Rattrapage si pas fait en bas âge	X X X	Rattrapage si pas fait à 12 ans
<u>Méningocoque C</u>	Ce vaccin peut être			X	administré entre 2 mois et 19 ans.			
Pneumocoque	X	X	X	X	-	-	-	-

Autres vaccins à considérer, non repris dans le calendrier vaccinal

Hépatite A: recommandé en cas de voyage en zone endémique, en cas de cas familiaux ou en cas de notion d'hépatite A dans la communauté. L'hépatite A n'est pas toujours bénigne. Vaccin très efficace. 2 injections à 6 mois d'intervalle.

Rotavirus: (Rotateq, Rotarix). Nouveau vaccins contre le Rotavirus couvrant plusieurs sérotypes. Tous les enfants sont en contact avec ce virus, et plusieurs sérotypes expliquent des récurrences d'infections. ce vaccin est administré dès l'âge de 6 semaines par voie orale; 3 doses espacées de 4 semaines. La vaccination complète doit être faite avant l'âge de 6 mois.

Papilloma Virus (HPV): (Cervarix, Gardasil): vaccin dirigé contre un certain nombre de sérotypes, destiné à protéger contre les papillomavirus responsables de dysplasie et de cancers du col utérin. Indiqué chez les jeunes filles avant activité sexuelle.

Varicelle (HZ): Vaccins vivant atténué, à partir de 12 mois. Surtout chez les patients à risque: malades chroniques, futurs greffés,....

Nous passons en revue quelques maladies infectieuses classiques.

→ La poliomyélite

Maladie pour laquelle la vaccination est obligatoire (voir chapitre en question). De manière sauvage, elle est propagée via les selles (dans un réseau où l'eau est polluée par cet entérovirus). Souvent, cela se limite à un épisode viral, mais dans 2% des cas, elle donne une atteinte de la corne antérieure de la moelle épinière) ; ce qui finit par donner une paralysie d'abord flasque (avec danger respiratoire si les niveaux concernés sont haut placés), puis une la forma spastique souvent cantonnée au niveau d'un ou plusieurs membres.

Après une vaccination et son rappel correctement menée en bas âge, on conseille un rappel durant l'adolescence, ce qui renforcerait l'immunisation à vie.

→ La diphtérie

Cette maladie autrefois redoutable (atteinte du myocarde et des surrénales avec choc conséquent), est entièrement évitée par la vaccination. Celle-ci, lorsqu'elle est correctement administrée, donne une protection à vie.



→ Le tétanos

Ici aussi la vaccination correctement menée avec ses rappels en bas âge et en âges scolaires, permet une bonne protection contre l'atteinte motrice en spasticité pouvant entraîner la mort. Un rappel est conseillé tous les 10 ans à partir de 15 ans, même si l'immunité semble présente pour environ 25 ans.

Le germe anaérobe est véhiculé à travers des plaies mal désinfectées (attention aux blessures petites causées par des objets métalliques, du bois ou certaines fleurs ou plantes comme les rosiers ; aussi dans les tentatives « amateurs » d'avortement, et dans les coupures du cordon ombilical par un instrument souillé). Le sujet présente un contracture des muscles squelettiques (trismus de la face ou opistothonos).

→ La coqueluche

Le *bordetella pertussis* atteint de manière préférentielle la partie trachéo-bronchique des voies respiratoires, donnant une toux impressionnante (aboyante). Il faut y penser, surtout chez le nourrisson qui n'a pas encore pu bénéficier de la couverture vaccinale. La lymphocytose, l'aspiration nasopharyngée (avec PCR) peuvent aider au diagnostic. Le germe est sensible aux macrolides, mais il vaut mieux au début que le bébé soit soigné à l'hôpital.

→ la scarlatine

Il s'agit d'une infection par le streptocoque A (par exemple une angine) avec hyperréaction à la toxine microbienne. Il peut s'en suivre une atteinte « rhumatismale » au niveau articulaire, glomérulaire, valvulaire. Au niveau cutanéomuqueux, on observe une éruption parfois très discrète parfois flagrante : placards cutanés avec parfois desquamation, parfois érythème sur le visage, le corps et les membres, et une rougeur de la langue. Le traitement sera dirigé contre le microbe, et on surveillera notamment les urines, les taux des ASLO. Un travail de dépistage sera fait dans l'entourage afin de détecter le « réservoir ».



→ La rougeole

Ce virus peut donner des atteintes redoutables au niveau pulmonaire, surtout dans les pays défavorisés, et au niveau cérébral (encéphalite). C'est essentiellement pour ces raisons que la vaccination est prônée. Dans les autres cas, la maladie sauvage donne une inflammation de la sphère ORL, une forte atteinte de l'état général avec température et abattement, ainsi qu'une éruption caractéristique (éruption de Koplik) et exanthème.



→ La rubéole

La rubéole est redoutable durant la grossesse, pouvant donner une embryopahtie avec atteinte de la structure cardiaque, de l'oreille interne, du tissu nerveux et de la lignée plaquettaire, une hépatosplénomégalie. Un retard de croissance intra-utérine peut aussi être observé.

La vaccination doit se faire en bas âge, avec un rappel au moment de l'adolescence.

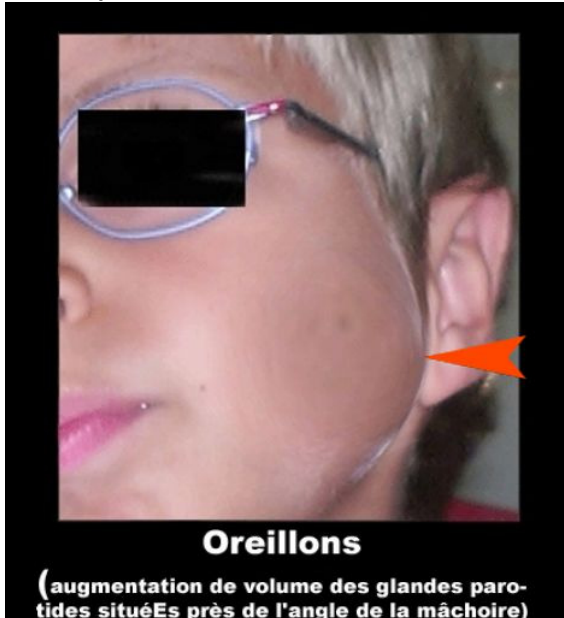
La maladie est caractérisée par une altération de l'état général, avec fièvre, une éruption cutanée, des **adénopathies occipitales**.



→ Les oreillons

Cette maladie est évitable par la vaccination, qui doit être réalisée en bas âge avec un rappel durant l'adolescence.

La forme sauvage est caractérisée par une altération de l'état général, un parotidite qui n'est pas toujours bilatérale. Elle peut (rarement) se compliquer d'une pancréatite et d'un orchite.



→ La roséole ou exanthème subit



La roséole est une infection causée par un virus. Elle est courante chez les enfants de six à 24 mois, mais elle est rare avant quatre mois et après quatre ans.

La roséole se manifeste d'abord par de la fièvre. Plusieurs (3 à 5) jours plus tard, la fièvre s'atténue et une éruption cutanée apparaît, principalement sur le visage

et le corps de l'enfant. L'éruption consiste en de petites taches rouges qui persistent un jour ou deux.

La plupart des enfants ne sont pas très malades durant la période de fièvre. Il arrive parfois que la fièvre soit très élevée et donne lieu à des convulsions.

Il est difficile de diagnostiquer la roséole avant que l'éruption cutanée ne fasse son apparition. La roséole n'est pas très contagieuse. On en ignore le mode de transmission. Les enfants guérissent sans qu'on ait besoin de leur administrer de traitement, et les complications sont très rares

→ La 5^e maladie ou érythème infectieux

Maladie virale provoquée par le parvovirus B 19. Le plus souvent (2/3 des cas, elle est asymptomatique).

- Durant la grossesse, elle peut être responsable d'atteinte fœtale : décès, anasarque ;
- Elle peut, très rarement, être suivie d'aplasie médullaire ;
- Le plus souvent, il y aura une éruption bénigne commençant au visage et puis évoluant sur le tronc.



L'éruption est de couleur rose et a une forme en dentelles.

→ La varicelle

Maladie herpétique très classique, elle présente une éruption avec des vésicules caractéristiques (voir photos) qui ne sont jamais au même stade.

Pour les éruptions fort marquées, l'Académie américaine de Pédiatrie donne son accord pour l'administration d'acyclovir au stade précoce afin d'écourter la maladie.

L'altération de l'état général et la fièvre doivent éviter des médicaments comme l'ibuprofène ou l'acide acétylsalicylique.

On peut prescrire des antihistaminiques, des soins cutanés locaux (éosine alcoolique à 2%) ; lors de l'assèchement, des produits comme le Cytelium ou l'Hydracuirre sont les bienvenus.

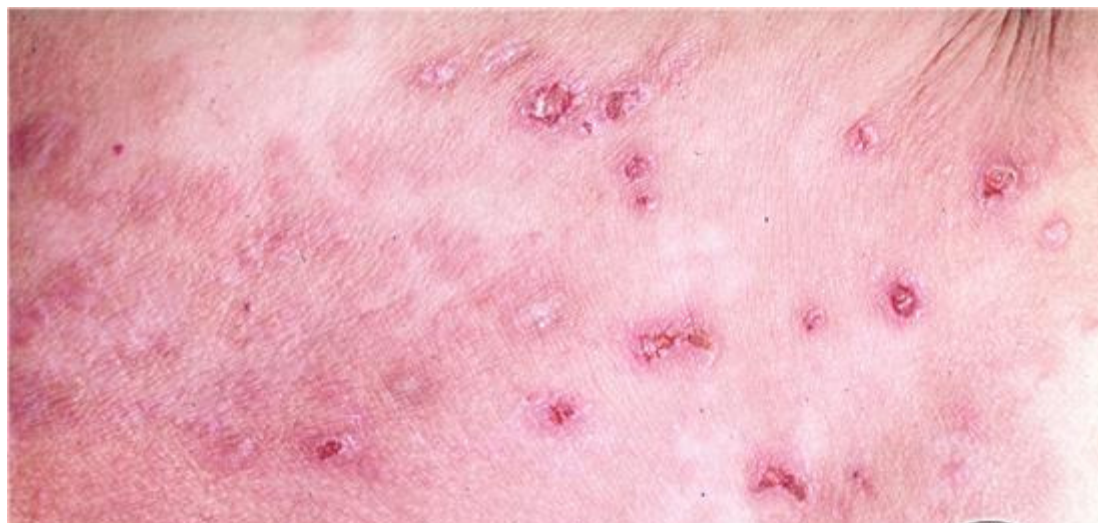


Bouton de varicelle



**Varicelle chez un enfant de 8 ans
(deuxième jour de l'éruption)**

On signale classiquement, en diagnostic différentiel, la **dermatite herpétiforme**, qui est une manifestation cutanée de l'intolérance au gluten.



→ quelques formes de zona

Zona ophtalmique



Zona intercostal

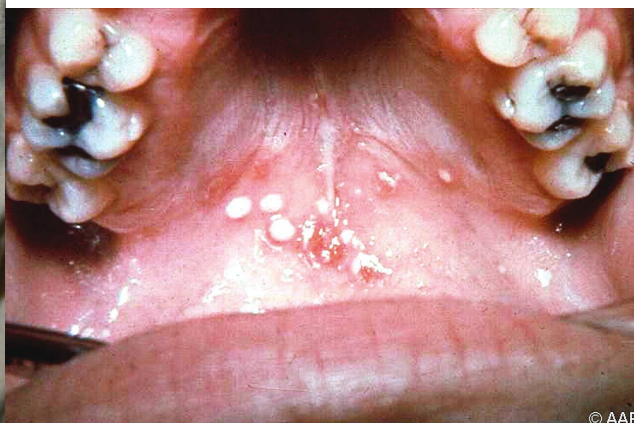


Zona radiculaire

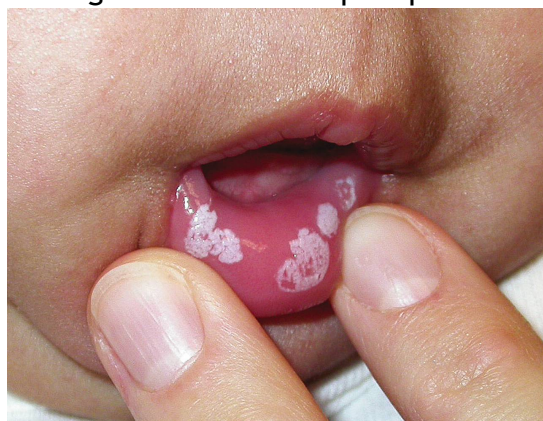


→ quelques formes de stomatite

→ Syndrome « mains-pieds-bouche » : ici, image de l'éruption au niveau des paumes de mains.



→ Gingivostomatite herpétique



→ La mononucléose infectieuse

Maladie causée par le virus d'Ebstein-Barr (qui est aussi, mais plus rarement, du carcinome nasopharyngé, du lymphome de Burkitt et de la maladie lymphoproliférative chez l'immunodéprimé).

Ce virus a un tropisme pour le lymphocyte B et pour la région de l'oro et du nasopharynx. L'enfant présente typiquement un visage fatigué, respire la bouche ouverte, a de gros ganglions ; sa rate, palpable, a une capsule affaiblie et donc il faut éviter de trop la palper. La biologie hépatique est souvent perturbée. La sérologie est spécifique.

L'évolution se fait lentement vers la guérison, et peut être « poursuivie » par une fatigabilité anormale.

→ Les staphylococcies de la peau

Certains enfants, infectés par le staphylocoque doré ou aureus, vont développer une staphylococcie cutanée avec desquamation et état toxique ; ces enfants décollent l'épiderme suite à l'intervention de la toxine staphylococcique.



Fig 11. Prominent periorificial crusting and generalized erythroderma with peeling of superficial epidermis in staphylococcal scalded skin syndrome.

Partie rhumatologique

- atteintes diverses de la hanche ;
- rhumatologie infantile ;
- arthrite juvénile ;
- atteintes du rachis ;
- atteintes du pied ;
- nécroses osseuses aseptiques et ostéochondrites ;
- approche de la boîterie ;
- l'appareillage chez l'enfant ;
- la réforme des allocations chez l'enfant ayant un handicap.

Luxation congénitale de la hanche

1 Généralités

La luxation congénitale de la hanche est une pathologie relativement fréquente, elle est variable en fonction des régions et des pays. Les chiffres donnés varient entre 6 à 20 ‰ naissances.

La luxation de hanche n'est pas une malformation : dans la très grande majorité des cas, elle est secondaire à des anomalies de positionnement de l'enfant en intra-utérin qui vont entraîner des excès de pression sur le fémur fléchi luxant la hanche en arrière du cotyle. C'est donc une pathologie acquise en fin de grossesse, (par exemple dans les présentations par le siège la fréquence d'une luxation est de 1/4). Il existe des familles où la luxation est fréquente.

2 Examen clinique

L'examen clinique représente la **meilleure méthode de dépistage** que ce soit en période néonatale ou dans les premiers mois de la vie.

2.1 L'interrogatoire recherche des signes de risques.

- en faveur d'éléments **mécaniques** : gros poids de l'enfant, grossesse gémellaire, présentation par le siège, anomalies posturales (pieds, torticolis), primiparité.
- en faveur d'éléments **génétiques** : antécédents chez les parents de problèmes de hanches, fille.

2.2 Puis on examine l'enfant en regardant sa mobilité spontanée.

Tout mouvement ou toute posture **asymétrique** doit être un point de départ pour une recherche attentive d'une pathologie de hanche, mais aussi asymétrie apparente de longueur des membres inférieurs, ou des plis sur la cuisse.

2.3 On essaye de reconstituer la position foetale.

La posture la plus luxante associe une hyperflexion de hanche à une rotation externe du fémur ou une hyperextension des genoux avec pieds sur les épaules (ex. position de siège décomplété).

2.4 Puis on mesure la mobilité des hanches.

- **abduction des cuisses en décubitus dorsal**. Facile dans les premiers degrés, à partir de 45°, il y a une petite résistance par élongation musculaire, mais on obtient facilement une abduction d'environ 80°. Lorsque l'abduction est trop limitée ou asymétrique, la hanche risque d'être pathologique.
- **adduction de la hanche en décubitus ventral**. La hanche limitée dans l'adduction par tension des fessiers est anatomiquement normale, mais la hanche opposée risque d'être pathologique par rétraction en miroir des adducteurs: c'est ce qu'on appelle le **bassin asymétrique (ou oblique) congénital**.

2.5 L'instabilité est le signe pathognomonique d'une hanche pathologique.

L'enfant doit être détendu, avec un bon relâchement musculaire, en lui donnant par exemple à boire. Une hanche normale est toujours stable.

- La méthode de ORTOLANI et LE DAMANY recherche un **ressaut**. L'enfant est à plat dos, les hanches fléchies et rapprochées. L'examineur met ses mains sur les genoux de l'enfant, pouce sur la face interne des cuisses, autres doigts sur la région trochantérienne.

Dans un premier temps on pousse d'avant en arrière, vers la table, pour essayer de luxer la hanche en arrière : si la tête fémorale est dans le cotyle mais est

instable par distension capsulaire et défaut du rebord fibro-cartilagineux (labrum) on ressent un ressaut de **sortie**.

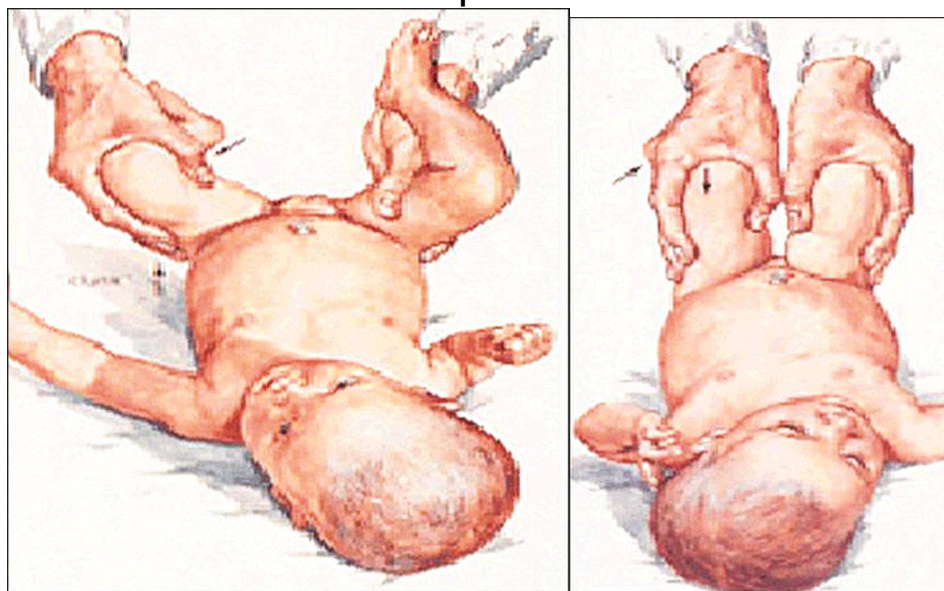
Puis dans un deuxième temps, on met les membres inférieurs en abduction, hanches fléchies à 90°, avec pression d'arrière en avant sur la région trochantérienne : s'il y a ressaut, dit de **rentrée**, la tête fémorale réintègre le cotyle.

Le schéma suivant résume les possibilités :

Ressaut 1er temps	Ressaut 2ème temps	
+	+	Hanche instable simple
-	+	Hanche luxée réductible
-	-	Hanche normale (stable) ou luxée irréductible

- La méthode de BARLOW recherche un **piston** qui existe toujours en cas de luxation. L'enfant est sur le dos et on examine une hanche puis l'autre. D'une main on tient l'extrémité proximale de la cuisse, de l'autre on tient le bassin entre pubis et ischion. On recherche par des mouvements de translation d'une main par rapport à l'autre, une instabilité entre les composants anatomiques qui se traduit par une sensation de **piston**, avec parfois **ressaut**.

Tout défaut de l'examen clinique doit faire demander un bilan d'imagerie.



3 Echographie

Elle permet d'avoir de bons renseignements sur l'état anatomique de la hanche. Il y a de nombreuses techniques, celle qui est de très loin la plus utilisée est la **technique de Graf**.

Les repères indispensables sont les suivants :

- ligne d'écho verticale correspondant à l'aile iliaque,
- interface muscles fessiers et capsule,

- métaphyse fémorale supérieure,
- fond du cotyle (écho pubien),
- position et forme du labrum.

La tête cartilagineuse est vide d'écho dans les 4 premiers mois de la vie, mais sa couverture doit au moins être de 50%.

Cet examen, **statique** mais aussi **dynamique**, est performant mais dépend de l'expérience du médecin qui le pratique.

4 Radiographie



La radiographie ne commence à avoir de l'intérêt que plus tard à partir du 3ème - 4ème mois de la vie. En effet, c'est à ce moment là qu'apparaissent les noyaux d'ossification fémoraux supérieurs.

Avant d'analyser la radio, il faut exiger des **critères de normalité** : symétrie des ailes iliaques, l'axe qui passe par le milieu du rachis sur le sacrum doit passer au milieu du pubis, enfin avoir une bonne superposition du noyau pubien et du noyau ischiatique au niveau du cotyle. Lorsque le cliché est de bonne qualité, on peut alors tracer une ligne horizontale qui passe par la partie basse de l'os iliaque au niveau du cartilage en Y, les têtes fémorales doivent être en dessous de cette ligne. On peut aussi, à partir de 3 - 4 mois, sans trop de difficulté retrouver le point externe du toit du cotyle, ce qui permet de faire un certain nombre de mesures pour savoir si cette hanche est normale ou non (oblicuité du toit du cotyle, absence de rupture du cintre cervico-obturateur).

5 Traitement

Plus tôt le diagnostic est posé, plus facile est le traitement qui permet dans la grande majorité des cas, une guérison parfaite de la hanche. Les principes en sont relativement simples, mais tout est cas d'espèce et on peut dire qu'il n'y a pas de protocole thérapeutique univoque.

- **une hanche instable simple**, est traitée en position de centrage de la hanche c'est-à-dire en abduction (coussins, langes amidonnés, etc...), et vérification par échographie du centrage. Deux mois d'abduction suffisent en général.
- **une hanche luxée réductible**, est réduite et maintenue en place par un harnais (type Pavlick) qui permet de laisser l'enfant dans la famille, c'est donc une méthode ambulatoire utilisable seulement dans les 3 premiers mois de la vie. Un point majeur doit être expliqué aux parents, toute douleur lors du traitement

(c'est-à-dire lorsque l'enfant pleure, lorsqu'il dort mal) doit faire arrêter immédiatement le traitement. En effet, le risque de ce traitement est la nécrose de la tête fémorale (5 à 10% des cas). Ce traitement doit être confié à un orthopédiste.

- **une hanche luxée irréductible ou luxée réductible vue après 3 mois** est du ressort de l'orthopédiste pédiatre (nécessité d'une hospitalisation pour traction, arthrographie, plâtre, appareillage, voire chirurgie).

Quelle que soit l'évolution il faudra **évaluer à distance** (au minimum à l'âge de 18 mois, l'âge idéal est 6 ans) l'état clinique et anatomique de toute hanche traitée.

Ne pas retenir trois idées fausses :

- le ressaut n'est retrouvé que dans les 48 premières heures de la vie,
- la radiographie en période néonatale permet le dépistage des luxations de hanche,
- il faut traiter tous les enfants.

Par contre :

- répéter les examens cliniques,
- intérêt de l'échographie à la fin du premier mois,
- et de la radiographie au 4ème mois dans les cas limites.

Rhumatologie infantile

1 Les signes d'appel

1.1 La douleur

Dans un premier temps il est essentiel de préciser les différentes caractéristiques de cette douleur :

- Horaire et type de douleur :

Mécanique	Inflammatoire
calmée par le repos	peu ou pas calmée par le repos
pas de réveil nocturne	réveil nocturne vers 3-4 heures
pas de raideur matinale	raideur matinale

- Mode de début : brutal ou insidieux

- Evolution :

Amélioration : spontanée, sous traitement (lesquels?), position antalgique ?

Aggravation : brutale ou progressive ?- Intensité : Il existe des échelles d'auto-évaluation

- Facteurs déclenchants

- Type de douleur : brûlure, décharge électrique continue ou paroxystique

- Site de la douleur : site initial (articulaire, para-articulaire ou autre) ou irradiations

Cas particuliers - Interprétation de la douleur chez le nourrisson et le jeune enfant :

Même après l'acquisition de la parole, l'enfant n'exprimera pas la douleur comme un adulte. Il faut donc accorder d'autant plus d'importance à l'observation et aux commentaires des parents.

- Difficulté de localiser la douleur

- Impotence fonctionnelle résultante : enfant grognon dès qu'on le mobilise, difficultés de déshabillage, diminution des activités ludiques, position antalgique et attitude vicieuse.

- Retentissement psychomoteur. Les douleurs chroniques peuvent être responsables d'un état d'apathie

- Réactions émotionnelles (cris, pleurs ...). Elles peuvent aider à évaluer l'intensité de la douleur mais dépendent d'autres phénomènes (la faim, la fatigue, la peur du médecin ...)

1.2 Déformations

Elles peuvent être : congénitales ou acquises (=> date de début)?, douloureuses, aggravatives

1.3 Fractures

Il faut alors essayer de savoir si elle est survenue sur un os sain ou pathologique.

Si elle est survenue pour un traumatisme minime (ex : chute de sa hauteur) ou même sans traumatisme, alors il s'agit d'une fracture pathologique.

2 Sémiologie articulaire

- Préciser l'horaire de la douleur.

- Rechercher l'existence d'une raideur matinale et préciser sa durée.

- Analyse des signes locaux :

couleur, rougeur, aspect cyanotique, etc...

gonflement (= hydarthrose)? : impression de rénitence (plutôt liquidien) ;

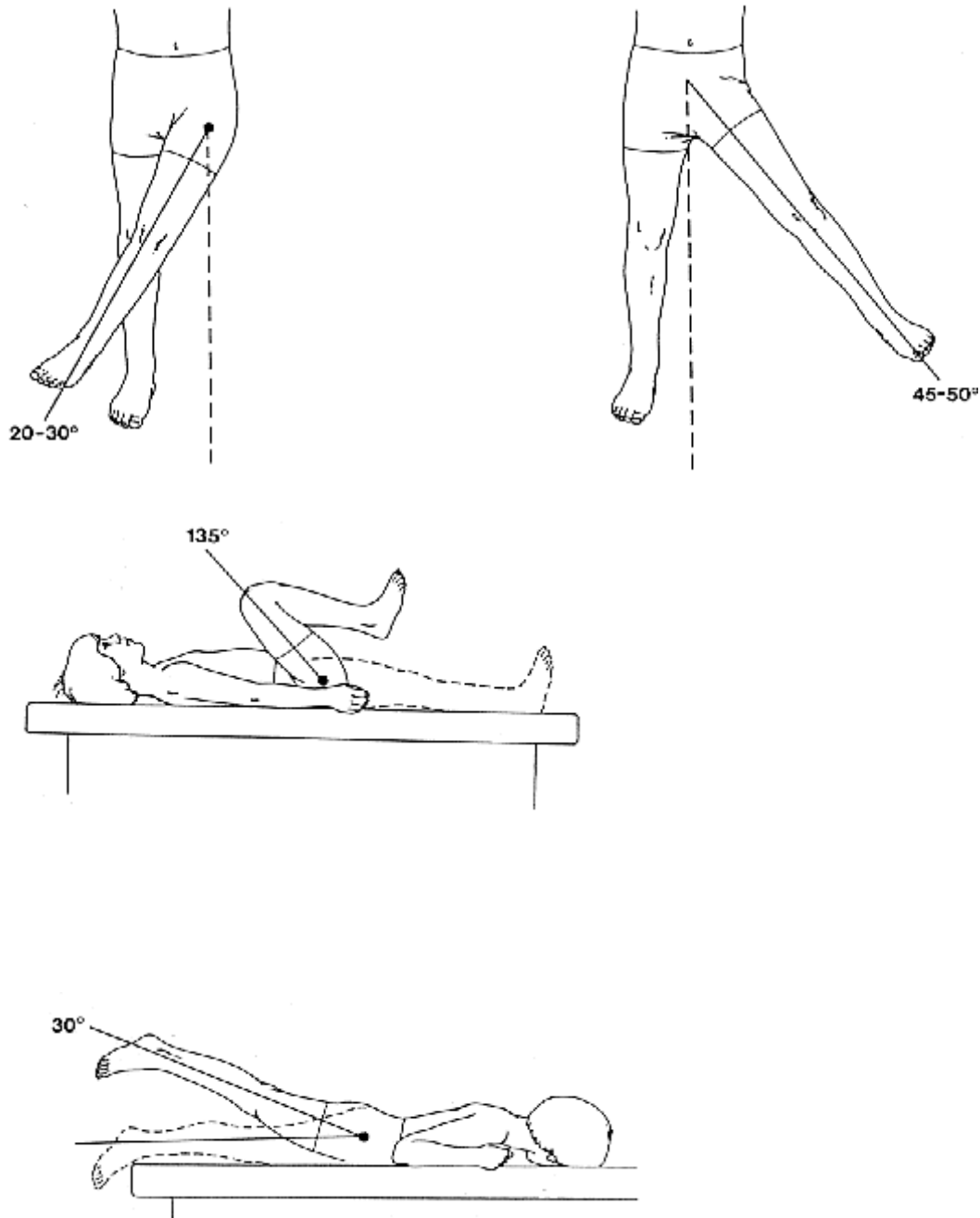
impression d'empâtement (plutôt synovite)

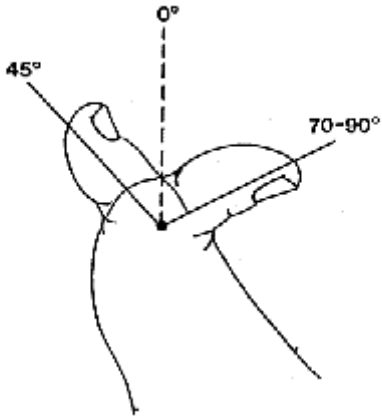
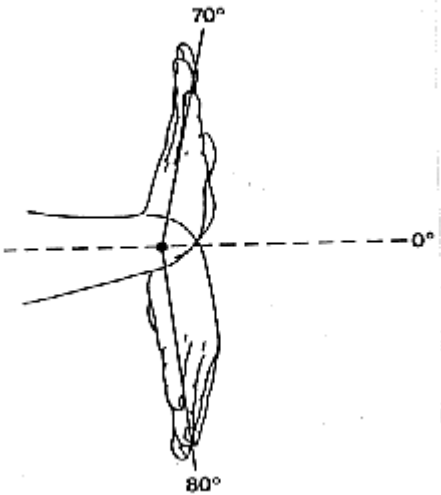
augmentation ou diminution de la chaleur cutanée.

- Amplitudes articulaires :

Mobilité active (mouvements effectués par le patient)

Mobilité passive (mouvements imposés par l'examineur)





3 Sémiologie tendineuse

3.1 Signes fonctionnels

- douleur d'installation progressive,
- augmentée par la mise en jeu des muscles concernés,
- calmées par le repos puis permanentes.

3.2 Examen physique

la douleur est réveillée par :

- la palpation du tendon notamment au niveau des insertions tendineuses,
- la mise en tension passive du tendon,
- la contraction contre résistance du muscle qui reproduit la douleur.

4 Sémiologie musculaire

- Douleur :

crampes

myalgies : douleurs souvent mal localisées, souvent insomniantes

- Amyotrophie : fonte musculaire, évaluée comparativement à l'autre côté.
- Déficit musculaire

5 Sémiologie rachidienne

5.1 Syndrome douloureux

5.1.1 Définitions

- cervicalgie : douleur localisée au rachis cervical.
- névralgie cervico-brachiale : douleur par atteinte d'une racine cervicale appartenant au plexus brachial.
- dorsalgie.
- lombalgie : douleur localisée au rachis lombaire.
- sciatique : douleur provenant du rachis lombaire irradiant au membre inférieur selon le trajet L5 ou S1.
- cruralgie : douleur provenant du rachis lombaire irradiant au membre selon le trajet des racines L3 ou L4.

5.1.2 Interrogatoire

Il préciser les caractères : horaire de survenue, facteurs favorisants tels que la toux.

5.1.3 Examen clinique

- mobilité rachidienne lombaire :
 - en flexion : chez les grands enfants et les adolescents, on peut utiliser le test de Schöber pour apprécier la mobilité élective du segment lombaire, qui est proportionnelle à l'augmentation de distance séparant deux points lombaires lors du passage de la position debout à la position penchée en avant. Le point inférieur est situé à l'intersection de la verticale passant par les épineuses et de l'horizontale tangente à l'espace L5-S1 ; le point supérieur est mesuré 10 cm plus haut.
 - en latéroflexion : recherche d'une cassure.
 - en extension : recherche d'une douleur provoquée, évocatrice d'une pathologie de l'arc postérieur.
- mobilité rachidienne cervicale :
mesure de la distance menton-sternum ou occiput-mur
- étude des rotations
- mobilité dorsale :

elle est très faible. On peut mesurer la mobilité des articulations costo-vertébrales par la mesure de l'ampliation thoracique : différence de périmètre de la poitrine entre inspiration et expiration forcées.

- points douloureux à la palpation :

▫ au niveau rachidien.

▫ au niveau paravertébral : contracture musculaire.

▫ signe de la sonnette : la palpation latérorachidienne de l'émergence de la racine réveille l'irradiation douloureuse au membre inférieur.

- signes de tension radiculaire :

▫ signe de Lasègue : l'enfant étant en décubitus dorsal , on soulève le membre inférieur en extension. Le signe de Lasègue est dit positif si cette manoeuvre réveille une douleur dans le membre inférieur. Il faut noter l'angle pour lequel la douleur apparaît . Il témoigne d'une atteinte radiculaire L5 et S1.

▫ signe de Thomas (ou Lasègue inversé) : L'enfant étant en décubitus ventral, on fléchit le genou sur la cuisse. Le signe de Thomas est dit positif si cette manoeuvre réveille une douleur en face antérieure de cuisse. Il témoigne d'une atteinte radiculaire L3 ou L4.

- examen neurologique à la recherche :

paresthésies,

déficit sensitif subjectif,

déficit moteur,

réflexes ostéotendineux,

signes pyramidaux.

- examens des sacro-iliaques :

le patient se plaint d'une fessalgie,

douleurs à la pression en regard des épines iliaques postéro-supérieures,

signe du trépied : l'appui prononcé au niveau du sacrum réveille une douleur des sacro-iliaques (patient en décubitus ventral).

5.2 Déformation

5.2.1 Dans le plan frontal : la scoliose

Il faut la rechercher systématiquement chez tout enfant, spécialement en période pubertaire.

Elle associe une inclinaison latérale, à droite ou à gauche de la verticale, à une rotation autour de l'axe rachidien, responsable de la gibbosité.

Diagnostic différentiel : attitude scoliotique où il n'y a pas de rotation des corps vertébraux. Les déformations disparaissent en décubitus ventral et en antéflexion du tronc. Elle est due à une inégalité de longueur des membres inférieurs, une attitude vicieuse de hanche. Il faut toujours faire un examen neurologique complet à la recherche de maladies neurologiques sous-jacentes.

A l'inspection on note :

une déviation latérale par rapport à un fil à plomb placé en regard de l'épineuse de C7.

on recherche la gibbosité, l'enfant étant penché en avant. C'est une saillie des côtes liée à la rotation des corps vertébraux. Sa hauteur se mesure du côté sain, symétriquement à la ligne des épineuses.

5.2.2 Dans la plan sagittal :

- cyphose : accentuation de la courbure dorsale,

- hyperlordose : accentuation de la lordose lombaire ou cervicale.

En résumé

La sémiologie de rhumatologie pédiatrique peut être :

- soit isolée : dominée par la douleur ou la déformation,
- soit associée, d'où la recherche :
 - des antécédents personnels,
 - des antécédents familiaux de rhumatisme,
 - de fièvre : importance, évolution dans la journée, associée à des frissons ?
 - d'une asthénie, anorexie, amaigrissement,
 - d'une hépatosplénomégalie, adénopathies,
 - d'une éruption cutanée :
 - de type érythémateuse, fugace,
 - à type de desquamation au niveau des coudes, des genoux, des lombes, dans le cuir chevelu (psoriasis).

Pathologie rachidienne

Incidence : La pathologie rachidienne chez l'enfant représente à peu près 4 à 5 % de la population étudiée.

1 C'est l'examen systématique du rachis qui permettra le dépistage.

En effet, les symptômes sont rares, qu'il s'agisse de douleurs, presque toujours montrées par les patients au niveau lombaire, ou qu'il s'agisse de raideurs.

1.1 Examen général

Il est tout à fait évident qu'il faut au minimum prendre la taille debout et le poids. L'idéal est en plus d'avoir la taille assise pour mesurer la croissance du rachis. Dans cet examen général, il faut également apprécier la puberté (critères de TANNER : pilosité pubienne et axillaire, développement mammaire chez la fille, développement des organes génitaux chez le garçon). Lorsque l'on discutera d'un traitement éventuel, il faudra avoir un âge osseux (radiographie de la main et du poignet gauche).

1.2 Examen du rachis

Il va se faire dans les trois plans de l'espace :

1.2.1 Dans un plan frontal

Il faut au préalable être certain que le socle sacré soit parfaitement horizontal sinon on a une obliquité du bassin qui va entraîner obligatoirement une grande inflexion du rachis pour équilibrer le port de la tête. Cela s'appelle une attitude.

Cliniquement, on palpe la région postérieure recherchant les deux petites saillies osseuses qui correspondent aux épines postérosupérieures de l'iliaque. S'il y a une obliquité, il faudra la corriger avant de continuer l'examen (en mettant par exemple un livre, une plaquette en bois sous le membre inférieur le plus court).

En conclusion, si on n'a pas d'autres problèmes rachidiens au décours de l'examen, on fait une ordonnance pour une talonnette de compensation qui doit être au demi-centimètre près chez l'enfant (si la différence de longueur est de 2 cm, il faut prescrire une talonnette de 1,5 cm).

De face, il faudra analyser l'équilibre horizontal de la ceinture scapulaire, la symétrie de la paroi thoracique antérieure puis la symétrie ou non des deux flancs par rapport au bassin. De dos, on apprécie la symétrie ou non de la pointe des omoplates qui peuvent être trop latéralisées, ou surélevées par rapport à l'autre. On apprécie là encore la symétrie des deux flancs et enfin, on va rechercher l'équilibre du tronc avec un fil à plomb. On va chercher à palper au niveau du cou l'épineuse de C7 qui est la plus proéminente. A partir de cette vertèbre vous laissez tomber un fil à plomb qui normalement doit passer au niveau du pli interfessier. Sinon on parle de déséquilibre et il faut noter la mesure en cm entre le pli interfessier d'une part et le fil à plomb d'autre part.

1.2.2 Dans le plan sagittal

Normalement il y a lordose cervicale, cyphose thoracique, lordose lombaire et cyphose sacrée.

Cliniquement cela se mesure par rapport au fil au plomb tangeant au sommet de la cyphose thoracique. Normalement cette cyphose thoracique est maximum en T7 et l'on peut mesurer alors des flèches antéropostérieures en C7 et en L2. La normale est de l'ordre de 3 cm.

Le profil est important à examiner en actif, en flexion du tronc. On peut, en se mettant de côté, analyser la souplesse ou la raideur du rachis, apprécier la tension des muscles ischio-jambiers qui est souvent augmentée chez les adolescents en pleine poussée de croissance.

1.2.3 Dans le plan horizontal

Il faut se mettre derrière le patient, lui demander de se pencher progressivement en flexion antérieure du tronc. Il faut regarder à chaque étage s'il y a ou non une symétrie costale par rapport aux épineuses. Cette asymétrie s'appelle une gibbosité. La mesure clinique de la gibbosité se fait en symétrie par rapport à l'axe rachidien.

L'examen clinique comprend enfin une analyse de l'appareil respiratoire, cardiaque et neurologique

En conclusion de l'examen clinique, quatre tableaux sont fréquents :

attitude scoliotique,

scoliose structurale lorsqu'il existe une gibbosité persistant en décubitus,

cyphose lorsque les flèches sagittales dépassent 4 cm,

hyperlordose lombaire.

Dès qu'un diagnostic clinique a été posé et que l'on trouve des anomalies franches au cours de cet examen ou aux examens répétés, il faut savoir demander des examens radiographiques qui comporteront au minimum une radiographie du rachis de face debout et du rachis de profil debout.

2 Bilan radiographique

- Sur le cliché de face debout, il faut analyser vertèbre par vertèbre en regardant les plateaux, la projection des pédicules, la projection des épineuses, compter les côtes. Pour mesurer l'angle d'une scoliose, il faut prendre une ligne passant par le plateau vertébral supérieur de la vertèbre la plus inclinée par rapport à l'horizontale et une autre ligne passant par le plateau inférieur de la vertèbre inférieure la plus inclinée. Il faut aussi bien regarder la vertèbre qui est au sommet de la courbure. En effet, c'est elle qui est la plus déformée. En général, cette vertèbre est trapézoïdale. C'est à ce niveau que l'on voit au maximum la rotation vertébrale. La rotation s'apprécie sur la projection de l'épineuse par rapport au corps vertébral.

Sur ces radios, on peut aussi parfois découvrir des malformations. En général se sont des héli-vertèbres qui, avec la croissance du rachis, vont déséquilibrer celui-ci.

Enfin, on apprécie l'ossification de l'aile iliaque (test de Risser). L'ossification commence par l'épine iliaque antéro-supérieure, puis va progressivement atteindre l'épine iliaque postéro-supérieure et c'est au cours de cette ossification que vont apparaître les règles chez la fille (Risser 2 en moyenne).

- Le cliché du rachis debout de profil permettra d'apprécier la cyphose thoracique qui est normalement de l'ordre de $40^\circ + 8$, la lordose lombaire qui est de l'ordre de $45^\circ + 10$. De profil, il faut regarder comment se présentent les corps vertébraux. Les plateaux sont normalement parallèles. Plateaux irréguliers, listels marginaux impactés en avant, cunéiformisation vertébrale sont caractéristiques de la maladie de Scheuermann ou dystrophie rachidienne de croissance et qui correspond à l'examen clinique d'une cyphose raide et douloureuse.

Enfin, de profil, il faut regarder la jonction lombo-sacrée. Il peut y avoir une rupture des isthmes qui peut être associée ou non à un glissement de la vertèbre en avant par rapport au sacrum. C'est ce que l'on appelle un spondylolisthésis.

3 Conduite à tenir

La conduite à tenir est résumée en trois points :

- revoir les patients 3 à 4 mois plus tard si on n'est pas certain du diagnostic,
- le traitement dépend de la cause de la pathologie (malformation, neuromusculaire, dystrophies osseuses, etc...),
- le traitement dépend de l'évolution. Toutes les déformations ne sont pas forcément évolutives. Plus de la moitié des scolioses n'évoluent pas. Il ne faut traiter que celles qui vont évoluer. Cette évolution dépend de l'âge de survenue, plus l'enfant est jeune, plus le risque évolutif est important.

4 Traitement

Il associe :

- rééducation (posturale et respiratoire), mais ce seul traitement ne peut empêcher une scoliose d'évoluer,
- contention par corset (seulement nocturne ou parfois à plein temps en particulier avant les règles chez la fille) lorsque cela évolue (à partir d'une angulation de 20° pour une scoliose) et jusqu'à la fin de la croissance,
- chirurgie éventuellement dans les formes graves (à partir de 45°).

Arthrite chronique juvénile

L'arthrite chronique juvénile (ACJ) est la première cause des rhumatismes de l'enfant. Elle correspond à un groupe de maladies caractérisées par une atteinte articulaire inflammatoire isolée ou associée à des manifestations extra-articulaires. L'étiologie est inconnue. L'incidence, plus fréquente dans les pays nordiques, est estimée à 10 pour 100 000 enfants de moins de 16 ans. L'ACJ est un ensemble pathologique complexe dont le diagnostic est souvent difficile et la prise en charge multidisciplinaire.

1 Classification

La classification tient compte de divers éléments : l'âge inférieur à 16 ans, l'atteinte articulaire durant au moins trois mois. Il existe 3 formes cliniques selon le

2 Formes cliniques

2.1 Les formes mode de début : oligoarticulaires, polyarticulaires et maladies systémiques.

oligoarticulaires (50 % des cas)

2.1.1 Clinique

Elles se caractérisent par une atteinte de 4 articulations au maximum : souvent symétriques, peu douloureuses et touchant surtout les grosses articulations (chevilles, genoux, poignets). L'articulation gonflée est non ou peu inflammatoire, peu douloureuse, avec présence d'un épanchement liquidien facile à reconnaître. Il s'agit souvent d'une monoarthrite initiale touchant les genoux dans 75 % des cas au cours des 6 premiers mois.

Le reste de l'examen clinique général est normal et l'enfant est apyrétique. Par principe, il faut rechercher des signes d'atteintes oculaires soit par la clinique (larmoiements, rougeur, gênes visuelles), ou par un examen ophtalmologique à la recherche d'une uvéite avec un effet Tyndall.

2.1.2 Examens complémentaires

Parmi les examens complémentaires, on retient : un hémogramme normal, une VS normale ou modérément accélérée. La recherche des facteurs rhumatoïdes est négative. Par contre, il existe des anticorps antinucléaires dans 30 à 50% des cas ; mais il n'y a pas d'anticorps anti-ADN ni anti-antigène soluble. La ponction articulaire ramène un liquide riche en protéines et en cellules avec un panachage de lymphocytes et de polynucléaires non altérés, sans germe. En cas de doute, on peut être amené à faire une biopsie, non par arthrotomie mais sous arthroscopie, montrant un aspect inflammatoire proliférant non spécifique.

Les signes radiologiques peuvent montrer une infiltration des parties molles ; des troubles de croissance localisés sont possibles avec une accélération et soudure prématurée du cartilage de conjugaison.

On distingue plusieurs sous groupes :

- révélations précoces avant 5 ans (type I). Ces formes se rencontrent surtout chez la fille avant l'âge de 5 ans, avec présence d'anticorps antinucléaires et un risque évolutif d'iridocyclite qu'il faut systématiquement rechercher. Les anticorps anti-histone s'associent volontiers à l'atteinte oculaire. Elles sont peu inflammatoires. On retrouve plus fréquemment le groupage HLA DR4 et DR8.
- révélations tardives (type II). Elles touchent surtout les garçons après l'âge de 10 ans. L'atteinte articulaire siège souvent aux membres inférieurs (orteils en saucisse), associée à des polyenthésopathies (douleurs plantaires, talalgies, tendinite d'insertion). Le gène HLA-B27 est souvent retrouvé. Il pourrait s'agir des premières manifestations des spondylarthropathies.
- autres groupes : non classés dans les groupes précédents, elles évoluent plus fréquemment vers les formes polyarticulaires.

2.1.3 Diagnostic différentiel

- L'infection : devant une monoarthrite, il faut évoquer systématiquement l'arthrite purulente. La ponction ou la biopsie permettront le diagnostic. La tuberculose, bien que rare, doit être évoquée. Le liquide de ponction et le prélèvement de synoviale seront systématiquementensemencés.
- L'hémarthrose, l'anomalie d'un ménisque, corps étranger.
- Tumeurs osseuses.
- En cas d'atteinte de la hanche, il faut évoquer la synovite aiguë transitoire, l'ostéochondrite ou l'épiphyseolyse.

2.1.4 Traitement

Il repose sur :

2.1.4.1 Les médicaments anti-inflammatoires

Par voie générale, les corticoïdes ne sont pas utilisés. On utilise le plus souvent l'Aspirine à la dose de 80mg/kg/jour en 4 à 6 prises. L'ibuprofène (20 à 30mg/kg/jour) ou le Diclofénac (2 à 3mg/kg/jour) ou Naproxen à la posologie de 5mg/kg/jour. Ces médicaments sont surtout utiles sur la douleur. En cas de persistance d'un épanchement dans une grosse articulation, la ponction évacuatrice de l'articulation avec injection d'héxatrione de triamcinolone permet dans pratiquement tous les cas un assèchement. Une anesthésie générale peut être nécessaire selon l'âge et l'articulation.

Le traitement d'une atteinte oculaire sera essentiellement local avec une surveillance ophtalmologique : collyres cortisoniques et atropiniques.

2.1.4.2 La kinésithérapie est fondamentale, évitant des attitudes vicieuses

2.2 Les formes poly-articulaires (30 % des cas)

2.2.1 Tableau clinique et biologique

L'âge de début est variable avec une prédominance féminine.

- Les signes articulaires se caractérisent par l'atteinte de plus de 4 articulations. Toutes les articulations peuvent être touchées, généralement à type d'arthrite, de façon symétrique.

- Les signes extra-articulaires sont pauvres. La fièvre peut être présente mais ne décrit pas de grandes oscillations. Le syndrome inflammatoire est variable.

2.2.2 Formes de la maladie

- Formes avec présence de facteurs rhumatoïdes : Elles surviennent surtout chez les filles après l'âge de 10 ans et se manifestent par une polyarthrite symétrique des extrémités puis des grosses articulations. Il semble s'agir d'un début précoce de polyarthrite rhumatoïde de l'adulte. Le pronostic est souvent sévère avec séquelles articulaires (déformation et ankylose). Le traitement de fond se discute précocement.

- Formes sans facteurs rhumatoïdes : on distingue 3 groupes : avec présence d'anticorps anti-nucléaires avec des critères de spondylarthropathie, avec ou sans synovite.

2.2.3 Diagnostic différentiel

Nous évoquerons essentiellement : le rhumatisme articulaire aigu, les arthrites réactionnelles, le lupus systémique, affections hématologiques (leucémies, drépanocytose homozygote).

2.2.4 Traitement

2.2.4.1 Les médicaments

Le traitement a pour but d'agir sur la douleur et l'inflammation.

A la phase initiale, on utilise des AINS. L'aspirine est peu utilisée. Les corticoïdes sont réservés aux formes très inflammatoires et invalidantes.

Les traitements de fond sont indiqués après l'échec des AINS après plusieurs mois d'évolution, à l'exception des formes avec présence de facteurs rhumatoïdes

2.2.4.2 La rééducation

Elle doit être effectuée dès qu'une atteinte articulaire persiste et entraîne une tendance aux attitudes vicieuses. Elle est indiquée à tout moment de la maladie même en période de poussée, à condition de ne pas dépasser le seuil de la douleur.

2.3 Formes systémiques (20 % des cas)

Elle s'observe surtout entre 1 et 4 ans.

2.3.1 Tableau clinique

2.3.1.1 Les signes extra-articulaires

- La fièvre est caractéristique de cette forme en décrivant de grandes oscillations entre 37 et 39° au cours de la journée. Au moment de l'acmé thermique, l'enfant est abattu, douloureux, frissonnant. Il reprend un entrain normal dès la chute de la fièvre.

- Des signes cutanés sont présents dans 90 % des cas à type d'érythèmes localisés fugaces ou temporaires des pics fébriles, d'allure pseudomorbiliforme.

- D'autres symptômes peuvent être notés : splénomégalie, adénopathies, et polysérite (péricardite, pleurésie, ascite). La péricardite est présente échographiquement dans 30% des cas.

2.3.1.2 Les signes articulaires

Ils s'observent dans la plupart des cas mais généralement, ils surviennent secondairement, d'abord à type d'arthralgies puis des authentiques arthrites. Leur recherche peut être difficile. Toutes les articulations peuvent être touchées. L'atteinte du rachis cervical se manifeste par un torticolis.

2.3.1.3 Les signes biologiques

Il s'agit d'un grand syndrome inflammatoire avec V.S. accélérée, augmentation de la CRP et de la fibrine ainsi qu'une hyperleucocytose pouvant atteindre 50 000/mm³. Une hypergammaglobulinémie peut être notée. La recherche d'anticorps anti-nucléaires et la sérologie rhumatoïde sont négatives. Le complément est souvent augmenté.

2.3.1.4 Les signes radiologiques

L'imagerie permet de suivre l'évolution et des clichés standards sont en règle suffisants. Les 4 stades de Steinbrocker peuvent être observés au niveau du carpe et du tarse. Il est inutile de répéter systématiquement les examens.

2.3.2 Le diagnostic

Il se pose surtout devant une fièvre inexpliquée. Il s'agit d'un tableau inflammatoire pseudo infectieux avec enquête bactériologique négative.

- présence d'une infection. Il faudra répéter les examens.
- maladie de Kawasaki (cf cours suivant).
- une hémopathie maligne ou un sympathoblastome métastatique.
- maladie sérique (ex-médicamenteuse).

2.3.3 L'évolution

Cette maladie peut se prolonger sur plusieurs années. Au bout de 10 ans, 50 % des enfants sont guéris (30 % n'ont pas de séquelles, 10 % ont des séquelles mineures et 10 % des séquelles sévères) et 50 % sont encore évolutifs systémiques ou polyarticulaires.

Outre les séquelles articulaires dont la prise en charge doit toujours être précoce, des complications sont possibles : amylose, iatrogènes (ostéopénie, retard de croissance).

2.3.4 Le traitement

2.3.4.1 Les médicaments

- Aspirine : ce traitement doit être institué en milieu hospitalier afin d'adapter la posologie. La posologie est de 100 mg/kg/jour, répartie en 6 prises. L'efficacité se juge sur les signes cliniques et le taux de la salicylémie mesurée 2 heures après l'ingestion du médicament ; les taux efficaces sont de 150 à 200 mg/l. Il faut être vigilant et se méfier d'une intoxication médicamenteuse : épistaxis, acouphènes, hépatite cytolytique.

- Ibuprofène 40 mg/kg/j

- Les corticoïdes : ils sont utilisés d'emblée en cas de polysérite ou en cas d'échec des salicylés.
- Immunosuppresseurs.

2.3.4.2 La rééducation

Comme dans les cas précédents, elle doit être précoce et régulièrement suivie. Les signes généraux finissent par disparaître mais les signes articulaires peuvent progresser.

En conclusion : le traitement de l'arthrite chronique juvénile est parfois difficile sur le plan psychologique. Il faut bien prévenir les parents des risques de rechute. La prise en charge doit être multidisciplinaire avec un médecin référent du traitement. Les objectifs thérapeutiques sont : soulager la douleur, contrôler le traitement de fond, prévenir les déformations et les ankyloses, optimiser le confort de vie.

Epiphysiolyse fémorale supérieure

1 Clinique

Glissement de la tête fémorale par rapport au col, c'est une pathologie de fin de croissance, vers l'âge de 11-15 ans. Il existe des facteurs mécaniques : enfants trop lourds, trop grands ou ayant des problèmes hormonaux (l'exemple typique est un garçon qui a un retard pubertaire, adiposogénital).

Le tableau peut se présenter de deux façons :

1.1 Une forme aiguë

L'enfant tombe et a un tableau de fracture du col du fémur. Il a mal, ne peut pas se relever, il est en rotation externe de membre inférieur. La radio qui est obligatoirement faite devant un tableau aussi inquiétant va montrer un déplacement du col par rapport à l'épiphyse. C'est très caractéristique, parce que se sont souvent des déplacements importants et le diagnostic ne fait aucune difficulté. Malheureusement, cette forme aiguë ne se trouve que dans à peine 20 % des cas.

1.2 La forme chronique

Ce sont des adolescents en période pubertaire qui boitent. C'est une boiterie douloureuse avec douleur au niveau de la hanche mais attention à la douleur projetée au genou. A l'examen, limitation de la rotation interne de la hanche et, dans les formes qui sont chroniques et qui évoluent sur plusieurs mois, il y a en plus une inégalité de longueur des membres inférieurs et une amyotrophie de fesse et de cuisse.

2 Radiographie

Le diagnostic est toujours radiographique : radiographie du bassin de face et des hanches de profil.

Sur la hanche de face, il y a plusieurs éléments à bien prendre en considération :

- la hauteur de l'épiphyse par rapport au côté opposé. Lorsqu'il y a une épiphysiolyse, la tête glisse en arrière et en bas par rapport au col, il y a donc une diminution de cette hauteur.
- la ligne de Klein, cette ligne est parallèle au bord supérieur du col et coupe une partie de l'épiphyse. Dans une épiphysiolyse, cette ligne ne coupe pas l'épiphyse qui a donc glissé.
- Il faudra aussi rechercher sur ce cliché de face, une irrégularité ou des anomalies sous forme d'ostéoporose du col du fémur juste en dessous du cartilage de croissance. Ceci se voit dans les formes chroniques.

De profil on mesure la bascule de l'épiphyse (angle entre l'axe du col et la ligne basi-épiphysaire) ce qui permet une classification (stade 1 de 0 à 30°, stade 2 de 30 à 60°, stade 3 au-delà).

3 Traitement

Le traitement d'une épiphysiolyse fémorale supérieure, que ce soit une forme aiguë ou chronique, est toujours chirurgical et est une urgence. Il faut en effet obligatoirement fixer l'épiphyse par rapport au col par une synthèse soit par broche, soit par vis. Le vissage, est surtout fait lorsque les enfants ont pratiquement terminé leur croissance. La chirurgie est d'autant plus facile que la tête a peu glissé. Dans les stades 3 il faut une intervention de reposition de la tête sur le col avec un risque vasculaire important avec nécrose dans les mois qui suivent.

4 Evolution

Les complications de l'épiphysiolyse fémorale supérieure sont de plusieurs types :

4.1 Complications précoces

l'enraidissement (ou coxite laminaire) de l'articulation, souvent très sévère, avec sur le plan radiographique, disparition pratiquement totale de l'interligne articulaire.

L'évolution est une catastrophe car la hanche reste complètement enraidie et cela peut être une indication à une prothèse totale de hanche chez le jeune.

La nécrose de la tête. Elle est toujours secondaire à un geste chirurgical agressif. C'est donc redire la nécessité de faire le diagnostic de façon précoce. Plus l'épiphyse a basculé, plus elle est difficile à rattraper sur le plan chirurgical et plus il y a des risques de nécrose. La nécrose entraîne une arthrose précoce.

4.2 Complications tardives

L'arthrose de hanche est inéluctable dans les 10 à 20 ans qui suivent une épiphysiolyse de stade 3, très fréquente 20 à 40 ans après un stade 2, peu de risques d'arthrose dans les stades 1.

Il faut donc faire le diagnostic le plus vite possible et ne pas s'arrêter à des diagnostics trop faciles (tendinite des adducteurs, douleurs de croissance, etc).

Le pied de l'enfant

1 Rappel de définitions

Tout d'abord dans un plan frontal, on parle de valgus lorsque l'arrière pied s'écrase vers le dehors. A l'inverse, on parle de varus de l'arrière pied lorsque cet arrière pied se trouve dévié vers le dedans. Dans le même plan frontal, on parle de pronation et de supination de l'avant pied. La pronation correspond au valgus de l'arrière pied, la supination correspond au varus.

Dans le plan sagittal, on parle de flexion dorsale ou de talus ; ou au contraire de flexion plantaire ou d'équin en pathologie.

Enfin, dans le plan horizontal, on parle d'abduction lorsque l'avant du pied est dévié vers le dehors, on parlera aussi de rotation externe. A l'inverse, on parle d'adduction ou de rotation interne.

2 Les pieds à la naissance

Ce qui différencie les malpositions des malformations est la réductibilité des déformations.

2.1 Les malpositions

Elles sont très fréquentes, surtout représentées par le pied talus direct ou associé à un valgus et le métatarsus adductus.

Elles guérissent en quelques semaines et ne laissent, à priori, pas de séquelles.

2.2 Les malformations

2.2.1 Le pied bot varus équin

C'est une malformation qui touche un enfant sur 500. Le pied est déformé dans les trois plans de l'espace ; il y a un équin, un varus de l'arrière pied, une adduction de l'avant pied et une supination de l'avant pied. Il faut insister sur la notion d'irréductibilité. Il y a des pieds plus ou moins raides, mais on ne peut pas avec les doigts, les remettre en position normale. Le pied bot varus équin est malformatif, cela veut dire qu'il y a une cause que l'on doit toujours rechercher, souvent neurologique.

Les parents doivent être parfaitement bien informés que le pied ne sera jamais strictement normal car le traitement est difficile, extrêmement prolongé, fonction de la clinique et des rapports radiographiques des os du pied.

On doit rechercher à redonner une morphologie et une fonction les plus normales possible.

Les moyens que l'on a à notre disposition sont, dès les premiers jours après la naissance, l'installation d'attelles ou de plâtres associée à une rééducation quotidienne jusqu'à l'âge de la marche. La chirurgie est indiquée presque une fois sur deux, en général elle se fait vers l'âge de 9 - 11 mois. Enfin, il faudra surveiller ces

enfants jusqu'à la fin de la croissance car le danger est d'avoir des déformations résiduelles qui peuvent entraîner des douleurs vers l'âge de 12 - 14 ans.

2.2.2 Le pied convexe congénital

Rare, il associe abduction et pronation du pied. Radiographiquement, il associe un équin postérieur à une luxation dorsale du scaphoïde tarsien.

3 Les pieds au moment de la marche

3.1 Le pied plat

Un problème qu'il faut dédramatiser.

Le pied plat est très souvent partie constituante d'un tableau clinique particulier. Ainsi, on retrouve dans 60 % des cas un genu valgum, dans 12 % un excès pondéral, dans 10 % des anomalies de la coordination motrice, enfin, dans 8 % notion familiale de pied plat.

Le pied plat associe un valgus de l'arrière pied en charge, une saillie interne du talus (astragale), une diminution ou une absence de la voûte plantaire, enfin un bord interne du pied souvent convexe. Lorsque l'enfant est en décubitus, le pied apparaît normal ; c'est ce que l'on appelle le pied plat valgus statique.

Dans 10 % des cas, on va trouver une cause : que ce soit une anomalie locale comme par exemple un triceps trop court ou une synostose. Il faudra rechercher aussi une cause générale : maladie neuromusculaire, hyperlaxité, etc... Ces pieds plats peuvent devenir douloureux à l'adolescence.

Se pose la question du traitement : faut-il ou non prescrire des semelles orthopédiques ? Il n'y a aucune indication à des semelles orthopédiques pour les pieds statiques de l'enfant jusqu'à l'âge de 10 - 12 ans, cela a été parfaitement analysé dans des études prospectives randomisées. Par contre insister sur l'activité physique (danse, sauts, ...). La chirurgie est exceptionnelle.

3.2 Le pied creux

Est un piège parce que derrière l'anomalie orthopédique, se cache presque toujours une maladie neurologique. Il est rencontré essentiellement chez le grand enfant ou l'adolescent.

C'est l'inverse du pied plat : varus de l'arrière pied, voûte plantaire trop creuse ; avec une rétraction de l'aponévrose plantaire, coup de pied fort, trop épais, des orteils qui vont progressivement se mettre en griffe. Donc, toujours faire un examen neurologique recherchant une maladie de Charot-Marie, une maladie de Friedreich, etc...

Le traitement du pied creux est assez orthopédique, les semelles améliorent le confort. Avec un appui rétro-capital, on peut parfaitement diminuer l'importance des griffes des orteils. Quant à la chirurgie, elle peut se faire sur les tendons, sur les aponévroses rétractées ou sur les os, mais cette chirurgie doit toujours être discutée en fonction du tableau neurologique.

Spondylarthropathies

Définition

Concept regroupant les manifestations articulaires observées au cours de :

- spondylarthrite ankylosante,
- rhumatisme psoriasique,
- arthrites réactionnelles,
- maladie de Crohn et RCH.

Caractéristiques :

- Présentation clinique particulière :

- atteinte articulaire,
- atteinte des enthèses (zones d'insertion des ligaments et des tendons de l'os)

- Terrain génétique particulier :

- association au HLA B27 avec une fréquence variable,
- antécédents familiaux.

1 Classification

1.1 Spondylarthrite ankylosante

C'est l'exemple classique des spondylarthropathies.

1.1.1 Particularités

Chez l'enfant, l'atteinte axiale est rare (sacro-iliite, signes rachidiens). L'atteinte articulaire, surtout périphérique, est souvent au premier plan, mono ou pauci-articulaire. Elle touche préférentiellement les membres inférieurs.

1.1.2 Clinique

Garçon (60 à 90%)

Age moyen de début : 10 - 11 ans.

L'atteinte est asymétrique ; l'orteil en saucisse et les talalgies sont évocatrices.

1.1.3 Evolution

Par poussées, impotence fonctionnelle dans 1/3 des cas.

- Atteinte rachidienne : inconstante, tardive (délai de 1 à 12 ans pour l'atteinte sacro-iliaque)

- Atteintes viscérales : cardiaque (l'Aorte) : exceptionnelle, uvéite : aiguë => patente dans 19 à 27%

1.1.4 Biologie

Syndrome inflammatoire, pas d'anticorps anti-nucléaires, pas de facteurs rhumatoïdes, HLA B27 + dans 80 à 90% des cas.

Liquide synovial inflammatoire, stérile :

- globules blancs > 1500/mm³
- pas de germe en direct et en culture :

- sur milieu standard,
- sur milieu de Löwenstein

1.1.5 Radiologie

- Rachis : syndesmophytes : spicule osseux de direction verticale naissant au-dessus de l'angle de la vertèbre

- Sacro-iliite

Seuls sont fiables chez l'enfant l'aspect de condensation avec pincement et irrégularité des berges iliaques.

1.1.6 Scintigraphie osseuse

- Tenir compte de l'âge,
- Hyperfixation relative des sacro-iliaques par rapport au sacrum (mesure quantitative).

1.2 Rhumatisme psoriasique

5 % des sujets atteints de psoriasis cutané auront une atteinte articulaire caractérisée par :

atteinte des IPD (50 %),

sans AAN,

sans facteurs rhumatoïdes,

s'associant à une atteinte des sacro-iliaques (30 %) => HLA B27,

filles, 9-10 ans.

1.3 Arthrites réactionnelles

1.3.1 Définition

Atteintes articulaires non suppuratives : infection digestive ou urogénitale, pas de germe dans l'articulation, terrain HLA B27 (75 - 80 %)

1.3.2 Clinique

- Oligo-polyarthrite,
- Enthésopathies,

- Signes cutanés : énanthème buccal, érythème maculaire, érythème noueux
- Signes oculaires : conjonctivite,
- Notion : d'infection digestive +++ ou génitale, avec de la fièvre.

1.3.3 Evolution

- Immédiate : arthrites fixes, poussés additives, 2 à 3 mois (=> 1 an), pas de séquelles articulaires.
- A long terme : risque d'évolution vers une spondylarthrite ankylosante, surtout si HLA B27, mais aussi polyarthrite, uvéite.

1.3.4 Etiologies

- Infection digestives +++ : Yersinia, Shigelle, Klebsielle, Salmonelle, Brucelle, Campylobacter jejuni.
- Infections génitales : Chlamydia trachomatis, Ureaplasma urealytica, Gonocoque
- Possiblement : Mycoplasme pneumoniae

1.4 Entéropathies cryptogénétiques (Crohn, RCH)

1.4.1 RCH

- 10 % RCH : oligoarthrite asymétrique, contemporaine d'une poussée digestive, quelques semaines => mois
- Sacro-iliite
- HLA B27 + dans 60 % des cas.

1.4.2 Crohn

idem

2 Diagnostic positif

2.1 Critères diagnostiques d'Amor

Ils définissent des caractères cliniques communs : ceux-ci sont repris dans le tableau ci-après.

Critères diagnostiques d'Amor

		Points
1	Douleurs nocturnes lombaires ou dorsales et/ou raideur matinale lombaire ou dorsale	1
2	Oligoarthritis asymétrique	2
3	Douleurs fessières	2
4	Doigt ou orteil en saucisse	2
5	Talalgie ou tout autre enthésopathie	2
6	Uvéite antérieure aiguë	2
7	Urétrite non gonococcique ou cervicite moins d'un mois avant le début de l'arthrite	1
8	Diarrhée moins d'un mois avant le début de l'arthrite	1
9	Antécédents personnels : - de psoriasis - d'entérocolopathie chronique - de balanite	2
10	HLA B 27 +	2
11	Antécédents familiaux : - de spondylarthrite ankylosante - de syndrome de Reiter - d'uvéite	2
12	Sacro-iliite : seuls sont fiables chez l'enfant l'aspect de condensation avec pincement et irrégularité des berges iliaques	3
13	Amélioration en 48 heures des douleurs sous traitement par AINS et/ou rechute rapide (48 H) des douleurs leur arrêt.	2

Le malade sera déclaré comme ayant une spondylarthropathie si la somme des points est égale ou supérieure à 16.

2.2 Bilan paraclinique

- Sérologies d'arthrite réactionnelle :

- Yersinia, Shigelle, Klebsielle, Campylobacter jéjuni, Salmonelle, Brucelle
- Chlamydia trachomatis, mycoplasmes génitaux (pulmonaires).

- HLA B 27

- Radios sacro-iliaques si douleurs fessières

- Scintigraphie osseuse avec mesure quantitative au niveau des sacro-iliaques si, et seulement si le diagnostic de spondylarthropathie doit impérativement être posé.

- Bilan inflammatoire : V.S , CRP

- Eliminer d'autres diagnostics : facteurs rhumatoïdes, anticorps anti-nucléaires, sérologie de Lyme, ASLO, ASD, ASK.

3 Prise en charge thérapeutique

3.1 Traitement de première intention

- AINS : 1ère intention

▫ Aspirine : 70 - 80 mg/kg/j ou Ibuprofène 40 mg/kg/j

▫ Diclofenac (Voltarène) : 3 mg/kg/j

▫ Naproxène (Naprosyne , Apranax) : 10 mg/kg/j

▫ Acide niflunimique (Nifluril) : 20 - 30 mg/kg/j

▫ Ketoprofène (Rofenid) ; 2,5 - 3 mg/kg/j

- Corticoïdes : peu efficaces dans ce type de rhumatisme

- Antalgiques : Paracétamol

- Gestes locaux : infiltration de corticoïdes si arthrite persistante (> 3 mois)

3.2 Traitement de fond

En cas de polyarthrite persistante (> 6 mois) : (cf A.C.J.) :

▫ Salazopyrine +++

▫ Sels d'or

3.3 Kinésithérapie+++

- Correction des attitudes vicieuses (flexum du genou)

- Entretien de la souplesse rachidienne en cas d'atteinte axiale

3.4 Antibiotiques ?

Seulement dans :

- arthrites réactionnelles

▫ d'origine urogénitale

3.5 Uvéite aiguë

Traitement d'urgence. Les traitements locaux suffisent le plus souvent.

Ostéochondrite primitive de la hanche

Il s'agit d'une ostéonécrose idiopathique du noyau osseux épiphysaire fémoral supérieur, tandis que les cellules cartilagineuses périphériques restent vivantes permettant une reconstruction de la tête sur une période d'environ deux ans. Cette affection s'appelle aussi la maladie de Legg-Perthes-Calvé, ou coxa plana.

Cette pathologie touche essentiellement les garçons avec un âge de prédilection entre 4 et 8 ans. La clinique en est très stéréotypée.

1 Clinique

Ce sont des enfants qui présentent une boiterie douloureuse, dont l'intensité est variable et qui va disparaître spontanément en quelques jours puis, réapparaître 8-15 jours plus tard, sinon plus. C'est donc une boiterie à répétition. La douleur se situe soit au niveau de la face antérieure de la hanche, soit plus souvent et c'est un piège, se projette au niveau du genou.

Il y a une limitation de la mobilité de la hanche, essentiellement dans les secteurs de rotation.

C'est une boiterie douloureuse sans fièvre, sans altération de l'état général. Le bilan biologique est normal.

Elle est presque toujours unilatérale, mais l'atteinte bilatérale peut se voir dans 10 % des cas avec quelques mois d'intervalle entre l'atteinte du premier côté et l'atteinte du deuxième côté.

2 Radiologie

2.1 La radiographie

La radio de face et de profil des hanches est au début de la maladie parfois normale. Les troubles cliniques sont toujours en avance sur les signes radiographiques.

Si les parties molles sont épaissies, on suspecte un épanchement intra-articulaire qui sera confirmé par une échographie. La présence de liquide affirme une synovite aiguë transitoire (ou " rhume de hanche ") qui guérit sans séquelle avec repos, aspirine et parfois ponction si la douleur reste importante.

Si un enfant vient consulter pour une boiterie douloureuse avec une petite limitation à l'examen clinique et que la radiographie demandée est normale, il faut se méfier et redemander systématiquement une radio 2 ou 3 mois plus tard.

2.2 Phases évolutives

La nécrose va évoluer en plusieurs phases radiographiques touchant plus ou moins totalement l'épiphyse :

- phase de densification de la tête fémorale (durée 6 à 8 mois). Il faut analyser la taille de l'épiphyse par rapport à l'autre côté : elle est plus petite et plus dense.

Les cellules cartilagineuses périphériques continuant de fonctionner et de fabriquer du matériel cartilagineux entraînent un pseudo élargissement de l'interligne articulaire.

Il faut toujours demander un profil de hanche, c'est sur le profil que l'on voit mieux les premiers signes radiographiques. L'un des signes le plus classique étant une image linéaire sous-chondrale, image "en coquille d'oeuf". Si on a des doutes diagnostiques ou si la radio n'est pas trop facile à interpréter, on peut demander une scintigraphie au Technétium marqué en précisant bien que l'on veut voir la vascularisation de l'épiphyse : le diagnostic est affirmé sur un trou de fixation.

- phase de fragmentation de l'épiphyse. L'épiphyse va se morceler de façon plus ou moins importante traduisant la revascularisation de l'épiphyse. Certaines images traduisent un risque évolutif (écrasement du mur externe, géodes métaphysaires, excentration épiphysaire). C'est à ce stade que la tête fémorale est la plus fragile. Elle risque de s'écraser, de devenir plate. C'est donc à ce stade qu'il faut être prudent sur le plan thérapeutique.

Arthrographie, scanner ou IRM peuvent être nécessaires pour analyser au mieux la morphologie céphalique avant une éventuelle chirurgie.

- phase de reconstruction. La tête va se reformer, plus ou moins arrondie, en fonction des thérapeutiques qui auront été proposées.

Ces trois stades : densification, fragmentation et reconstruction s'étalent sur un temps moyen de 2 à 4 ans. L'enfant devra donc être surveillé de façon extrêmement précise pendant cette période.

3 Le traitement

Le traitement de l'ostéochondrite primitive de hanche est très complexe et tient compte de l'âge de l'enfant et de l'importance en volume de la nécrose.

- 1er cas de figure : enfant de 4-5 ans, qui ne pèse pas bien lourd et dont l'atteinte épiphysaire est modérée en volume (mur externe normal). Il faut le laisser au repos strict, donc au lit, tant qu'il a mal. Cela dure en général 15 jours à un mois.

Lorsque la douleur a disparu, on peut le laisser marcher soit spontanément, c'est-à-dire qu'on lui donne complète liberté, soit on le laisse assis en fauteuil roulant si l'enfant est très dynamique jusqu'à la phase radiographique de reconstruction. Il faut faire une surveillance clinique et radiographique tous les trois mois. En général, pour ce type de tableau il y a guérison sans séquelle et sans encombre.

- 2ème cas de figure : enfant de 6 ans, en général assez enraidit sur le plan clinique. Il faudra donc le mettre en traction, au lit. Cette traction doit se faire tant que la hanche reste raide et douloureuse, ce qui demande en général 1 à 3 mois. Lorsque la hanche est redevenue indolore et bien mobile tout dépend de l'aspect radiographique : si l'atteinte de l'épiphyse est modérée, on remet l'enfant debout avec des attelles. Par contre, si l'atteinte épiphysaire est importante, il y aura besoin d'un geste chirurgical qui se fait au moment de la période de fragmentation (soit ostéotomie fémorale supérieure de varisation, soit ostéotomie du bassin - intervention de Salter).

- 3ème cas de figure : enfant déjà âgé, 8 ans et au-delà. Le traitement sera toujours chirurgical car la période de fin de croissance est proche et le remodelage de l'épiphyse sera obligatoirement insuffisant.

Le pronostic est donc totalement corrélé avec l'âge :

- pronostic sévère chez les enfants qui ont plus de 8 ans,
- très bon pronostic pour enfants qui ont de 4 à 5 ans.

Le devenir à long terme est fonction de la morphologie de l'épiphyse. Si l'épiphyse n'est pas sphérique, il y aura obligatoirement arthrose.

En conclusion :

C'est une pathologie qui est très angoissante pour les parents, car elle touche des enfants qui sont en pleine activité physique, qui suivent une scolarité et qu'il faut empêcher de marcher ou de courir. Ces enfants ont très souvent des problèmes psychologiques avec la famille car ils sont en conflit "d'interdiction permanente" d'activités physiques.

Approche Diagnostique d'une boiterie

1 Définition - Clinique

1 - Définie comme une asymétrie de la marche, la boiterie est un symptôme qu'il ne faut jamais négliger.

2 - Pour en connaître les causes, il faut :

- bien analyser (esquive de l'appui, appui anormal du pied, plongeon par insuffisance musculaire, douleur associée,...) en regardant (différence de longueur du pas), en écoutant ;
- faire un examen clinique complet des membres inférieurs : inégalité de longueur, atrophie ou hypertrophie musculaire, anomalies vasculaires (angiomes, ...), examen neurologique, mobilité articulaire (hanche, genou, pied), recherche de points douloureux : une gonalgie peut être secondaire à une anomalie de la hanche +++.

3 - Toujours demander une radiographie du bassin de face et debout.

2 Etiologies

En fonction arbitraire de l'âge, on peut signaler :

2.1 Avant 3 ans

surtout la luxation congénitale de la hanche, mais aussi :

- inégalité de longueur des membres inférieurs, parfois évidente (congénitale, séquelle de fracture, d'ostéoarthrite ou ostéomyélite).
- affection neurologique (infirmité motrice d'origine cérébrale, poliomyélite, myéloméningocèle).
- affection musculaire (myopathie).

2.2 Entre 3 et 10 ans

En dehors des mêmes étiologies que précédemment, on pensera surtout à :

- l'ostéochondrite primitive de la hanche,
- la synovite transitoire de la hanche ("rhume de hanche"),
- les arthrites infectieuses ou inflammatoires,
- les tumeurs et dystrophies osseuses,
- les corps étrangers du pied, ongles incarnés, verrues, etc...

2.3 Après 10 ans

Il faudra surtout retenir :

- l'épiphysiolyse de la hanche,
- les dystrophies de croissance (pied, genou surtout),
- un spondylolisthésis, une malformation rachidienne,

- les pieds "contracturés", le plus souvent creux d'origine neurologique, ou plats par malformation.
- les lésions traumatiques.

Lecture supplémentaire Analyse du système locomoteur par l'imagerie

1. LE RACHIS

1.1. Les scolioses

La scoliose se définit comme une déviation permanente du rachis dans les trois plans de l'espace. Le rôle du radiologue est de confirmer un diagnostic posé cliniquement, d'apporter un certain nombre d'informations morphologiques et biométriques, de rechercher une étiologie sous-jacente et de surveiller l'évolution sous traitement.

1.1.1. Techniques radiologiques

L'examen radiologique d'une scoliose repose sur des radiographies du rachis en entier de face et de profil, debout, sur grande cassette à écran dégressif (distance foyer-film supérieure à 1,50 m) :

- la radiographie de face s'effectue pieds nus, membres inférieurs en rectitude. Le rayon directeur est postéro-antérieur afin de diminuer l'irradiation des seins chez la jeune fille.
- la radiographie de profil est réalisée membres supérieurs croisés sur la poitrine ; le rayon directeur aborde la scoliose par sa concavité.

Le diagnostic radiologique de scoliose repose sur l'association d'une inflexion latérale, d'une cyphose et d'une rotation vertébrale. On appelle vertèbre sommet la vertèbre située au sommet de la courbure ; cette vertèbre, horizontale, est le siège de la rotation maximale. Les vertèbres neutres supérieure et inférieure correspondent aux vertèbres les plus inclinées dans le plan frontal mais sans rotation. Le diagnostic différentiel correspond aux attitudes scoliotiques où l'inclinaison latérale ne s'accompagne d'aucune rotation ; ces attitudes scoliotiques sont dans la très grande majorité des cas réductibles et correspondent à une attitude positionnelle liée à une inégalité de longueur des membres inférieurs, à une attitude antalgique ou une pathologie du bassin.

Les radiographies d'ensemble permettent ainsi de déterminer le niveau (sommet) et l'étendue (vertèbres neutres) de la scoliose : l'incidence de face fournit des éléments biométriques simples.

- Mesure de l'angulation (figure 1) : l'angulation est mesurée par l'angle de Lipman et Cobb et correspond à l'angle formé par les plateaux des vertèbres neutres supérieures et inférieures. L'angle de Mehta qui tient compte de l'orientation des arcs postérieurs des côtes par rapport à la vertèbre sommet ne peut être utilisé que dans les scolioses dorsales, les plus fréquentes.
- Mesure de la rotation de la vertèbre au sommet (figure 2) : différentes techniques sont proposées, soit à partir de la position des pédicules (Nasch et Moe) ou des épineuses (Cobb).

Les autres examens radiologiques :

Un certain nombre de radiographies peuvent venir compléter le bilan de ces scolioses afin de :

1- déterminer l'âge osseux : l'évolution très rapide des scolioses idiopathiques autour de l'âge pubertaire nécessite une évaluation de l'âge osseux par une radiographie de la main gauche (atlas de Greulich et Pyle) et de la crête iliaque (test de Risser).

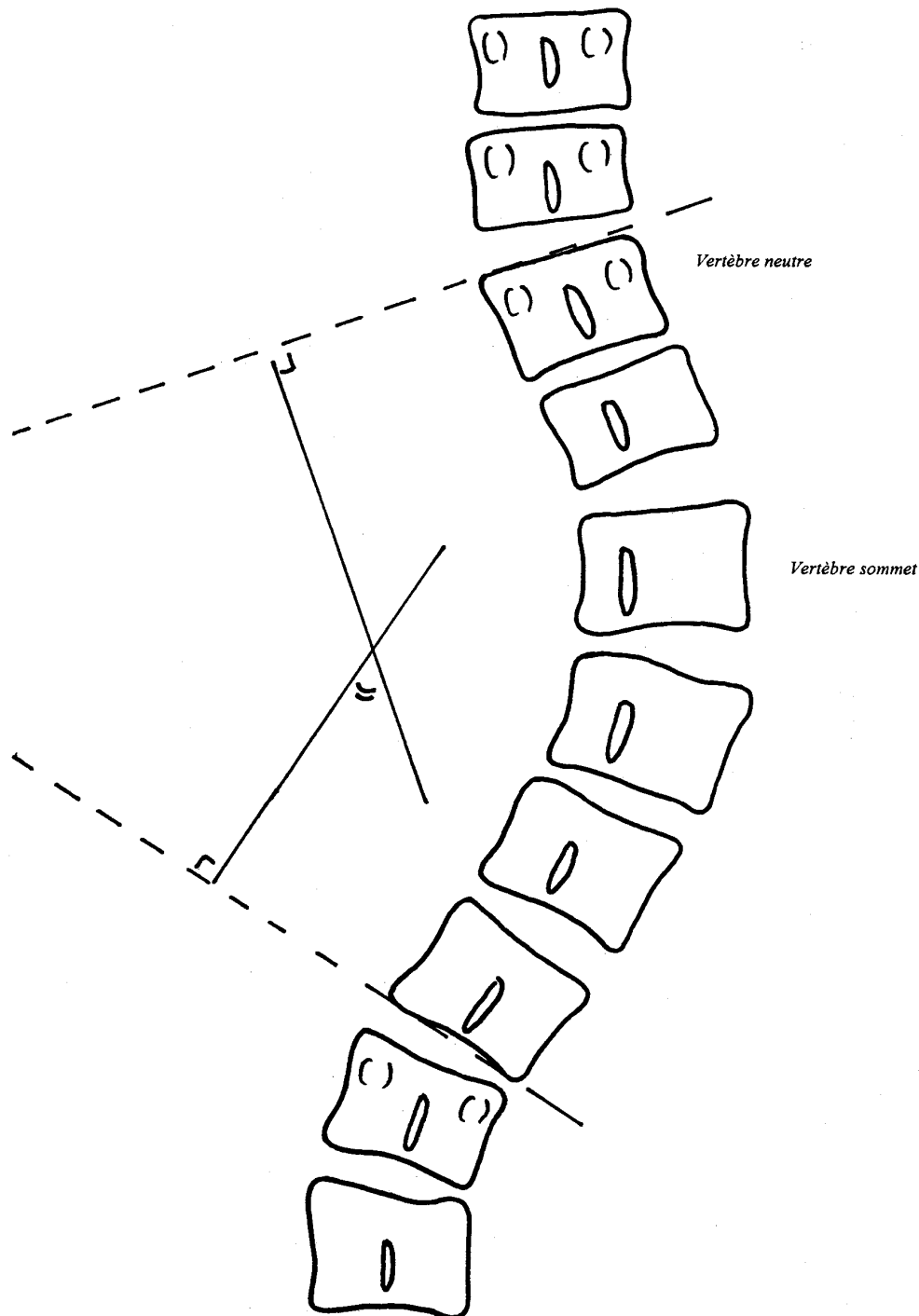


Figure 1 : Scoliose. Mesure angulaire

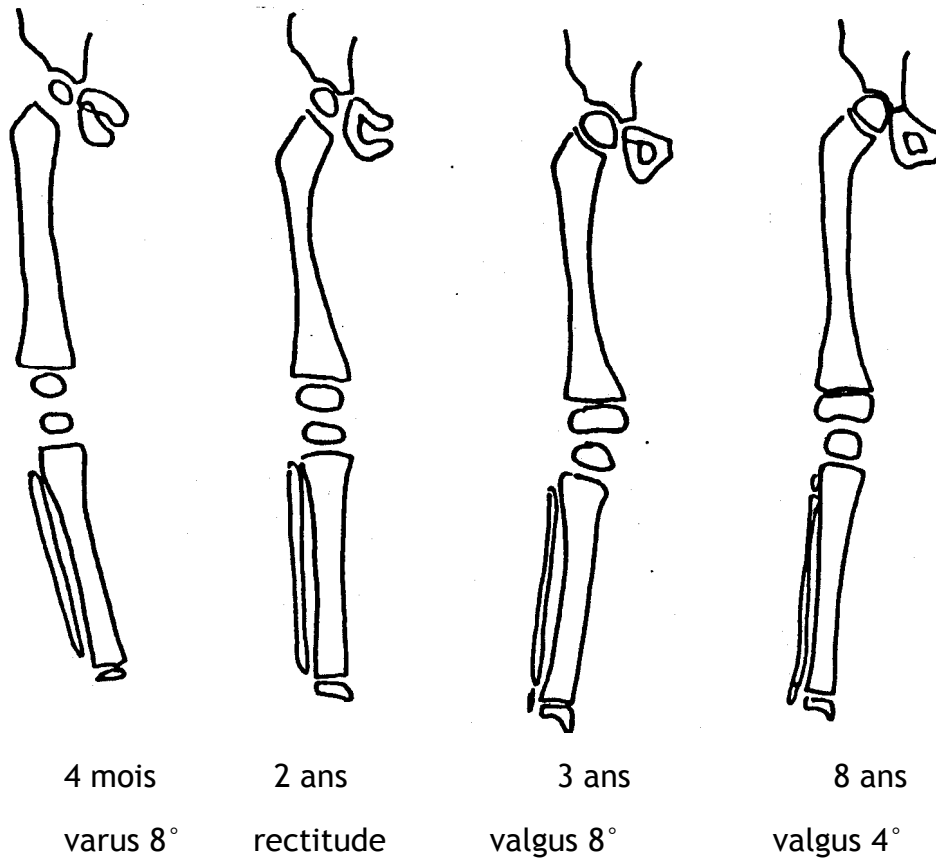


Figure 2 : Axes mécaniques des membres. Variations physiologiques en fonction de l'âge.

2- analyser la morphologie de la vertèbre "sommet" : la possibilité d'une malformation au niveau de la vertèbre au sommet de la scoliose nécessite le recours à des incidences complémentaires dans "le plan d'élection" o la rotation du patient permet une analyse de face et de profil strict de la vertèbre "sommet".

3- étudier la dynamique et la réductibilité de la déformation : des clichés d'ensemble ou localisés en flexion-extension et inclinaison latérale permettent d'analyser la dynamique de la scoliose dont la réductibilité peut être étudiée par des clichés particuliers en inclinaison forcée (bending, billot) ou suspension.

Les autres explorations d'imagerie sont réservées aux scolioses sévères ou secondaires à une malformation ou à une pathologie acquise :

- Scintigraphie en cas de douleurs évocatrices d'une pathologie infectieuse ou tumorale ;
- IRM en cas de scoliose malformative, douloureuse ou accompagnée de signes neurologiques.

1.1.2. Les étiologies des scolioses

Dans 80% des cas, les scolioses sont idiopathiques. L'existence de malformations associées, de douleurs, de signes neurologiques ou de fièvre doivent faire suspecter une étiologie sous-jacente, malformative, dysplasique ou acquise.

1.1.2.1. Les scolioses idiopathiques

Accompagnées ou non de notion familiale, elles sont marquées par une évolutivité à la période pubertaire, maximale vers 13 ans chez la fille et 15 ans chez le garçon. Dans la très grande majorité des cas, ces scolioses diagnostiquées précocement et étroitement surveillées lors de la poussée pubertaire sont de bon pronostic. Certaines formes sévères sont marquées par une angulation importante et un retentissement sur la croissance discale vertébrale pouvant alors s'accompagner de véritable dislocation vertébrale et de signes neurologiques déficitaires.

Une forme particulière correspond aux scolioses infantiles à courbure unique ; dont l'évolution est spontanément résolutive dans les formes à faible angulation découverte dans la première année de vie et plus progressive chez les enfants de plus de un an.

1.1.2.2. Les scolioses malformatives

Les scolioses malformatives s'associent, dans la majorité des cas, à des anomalies de la ligne médiane, essentiellement cutanées et pileuses voire nerveuses ou digestives. Le diagnostic souvent suspecté cliniquement nécessite la réalisation d'incidences localisées sur la vertèbre sommet, siège de la malformation associant des anomalies de fusion (blocs vertébraux) ou de segmentation (hémivertèbres).

L'IRM recherche des malformations médullaires ou de la charnière cervico-occipitale.

1.1.2.3. Les scolioses acquises

L'existence d'une scoliose douloureuse doit faire rechercher de façon systématique une cause infectieuse (spondylodiscite, abcès para-vertébral) ou une cause tumorale, osseuse, nerveuse ou para-vertébrale. Scanner mais surtout IRM et scintigraphie trouvent là toute leur indication.

Les scolioses découvertes dans le cadre d'une neurofibromatose peuvent avoir des mécanismes physiopathologiques divers : ectasie durale, anomalie vertébrale

primitive ou tumeur neurogène intra ou extra-durale. L'IRM associée à la radiologique conventionnelle permet alors de porter un diagnostic précis.

1.2. Dystrophie de croissance

La dystrophie rachidienne de croissance ou maladie de Scheuerman est une affection qui touche les adolescents (la fille entre 11 et 13 ans et plus souvent le garçon entre 13 et 15 ans). Ses manifestations cliniques sont essentiellement des douleurs ou une attitude cyphotique avec une attitude caractéristique de dos rond. Cette affection peut toucher tous les étages mais le rachis dorsal est le plus souvent incriminé.

Du point de vue radiologique, on note :

- A un stade débutant, un aspect feuilleté des plateaux vertébraux puis un affaissement de la partie antérieure des corps prédominant au niveau du listel marginal.
- A un stade plus avancé, une véritable cunéisation des vertèbres intéressées associée à une cyphose lorsque les lésions se situent à l'étage dorsal.

A cette déformation des corps vertébraux s'associent secondairement des lacunes sous-chondrales des plateaux vertébraux pouvant, si un seul étage est intéressé, simuler une spondylodiscite.

Le traitement est le plus souvent orthopédique, rarement chirurgical. Son but est de prévenir l'aggravation de la cyphose et l'arthrose précoce.

1.3. Le spondylolisthésis

Définition : le spondylolisthésis correspond à un glissement antérieur d'une vertèbre par rapport à la vertèbre sous-jacente. Cette affection touche le plus souvent l'étage L5-S1 : la vertèbre L5 glissant en avant du plateau sacré. La lésion causale de ce glissement est la rupture (lyse) isthmique par microtraumatismes répétés. Cette affection, généralement bilatérale, intéresse 5 % de la population pédiatrique avec une nette prédominance chez le jeune sportif.

La symptomatologie clinique se résume à des douleurs lombaires parfois compliquées de véritables signes radiculaires.

Le cliché de profil de la charnière lombo-sacrée révèle le décalage antérieur du mur postérieur de L5 par rapport à S1 et la lyse isthmique. En cas de doute diagnostique, la solution de continuité isthmique pourra mieux être évaluée sur des clichés de 3/4, démontrant la solution de continuité du "cou du petit chien" ou par une tomodensitométrie réalisée dans le plan des isthmes.

On distingue plusieurs stades de glissement allant du glissement minime au glissement majeur avec perte totale du contact entre le plateau supérieur de S1 et le plateau inférieur de L5 (spondyloptose).

En cas de sciatalgie, l'IRM permet de déterminer le mécanisme de l'atteinte radiculaire : simple étirement sur le billot vertébral, conflit discal L5-S1 et L4-L5, ou compression foraminale par un cal ostéofibreux en regard de la lyse isthmique.

Le traitement est chirurgical chez les enfants symptomatiques et dans les glissements importants.

2. GENU-VALGUM, GENU-VARUM PRIMITIF DE L'ENFANT

Genu-valgum et genu-varum se définissent respectivement comme une abduction ou adduction de l'extrémité inférieure du tibia par rapport au fémur. Une telle déformation, très fréquente chez l'enfant, est dans la majorité des cas physiologique. Son diagnostic est avant tout clinique, le recours aux examens radiologiques devant rester l'exception.

2.1. Techniques radiologiques

2.1.1. La radiographie des membres en entier de face

Elle représente l'exploration radiologique de base et doit intéresser la totalité du membre depuis les épines iliaques antéro-supérieures jusqu'à l'astragale. Cette incidence est réalisée couché chez le petit enfant et indifféremment couché ou debout chez l'enfant plus âgé. L'utilisation d'écrans dégressifs en améliore la qualité. Il convient de respecter 3 impératifs techniques : genou en extension complète, rotules au zénith, membres au contact l'un de l'autre.

2.1.2. Les autres explorations radiologiques

Des incidences complémentaires tirent leurs indications du contexte clinique anamnestique ou des résultats du cliché d'ensemble. Il peut s'agir d'une simple radiographie localisée d'un segment de membre (en particulier du genou), de la détermination de l'âge osseux ou du bilan radiologique d'une maladie osseuse généralisée. Plus rarement, on peut avoir recours à l'imagerie par Résonance Magnétique du genou qui remplace les tomographies dans la recherche d'une épiphysiodèse et l'arthrographie dans l'analyse des ménisques et de la composante cartilagineuse de l'articulation.

2.2. L'interprétation radiologique

Cette analyse comporte une étude morphologique précise de chacune des pièces osseuses radiographiées en particulier des régions métaphysaires fémorale inférieure et tibiale supérieure. L'interprétation des clichés d'ensemble des membres inférieurs repose sur un certain nombre de repères anatomiques et de constructions biométriques simples.

La construction de Duparc et Massard reste la base de l'interprétation radiologique à partir de trois points situés au centre de la tête fémorale, de l'articulation fémoro-tibiale et tibio-tarsienne.

L'analyse de l'axe mécanique du membre et des axes respectifs du fémur et du tibia permet, comme chez l'adulte, le diagnostic de genu-valgum ou genu-varum selon

que l'axe mécanique du membre passe en dedans ou en dehors du genou. Cette interprétation doit être rapportée aux variations physiologiques des mesures angulaires en fonction de l'âge (figure 2) : ainsi, au cours de la croissance, l'axe du membre évolue de façon stéréotypée d'un genu-varum néo-natal vers le genu-valgum de l'adulte. Ainsi, avant deux ans, il existe de façon constante un genu-varum parfois très marqué à la naissance, plus discret vers 18 mois; vers 2 ans, le membre est à peu près en rectitude, au-delà de 2 ans, on constate un genu-valgum physiologique maximum vers 3 ans moins marqué par la suite.

2.3. Les différents types de déviation angulaire frontale

Du point de vue nosologique, il est classique de distinguer les déviations axiales primitives (essentiels) et secondaires du genou.

Les angulations secondaires regroupent toutes les déviations du genou liées à une atteinte congénitale ou acquise du cartilage de croissance. L'examen clinique, l'annanèse ou un bilan osseux plus complet permettent généralement d'en suspecter le diagnostic, il peut alors s'agir :

- de la séquelle d'une lésion épiphyso-métaphysaire d'origine traumatique, infectieuse ou ischémique ;
- d'une maladie généralisée du squelette acquise ou constitutionnelle ;
- des séquelles de lésions tendineuses ou ligamentaires d'origine nerveuse ou musculaire.

Les déviations axiales primitives représentent les déformations physiologiques et leurs variantes pathologiques (maladie de Blunt). Ces anomalies sans cause sous-jacente ne s'accompagnent d'aucune autre anomalie du squelette.

2.3.1. Le genu varum primitif

- Avant 2 ans : il s'agit essentiellement d'un genu varum physiologique de diagnostic clinique. Seuls quelques cas justifient le recours à la radiologie : angulation très marquée, formes asymétriques et suspicion d'anomalies osseuses congénitales du squelette. Le diagnostic radiologique du genu varum physiologique repose sur la constatation de désaxation bilatérale et symétrique avec une composante tibiale inférieure à 10°. Tibias et fémurs apparaissent discrètement arqués de façon harmonieuse à grand rayon de courbure interne ; leur corticale interne est souvent épaissie. Les métaphyses internes tibiales et fémorales présentent un bec plus ou moins marqué sans irrégularité osseuse ni remaniement de la physe et l'épiphyse. L'examen confirme le caractère primitif de cette déformation sans anomalie osseuse acquise ou congénitale sous-jacente. L'évolution de genu varum physiologique est favorable, sa surveillance doit être essentiellement clinique.
- Après 2 ans : la persistance ou a fortiori l'aggravation d'un genu varum doit attirer l'attention ; dans la majorité des cas, il s'agit d'un faux genu varum, postural qui disparaît lorsque les rotules sont placées au zénith. Seul le vrai genu varum justifie le recours à la radiologie ; ils correspondent généralement à la simple persistance d'un genu varum physiologique et plus rarement à une maladie de BLOUNT.

Ostéochondrose tibiale déformante (maladie de BLOUNT) : il s'agit d'une affection dont la physiopathologie est encore mal connue, liée à un trouble de croissance et de différenciation de la partie interne de la physe supérieure du tibia.

Le diagnostic radiologique est aisé dans la forme typique, plus difficile dans les formes de début qui peuvent cohabiter avec un genu varum physiologique. Le diagnostic repose sur la constatation d'une atteinte unilatérale ou bilatérale asymétrique, tibiale, épargnant l'extrémité inférieure du fémur à type d'irrégularité métaphysaire interne associée à une désaxation brutale, proximale, sans incurvation diaphysaire sous-jacente. Dans les formes plus évoluées, on note une déminéralisation et une déformation en bec métaphysaire tibial interne, un affaissement du plateau tibial interne sous-jacent qui se verticalise et une subluxation latérale externe de l'épiphyse tibiale par rapport à la gorge trochléenne (figure 3). C'est dans ces formes graves que l'IRM peut évaluer l'état de la composante cartilagineuse de l'épiphyse, rechercher l'existence d'une épiphysiodèse et analyser l'état des ménisques.

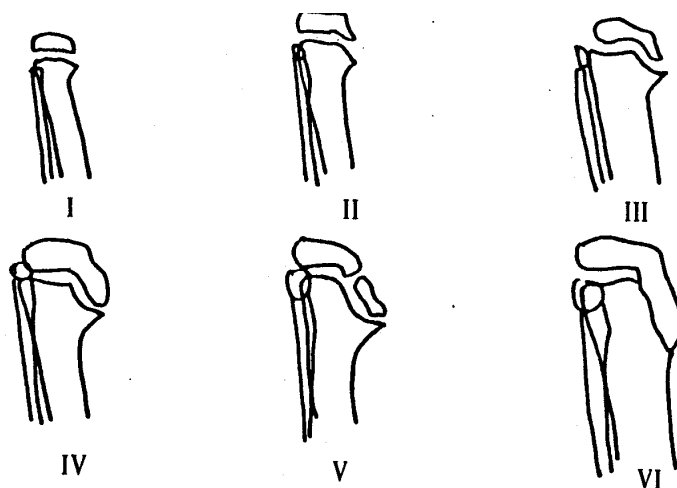


Figure 3 : Maladie de Blount. Aspect radiologique de l'extrémité supérieure du tibia (6 stades de langenskiold).

2.3.2. Le genu valgum primitif

La déformation en genu valgum est exceptionnelle avant l'âge de 2 ans. Chez l'enfant on distingue deux formes :

a) avant 7 ans, elle correspond dans la très grande majorité des cas à un genu valgum physiologique qui évoluera vers une régression spontanée.

b) après 7 ans, la persistance d'un genu valgum supérieur à 5- doit être considérée comme pathologique. Uni ou bilatéral, il est constamment lié à une composante fémorale importante alors que la composante tibiale est faible ou nulle.

3. RADIOLOGIE DU PIED DE L'ENFANT

L'exploration radiologique du pied de l'enfant est pour une grande part identique à celle de l'adulte ; ses particularités sont liées au jeune âge du patient dont les différentes pièces du tarse ne sont pas encore ossifiées et à l'existence de pathologies malformatives (pied bot, synostose du tarse).

Le diagnostic repose sur l'utilisation d'une analyse radiologique morphologique mais surtout dynamique et statique.

3.1. Les incidences radiologiques

En plus des incidences habituelles de face et de profil strict, communes aux pathologies adultes et pédiatriques, il convient d'insister particulièrement sur les incidences statiques adaptées à l'âge de l'enfant :

- Chez le grand enfant, il peut s'agir :
 - D'une incidence de face, pieds en charge afin d'évaluer la divergence astragalo-calcanéenne et la morphologie de l'avant-pied ;
 - D'incidences de profil strict en charge afin d'étudier l'état des arches internes et externes ;
 - D'incidence axiale de l'arrière-pied dite de Méary permettant, grâce à des repères métalliques des points d'appui, d'évaluer l'orientation du tarse postérieur dans le plan frontal (présence d'un valgus physiologique d'environ 8-).
- Chez le nouveau-né (figure 4), l'utilisation d'une plaque de plexiglas radiotransparente et la correction d'éventuelles déviations axiales permettent la réalisation d'une incidence de face stricte dorso-plantaire et de profil en flexion dorsale et plantaire. L'ossification incomplète des noyaux du tarse limite l'analyse morphologique de l'arrière-pied à des éléments simples dont il convient de connaître les variations :
 - De face, l'angle astragalo-calcanéen évolue de 45- à la naissance à 25 - 30- à 2 ans.
 - De profil, l'angle astragalo-calcanéen est d'environ 50- en flexion dorsale et 40- en flexion plantaire ; l'angle tibio-astragalien varie, lui, de 90 à 170- entre ces deux positions.

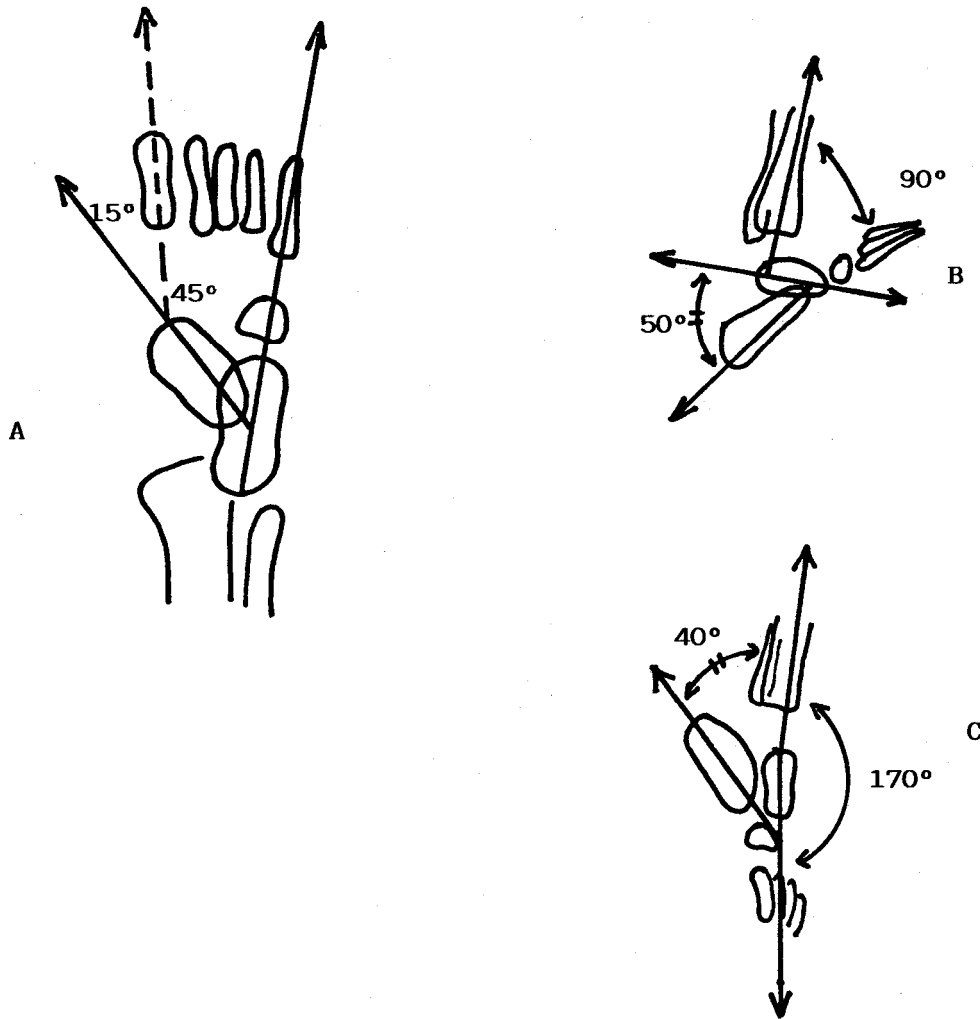


Figure 4 : Pied normal du nouveau-né : mesures angulaires de face (A) et de profil en flexion dorsale (B) et plantaire (C).

3.2. Les principales pathologies

3.2.1. Les pieds bots congénitaux

- Le pied bot varus équin représente l'attitude vicieuse malformative la plus fréquente du pied de l'enfant ; il associe à des degrés divers un équinisme tibio-astragalien, une adduction médio-tarsienne et une adduction du bloc calcanéopédieux.

Son bilan radiologique pré-thérapeutique repose sur les radiographies des deux pieds de face dorso-plantaire en position corrigée, de profil en flexion dorsale et plantaire qui mettent en évidence (figure 5) :

- Une diminution de l'angle astragalo-calcanéen de face et de profil alors que l'axe astragalien se prolonge de face en dehors du premier méta.
- Au niveau de l'arrière-pied, par une augmentation de la distance entre les premier et cinquième métas de profil et de face par des superpositions de la base des métatarses dont la convergence se fait en dehors du calcaneum.
- L'analyse de l'angle calcaneum - 5e métatarses évalue la part de la médio-tarsienne et de l'articulation de Lisfranc dans l'adduction.

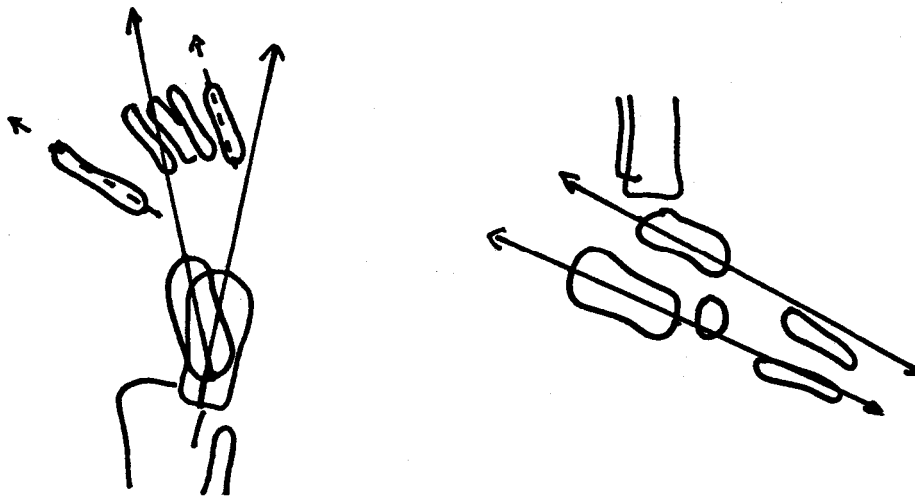


Figure 5 : Pied bot varus Equin. Déviations angulaires de face et de profil.

- Le pied convexe est une déformation rare ; elle correspond à une subluxation irréductible médio-tarsienne entraînant une inversion de la voûte plantaire. Sur l'incidence de profil, l'astragale apparaît verticalisée alors que l'angle astragalo-calcanéen n'est pas modifié de face.
- Les autres déformations du pied du nourrisson (m \check{z} tatarus adductus et pied talus cong \check{z} nital) sont de diagnostic clinique et ne nécessitent généralement pas d'exploration radiologique.

3.2.2. La synostoses du tarse

Elle se définit comme une anomalie embryonnaire de segmentation des ébauches cartilagineuses du pied aboutissant à une fusion d'au moins deux os du tarse. Qu'il s'agisse de forme calcaneó-scaphoïdienne ou astragalo-calcanéenne, son mode de révélation est identique devant l'installation progressive d'un pied plat douloureux et spastique.

Le diagnostic radiologique repose essentiellement sur l'incidence de 3/4 déroulée du pied qui objective parfaitement la fusion entre la grande apophyse du calcanéum et le bord postérieur de l'astragale. Le recours à la tomodensitométrie doit être réservé aux synostoses astragalo-calcaneennes de diagnostic plus difficile ou aux formes incomplètes ou partiellement cartilagineuses.

L'appareillage en pédiatrie

L'appareillage est soumis à une réglementation.

Indications de l'appareillage

1 Pathologie organique

- Pieds bots : attelles de Denis Brown (PA) constituées de deux plaquettes articulées entre-elles ce qui permet de corriger le pied bot dans l'espace. Les pieds sont habituellement collés à ces attelles par de l'élastoplast.

- Métatarsus varus : chaussons articulés avec correction de l'avant pied dans un plan de l'espace (PA), le plus tôt possible, jusqu'à correction complète (un à plusieurs mois). Puis chaussures thérapeutiques anti-métatarsus avec bord interne rectiligne ou convexe (PA)

- Pieds plats : semelles orthopédiques simples (PA), si pieds plats 2ème degré avec déformation de chaussures. Semelles sous forme de coquille talonnière, si pieds plats 3ème degré (souvent neurologique).

- Dysplasie de hanche : coussin d'abduction (PA) préciser l'écart entre les genoux. A utiliser en cas de hanches instables dépistées à la naissance pendant 1 à 3 mois. Harnais de Pawlick (PA) pour hanches instables découvertes après l'âge d'un mois jusqu'à 6 mois, à conserver pendant 3 à 6 mois.

- Scoliose structurale : il existe trois types de corset (GA) selon l'âge de l'enfant et la localisation de la scoliose : corset de Milwaukee remontant jusqu'au cou, corset monovalve sous axillaire (Cheneau) et corset court (Boston) type lombostat. Ces corsets sont à conserver jusqu'à la fin de l'adolescence de façon continue ou à temps partiel.

- Cyphose : les corsets (GA) sont assez semblables aux corsets des scolioses et remontant plus ou moins haut selon le sommet de la cyphose et l'âge du sujet. Dans certaines cyphoses dystrophiques légères, un système de dresse-dos formé de sangles s'insérant sur une plaque dorsale (DLM 70) peut être prescrit (GA).

- Spondylolisthésis : corset d'immobilisation (GA) par produits thermo-plastiques remontant à la pointe des omoplates. Ces corsets sont faits sur moulage du sujet.

- Entorses : en cas d'entorses bénignes de cheville : chevillères élastiques ou dynamiques plus ou moins renforcées (PA). En cas d'entorse du genou : attelles de genoux articulées à articulation polycentrique avec butée réglable de limitation et de flexion et d'extension (PA).

- Arthropathies rhumatismales : orthèses statiques souples ou rigides sur mesure (PA) ou sur moulage.

- Flexum de membres : orthèses avec ou sans articulation, sur moulage (GA) ou sur mesure (PA), avec parfois rappel élastique (chevilles).

- Paralysie : steppage du pied : releveur à l'intérieur de la chaussure, sous forme d'une pièce en plastique ou bien avec un rappel latéral en acier (PA).

- Amputation : (GA)

Membres supérieurs : la prothèse sera d'abord esthétique (enfant de moins de 18 mois), ne permettant pas une préhension inter-digitale et donnant à l'enfant une longueur normale de membres à intégrer corticalement. Puis la prothèse sera fonctionnelle avec animation des doigts par un mécanisme mécanique (câble) ou électrique (déclenchement par détection EMG de la commande sur un muscle du moignon).

Membres inférieurs : prothèse esthétique d'abord sans articulation de genou (en dessous de 18 mois), puis fonctionnelle (après l'âge de 18 mois). De gros progrès ont été faits ces dernières années rendant l'infirmité quasi invisible.

- Escarres : coussins anti-escarres (AT) (remboursés) en peau de mouton, d'efficacité modérée mais réelle ; en mousse peu efficace ; en gel ou gel plus mousse : produits lourds mais efficaces. En alvéole gonflée d'air, flotte air : très efficace et léger.

- Brûlures et oedèmes (PA). Bas compressifs sur mesure pour les brûlures ; bas compressifs sur taille standard pour les oedèmes.

2 Pathologies fonctionnelles

- L'enfant alité : peuvent lui être utiles :

Lit médicalisé avec dossiers relevables et potences.

Pistolet pour uriner et verre avec bec de canard.

Matelas anti-escarres : nombreux modèles, les meilleurs étant les matelas gaufriers en mousse .

Tapis anti-dérapant pour pouvoir déposer des objets sur un plan incliné : non remboursé.

- Aides à la marche :

Fauteuil roulant mécanique ou électrique, c'est l'affaire de spécialistes : Médecin de rééducation fonctionnelle, orthopédiste ou chirurgien, neurologue. En effet, il existe de multiples fauteuils, tenant compte des caractéristiques de l'enfant et de son handicap.

Sont variables : taille du fauteuil, emplacement des roues, types de bandage, amovibilité des repose-pieds et des accoudoirs, poids, possibilité de pliage, repose-têtes, motorisation... et la couleur... et le prix plus ou moins remboursé. Les fauteuils roulants comme de nombreux matériels peuvent être loués ce qui est intéressant sur quelques semaines seulement.

Poussettes : type canne, grande taille (Buggy-Major).

Type classique pour IMC : remboursée.

Baby-trotteur médicalisé (flèche de Gayot)

Déambulateur avec roue avant (Rollator) pour les marcheurs débutants.

Canne simple ou avec appui palmaire et antibrachial associé (cannes anglaises) monopode ou tripode.

Tricycle adapté.

Adapter l'environnement : mettre les tables et les lits à niveau, rendre les jeux facilement préhensibles, faire des plans inclinés.

- Position assise :

Coquilles moulées ou sous moulage (GA) avec ou sans appui-tête ; adaptées sur support fixe ou à roulettes.

Coquilles de bain et pour toilette W-C : non remboursées.

Système de verticalisation : plan incliné, standing bar avec appui pré-tibial et sacro-fessier

- Membres supérieurs :

Adaptation des manches des couverts et des crayons

Prescription de machine à écrire et différents moyens informatiques.

- Difficultés de communication :

De nombreux matériels informatiques ou électroniques permettent maintenant d'améliorer les troubles de communication.

Ils sont, bien entendu, prescrits que par des Services spécialisés.

- Aide à l'incontinence :

Couches jetables : plus rarement, étuis péniers pour les garçons.

3 Principes de surveillance

Un appareillage près du corps (orthèse) doit être le plus proche possible du corps, sans entraîner d'excoriations, ni de douleur.

Son adaptation nécessite une confrontation (au besoin plusieurs fois) entre Médecin prescripteur et appareilleurs. L'appareil est changé ou adapté en fonction de la croissance de l'enfant, environ une à deux fois par an.

L'efficacité de l'appareillage doit être prouvée avant de le renouveler. Ceci par des examens cliniques comparatifs successifs de l'enfant ; par l'interrogatoire des parents, par l'appréciation de l'utilisation réelle de l'appareil.

Voici, en annexe, un texte mettant à jour, les formulaires et démarches concernant l'handicap et les remboursements éventuels d'actualité e Belgique.

LA REFORME DES ALLOCATIONS FAMILIALES POUR ENFANTS HANDICAPES

1. Une mutation dans le concept du handicap et un système plus juste
2. Un défaut majeur jusqu'à présent : une allocation " tout ou rien "
3. Le système actuel : l'incapacité de 66% suivant le B.O.B.I. est une évaluation médicalement inadéquate
4. L'incapacité de 66 % est aussi un critère inapproprié
5. L'effet yo-yo d'un critère " anti-revalidant "
6. Une réforme en profondeur
7. L'Échelle médico-sociale
8. Un nouveau critère d'octroi
9. Les montants de l'allocation
10. Transition: droits acquis dans le système actuel
11. Les droits dérivés
12. Nouveau système : entrée par phases successives
13. Comment introduire une demande ?
14. Documentation

1. Une mutation dans le concept du handicap et un système plus juste

La loi-programme du 24/12/02 prévoit des modifications majeures dans les conditions d'octroi de l'allocation supplémentaire pour enfants handicapés. Ces modifications seront rendues exécutoires par l'arrêté royal du 28 mars 2003 (Moniteur belge du 23 avril 2003).

Ces changements étaient dans l'air depuis longtemps : l'arrêté royal du 3 mai 1991 qui imposait un critère médical de 66% d'incapacité pour attribuer cette allocation a suscité au fil du temps de nombreuses critiques.

2. Un défaut majeur : une allocation " tout ou rien "

En imposant un seuil élevé d'incapacité comme condition médicale nécessaire, on limitait le bénéfice de l'allocation aux cas les plus lourds d'enfants atteints d'une maladie évolutive congénitale ou acquise ou d'une déficience physique ou mentale. Les enfants dont l'atteinte restait importante mais modérée ne recevaient par conséquent aucune allocation supplémentaire.

Les parents comprenaient mal pourquoi il fallait attendre qu'un handicap fût lourd pour bénéficier d'une aide conçue comme un moyen pour la famille de corriger les inégalités de chance pour l'enfant.

3. Le système actuel : l'incapacité de 66% suivant le B.O.B.I. est une évaluation médicalement inadéquate

L'instrument de mesure de l'incapacité qui était imposé légalement au médecin chargé de l'expertise pour la caisse d'allocations familiales est le Barème officiel belge des invalidités (B.O.B.I.). Il s'agit en réalité d'un barème élaboré en son temps pour l'indemnisation des victimes de guerre et du personnel militaire et

assimilé. On comprend aisément les difficultés pour le médecin d'appliquer à l'enfant atteint d'affections congénitales ou acquises des critères d'invalidité conçus pour indemniser des séquelles d'affections essentiellement post-traumatiques chez l'adulte.

Il est vrai qu'une première réforme en 1990 avait tenté d'améliorer l'usage de l'instrument d'évaluation en lui juxtaposant une liste de pathologies pédiatriques (annexe 2 de l'A.R. du 3 mai 91, Moniteur belge du 3 juillet 1991), mais sans changer fondamentalement l'instrument de mesure qui est celle de l'invalidité chez l'adulte.

Cette première réforme introduisait également une échelle qui permet au médecin de quantifier en nombre de points (de 0 à 9) la perte d'autonomie de l'enfant comparé à un enfant du même âge indemne de tout handicap.

Si le seuil de 66% est atteint, le montant de l'allocation déterminé par le nombre de points d'autonomie s'élève à (montants au 1er juin 2003) :

- 0 à 3 points 333,17 Eur./mois
- 4 à 6 364,70
- 7 à 9 389,87

L'incapacité suivant le B.O.B.I. reste donc dans ce système le critère déterminant de l'octroi.

4. L'incapacité de 66 % : critère inapproprié

Il apparaissait que l'incapacité était non seulement mal mesurée par un instrument inadéquat mais surtout qu'elle était en soi inappropriée pour répondre à l'intention initiale de la loi sur l'allocation supplémentaire pour enfants handicapés.

En limitant l'octroi de l'allocation au seul critère de l'incapacité (qui est une invalidité déguisée), on se prive d'une autre dimension aussi réelle dans le handicap que celle de la déficience: celle des conséquences pour la vie de l'enfant et de la famille. L'impact sur la vie de famille du handicap peut être majeur sur différents plans. Par exemple, la scolarité de l'enfant doit être adaptée en entraînant pour les parents des efforts hors de l'ordinaire : suivi des apprentissages, déplacements vers une école d'enseignement spécial éloignée, loisirs et éducation soigneusement organisés. Le seuil de 66% peut d'ailleurs ne pas être atteint lorsque la déficience est réduite grâce aux mesures médicales palliatives ou curatives, les rééducations, l'organisation de la vie de famille, etc.

Cette imperfection de l'instrument de mesure entraîne un paradoxe qui met en cause la finalité même de l'octroi de l'allocation supplémentaire : son effet anti-revalidant.

5. L'effet yo-yo d'un critère " anti-revalidant "

La critique la plus vive concerne le caractère anti-revalidant du critère de 66% d'incapacité.

L'exemple douloureux souvent évoqué à juste titre est celui de la mucoviscidose. L'importance dans l'évolution de la maladie de toutes mesures médicales et paramédicales

(suivi par le spécialiste, kinésithérapie respiratoire, antibiothérapie) et familiales

(évitement des infections respiratoires, régime hyper calorique, surveillance des loisirs) est telle que le seuil de 66% peut ne pas être atteint si elles sont appliquées avec détermination et persévérance par la famille et l'enfant lui-même. En revanche les négliger peut avoir comme conséquence, à un moment donné, un déficit respiratoire de plus de 66% d'incapacité. Toutefois si elles sont reprises et appliquées dans le temps, le déficit peut être à nouveau réduit à moins de 66%.

6. Une réforme en profondeur

Suivant une conception plus large du handicap et pour répondre à ces différentes critiques, une échelle médico-sociale a été élaborée avec l'aide de médecins spécialistes ainsi que la collaboration des représentants des Associations de parents d'enfants handicapés.

Un nouveau système d'octroi a ainsi été déterminé à l'aide de ce nouvel instrument.

7. L'Échelle médico-sociale (en annexe de l'A.R. du 28 mars 03) :

L'Échelle médico-sociale comporte une partie spécifique de l'enfant : les piliers P1 et P2 et une autre spécifique de la famille, le pilier P3.

Chaque pilier évalue une dimension particulière :

- Pilier P1: l'incapacité suivant 1) en priorité une liste d'affections pédiatriques révisée (annexe 2 de l'arrêté royal du 28 mars 2003) ensuite suivant le B.O.B.I. si la liste n'est pas suffisante pour l'affection considérée.
- Pilier P2: le handicap dans ses composantes d'apprentissage, d'éducation, d'intégration sociale, de communication, de mobilité et de soins personnels, y compris les efforts de compensation et les traitements curatifs ou préventifs dont bénéficie l'enfant.
- Pilier P3: l'adaptation et les efforts de la famille dans tous les aspects médicaux, sociaux et de loisirs relatifs à la gestion des difficultés de l'enfant. *Le pilier P3 est la caractéristique originale du modèle. Il représente la mesure de la dimension proprement familiale des conséquences du handicap de l'enfant. Son score est multiplié par 2 pour lui donner le même poids qu'aux deux autres piliers réunis.*

8. Un nouveau critère d'octroi

Le critère d'octroi est double :

- soit au moins 6 points de score total suivant $P1 + P2 + 2.P3$
- soit 4 points dans le pilier P1, c à d 66% d'incapacité (équivalent au système actuel)

Un de ces deux critères est suffisant.

Le seuil de 66% de l'ancien système permet donc d'entrer dans le nouveau système. Mais surtout, si l'incapacité est de moins de 66%, les piliers P2 et P3 peuvent fournir le nombre de points permettant de bénéficier de l'allocation supplémentaire au seuil de 6 points au total.

La valeur de 6 points a été choisie comme seuil d'entrée faible afin de supprimer l'effet " tout ou rien " et en prévoyant des montants progressifs d'allocation en

fonction du score total de points (de 6 à 36) de l'Échelle médico-sociale.

9. Les montants de l'allocation

Il y a 6 catégories de montants comme suit :
(montants au 1er juin 2003)

Catégorie	1	2	3	4	5	6
Score total I = P1 + P2 + 2P3	6 - 8	9 - 11	12 - 14	15 - 17	18 - 20	> 20
Montant mensuel Eu/mois	64,94	162,36	270,60	378,84	405,90	432,96

La catégorie 1 est attribuée pour P1 = 4 si le score total est inférieur à 6 points.

10. Transition: droits acquis dans le système actuel.

Lors de la révision médicale des bénéficiaires du système actuel, une prolongation de 3 années de l'octroi du montant le plus favorable d'entre les deux systèmes est accordée.

Cette mesure permet de conserver pour les cas au seuil de 66% dans l'évaluation actuelle, au moins le même montant qu'aujourd'hui pendant une durée d'au minimum trois années après la révision.

Les révisions s'échelonnent sur une période de 2 à 4 années en moyenne, ce qui se traduit par le maintien du montant actuel, s'il est plus favorable, jusqu'à 7 années ou plus pour les cas qui seront revus plus tardivement. De plus il est prévu que pendant 3 ans avant la date de la révision, le montant le plus favorable est également alloué à partir de l'entrée en vigueur du nouveau système.

11. Les droits dérivés.

Les avantages fiscaux et sociaux dérivés du seuil de 66% ou de 80% d'incapacité (réduction fiscale, priorité pour le logement social, etc.) sont déterminés dans le nouveau système par le score du pilier P1 (4 points = 66%, 6 points = 80%). L'intervention majorée du remboursement des soins de santé est accordée par l'INAMI si le droit à l'allocation supplémentaire pour affection ou handicap de l'enfant, est ouvert (c à d 6 points sur l'Échelle médico-sociale ou 66% d'incapacité) et si des conditions de revenus sont satisfaites. Des renseignements complémentaires peuvent être obtenus auprès des mutualités.

12. Le nouveau système : entrée par phases successives

Afin de permettre une augmentation qui s'inscrive dans les limites du budget 2003, une entrée progressive des nouveaux bénéficiaires est proposée en réservant d'abord le nouveau système aux enfants nés après le 1/1/1996.

Un élargissement aux autres classes d'âge peut être décidé par arrêté royal délibéré en conseil des ministres.

Les enfants nés au plus tard le 1/1/96 continueront à bénéficier des montants du système actuel suivant les critères de l'incapacité et des points d'autonomie.

(cf. § 3)

Les deux systèmes d'évaluation médicale coexisteront donc pendant toute la période où les enfants peuvent bénéficier de l'allocation suivant l'un ou l'autre système en fonction de leur âge et du bénéfice des droits acquis.

Le nouveau système est en vigueur depuis le 1er mai 2003.

13. Comment introduire une demande ?

En ce qui concerne les demandes introduites à partir du 1er avril 2003 auxquelles la nouvelle réglementation peut être appliquée, l'organisme d'allocations familiales enverra dorénavant **3 formulaires** à la famille:

- a) le formulaire de demande déjà complètement rempli par l'organisme d'allocations familiales;
- b) un formulaire médical que la famille doit faire remplir par le médecin traitant ou le spécialiste
- c) un questionnaire qui peut être rempli par la famille ou par un tiers désigné par la famille.

Ce questionnaire est facultatif et le choix est laissé aux parents de le remplir ou non.

En ce qui concerne les demandes introduites à partir du 1er mai 2003 auxquelles seule l'ancienne réglementation peut être appliquée, l'organisme d'allocations familiales enverra dorénavant **2 formulaires** à la famille:

- a) le formulaire de demande déjà complètement rempli par l'organisme d'allocations familiales;
- b) le formulaire médical

Attention : les formulaires disponibles sur le site doivent être imprimés et ne peuvent en aucun cas être envoyés par e-mail.

14. Documentation complémentaire et contacts .

On trouvera sur ce site une brochure destinées aux professionnels avec les détails des procédures administratives ainsi que les règles de transition des droits acquis entre l'ancienne et la nouvelle réglementation.

On trouvera également une brochure dite grand public moins détaillée et de lecture plus rapide.

Un document de synthèse destiné aux médecins et aux intervenants sociaux est aussi disponible.

Contacts : e- mail : HandiGen@minsoc.fed.be

téléphone : 02/509.85.16 ou 02/509.85.39 (permanence de 8h30 à 12h et de 13h00 à 16h30)