

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

Pathologie pédiatrique Hépatodigestive

« 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.

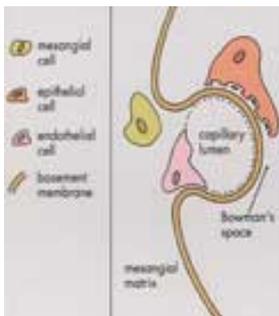
La partie focalisée comprend les différentes spécialités qu'elles soient liées :

- 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).

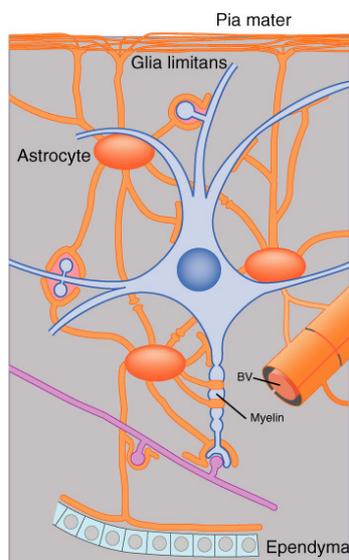
Deux métaphores à propos de l'enseignement :

→ « 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°). 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 de crises convulsives, une température, une baisse de la diurèse, des oedèmes 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.

Hépatologie-gastro-entérologie

Quelques thèmes abordés

- sémiologie, techniques et investigations.

Comme la croissance dépend notamment des apports et des pertes (= la nutrition), une mention sur la croissance et l'alimentation sera faite dans ces notes. Par ailleurs, la mucoviscidose est abordée dans les notes de pathologie cardio-respiratoire.

- diarrhées aiguës, déshydratations, malabsorptions
- le retard staturo-pondéral
- le reflux gastro-oesophagien
- les côliques du nourrisson
- constipation, encoprésie et anorexie
- hépatites
- maladies congénitales
- maladies inflammatoires du tube digestif

Approche de la croissance et de l'alimentation

Ces notes sont mise à disposition dans l'esprit d'une meilleure compréhension de la fonction digestive et de son intégration dans la pathologie et physiologie corporelle.

Les parties abordées dans ces notes ne feront en aucun cas redondance avec les matières abordées par les autres enseignants (qu'il soient pédiatres , internistes ou chirurgiens).

Dans le même esprit, on reprend ici l'évolution des paramètres biologiques.

La croissance

Rappel de la Physiologie de la croissance

1 Définition

La croissance est l'augmentation des dimensions du corps. Ce phénomène, caractéristique de l'enfance, est lié à l'interaction entre des facteurs génétiques et du milieu. Elle est un des domaines médicaux les plus spécifiquement pédiatriques.

2 Buts de l'étude de la croissance

La biométrie, mesure de la croissance, permet la mesure de l'état de santé d'un individu mais également d'une population.

Pour l'individu elle permet, soit chez l'enfant bien portant de repérer une anomalie puis d'en rechercher la cause, soit de surveiller une amélioration de l'état de santé lorsqu'une pathologie aura touché la croissance.

Pour la population elle constitue une mesure directe de l'état de santé d'une population et complète les mesures indirectes que sont l'étude de la mortalité et de la morbidité.

3 Les moyens de l'étude de la croissance

3.1 quantitatifs

= Croissance proprement dite : Poids, Taille, Périmètre crânien (PC)

Ce sont des mesures chiffrées en grammes ou en centimètres qui nécessitent l'utilisation de courbes de référence :

3.1.1 Courbes standard : elles sont établies sur une population de référence (idéalement celle dont fait partie le sujet étudié) :

- *études longitudinales* ou la croissance des mêmes sujets référence est étudiée de la naissance à l'âge adulte,
- *études transversales* : les mesures sont faites sur des échantillons de différents sujets de chaque tranche d'âge.

3.1.1.1 Répartition des différentes valeurs de courbes :

- **Percentiles** : (utilisé surtout par les anglo-saxons). En France, ils sont utilisés pour les *courbes de croissance intra-utérine*. On admet que la population "normale" se situe entre le 3^e et le 97^e percentile (englobe 95% de la population). Au 50^e percentile (médiane) la moitié de la population a une valeur plus faible et la moitié une valeur plus grande.

- **Déviatiion standard (DS)** (ou écart-types)

L'utilisation de cet outil procède du fait que le poids, la taille, etc..., des sujets de même sexe et de même âge se répartissent (comme la plupart des valeurs biologiques, à l'origine d'ailleurs de la science statistique) selon une courbe en "cloche" de GAUSS. Suivant une loi dite "normale" ou gaussienne, on admet que 95% de la population se répartit de part et d'autre de la moyenne entre + 2DS et -2DS (exactement 1,96). Il faut garder à l'esprit en utilisant ces données qu'elles ne sont qu'une indication statistique s'adressant à une population. Les conclusions pour

l'individu n'en sont que déduites et doivent tenir compte de la variabilité qui est la règle en biologie.

Ainsi, 5% des individus normaux se situent en dehors de ces limites (risque alpha ou de 1ère espèce : de considérer un sujet normal comme pathologique). De même à l'intérieur de ces limites peuvent se situer des individus pathologiques (risque beta ou de 2è espèce, de considérer comme normal un sujet pathologique).

3.1.1.2 Report des mensurations sur les courbes :

Il est indispensable pour utiliser les mesures collectées et les chiffrer en terme de déviation standard ; il permet en outre, en le répétant, de connaître le caractère dynamique d'une croissance (cassure ou rattrapage).

3.1.2 La biométrie

Ces mesures indispensables sont rapportées sur des courbes de référence :

- **taille** : distance vertex - plante mesurée avec une toise sur le sujet couché avant 2 ans, debout ensuite. Elle s'exprime en centimètres (précision de 0,5 cm) et permet de définir "l'âge statural" (AS), c'est-à-dire l'âge auquel la taille moyenne est celle retrouvée pour le sujet mesuré. L'âge chronologique (AC) est l'âge réel du sujet. On peut aussi calculer la vitesse de croissance : nombre de cm par année.
- **poids** : avec un pèse bébé chez le nourrisson (précision de 10 g) avec une bascule ensuite (précision à 100 g).
- **périmètre crânien** : mesure à répéter 2 à 3 fois . La mesure englobe les bosses frontales et occipitales avec un mètre-ruban (précision 0,5 cm).
- **les segments inférieurs et supérieurs**. Le segment inférieur représente les membres inférieurs (distance pubis-sol). Le segment supérieur constitue le reste : tête, cou et tronc.

3.2 Qualitatifs

= Modification des tissus.

Cette étude utilise principalement trois paramètres qui sont :

- **les maturations** : dentaire, osseuse et sexuelle.
- **l'état nutritionnel** sur :
 - l'état de la peau et des phanères,
 - l'épaisseur du panicule adipeux sur plusieurs zones cutanées,
 - le développement des masses musculaires (périmètre brachial),
 - l'état des os (déformations) et la statique vertébrale.
- **La maturation dentaire** est étudiée à partir des âges d'éruption des premières et deuxièmes dentitions.

A titre indicatif, car les variantes sont nombreuses :

	Maxillaire supérieur	Maxillaire inférieur
première dentition		
- incisives médianes	6 - 9 mois	5 - 8 mois
- incisives latérales	7 - 10 mois	8 - 11 mois
- canines	16 - 24 mois	16 - 24 mois
- premières prémolaires	10 - 18 mois	10 - 18 mois
- deuxièmes prémolaires	20 - 30 mois	20 - 30 mois

deuxième dentition	7 - 9 ans	6 - 7 ans
- incisives médianes	8 - 9 ans	7 - 8 ans
- incisives latérales	10 - 12 ans	9 - 11 ans
- canines	8 - 9 ans	8 - 9 ans
- premières prémolaires	10 - 12 ans	11 - 13 ans
- deuxièmes prémolaires	6 - 7 ans	6 - 7 ans
- premières molaires (dents de 6 ans)	12 - 13 ans	12 - 13 ans
- deuxièmes molaires (dents de 12 ans)	17 - 25 ans	17 - 25 ans
- troisièmes molaires (dents de sagesse)		

- **La maturation osseuse** est basée sur l'étude de l'apparition progressive du centre d'ossification des cartilages épiphysaires ou des os courts. Il existe une variation normale autour de l'âge moyen d'apparition (ou de l'aspect moyen à un âge donné). Par convention on étudie le squelette gauche. Dans certaines situations très particulières, ceci peut être réalisé des 2 côtés.

- *Jusqu'à 6 mois environ*, on utilise une méthode de cotation d'une radiographie du membre inférieur (gauche) de profil qui consiste à repérer et coter différents points d'ossification des cartilages; on se reporte ensuite à des tables de "notes" totales donnant l'âge osseux (méthode d'ACHESON).
- *De 6 mois à la fin de la puberté* on utilise la radiographie du poignet et de la main gauches en comparant, globalement et os par os, l'aspect du cliché à des radiographies caractéristiques des différents âges (dans chacun des deux sexes) qui sont répertoriées dans un atlas de **Greulich et Pyle**.

On détermine ainsi "**l'âge osseux**" (**AO**), c'est-à-dire l'âge noté pour la radiographie se rapprochant le plus de celle du sujet étudié.

- **La maturation sexuelle** est étudiée à partir des caractères sexuels secondaires par comparaison avec des aspects répertoriés selon les **stades de Tanner**.

TABLEAU I
Stades du développement pubertaire
Filles (Classification de Tanner)

Stade	Âge osseux (moyen-ans)	Développement mammaire	Pilosité pubienne
1	< 10,75	Pas de tissu glandulaire	Pas de pilosité
2	10,75	Tissu glandulaire palpable	Quelques poils fins le long des grandes lèvres.
3	11,75	Augmentation de la taille des seins ; profil arrondi de l'aréole et du mamelon.	Poils pubiens plus pigmentés.
4	12,8	Augmentation de la taille des seins ; le mamelon est surélevé par rapport au sein.	Poils plus durs, recouvrant le mont de vénus.
5	14,8	Augmentation de la taille des seins ; profil arrondi de l'aréole et du mamelon.	Poils de type adulte, s'étendant vers les cuisses.

TABLEAU II
Stades du Développement Pubertaire
Garçons (classification de Tanner)

Stade	Âge osseux (moyen-ans)	Testicules (longueur moyenne)	Pilosité pubienne
1	< 10,00	< 2,5 cm	Pas de pilosité
2	11,75	Augmentation (> 2,5 cm) des testicules ; amincissement du scrotum.	Quelques poils sur le scrotum
3	12,8	3,0 à 3,5 cm ; épaissement du pénis	Poils plus pigmentés, contournés sur le pubis.
4	14,5	3,5 à 4 cm.	Poils plus durs sur le pubis.
5	16,2	> 4 cm ; taille adulte du pénis.	Pilosité de type adulte, s'étendant vers les cuisses et la paroi abdominale.

On fait également intervenir des mensurations :

- volume testiculaire (orchidomètre), ou longueur et largeur,
- longueur de la verge,
- diamètre et projection antérieure du sein.
- mensurations utérines et ovariennes par échographie pelvienne.

4 Résultats de l'étude de la croissance

Elle permet de repérer les différents facteurs impliqués dans la croissance et d'étudier l'évolution de la croissance à l'échelon de l'individu et à celui des populations.

4.1 Facteurs impliqués dans la croissance

4.1.1 Facteurs extrinsèques

- **Alimentation** : des apports caloriques et vitaminiques suffisants, de même qu'une ration protidique correcte, sont nécessaires à une croissance normale. Ceci est démontré dans les cas de restriction alimentaire à l'échelon individuel (anorexie mentale) ou à l'échelon de populations (malnutrition endémique des pays du "tiers-monde"). De même, on a pu repérer des différences significatives entre des enfants de même ethnie alimentés dans des conditions différentes (adoptions).

- **Facteurs socio-économiques** : le développement staturo-pondéral est statistiquement lié aux conditions socio-économiques : les enfants uniques, habitant une grande ville, issus des milieux aisés, sont en moyenne, plus grands et plus lourds que les enfants de familles nombreuses, habitant la campagne, issus de milieux défavorisés. Dans les pays défavorisés ces facteurs s'additionnent aux facteurs alimentaires et à la plus grande morbidité.

- **Facteurs psycho-affectifs** : Ils interviennent dans les cas de carences graves où l'effet délétère de ces mauvaises conditions semble être médié par une insuffisance de sécrétion de l'hormone de croissance. (nanisme psycho-social).

4.1.2 Facteurs intrinsèques

- **Hormone de croissance (HGH ou STH)**

Sécrétée par l'anté-hypophyse sous l'action de deux facteurs hypothalamiques : le GRF ou GHRH (growth hormone releasing factor) - stimulant- et la somatostatine ou SRIF - inhibitrice-. Elle agit principalement au niveau du cartilage de conjugaison. Cette action se fait directement et par l'intermédiaire de la somatomédine C (ou

IGF1) qui peut être sécrétée par le foie puis déversée dans la circulation générale ou sécrétée in situ. C'est une hormone anabolisante.

Sa sécrétion est augmentée physiologiquement par le stress, le sommeil et l'exercice musculaire et lors d'explorations pharmacologiques par l'hypoglycémie insulinique, l'arginine, la L. dopa. Elle est diminuée par les corticoïdes ou les oestrogènes à forte concentration et lors de l'hypothyroïdie.

- Hormone thyroïdienne

Elle est nécessaire pendant toute la croissance dès la naissance. La thyroxine active les métabolismes et accélère la maturation osseuse et cérébrale. Elle a une action coordonnée avec les autres hormones, en particulier l'HGH.

L'hypothyroïdie congénitale est décelable dès les premiers jours par le dosage de TSH devenu systématique depuis 1979 en France (sang recueilli sur papier buvard au 3^e jour pour les dosages de TSH et de phénylalanine). L'insuffisance thyroïdienne peut bloquer la croissance à n'importe quel moment de son évolution.

- Androgènes

Chez le garçon ils entraînent, à la puberté, une accélération notable de la vitesse de croissance, mais leur action en accélérant la soudure des épiphyses est surtout de mobiliser rapidement le potentiel de croissance (en leur absence - hypogonadismes- la taille définitive, atteinte tardivement, est sensiblement identique).

- Autres hormones

Les oestrogènes et les glucocorticoïdes ont, semble-t-il, une action biphasique stimulant la croissance à faible concentration, la ralentissant à des taux élevés. Cette action se fait directement et par interaction avec les autres hormones, HGH en particulier.

L'insuline augmente l'action de l'HGH sur l'anabolisme protéique et a peut-être une action propre sur la croissance staturo-pondérale.

Toutes ces hormones interagissent les unes avec les autres et ont des actions synergiques ou antagonistes. Comme pour toute hormone, leur action dépend en outre de protéines de transport, de récepteurs cellulaires et de l'action de facteurs cellulaires intermédiaires.

4.1.3 Facteurs génétiques

- **Ethniques** : les différences de tailles moyennes entre les ethnies ne dépendent pas seulement du milieu mais également des prédispositions génétiques .

- **Familiaux** : la taille des parents a une influence évidente sur celle de l'enfant, cette notion est abordée en pratique par le calcul de la "taille-cible"

$$\frac{(\text{taille du père} + \text{taille de la mère} + 13)}{2}$$

$$(+ = G / - = F)$$

Une taille-cible faible ne doit pas empêcher l'analyse des autres facteurs.

- **Individuels** : un individu sain peut être plus petit que ne le laisserait supposer les tailles familiales : petite taille "constitutionnelle".

4.2 Evolution de la croissance

4.2.1 Echelon de l'individu

La croissance d'un enfant subit des variations normales qui peuvent être schématisées comme suit :

- Variations dans le temps

Les différents facteurs qui interviennent dans la croissance n'ont pas la même prépondérance à chaque période. L'aspect dynamique de cette croissance varie également avec l'âge. Certains auteurs ont rapproché ces deux informations en un concept schématisé par les courbes "I.C.P." (Infancy-Childhood-Puberty) qui permet d'envisager prioritairement les différents facteurs à mettre en cause en cas de ralentissement.

- de 0 à 2 ans (Infancy) la croissance est très rapide (25 cm dans la première année, 12 cm dans la 2^e année), elle dépend surtout de l'alimentation et de l'hormone de croissance,
- de 2 ans à la puberté (Childhood), la vitesse de croissance devient régulière d'environ 5 cm et 2 kg en moyenne par an, elle dépend alors de façon plus prépondérante de l'HGH que de l'alimentation.
- à la puberté (Puberty) la croissance s'accélère à nouveau avant de s'achever vers 16 ans chez la fille, 18 ans chez le garçon. Pendant cette période les facteurs déterminants sont, dans l'ordre : les stéroïdes sexuels (surtout les androgènes), l'hormone de croissance et l'alimentation.

- Variations selon le sexe

La croissance est moins importante dans le sexe féminin (12 à 15 cm de moins) mais la maturité est atteinte plus rapidement que dans le sexe masculin (en moyenne 2 ans de décalage). L'accélération pubertaire de la croissance y est plus brève et de moindre amplitude que chez le garçon.

- Variations entre les appareils

Les différents appareils n'évoluent pas de façon parallèle :

- le cerveau atteint, à 3 ans, 80% de ses dimensions adultes,
- le système lymphoïde atteint son maximum de développement vers 6-8 ans (âge de l'hypertrophie amygdalienne, de l'appendicite,...)
- l'appareil génital ne complète son développement pour acquérir la capacité à la reproduction, qu'à la puberté.

- Variations des proportions du corps

Les rapports entre les différents segments du corps varient avec l'âge. La tête du fœtus est grosse par rapport au reste du corps ; chez le nourrisson on constate le développement du tronc puis chez l'enfant plus grand (6 à 12 ans) ce sont les membres qui s'accroissent. Ce rapport établi sera à nouveau modifié par la puberté avec tout d'abord un accroissement des membres (donnant l'aspect macroskèle caractéristique de l'adolescence) puis, en fin de puberté, du tronc pour aboutir aux proportions définitives de l'adulte (mesuré en pratique par le rapport segment supérieur sur segment inférieur).

De la même façon, la proportion entre masse grasse et masse maigre évolue au cours de la croissance (approchée par l'indice de corpulence ou "Body Mass Index" - BMI), premier pic vers 9-12 mois puis minimum vers 6-7 ans, deuxième pic à la puberté.

4.2.2 Echelon de la population

La croissance des individus s'est modifiée à partir de la fin du siècle dernier. Cette modification est attribuée à l'utilisation plus complète du potentiel génétique permise par l'amélioration substantielle des conditions de vie dans les pays développés.

Conclusion

L'analyse simple de la croissance, comportant des mesures précises et leur report sur des courbes adaptées doit être le premier temps indispensable de tout examen pédiatrique et peut permettre d'apporter des renseignements diagnostiques et pronostiques déterminants pour les conclusions de cet examen.

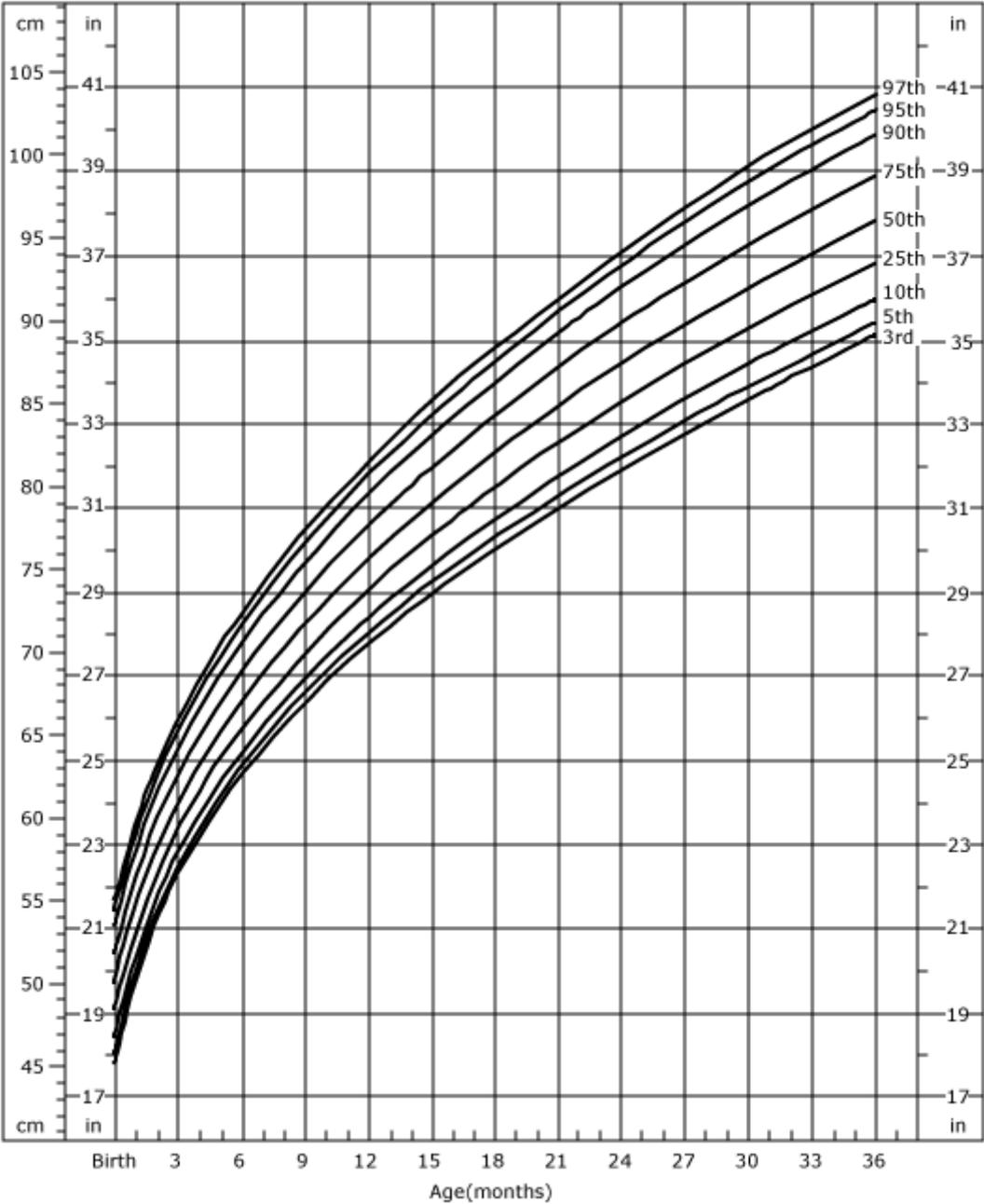


Figure croissance en taille de 0 à 36 mois

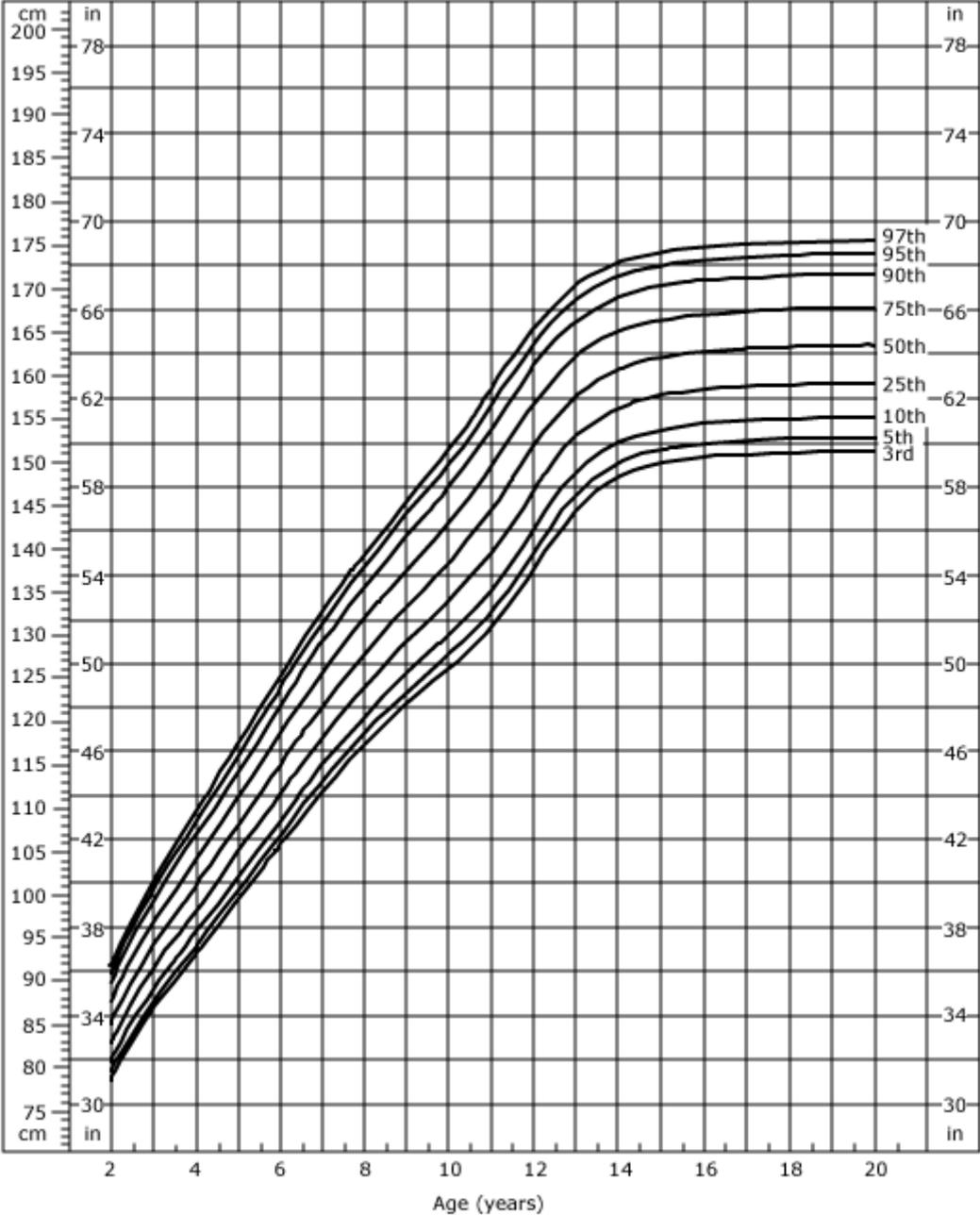


Figure croissance en taille des filles de 2 à 20 ans

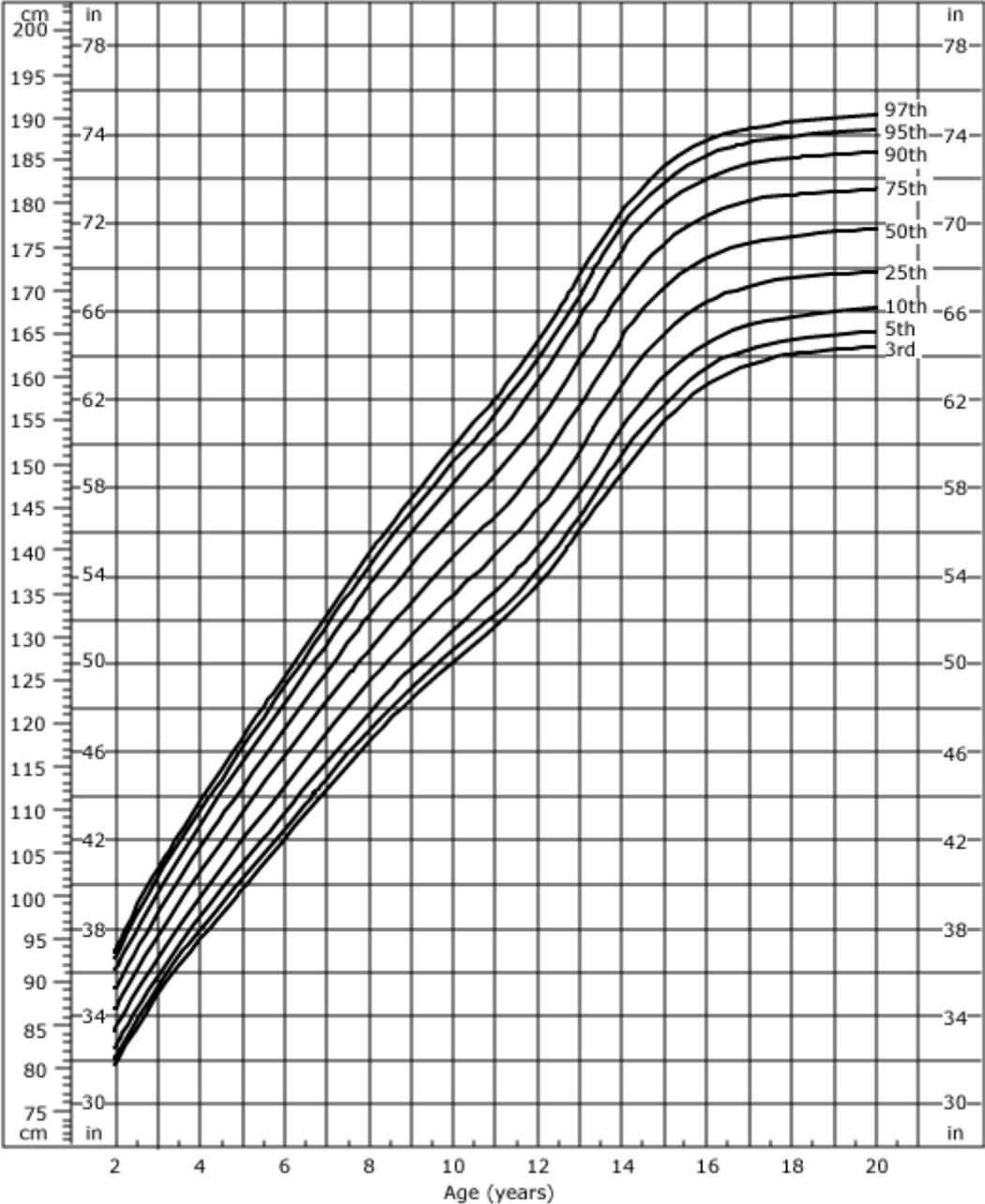


Figure croissance en taille des garçons de 2 à 20 ans

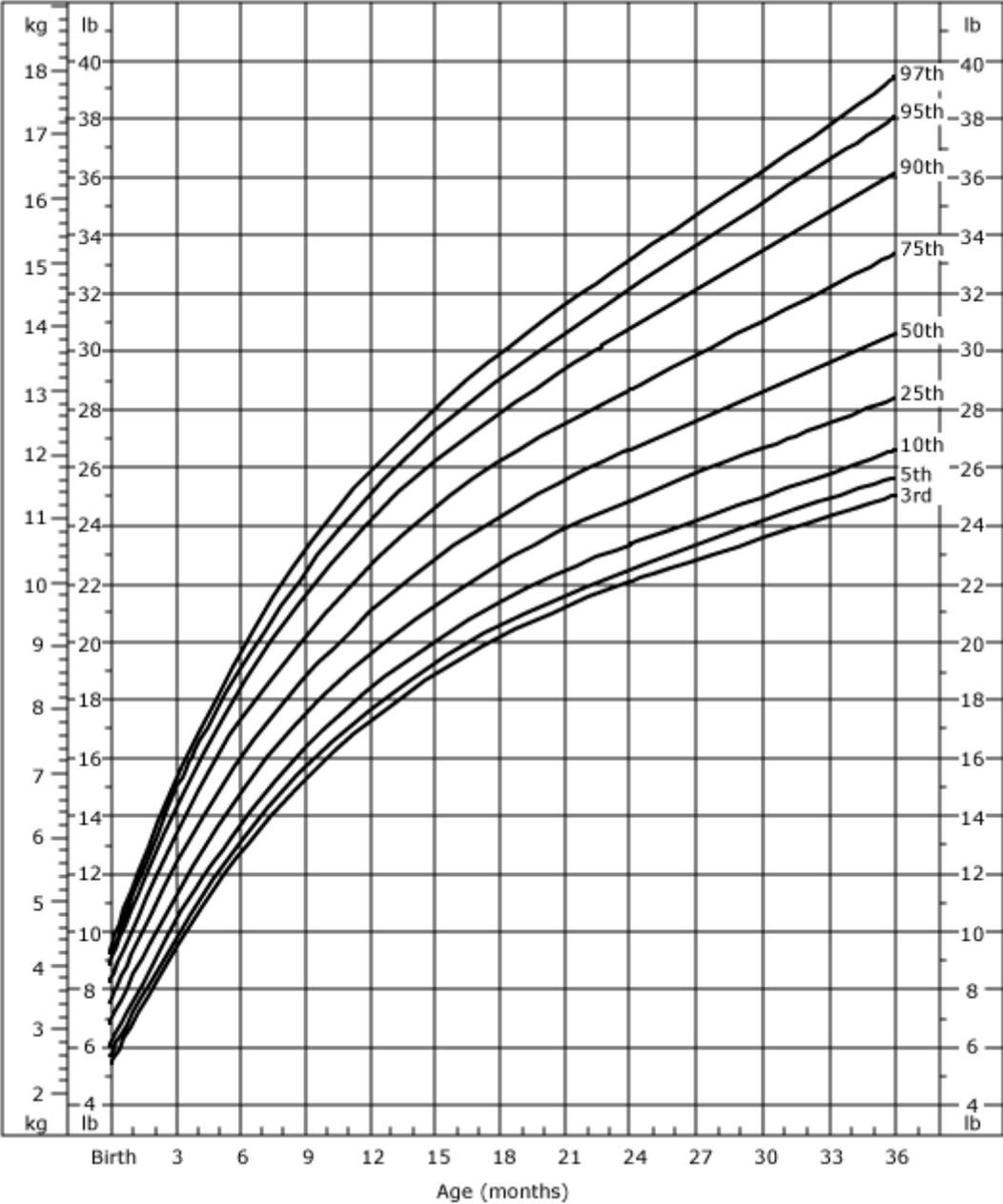


Figure croissance en poids des filles de 0 à 36 mois

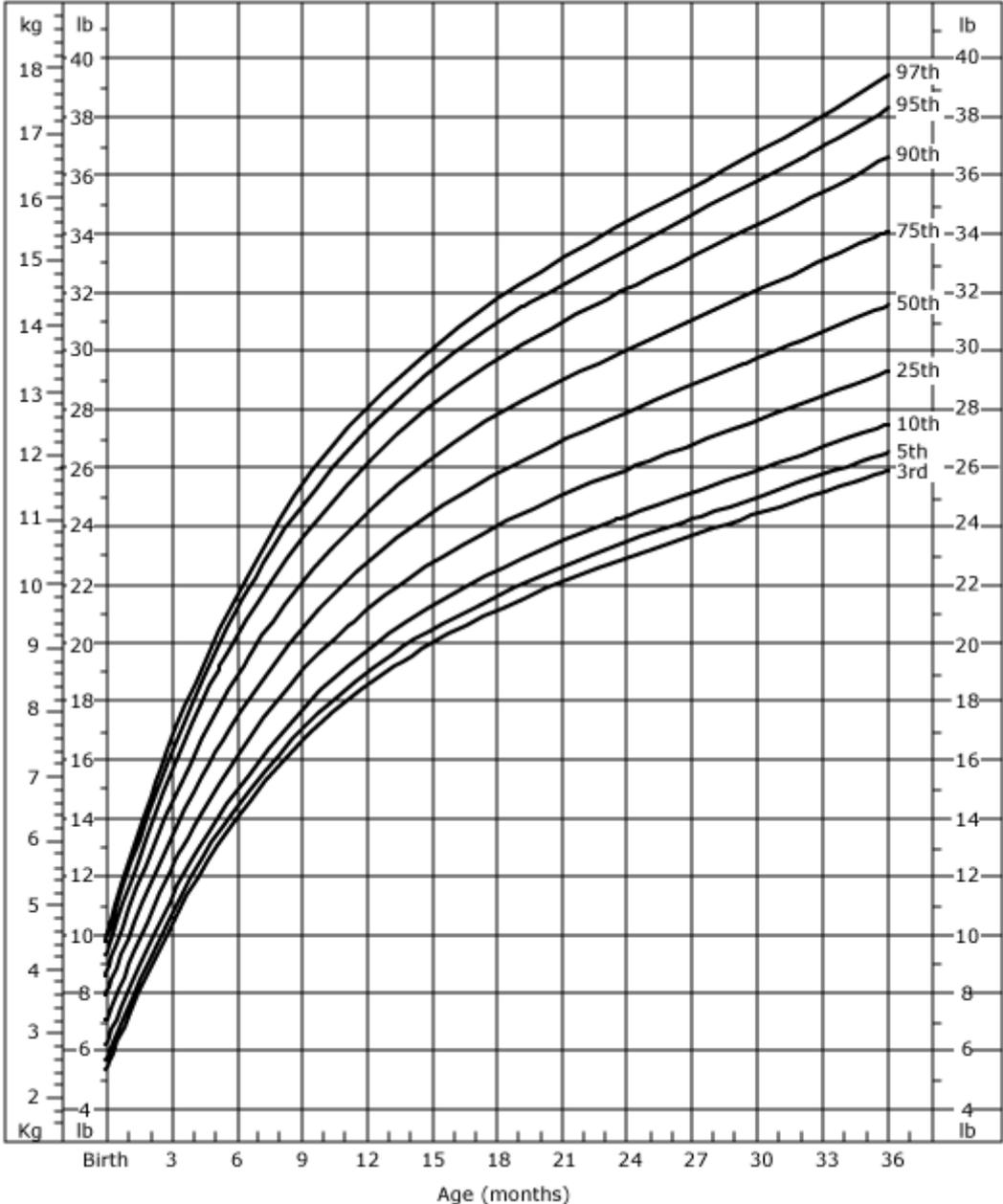


Figure croissance en poids des garçons de 0 à 36 mois

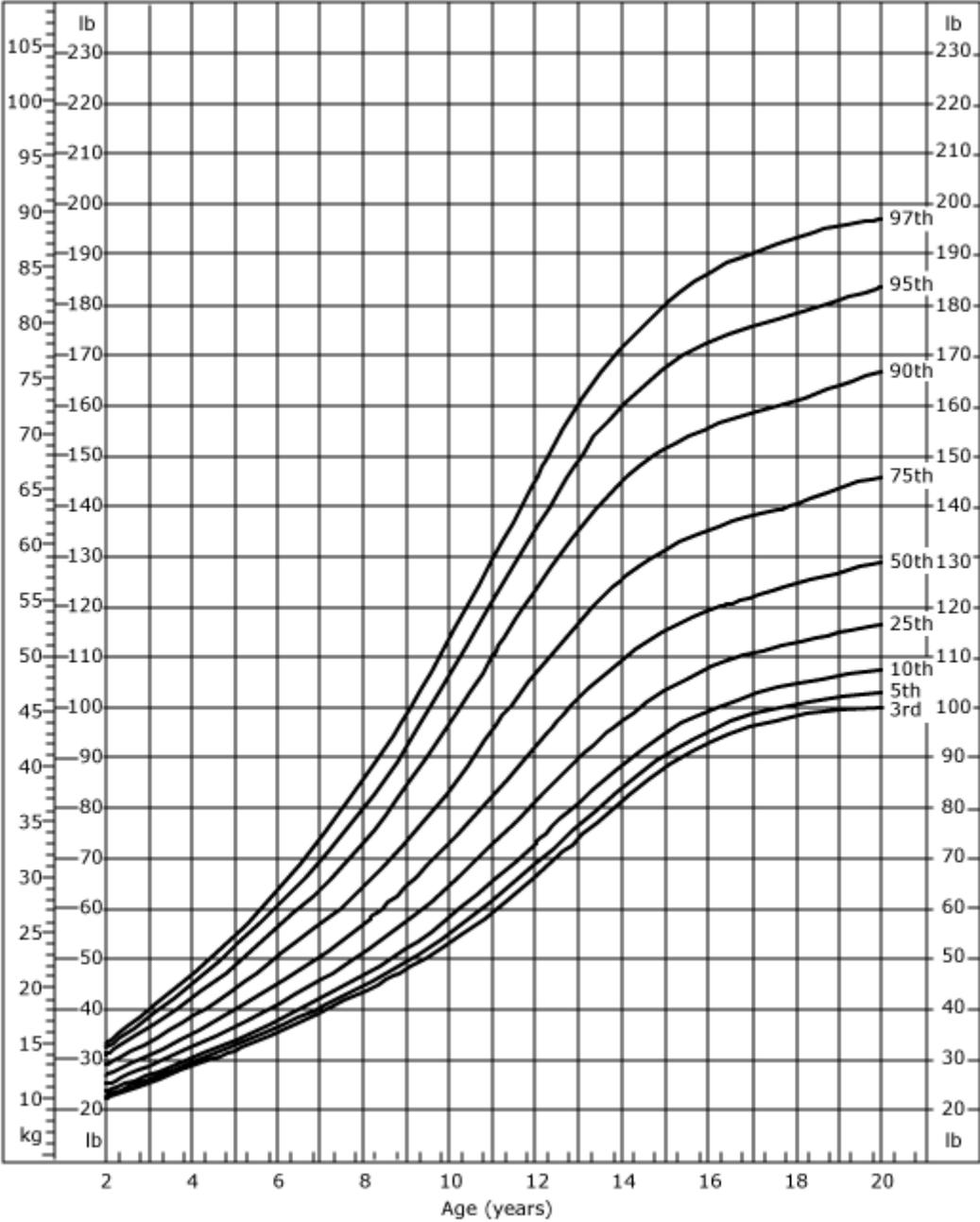


Figure croissance en poids des filles de 2 à 20 ans

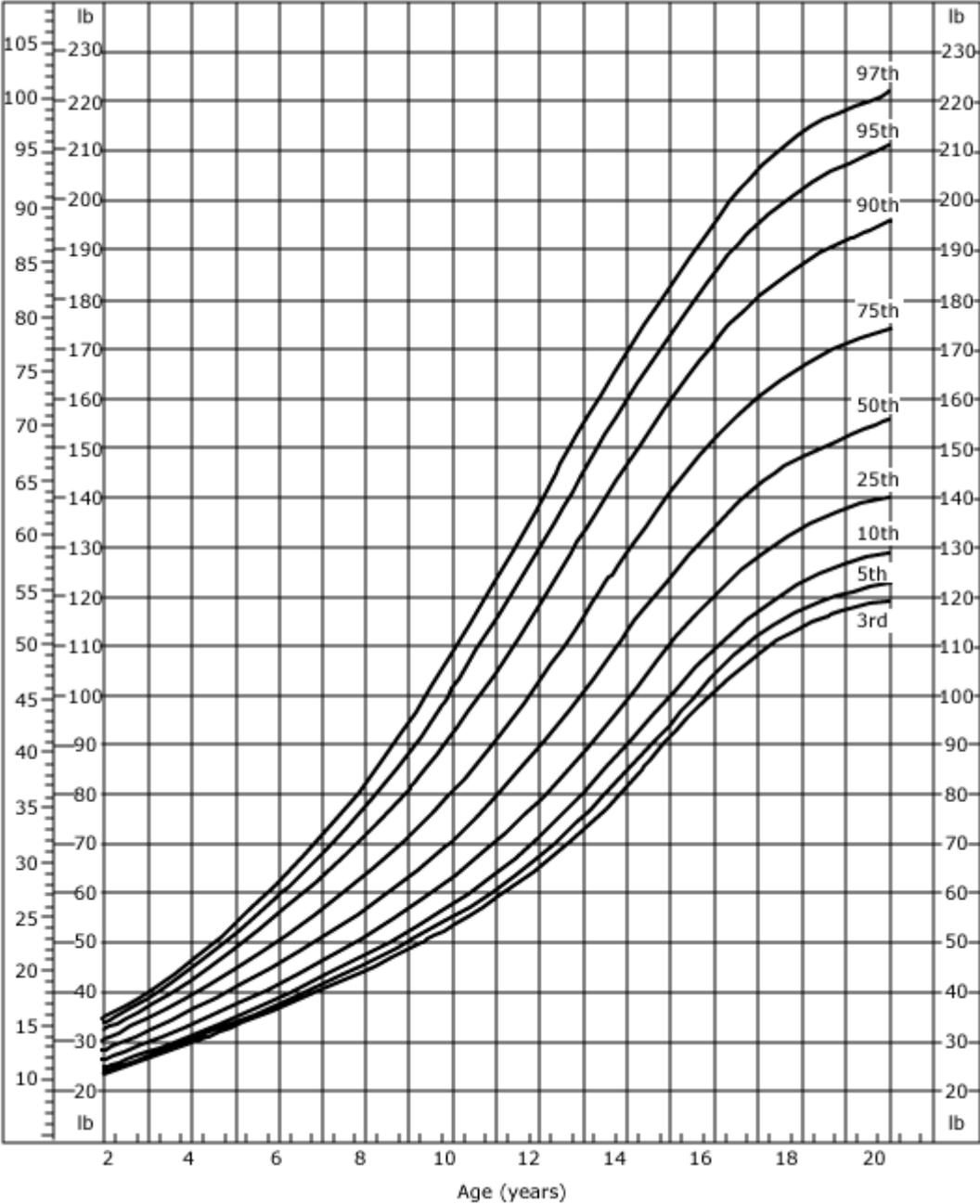
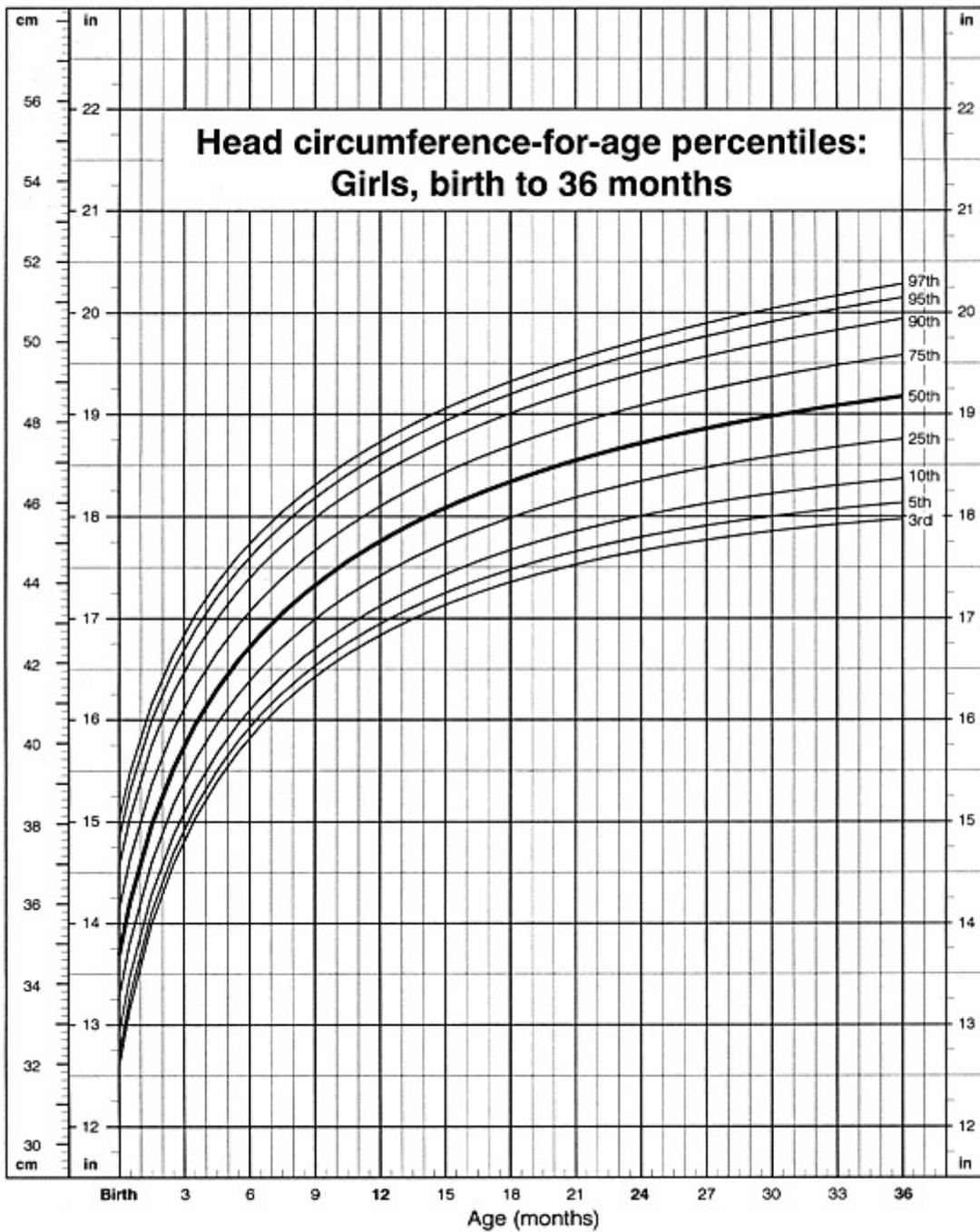


Figure croissance en poids des garçons de 2 à 20 ans

CDC Growth Charts: United States

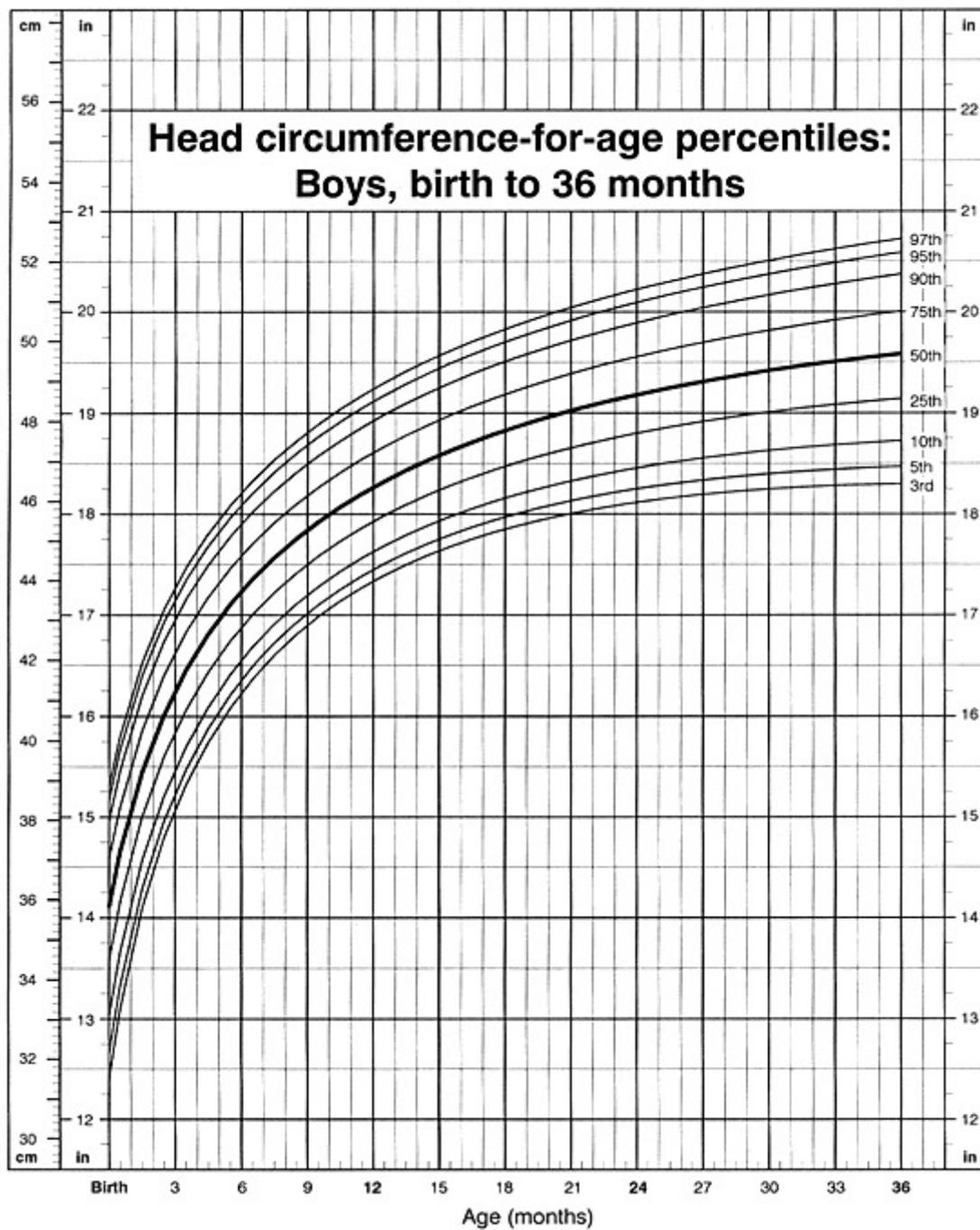


SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).



Figure croissance du PC des filles de 0 à 36 mois

CDC Growth Charts: United States



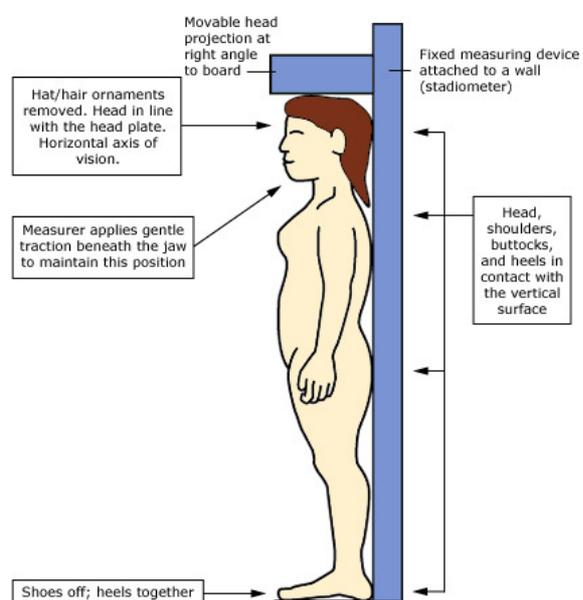
SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).



Figure croissance du PC chez les garçons de 0 à 36 mois



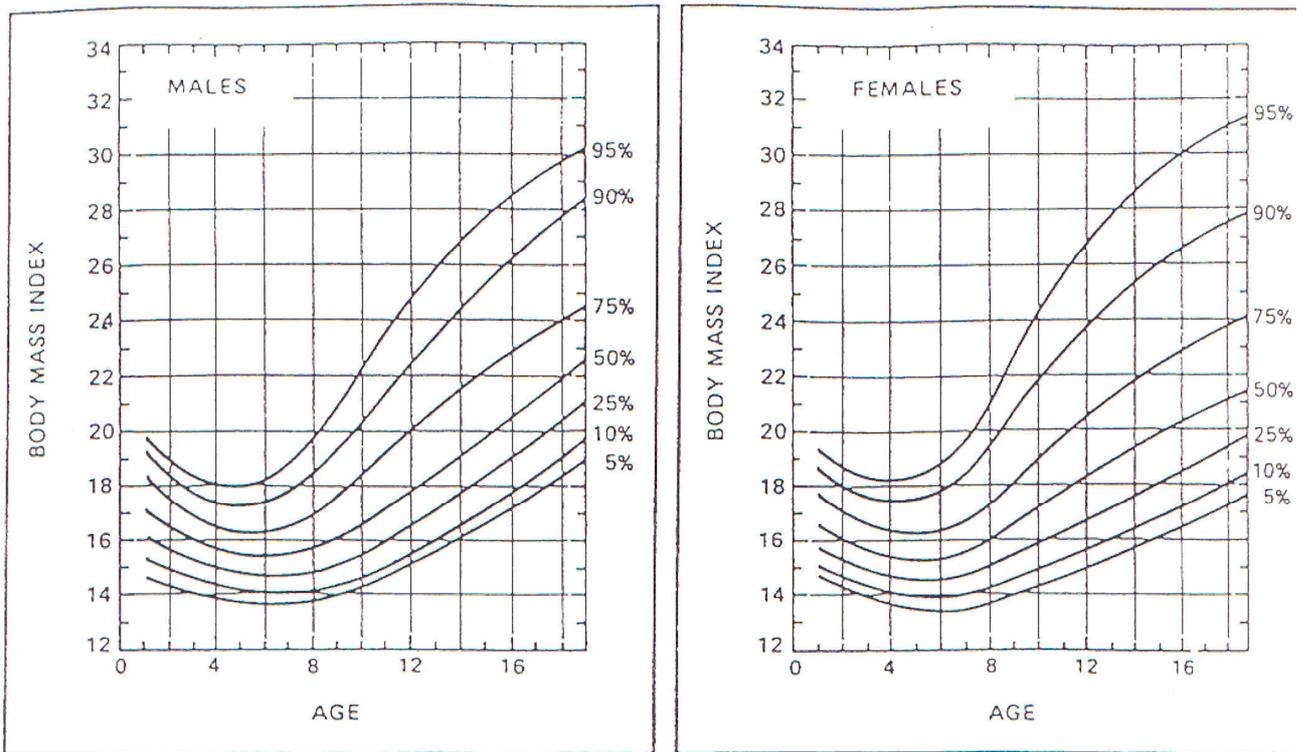
Mesure de la taille en position couchée: de la naissance à 3 ans



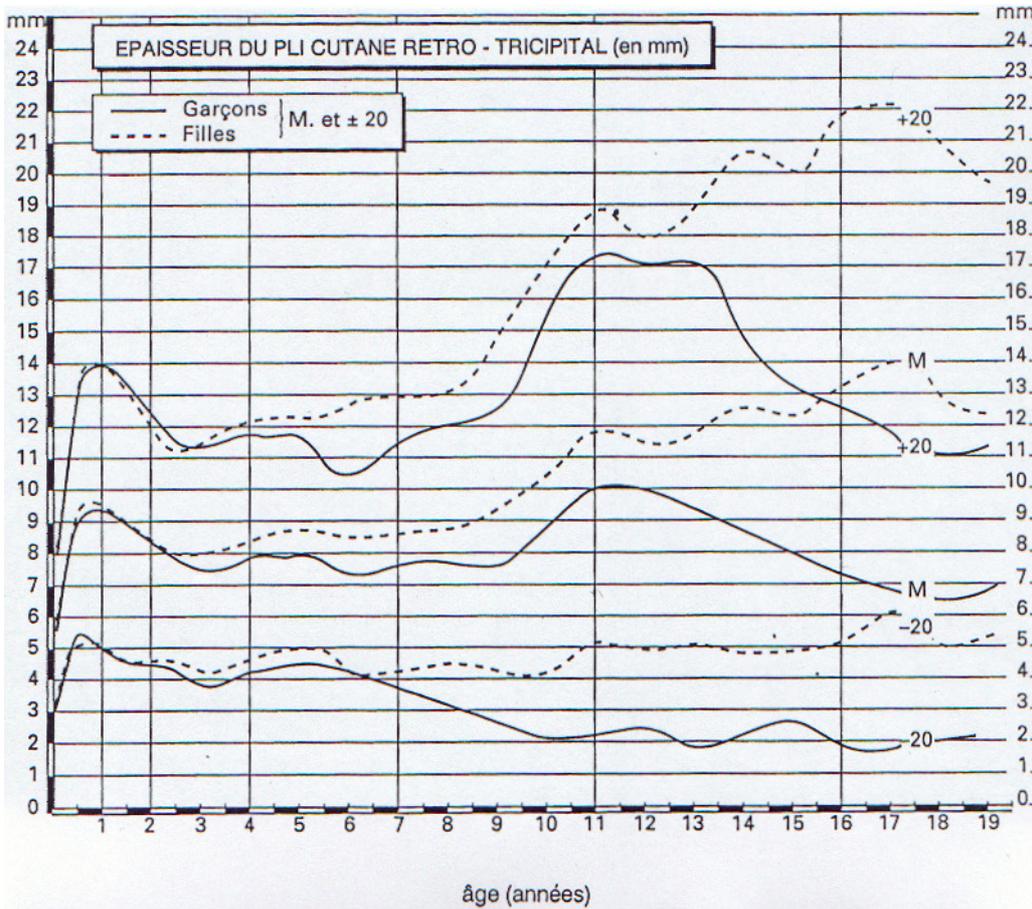
Mesure de la taille en position debout



Mesure du PC



Le BMI ou indice de Quetelet



Le plis cutané tricipital

Spécificité des principaux paramètres biologiques chez le nouveau-né, le nourrisson et l'enfant

1 Hématologie

1.1 Lignée rouge

Chez le nouveau-né et en particulier le prématuré, le taux moyen des globules rouges est 5 téra/l avec une hémoglobine à 18 g/l et un volume globulaire moyen supérieur à 100 fl (macrocytose). L'anémie est donc définie par un taux d'hémoglobine inférieure à 13 g/ litre. Il faut noter que si les prélèvements sont réalisés par micro-méthode, les valeurs de l'hématocrite surtout sont majorées.

A partir du premier mois de vie, le taux de globules rouges et de l'hémoglobine diminue jusqu'au 3ème mois. A trois mois, le taux moyen d'hémoglobine est de 11,5 g/dl. Il remonte ensuite progressivement et les chiffres atteignent ceux de l'âge adulte vers l'âge de 6 ans.

1.2 Leucocytes

Le chiffre global à la naissance varie entre 9 et 30 giga/l (moyenne à 18) avec une prédominance de neutrophiles (61%). Le taux des neutrophiles chute dès la deuxième semaine.

Le taux de leucocytes va rapidement baisser dans le premier mois de vie, avec progressivement inversion de la formule et prédominance de lymphocytes (inversion physiologique)

Jusqu'à l'âge de trois ans environ, le taux global de leucocytes est supérieur à 10 giga/l, avec persistance de l'inversion. Entre 4 et 7 ans, le taux rejoint les chiffres adultes avec prédominance de neutrophiles.

1.3 PLaquettes

Les nouveau-nés à terme ont un taux de plaquettes normal, identique à celui de l'adulte. Chez les prématurés, le taux est plus faible mais entre 150 et 450 000/mm³.

2 Hémostase

Chez le nouveau-né, il existe des différences importantes du taux de certains facteurs de la coagulation par rapport à ceux de l'adulte.

Ainsi si le taux de fibrinogène, de facteur V et de facteur VIII sont similaires à ceux de l'adulte, le taux des facteurs vitamine K dépendants (II, VII, IX, X) est nettement plus bas (de l'ordre de 30 à 60%) et ce d'autant plus que le terme est moins avancé.

Différents facteurs (XI, XII, prékallicréine, kininogène), qui initient la coagulation plasmatique endogène sont également à un taux abaissé ainsi responsables d'un allongement du temps de céphaline activée et ce d'autant que le nouveau-né est plus jeune.

L'activité fibrinolytique est augmentée les 6 premières semaines de vie (taux du plasminogène diminué et taux des activateurs augmenté).

Rappelons que le chiffre des plaquettes est égal à celui de l'adulte chez le nouveau-né eutrophique, à terme ou prématuré.

3 Fonction rénale

3.1 Filtration glomérulaire

La filtration glomérulaire est calculée en pratique par la clearance de la créatinine ou de l'inuline. La clearance de la créatinine correspond au volume de plasma complètement épuré de la créatinine par minute. Le résultat doit toujours être reporté pour 1,73 m².

$$\text{Clearance} = \frac{U.V.}{P}$$

Chez l'adulte, elle est en moyenne de 120 ml / minute pour 1,73m².

La filtration glomérulaire va se mettre en place dans les premières semaines de vie et ne sera comparable à l'adulte que vers l'âge de deux ans. Chez le prématuré, elle est corrélée à l'âge gestationnel ; elle va rapidement doubler après les deux premières semaines de vie. Cette filtration glomérulaire basse chez le nourrisson est importante à connaître pour l'adaptation des drogues à élimination rénale (comme par exemple les aminosides).

3.2 Diurèse

La plupart des nouveau-nés urinent dans les 24 heures et au plus tard à 48 heures de vie.

Le volume de diurèse augmente progressivement, de 30 à 60 ml le premier jour pour arriver aux valeurs adultes entre 8 et 14 ans.

- | | |
|----------------------|--------------------|
| . 2,5 ml/h à 2 jours | . 30 ml/h à 5 ans |
| . 5 ml/h à 3 jours | . 40 ml/h à 8 ans |
| . 20 ml/h à 1 an | . 60 ml/h à 14 ans |

3.3 Pouvoir de concentration des urines

L'osmolarité urinaire chez le nouveau-né est de 600 à 700 mosmol/l. L'âge de maturation se situe entre 6 et 11 mois, pour atteindre les concentrations de l'adulte (1.200 mosmol/l). Le rein du nouveau-né et du nourrisson s'adapte mal à une surcharge hydrique.

3.4 Equilibre sodé

La fonction de concentration du sodium est normale chez le nouveau-né à terme. Chez le prématuré il existe une excrétion augmentée du fait de l'immaturité avec risque de déshydratation et déplétion sodée pendant les trois premières semaines de vie.

3.5 Protéinurie

Elle peut être retrouvée jusqu'à 0,5 g/l dans les premiers jours de vie.

3.6 Valeurs ioniques plasmatiques

Elles sont peu différentes chez l'enfant et l'adulte. Les prélèvements en micro-méthode conduisent à surévaluer la kaliémie par hémolyse du sérum.

3.7 Phosphatases alcalines sanguines

Chez l'enfant leur taux est nettement augmenté avec des chiffres allant jusqu'à 4400 UI/ml, en période pubertaire.

4 Immunologie

Les cellules de l'immunité apparaissent vers la 12ème semaine de vie intra-utérine. Les lymphocytes B et T circulent à la 20ème semaine de vie intra-utérine, d'où la possibilité d'un diagnostic anténatal. Ce système immunitaire est fonctionnel mais n'a pas été sollicité car le fœtus est dans un environnement axénique. D'ailleurs, les organes lymphoïdes ne sont pas développés à la naissance mais ils apparaissent ensuite selon les infections. Normalement, le fœtus ne produit pas d'immunoglobulines. A la naissance, il ne dispose que des IgG maternelles qui traversent le placenta (immunisation passive). Ces immunoglobulines sont progressivement catabolisées et ont pratiquement disparu à 6 mois

A partir de la naissance, le nouveau-né et le nourrisson synthétisent progressivement ses propres immunoglobulines. Les taux de l'adulte ne sont atteints qu'en plusieurs années, en particulier les IgA et IgM. Le taux des IgG est le plus bas au 6ème mois car la sécrétion du nourrisson est encore faible et que les IgG maternelles ont disparu. Le pourcentage des lymphocytes B et T évoluent également. Le taux des B passe de 35 % à la naissance à 25 % ultérieurement. Le taux des CD4 et CD8 est plus élevé chez le nourrisson que chez l'adulte (environ 3000 CD4 la 1ère année à 800 après 6 ans, comme chez l'adulte). Cette notion est importante pour la surveillance des enfants atteints par le V.I.H.

The pediatric physical examination: the abdomen

Appearance –

Visualization of a child's abdomen for contour, symmetry, pulsations, peristalsis, peripheral vascular irregularities, and skin markings is performed best in good light with the patient supine and the examiner positioned at the patient's right side. Although often seen after a patient has eaten, abdominal distention noted at other times may indicate abnormal gas-filled loops of bowel, a ruptured viscus, fecal retention, mass lesion, or ascites. A scaphoid abdomen can occur in a patient with upper gastrointestinal obstruction or as a result of starvation. Peristaltic waves may be seen on occasion, but vascular pulsations generally are not visualized. The presence of hyperpigmented or hypopigmented skin lesions can be normal. Usually, vascular lesions other than hemangiomas are not present.

Abdominal wall protrusions are common. Umbilical hernias frequently are present in the infant, toddler, and younger child, particularly in black children. Most umbilical hernias are uncomplicated, require no surgery, and resolve spontaneously. Diastasis recti and small epigastric hernias, if not readily visible, can be elicited by having the patient raise his or her head off the examining table while lying supine or by having the child tense the abdominal muscles; these hernias do not require surgical correction.

Auscultation –

Abdominal auscultation often is difficult and unrewarding in the active, uncooperative child, but may be of significant benefit in the child experiencing abdominal discomfort. Active bowel sounds often are heard in patients with gastroenteritis and usually are decreased or absent in patients with appendicitis or intestinal obstruction. Stenosis involving the aorta or iliac, femoral, or renal arteries may give rise to an audible abdominal bruit.

Some examiners have employed an auscultatory technique to determine the inferior margin(s) of the liver and/or spleen by listening with a stethoscope over the patient's abdomen while gently scratching the abdominal skin surface with a blunt instrument. Starting in the ipsilateral lower abdominal quadrant of the organ being examined and advancing superiorly, the examiner is able to identify the lower border of the liver or spleen when a change in sound from tympany to dullness is heard.

Percussion –

Percussion helps detect mass lesions and organ size and often can identify local areas of pain. Solid or fluid-filled structures, such as a urine filled bladder, produce a dull sound to percussion; gas-filled loops of bowel produce tympany.

Percussion can be used to help make the diagnosis when a distended abdomen is thought to be the result of ascites. The patient should be supine, and percussion should begin peripherally. At first dullness will be noted. As percussion advances centrally, the air-filled loops of intestine, forced to the midline by ascitic fluid, will emit a tympanitic sound. When the patient turns to one side or the other, the locations of tympany and dullness shift as the fluid moves into dependent areas. A fluid wave can be produced when the examiner strikes one flank area with the tips of the fingers of one hand and detects gentle pressure with the other hand on the opposite flank. This finding is better demonstrated by employing the aid of an

assistant who at the same time has placed the ulnar surfaces of both fully extended hands pointing toward one another along the midline of the abdomen.

The overall accuracy of the physical examination for the detection of clinically nonobvious ascites was only 58 percent in one series. The most useful physical finding was flank dullness; if this were not evident (in the hands of an experienced examiner), the probability of ascites being present was less than 10 percent.

Palpation –

Palpation is extremely beneficial for determining liver, kidney, and spleen size and for detecting abdominal masses. An examiner's warm hands and initial gentle, soft touch may go a long way in gaining the cooperation of the patient for deeper, more thorough palpation. The often-ticklish younger child may require a calm, reassuring touch, and no initial hand movement by the examiner. After a few moments, these children are instructed to take a deep breath and then exhale slowly while the examiner applies firm steady pressure to the abdomen. A fairly complete examination can be achieved by repeating the procedure in all four quadrants. The softer and less tense the abdominal musculature, the more easily organs and mass lesions can be felt. For the obese child, a two-hand technique with the fingers of one hand applying pressure on top of the fingers of the other hand may be required. When peritonitis is suspected, rebound tenderness may be elicited by pressing firmly and slowly on the abdomen and then quickly releasing pressure. Subsequent wincing by the patient or other audible or visual sign of pain confirms the examiner's impression.

Abdominal organs are relatively easy to palpate in children because in general, the abdominal wall is thin. The examiner should stand on the patient's right side when attempting to feel the liver, placing the fingers of the right hand over the right middle to lower quadrant in a somewhat oblique position. Palpation should progress in a superior direction until the lower edge of the liver is detected. Alternatively, with the left hand under the right flank applying minimal pressure, the examiner can place gentle, cephalad-directed pressure on the liver until the edge of the liver is felt with the right hand. A similar maneuver in the left upper quadrant and posterior flank helps determine the inferior margin of the spleen. The kidneys can be palpated in much the same way as the liver and spleen. Renal tenderness is determined easily in a cooperative child with pyelonephritis through percussion of the flank areas. A firm striking blow with the ulnar surface of the closed fist to the flank area will elicit discomfort in the patient with renal infection.

Several positive physical findings may help make the diagnosis of appendicitis. Patients may complain of pain in the periumbilical area early in the inflammatory process, making the examiner less suspicious of appendiceal involvement. Over time, the pain tends to localize to the right lower quadrant, and light palpation may elicit tenderness and guarding. Deeper palpation and quick release of pressure may create rebound tenderness. In advanced cases of appendicitis, significant abdominal muscular rigidity can develop, making palpation difficult.

Other physical findings and observations may help solidify the diagnosis of appendicitis. These patients often have difficulty climbing onto the examination table. Once on the table, they remain supine, reluctant to make any movement. Internal rotation of the right thigh at the hip, while the knee and hip are flexed, will stretch the obturator muscle and if the appendix is inflamed will elicit pain. Psoas muscle irritation from an inflamed appendix can be demonstrated by having

the supine patient raise the right thigh while an examiner applies firm hand pressure just proximal to the knee. Digital examination of the anterior rectal wall may elicit pain. Although these findings are compatible with appendicitis, other pathologic conditions—psoas muscle abscess, ovarian cyst, pelvic inflammatory disease, and passage of urinary tract stones (particularly in older children)—should be considered in the differential diagnosis.

L' Alimentation de l'enfant

1 Besoins alimentaires

Un besoin nutritionnel ou alimentaire se définit comme la quantité minimale d'un nutriment qui doit être régulièrement absorbée pour assurer une nutrition normale chez un individu en bonne santé.

Le terme sous-entend chez l'enfant plusieurs grands principes de nutrition :

- La nécessité d'apporter une alimentation équilibrée et adaptée à la maturité des fonctions digestives et rénales de l'enfant (en particulier du nouveau-né et du nourrisson).
- Le respect de l'aspect quantitatif et qualitatif.
- Le but d'un développement optimal et non maximal.
- Les besoins alimentaires couvrent :

- l'apport énergétique minimal (métabolisme de base),
- le remplacement des matériaux usagés,
- l'apport énergétique destiné à l'activité physique,
- l'apport calorico-protidique destiné au développement (croissance et maturation) spécifique à l'enfant.

De nombreux experts ont établi des "apports recommandés" en tenant compte autant des variations individuelles de chaque enfant que de l'insuffisance de nos connaissances sur certains points. La plupart des recommandations actuelles incluent donc une marge de sécurité pouvant atteindre 50 %. La consommation d'une quantité de nutriment respectant "à la lettre" les besoins nutritionnels élimine tout risque de carence ; le risque est très élevé en de ça de 70% des apports quotidiens recommandés. Il faut enfin noter que ces apports recommandés tiennent souvent compte de traditions alimentaires et qu'ils ne constituent pas un dogme absolu, applicable à l'échelon individuel.

1.1 Les besoins caloriques

Les besoins sont exprimés en "grandes" calories (Kcal ou Cal) ou en Joules, en fonction du poids et de l'âge : 1 cal = 4,18 joules.

1.1.1 Aspects quantitatifs

1.1.1.1 Les besoins énergétiques (AET Apports énergétiques totaux)

Ils sont d'autant plus grands que l'enfant est jeune et/ou en croissance rapide (3 premières années, puberté) :

- | | |
|------------------------------|---------------------------------------------|
| - Prématuré : 130 Cal/kg/j | - 0 à 3 mois : 120 Cal/kg/j |
| - 3 à 9 mois : 110 Cal/kg/j | - 2 ^e enfance : 70 à 80 Cal/kg/j |
| - Puberté : 50 à 55 Cal/kg/j | - Adulte : 40 Cal/kg/j |

On peut utiliser les formules de Hallyday en fonction du poids de l'enfant :

- pour les 10 premiers kilogrammes : 100 Cal/kg
- pour les 10 suivants : 50 Cal/kg
- pour le reste du poids : 25 Cal/kg.

Exemple : 10 ans - 32 kilos : $(100 \times 10) + (50 \times 10) + (25 \times 12) = 1.800 \text{ Cal}$.

Il y a un risque de surévaluation pour l'obèse et de sous évaluation chez l'hypotrophique dans le calcul de la ration en fonction du poids.

A 1 an (10 kg), les besoins sont à peu près à la moitié des besoins de la mère (1000 Cal).

A 15 ans, lors de la puberté (55 kg), les besoins sont de 1,5 fois ceux de l'adulte (3000 Cal).

1.1.1.2 Destinée de l'apport calorique

L'énergie est utilisée à (en ordre décroissant) :

1. le métabolisme de base
2. le renouvellement et la synthèse de tissus nouveaux (croissance)
3. les pertes énergétiques diverses (thermorégulation)
4. l'activité musculaire (surtout après 6 mois)

L'apport calorique destiné à couvrir le métabolisme de base et les pertes énergétiques est peu " compressible " ; en cas de carence calorique, c'est bien évidemment la part destinée à l'activité physique qui est réduite puis très rapidement la part destinée à assurer la croissance. Plus la croissance est rapide et plus elle sera altérée par un déficit énergétique.

Besoins liés à la croissance :

- Pendant sa première année un nourrisson grandit de 25 cm (sa taille s'accroît donc de 50%) et il prend 6 Kg (son poids triple pratiquement).
- Pendant les phases de croissance rapide (3 premières années, puberté), les besoins énergétiques destinés à la croissance sont élevés. On estime qu'il faut environ 5 Cal pour un gain de poids d'1 g.

- de 0 à 3 mois l'enfant prend 30 g/j (soit un besoin de 150 Cal)
- de 3 à 6 mois l'enfant prend 20 g/j (soit un besoin de 100 Cal)
- de 6 à 12 mois l'enfant prend 12,5 g/j (soit un besoin de 60 Cal)
- de 1 à 3 ans, le gain de poids journalier n'est que de 6 g (soit un besoin de 30 Cal).

Pendant la croissance la composition corporelle change avec diminution de l'eau totale, augmentation de la masse maigre et de la masse grasse qui atteint son maximum à 6 mois de vie (21% du poids corporel). Au cours des premiers mois le gain de poids est constitué de 3,3 g/Kg/J de lipides (41% du gain) et de 1 g/Kg/j de protéines (14% du gain).

Il faut par ailleurs souligner l'importance prépondérante de la croissance cérébrale qui représente à elle seule 50% des dépenses énergétiques de croissance au cours des 6 premiers mois de vie.

1.1.2 Aspects qualitatifs

Les calories sont apportées dans l'alimentation par les glucides (4 Cal/g), les protides (4 Cal/g), les lipides (9 Cal/g).

- Après diversification, l'équilibre recommandé est le suivant :

- 12 à 15% des calories protidiques,
- 30 à 35% des calories lipidiques,
- 50 à 65% des calories glucidiques.

Ces trois groupes ne sont pas interchangeables.

- Avant la diversification, le lait maternel assure une croissance optimale alors que sa composition est toute différente ; il apporte :

- 10% des calories protidiques,
- 30 à 50% des calories lipidiques.

Dans l'équilibre entre les 3 grandes catégories de nutriments, il faut tenir compte :

- de l'action dynamique spécifique représentant la fraction de l'apport énergétique alimentaire obligatoirement dispersée en chaleur. Elevée pour les protides, elle est faible pour les glucides. Ainsi pour disposer de 100 Cal, il faut :

- 106 Cal glucidiques,
- 114 Cal lipidiques,
- 140 Cal protidiques.

- des différences métaboliques pour une mise en " réserve " ; ainsi pour stocker 100 Cal sous forme de graisses de réserve, il faut :

- 101 Cal lipidiques
- 120 Cal glucidiques (15% de perte)
- 145 Cal protidiques (31% de perte)

Les régimes déséquilibrés majorent les risques de malnutrition.

1.2 Les besoins en eau

1.2.1 L'importance des besoins en eau s'explique par trois arguments :

1.2.1.1 L'eau est le **principal constituant** du corps avec une répartition différente chez l'enfant de l'adulte. Dans l'organisme, l'eau est répartie en deux secteurs :

- liquide intracellulaire (LIC)
- liquide extracellulaire (LEC), subdivisé en liquide intravasculaire et liquide interstitiel.

La répartition de ces secteurs est très différente chez l'adulte et chez l'enfant :

	Adultes	Nourrissons	Nouveau-nés	Prématurés
LIC	50%	35%	25%	20%
LEC	20%	40%	50%	60%
TOTAL	70%	75%	75%	80%

1.2.1.2 L'excrétion urinaire de l'eau est la voie d'élimination de déchets métaboliques solubles, d'autant que le pouvoir de concentration osmolaire est faible pendant les premiers mois de vie (< 400 mosmol/l).

1.2.1.3 L'évaporation hydrique sur la peau et les muqueuses est un facteur important de perte d'eau. Le rapport surface corporelle / poids est plus élevé chez l'enfant, expliquant l'importance de la déperdition hydrique.

Les besoins hydriques du nourrisson sont proportionnellement beaucoup plus élevés que ceux de l'adulte :

Age	Poids	Eau (ml/Kg)
- 3 jours	3,0 Kg	80-100
- 10 jours	3,2 Kg	125-150
- 3 mois	5,5 Kg	130-160
- 6 mois	7,5 Kg	120-150
- 9 mois	8,7 Kg	110-140
- 1 an	9,5 Kg	100-120

1.2.2 L'équilibre de la balance hydrique

Normalement, il existe un équilibre entre :

1.2.2.1 les apports :

- eau ingérée, eau de constitution des aliments, eau provenant du métabolisme (1 g de protéides et 1 g de glucides = 0,5 ml d'eau ; 1 g de lipide = 1 ml)

1.2.2.2 les éliminations qui se font par :

- **les urines** : 65% des éliminations (1000 ml/m²/j).

La filtration glomérulaire et la ré-absorption tubulaire peuvent être perturbées (tubulopathie, troubles endocriniens).

- **les matières fécales** : 5 à 10%.

On doit cependant rappeler dans les éliminations les fausses éliminations constituées par la sécrétion des sucs digestifs normalement ré-absorbés, sauf en cas de diarrhée et de vomissements. Proportionnellement, la quantité de sucs digestifs est beaucoup plus élevée chez l'enfant que chez l'adulte.

- **la perspiration cutanée insensible, la transpiration et la respiration** : 25 à 30%. Ces chiffres varient en fonction de la chaleur ambiante (augmentation des besoins de 30 ml/kg/j par degré au dessus de 30°), du degré hygrométrique (problème des incubateurs), de la vitesse de circulation de l'air et enfin de la température du corps.

La balance hydrique, rapport entre les entrées et les sorties d'une part et le stock d'eau de l'organisme d'autre part, est considérablement plus élevée chez le nourrisson que chez l'adulte :

- 2 litres pour 14 litres chez un adulte de 70 kg (1/7)
- 0,7 litre pour 1,4 litre chez un nourrisson de 7 kg (1/2).

1.3 Les besoins en azote

Les protéines sont la seule source d'azote de l'organisme. Il n'existe pas de protéines de réserve et en cas de carence d'apport, la synthèse protéique se fera au dépens de protéines de structure et en premier lieu de la masse musculaire.

Les protéines ont des rôles biologiques aussi divers qu'indispensables :

- Croissance et développement de l'organisme (os, muscles, peau, phanères)
- Protéines de défense (immunoglobulines)
- Protéines de transport (albumine, hémoglobine, etc.)
- Protéines enzymatiques et hormonales.

Toutes les protéines alimentaires n'ont pas la même valeur nutritionnelle, aussi est-il artificiel de distinguer les besoins quantitatifs et qualitatifs, ce que nous ferons cependant pour faciliter l'exposé.

1.3.1 Aspect quantitatif

La mesure quantitative du besoin azoté se fait par la technique des bilans : quantité ingérée moins quantité rejetée (rejetée dans les urines : azote métabolisé ; dans les selles : protéines non métabolisées + petite quantité secrétée par le tube digestif).

Tout bilan chez le nourrisson nécessite l'immobilisation sur un lit métabolique, manoeuvre qui, en elle-même, peut modifier le métabolisme. Le bilan dépend par ailleurs de multiples facteurs : taux de protides du régime, qualité des protéines (teneur en acides aminés), ration calorique, équilibre protides / autres nutriments, facteurs psychologiques (immobilisation, visite de la famille, etc). Ceci explique la grande variabilité des recommandations.

Apports protéiques : marges de variation acceptables

Groupes d'Age	g/kg/24 h	g/24 h
1 - 3 mois	2-2,2	-
3 - 6 mois	1,8-2	-
6 - 9 mois	1,5 - 1,8	-
9 - 12 mois	1,4 - 1,7	-
1 - 3 ans	1,2	15 à 45
4 - 6 ans	1,1	20 à 60
7 - 9 ans	1	30 à 70
Garçons :		
10 - 12 ans	-	45 à 85
13 - 15 ans	-	60 à 95
16 - 19 ans	-	60 à 110
Filles :		
10 - 12 ans	-	45 à 75
13 - 15 ans	-	50 à 85
16 - 19 ans	-	50 à 85

1.3.2 L'aspect qualitatif

La valeur des protéines apportées par un aliment varie beaucoup en fonction des acides aminés qui la composent (AA essentiels) et de sa digestibilité.

1.3.2.1 Les Acides Aminés Essentiels :

Parmi les 23 acides aminés 8 sont dits essentiels (isoleucine, leucine, lysine, méthionine, phénylalanine, thréonine, tryptophane et valine) car l'organisme ne peut en faire la synthèse. On y ajoute chez l'enfant l'histidine, essentielle pour la croissance, mais également les acides aminés dits semi-essentiels (tyrosine, cystéine, taurine) dont les voies de synthèse sont "immatures".

La valeur biologique d'une protéine est fonction de la présence de ces acides aminés indispensables et de l'équilibre de leurs taux respectifs.

La valeur d'une protéine est donnée en comparant sa composition en acides aminés à celle d'une protéine de référence : l'oeuf. En pratique, lorsque l'on compare différents régimes, on utilise plus volontiers le lait que l'oeuf et il serait plus logique pour l'homme et le nourrisson, d'avoir la protéine du lait de femme comme protéine de référence.

Les protéines d'origine animale (oeuf, viandes, poissons, lait) ont une composition satisfaisante en acides aminés. Ce sont des protéines nobles, mais elles se conservent mal et sont chères. Les protéines d'origine végétale, sont déficientes en plusieurs acides aminés essentiels : les céréales principalement en lysine, les légumineuses en méthionine. Deux légumineuses font exception : le soja et le tournesol.

On connaît la composition en acides aminés des différentes protéines et on en détermine ainsi l'indice protéique. L'acide aminé dont le taux est le plus bas par rapport au taux de la protéine de référence est dit facteur limitant.

On peut ainsi établir différents coefficients :

- taux d'AA essentiels par rapport à 1 g d'azote d'une protéine,
- taux d' AA essentiels par rapport au poids des acides aminés totaux,

Il faut en effet également tenir compte des AA non essentiels. Dans les phases de croissance rapide, la capacité de synthèse des AA non essentiels telle la glutamine peut devenir un facteur limitant de la protéosynthèse.

Un rapport précis AA essentiels / AA totaux doit donc être respecté : 0,4 de 0 à 6 mois, 0,33 à 2 ans.

Estimation des besoins en acides aminés

ACIDES AMINES (mg/j)	DE 4 A 6 MOIS	DE 10 A 12 ANS
Histidine	33	?
Isoleucine	83	28
Leucine	135	42
Lysine	99	44
AA Soufrés totaux (Méthionine, Cystine)	49	22
AA Aromatiques totaux (Phénylalanine, tyrosine)	141	22
Thréonine	68	28
Tryptophane	21	4
Valine	92	25

Remarques :

1. Il est souhaitable que la moitié des protéines de l'alimentation soient des protéines animales : ceci est largement réalisé dans les pays industrialisés, mais malheureusement pas dans les pays du tiers-monde.
2. On peut, par des mélanges de protéines de valeur biologique modeste, mais contenant des acides aminés en proportion différente, obtenir un produit bien meilleur : c'est la "supplémentation". Par exemple, en mélangeant une protéine de valeur biologique 50 à une protéine de valeur biologique 60, on peut obtenir un mélange de valeur biologique 80, en diminuant les facteurs limitants de chaque protéine.
3. On doit insister sur les besoins en lysine, particulièrement importants dans les périodes de croissance et sur le déficit en cet acide aminé dans les céréales qui sont cependant la base de la plupart des farines utilisées dans l'alimentation de l'enfant.
4. Les notions de besoins en acides aminés prennent une importance très grande dans les troubles du métabolisme de certains acides aminés (exemple : la phénylcétonurie) qui nécessitent des régimes restrictifs en certains acides aminés.

1.3.2.2 Digestibilité des protéines

Une protéine se juge également par sa digestibilité, la vitesse de libération des acides aminés au cours de la digestion, la vitesse d'absorption des acides aminés. La digestibilité dépend de la composition globale de l'aliment telle que la teneur en fibres ou en phénols des végétaux. Le mode de préparation culinaire (cuisson) modifie également la digestibilité des protéines.

Ces différents facteurs permettent d'établir la valeur d'utilisation nette ou le coefficient d'utilisation digestive : CUD (N retenu/N ingéré).

1.4.2 Les disaccharides

Le lactose (glucose + galactose) est le sucre du lait maternel. Le galactose entre dans la constitution des cérébrosides, donc de la substance cérébrale. En raison d'un faible pouvoir édulcorant, il ne risque pas de développer l'appétance pour le goût sucré de l'enfant.

Le saccharose (glucose + fructose) extrait du suc de betterave ou de canne à sucre, également présent dans certains fruits est bien toléré mais il est à l'inverse très sucrant et très cariogène, son apport doit rester inférieur à 10% des apports énergétiques totaux.

Le maltose (glucose + glucose) est issu de l'hydrolyse des polymères de glucose après action des amylases.

1.4.3 Les polymères de glucose ou polysaccharides

Ce sont des polymères de haut poids moléculaire, de structure complexe, sans saveur sucrée, et de digestibilité variable.

- La dextrine-maltose est bien absorbée. Elle est moins sucrante que le saccharose et accoutume moins l'enfant à une alimentation sucrée. Elle est très souvent ajoutée au lait dans de nombreuses préparations pour nourrissons et de suite à sucrage mixte.

- L'amidon est le principal glucide de réserve du monde végétal : tubercules (pomme de terre), racines (manioc), graines (riz, maïs). Il est formé de deux types de polysaccharides (l'amylose et l'amylopectine). La capacité de digestion de l'enfant pour ces glucides plus complexes est faible au début de la vie (rôle de l'amylase pancréatique), mais se développe rapidement.

1.4.4 Les fibres alimentaires

Elles proviennent des plantes où elles forment un complexe de polymères.

La cellulose, est retrouvée dans la peau des fruits, l'enveloppe des graines, les feuilles et tiges des plantes comestibles. Les pectines et l'hémicellulose forment une matrice entourant la cellulose dans la paroi cellulaire.

Les fibres alimentaires non digestibles et non assimilables jouent un rôle biologique important, en particulier du fait de leur pouvoir de rétention d'eau. On note par exemple une rétention d'eau de 4 x son poids pour le son de blé, 8 x pour le chou, 13 x pour la pomme. Ces propriétés sont utilisées pour le traitement diététique de la constipation.

Les fibres non assimilables favorisent la croissance bactérienne (fibres fermentescibles). Sous l'influence de la flore intestinale, elles peuvent être en partie digestibles (de 20 à 80% pour la cellulose, à 50% pour le son de blé, à 90% pour les pectines, les lignines sont totalement non digestibles).

1.5 Besoins en lipides

1.5.1 Composition des lipides

1.5.1.1 Les lipides simples :

- Il s'agit en premier lieu des **triglycérides** représentant plus de 95% des graisses alimentaires. Ils sont constitués d'une molécule de glycérol et de 3 acides gras.

- **Les acides gras (AG)** sont constitués d'une chaîne d'atomes de carbone saturée ou non.

Ils sont représentés par :

- Le nombre d'atomes de carbone : C18
- Le nombre de doubles liaisons: : 3
- La position de la première double liaison par rapport à l'extrémité méthyle : n-3

- **Les acides gras polyinsaturés à longue chaînes (AGPLC)** , font plus de 18 atomes de carbone, comportent plusieurs doubles liaisons et sont issus après des réactions de désaturation et d'élongation des **2 acides gras essentiels (AGE)** en C18 des séries n-3 et n-6 ne pouvant être synthétisés par l'organisme et devant être apportés par l'alimentation : Acide linoléique (C18:2 n-6), acide alpha-linolénique (C18:3 n-3). Les autres AGPLC les plus importants sont l'acide arachidonique (C20:4 n-6), l'EPA (C20:5 n-3) et le DHA (C22:6n-3).

- On peut également citer les esters partiels moins répandus : mono et diglycérides.

1.5.1.2 Les lipides composés :

Ils contiennent une partie non lipidique dans leur structure :

- Phospholipides (acide phosphorique) ; ex : lécithine d'oeuf
- Glycolipides (composé glucidique)
- Lipoprotéines (composé protéique) : molécules de transport.

En général, ce sont des molécules à haute fonction biologique : constituants des membranes cellulaires, d'organites intracellulaires (mitochondries).

1.5.1.3 Les lipides dérivés :

Il s'agit des stérols (et stéroïdes à action hormonale). Ce sont des alcools complexes dont le cholestérol est le plus important d'origine animale. Constituant normal des membranes cellulaires, il est également le précurseur de la synthèse de l'acide cholique et des acides biliaires d'une part et des hormones stéroïdiennes (surréaliennes et sexuelles) d'autre part.

1.5.2 Le rôle des lipides, les besoins

1.5.2.1 Apport énergétique,

grâce à leur densité calorique élevée (9 Cal/g) : ils doivent représenter 30% de l'AET.

1.5.2.2 Rôle qualitatif structural et fonctionnel :

Les AGPLC sont des constituants majeurs des membranes cellulaires. Le DHA est ainsi retrouvé à des taux élevés dans la rétine et le cerveau.

Les AGPLC sont également précurseurs des éicosanoïdes, prostaglandines, thromboxanes, leucotriènes.

De nombreuses études chez l'animal et chez l'enfant (prématuré en particulier) ont souligné le rôle majeur des AGE essentiels dans le développement cérébral et rétinien et " affiné " les recommandations dans l'apport des AGE précurseurs mais également discuté la nécessité d'une supplémentation en DHA.

On a ainsi énoncé des recommandations d'apport :

- Acide linoléique (C18:2 n-6): 2,5 à 10% de l'AET (un apport supérieur risque de bloquer la Delta 6 désaturase, freinant la synthèse des AGPLC). La législation impose chez le nouveau-né à terme un apport de 300 à 600 mg/Kg/J soit 2,5 à 5,5 % de l'AET.
- Acide alpha linoléique (C18:3 n-3): 0,2 à 0,5 % de l'AET. (70 à 150 mg/Kg/J)
- Rapport Linoléique/Linolénique de 5 à 15
- AGPLC n-3: 0,5% des AG totaux
- AGPLC n-6: 1% des AG totaux.

Au vu de la teneur en DHA du lait maternel et d'une certaine immaturité enzymatique, la supplémentation en DHA (30 à 75 mg/Kg/J) semble particulièrement justifiée chez le nouveau-né et le prématuré en cas d'allaitement artificiel. Les huiles de poisson qui ont pu être proposées pour leur richesse en DHA sont également riches en EPA dont l'apport excessif peut freiner la synthèse des autres AGPLC. Une attention toute particulière doit donc être apportée dans l'équilibre entre les différents AG en cas de supplémentation de l'alimentation.

1.5.2.3 Véhicule des vitamines liposolubles

Les lipides sont les transporteurs indispensables à l'absorption des vitamines liposolubles (A,D,E,K) (Cf Vitamines)

1.6 Minéraux, macro-éléments

1.6.1 Sodium

Fonction des pertes rénales et extrarénales (cutanées et digestives) et des quantités de Na⁺ incorporées dans la synthèse des nouveaux tissus, les besoins peuvent être évalués de 1 à 2 mEq/Kg/J de la naissance à 3 ans.

1.6.2 Potassium

Les apports (1 à 2 mEq/Kg/J) doivent couvrir les pertes (fécales, urinaires, cutanées) et les besoins de croissance.

1.6.3 Calcium

Les besoins dépendent de la rétention calcique osseuse lors de la croissance, du coefficient d'utilisation digestive, de l'imprégnation vitaminique D.

Le squelette contient la quasi-totalité du calcium de l'organisme. L'accroissement de la masse calcique osseuse est évaluée à 150 mg/J pendant la première année , 90 mg/J pendant la deuxième. Une partie du calcium est mobilisable et doit, en particulier, assurer un rôle biologique dans l'homéostasie sous forme de calcium ionisé (cofacteur enzymatique, rôle dans l'excitabilité neuromusculaire).

Les besoins quotidiens sont de :

- 400 mg avant 6 mois
- 600 mg de 6 à 12 mois.

Le rapport Ca/P doit être de 1,2 à 1,5 pour assurer l'équilibre nécessaire à l'ossification :

- 800 mg de 1 à 9 ans
- 1000 mg de 10 à 12 ans
- 1200 mg pendant la puberté

1.6.4 Phosphore

Egalement essentiel à la croissance osseuse, les besoins en phosphore sont liés en raison de leur liens métaboliques aux besoins en calcium. Le rapport Ca/P doit être impérativement supérieur à 1 avant un an puis les apports peuvent être identiques.

1.6.5 Magnésium

Mal connus chez l'enfant les besoins semblent convenablement couverts par l'alimentation (50 mg/24h chez le nourrisson, 100 à 200 mg / 24 h chez l'enfant).

1.7 Besoins en vitamines

Les besoins vitaminiques n'ont été pendant longtemps considérés que sous l'angle des maladies de carence : rachitisme, encore rencontré, scorbut, béribéri, etc..., maladies qui ne se voient plus dans notre pays. Il existe cependant, particulièrement chez l'enfant, des situations d'hypovitaminoses latentes, méconnues, qui sont peut-être fréquentes. Une alimentation déséquilibrée, à base d'aliments industriels, peut en effet facilement réaliser un apport vitaminique insuffisant. Les apports recommandés, mal appréciés, permettent cependant, s'ils sont respectés, d'éviter probablement ces situations de carence.

Apports vitaminiques recommandés chez l'enfant.

Vitamines /24 h	Nourrissons	Enfants de plus de 1 An
Vitamine A (µg)	300 - 450	450 - 700
Vitamine D (UI)	1000	400
Vitamine E (mg)	3 - 5	6 - 7
Vitamine K (µg)	5 - 10	15 - 30
Vitamine B1 (mg)	0,3 - 0,5	0,7 - 1
Vitamine B2 (mg)	0,4 - 0,5	0,8 - 1,2
Vitamine B5 (mg)	2 - 5	3 - 5
Vitamine B6 (mg)	0,3 - 0,6	1 - 2
Vitamine B12 (µg)	0,3 - 0,5	0,7- 1,4
Vitamine C (mg)	30 - 50	40 - 50
Acide Folique (µg)	20 - 100	50 - 100
Biotine (µg)	10 - 15	20 - 30
Niacine (mg)	5 - 6	9 - 13

Valeurs conseillées permettant d'éviter un état de carence et un risque de toxicité. La variabilité des besoins traduit les variations en fonction de la situation métabolique de chaque enfant, et surtout le caractère encore incomplet des connaissances sur ce sujet.

Les aliments lactés diététiques 1er et 2è âge sont supplémentés à raison de 400 à 450 UI/l environ. Cette supplémentation est un peu faible et une couverture des besoins nécessite l'adjonction médicamenteuse de 400 à 800 UI/j.

1.8 Les oligo-éléments

Il y a 21 métaux lourds dans les tissus, un certain nombre étant reconnus comme essentiels. Il est cependant difficile de donner des recommandations d'apport. En pratique une alimentation équilibrée couvre bien les besoins et, en l'état actuel

des connaissances, ce sont essentiellement les apports en fer et en fluor qui demandent une attention particulière.

Les besoins en fer sont plus importants au cours de la première année, particulièrement entre 6 et 12 mois, qu'à n'importe quel autre moment de la vie. Ils sont estimés à 10-15 mg/j.

Des apports suffisants en fluor devraient être assurés à tous les nourrissons dès les premières semaines de vie jusqu'à l'âge adulte, de l'ordre de 0,1 à 1 mg/j durant la première année, de 0,5 à 1,5 mg/j les deux années suivantes, de 1,5 à 2,5 mg jusqu'à 16 ans. Les eaux de boisson étant habituellement peu fluorées en France, une supplémentation médicamenteuse est nécessaire lorsque la concentration en fluor de l'eau de boisson est inférieure à 0,3 mg/L.

Apports recommandés (valeurs moyennes habituellement conseillées).

Oligoéléments (/ 24 h)	Nourrisson (1 mois à 1 an)	Enfants de plus de 1 an
Zinc (mg)	5	10
Cuivre (mg)	0,4-0,7	0,7-2
Chrome (ug)	50	100
Manganèse (mg)	0,4-0,8	1
Fer (mg)	6-10	10
Fluor (mg)	0,25	0,5-2
Sélénium (ug)	10-15	20-30
Molybdène (ug)	40-60	100-200
Iode (ug)	40-50	70-120
Cobalt (ug)	50-100	150-200

2 Le lait maternel

2.1 Rappel physiologique

La maturation mammaire (développement des canaux galactophores) se produit au cours de la grossesse sous l'action conjointe des oestrogènes et de la progestérone qui développe les acinis. Ces hormones sont d'origine ovarienne et surtout placentaire chez la femme enceinte.

La sécrétion lactée est elle-même sous la dépendance de la prolactine, sécrétée par l'hypophyse antérieure dès le deuxième trimestre de la grossesse (une très légère sécrétion lactée est possible au 5ème mois de grossesse), mais dont l'action est inhibée par les hormones placentaires. L'accouchement et la disparition du placenta lèvent cette inhibition permettant à la prolactine d'agir rapidement sur la glande déjà préparée : c'est la montée laiteuse.

La sécrétion lactée est favorisée par l'augmentation des glucocorticoïdes libres type Cortisol, liée en partie à la sécrétion accrue d'ACTH qui accompagne l'accouchement. Par contre, la sécrétion des gonadotrophines hypophysaires est bloquée par l'action de la prolactine, ce qui explique l'aménorrhée physiologique, transitoire de la lactation.

L'éjaculation du lait et l'entretien de la sécrétion dépendent d'un mécanisme neuro-hormonal induit par la succion du mamelon. Ces excitations mécaniques déclenchent, par l'intermédiaire du diencephale, une sécrétion de prolactine et d'ocytocine. L'ocytocine produite dans le lobe postérieur de l'hypophyse entraîne la

contraction des cellules myoépithéliales qui entourent les acinis et l'éjaculation du lait.

Enfin, le diencephale et par lui le cortex cérébral joue un rôle dans la sécrétion lactée, expliquant en particulier l'influence des émotions sur la sécrétion.

On retiendra de ce rappel physiologique que :

- la sécrétion lactée se prépare pendant la grossesse ; c'est donc à ce moment qu'il convient de conseiller ce mode d'allaitement à la future mère et de noter l'état des seins et des mamelons ;
- la mère doit avoir le désir de nourrir son enfant et un climat favorable doit être maintenu en évitant anxiété, émotions, soucis, douleurs (action diencephalique) ;
- la succion joue un rôle important dans le déclenchement et le maintien de la sécrétion lactée.

Le **colostrum** constitue la première sécrétion: Il s'agit d'un liquide jaune, de densité élevée (1040 -1060), riche en protéines (23g/L) et contenant une quantité importante d'acides aminés libres (20%). Il est, de plus, riche en sels minéraux (magnésium, calcium) et en immunoglobulines, surtout IgA. Il contient des macrophages, contribuant à la défense contre l'infection. Il favorise l'évacuation du méconium. . La sécrétion est facilitée par la mise au sein de l'enfant qui, s'il n'a reçu aucune alimentation, a soif et tête avec énergie. La quantité au début faible (20 à 40 ml seulement) va augmenter rapidement.

Le **lait de transition** succède au colostrum pendant une période intermédiaire de quelques jours qui aboutit au **lait mature** en 2 à 3 semaines.

Ce chapitre s'attache à décrire les qualités nutritionnelles du lait maternel par la description de la **COMPOSITION DU LAIT MATURE**

Une analyse comparative, même grossière, des laits des différents mammifères met en évidence les différences de composition liées aux différences de besoins de croissance et souligne la parfaite **adaptation du lait à l'espèce**.

De façon schématique, la teneur en protéines est d'autant plus élevée que la croissance est rapide; la teneur en lactose est d'autant plus élevée que la croissance cérébrale post-natale est importante; la teneur en graisses est d'autant plus élevée que les besoins énergétiques (notamment de thermo-régulation) sont importants.

Ces points sont illustrés dans le tableau suivant :

Lapin Homme	Temps de doublement du poids de naissance 5 jours 5 mois	Teneur en Protéines du lait maternel 13 g/100ml 1,2 g/100ml
Lapin Homme	Poids du cerveau 10 g 1 250 g	Teneur en lactose 1,8 g/100ml 6,8 g/100ml
Baleine Homme		Teneur en lipides 45 g/100ml 3,5 g/100ml

Pour souligner ses qualités, d'autant que les "habitudes alimentaires" l'ont au cours des décennies passées mis en concurrence avec le lait de vache, il est habituel de comparer point par point le lait de femme à la composition du lait de vache. Ceci permet d'expliquer les avantages de l'allaitement maternel et de comprendre les modifications apportées pour la conception des aliments lactés infantiles, même si l'objectif de la reconstitution industrielle du lait de femme tient de la gageure.

Tableau de Composition comparée lait de femme - lait de vache
(composition par décilitre)

	LAIT DE FEMME	LAIT DE VACHE
Protides totaux (en grammes)	0,8 à 1,2	3 à 3,5
<i>a) Protéines</i>	1,2	3,5
- caséine	40%	80%
- lactosérum (protéines solubles)	60%	20%
. lactalbumine	35%	7%
. Bêta - lactoglobuline	0	8%
. lactotransferrine	15%	0,2%
. immunoglobuline	10%	2%
<i>b) Azote non protéique</i>	0,05	0,03
Glucides (en grammes)	7	5
<i>a) lactose</i>	6	5
<i>b) oligosaccharides</i>	1	traces
Lipides (en grammes)	3 à 4	3 à 4
AG saturés / AG non saturés	50%/50%	75 % / 25 %
Sodium (en milligrammes)	10 - 20	50 - 60
Chlore	45	110
Phosphore	14-15	90
Calcium	27-32	120
Rapport C/P	2	1,3
Magnésium	3,5	12
Total minéraux	200	700
Fer (en microgrammes)	30 à 70	10
Zinc	50 à 400	200 à 500
Cuivre	25 à 70	2 à 15
Iode	3 à 50	
Vitamines		
. A (UI)	200	45
. D (UI)	20 à 40	25
. E (mg)	0,35	0,1
. C (mg)	4	10
Charge osmotique (mOsm/L)		
Déchets solubles d'élimination urinaire	90	280
Calories	60 - 80	57 - 85

2.2 Les protéines

2.2.1 Les caséines

On note une faible proportion de caséines dans le lait de femme, en particulier au cours des premiers jours, pour atteindre le rapport classique de 40% dans le lait mature.

La caséine beta est la plus importante ; sa dégradation libère des peptides à

activité biologique (activité opioïde ou anti-infectieuse). La caséine K, plus récemment décrite, est une glycoprotéine contenant 50% de glucides. La digestion de la caséine pourrait libérer une fraction glycopeptidique stimulant la croissance des bifidobactéries.

Quoique moins riches en phosphore que dans le lait de vache, ces phosphoprotéines (complexe de caséinate de calcium et de phosphate de calcium) permettent d'apporter à l'enfant calcium et phosphore dans un rapport optimal facilitant leur absorption.

La précipitation intragastrique des protéines du lait de femme entraîne une coagulation fine permettant une vidange gastrique de 60 à 90'. A l'inverse, la précipitation du lait de vache du fait de sa richesse en caséines aboutit à une coagulation en gros blocs avec une vidange gastrique de 3 heures.

2.2.2 Les protéines solubles (du lactosérum)

- L'**alpha lactalbumine**, protéine de 14000 daltons, possède une structure en partie analogue au lysozyme mais également à la lactalbumine bovine.

- La **lactotransferrine** (25 % des protéines du lactosérum) a la propriété de fixer le fer à l'état trivalent et son avidité pour le fer est trois fois plus importante que celle de la sidérophiline. La glande mammaire a ainsi la capacité de capter le fer sérique et de le transporter jusque dans le duodénum du nouveau-né où il est absorbé et repris par la ferritine. Cette globuline, en s'emparant du fer nécessaire au développement de certaines bactéries, aurait ainsi un effet protecteur anti-infectieux.

- Le lait maternel contient par ailleurs un taux élevé d'immunoglobulines et de lysozyme (cf chapitre sur les facteurs de défense).

- Rappelons qu'il est dépourvu de **bêta lactoglobuline**.

2.2.3 L'équilibre en acides aminés (A.A.) du lait maternel est mieux adapté : peu de méthionine, plus de cystine. Le lait de femme est riche en taurine (8 mg/100ml) et en cystéine, A.A semi essentiels. Le rapport AA essentiels sur AA non essentiels est de 0,75.

2.2.4 L'azote non protéique

Il représente 20% de l'azote total du lait humain.

Il s'agit :

- d'**acides aminés libres** avec fort taux de taurine et d'acide glutamique.

- de l'azote contenu dans les **oligo-saccharides** (N-Acetylglucosamine).

- **des nucléotides**, molécules composées d'une base purique ou pyrimidique, d'un pentose et d'un (ou plusieurs) groupement phosphate. Précurseurs de la synthèse des acides nucléiques, on conçoit leur rôle biologique fondamental. Ils auraient par ailleurs de multiples autres effets ayant motivé la supplémentation des formules lactées aux U.S.A. et tout récemment en France.

On leur a attribué :

- des effets immunologiques : maturation des lymphocytes, production d'interleukine 2, activité NK.

- une meilleure biodisponibilité du fer.

- un effet favorable sur la croissance du bacille bifide.

- un effet stimulant de la croissance et de la maturation du tube digestif.

- une augmentation des taux circulants des HDL.

Leurs taux dans le lait maternel sont les suivants :

- Cytidine MP : 1 à 17 mg/L
- Uridine MP : 0,1 à 10,5 mg/L
- Adénosine MP : 0,1 à 5,4 mg/L
- Guanosine MP : 0,1 à 3 mg/L
- Inosine MP : 0 à 3 mg/L

2.3 Les glucides

Le lait de femme est plus riche en glucides que le lait de vache (6 à 7 g/L contre 4,5 à 5g/L), mais surtout, il s'agit de **lactose** beta, jouant un rôle important dans l'absorption du calcium et dans la formation des **cérébrosides** dont on conçoit l'importance au début de la vie quand la croissance du cerveau est particulièrement rapide. Une partie du lactose du lait de femme n'est pas hydrolysée et absorbée, sa transformation en acide lactique dans le colon entraîne une baisse du pH, favorise le développement de la flore acidophile riche en bacilles bifides.

Les glucides du lait de femme sont également constitués de 15 à 20% d'**oligosaccharides** constituant le "gynolactose". Il s'agit de monosaccharides (galactose, glucose, fucose, N-Acetyl-glucosamine, N-Acetyl-galactosamine, acide neuraminique) incorporés dans des oligosaccharides dont la quantité et la variété sont très spécifiques au lait humain.

2.4 Les lipides

Si les taux sont proches dans le lait de femme et le lait de vache, la différence tient essentiellement dans l'aspect qualitatif et en particulier la richesse en acides gras polyinsaturés.

2.4.1 Quantité globale

Le taux moyen est de 3,5 g/100ml ; il est surtout très fluctuant au cours même de la tétée, d'une période à l'autre de la journée, en fonction de l'alimentation de la mère et bien sur d'une femme à une autre.

2.4.2 Composition

Le lait maternel est constitué de triglycérides (à 80%), de diglycérides, d'acides gras (AG) libres, de cholestérol et de phospholipides.

Les triglycérides sont composés d'une molécule de glycérol et de trois AG. La disposition des différents AG sur les trois sites de liaison du glycérol sont variables d'une espèce à une autre. Dans le lait de femme, on note une forte proportion d'acide palmitique (C16:0) et d'acide myristique en position C2, alors que les positions C1 et C3 sont surtout occupées par les AG insaturés. La disposition différente dans le lait de vache, où l'acide palmitique occupe les positions C1 et C2, peut expliquer la moins bonne digestibilité et justifie la supplémentation des aliments lactés en graisses d'origine végétale et TCM.

Le lait maternel est toutefois essentiellement constitué d'AG à longue chaîne : 98% de C12 à C22.

2.4.3 AG insaturés

Les monoinsaturés :

- Acide palmitoléique (C16:1n-9) (0,5%)
- Acide oléique (C18:1 n-9) (25 à 30%)

Les polyinsaturés à longue chaîne (AGPLC ou PUFA pour les anglophones) : Ils appartiennent à 2 " séries " et sont synthétisés par une suite de réactions enzymatiques d'élongation et de désaturation :

- Série n-6

- **Acide linoléique** (C18:2 n-6) (10-15%)
- Acide di-homo-gamma linoléique (C20:3 n-6) (0,3%)
- Acide arachidonique (C20:4 n-6) (0,4%)
- Acide docosatetraénoïque (C22:4 n-6) (0,1%)

- Série n-3

- **Acide alpha linoléique** (C18:3 n-3) (0,5-0,8%)
- Acide éicosapentaénoïque (C20:5 n-3) (0,12%) (**EPA**)
- Acide docosapentaénoïque (C22:5 n-3) (0,5%)
- Acide docosahexaénoïque (C22:6 n-3) (0,4%) (**DHA**)

Les AG polyinsaturés jouent de multiples rôles biologiques : précurseurs d'éicosanoïdes (prostaglandines), constituants membranaires (retrouvés à un taux élevé dans le cerveau et la rétine). Si la nature "essentielle" de l'acide linoléique est connue de longue date (parfois appelé vitamine F) et a fait l'objet d'une réglementation depuis plus de 20 ans, les connaissances sur les autres AG polyinsaturés à longue chaîne sont plus récentes.

Les étapes de désaturation des AG semblent moins fonctionnelles chez le nouveau-né surtout prématuré, en particulier pour la synthèse de DHA (série n-3) et d'acide arachidonique (série n-6). La présence de ces AGPLC dans le lait maternel revêt une importance toute particulière à l'origine de nombreux travaux et d'essai de supplémentation. Les AG de supplémentation sont cependant pour la plupart issus d'huiles de poisson, riches en EPA dont l'apport en trop forte proportion pourrait freiner la synthèse d'acide arachidonique par blocage de la delta 5 désaturase. Un équilibre très soigneux est indispensable à respecter dans cette supplémentation et doit suivre les apports recommandés: 4 à 10% de l'AET pour l'acide linoléique, un rapport acide linoléique/acide alpha linoléique de 5 à 15, des AGPLC n-3 à 0,5% et n-6 à 1% des AG totaux.

2.5 Les sels minéraux

Le taux est beaucoup plus faible dans le lait de femme (200 mg/100ml) que dans le lait de vache (700 mg/100ml).

La charge de chlorure de **sodium**, plus élevée dans le lait de vache (27 mEq/l, contre 9 mEq/l) dépasse les possibilités d'élimination du rein du petit enfant, non encore mature.

Les taux de **calcium** et de **phosphore** plus élevés dans le lait de vache sont dus à sa richesse en caséines comportant plus de calcium, de phosphore et de magnésium. Le rapport calcium/phosphore est cependant très différent : 2,2 dans le lait humain contre 1,3 dans le lait de vache. 60 % du calcium du lait maternel est absorbé, contre 20 % seulement du calcium du lait de vache. La meilleure absorption du calcium contenu dans le lait maternel est due à ce rapport optimal, à la richesse en lactose et à la bonne digestibilité des graisses. La malabsorption des

graisses favorise la perte fécale de calcium par constitution de savons. La constitution de ses graisses et l'activité lipasique intrinsèque du lait maternel sont donc des éléments importants de l'absorption du calcium. L'enrichissement corporel en calcium au cours des 4 premiers mois est évalué à 25-28 mg/J. Pour le phosphore, l'absorption est de 90% et la rétention quotidienne de 12-13 mg/J.

2.6 Les oligo-éléments

Leur rôle biologique, quoiqu'encore imprécis par beaucoup d'aspects, est essentiel dans la constitution du squelette. Leur concentration est en règle générale plus élevée dans le colostrum que dans le lait mature et leur absorption meilleure que dans le lait de vache.

2.6.1 Le fer : 30 à 70 ug/100ml

Le fer contenu dans le lait de femme est intimement lié à la lactoferrine à 30-40%. On note toutefois que la lactoferrine n'est saturée qu'à 1 à 10% et que son rôle biologique réel reste obscur.

Un tiers du fer est fixé au globules graisseux (xanthine oxydase pouvant fixer 8 atomes de fer) ; une plus faible proportion est fixée aux caséines et au citrate. Il existe des variations de la richesse en fer : en fonction du terme, de la nature colostrale ou mature du lait, du moment de la tétée. Par contre il semble que le statut en fer de la mère n'intervienne que peu dans la richesse en fer de son lait. Quoiqu'il en soit, la biodisponibilité est élevée : 50 à 75 % du fer sont absorbés.

2.6.2 Le zinc : 50 à 400 ug/100ml

Le zinc est contenu dans le lactosérum (albumine, citrate) (45-58%), les globules graisseux (12-38%), les caséines (phosphosérines) (8-14%). Sa concentration baisse au cours de la lactation mais sa biodisponibilité est élevée, facilitée semble-t-il par la liaison au citrate.

2.6.3 Le cuivre : 25 à 70 ug/100ml

Le cuivre est lié aux protéines solubles, en particulier l'albumine (45-55%), aux caséines (quelques %) et aux graisses (20%).

2.6.4 Le manganèse : 0,4 à 5 ug/100ml

Sa plus grande partie est liée à la lactoferrine. Il a un rôle de cofacteur enzymatique (synthèse des polysaccharides).

2.6.5 Le Molybdène : 0 à 2 ug/100ml

2.6.6 Le Cobalt : 0,1 à 2,7 ug/100ml

2.6.7 L' Iode : 0,7 à 1,2 ug/100ml

2.6.8 Le Sélénium : 1,5 à 6 ug/100ml

2.6.9 Le Chrome : 1,4 à 4 ug/100ml

2.6.10 Le Fluor : 0,1 ug/100ml

Certains éléments, tels le sélénium, le chrome et le fluor peuvent présenter un risque de toxicité en raison d'une trop forte concentration dans l'environnement. D'autres métaux semblent n'avoir aucun rôle biologique et pouvoir comporter un risque toxique en raison de leur présence dans l'environnement et le risque de contamination du lait maternel : le mercure, le plomb (peintures, vernis), le cadmium (fumée de cigarette) et bien sur les éléments radioactifs.

2.7 Les vitamines

Vitamines (unités)	Lait de femme/L	Lait de vache/L
A (UI)	2000	1025
D (UI)	200-300	150
E (mg)	1,8-3,5	0,4
K (ug)	15	60
B1 (ug)	160	440
B2 (ug)	360	1750
PP (ug)	1470	940
B5 (ug)	1840	3460
B6 (ug)	100	640
B8 (ug)	5	35
B9 (ug)	52	55
B12 (ug)	0,3	4
C (mg)	38-43	11

On constate un taux faible de vitamines B1, B2, B6, B9, B12, et surtout de vitamine K pouvant ne pas couvrir les besoins du nouveau-né. Ceci justifie la supplémentation systématique en période néonatale (quelque soit le mode d'alimentation) pour couvrir le risque de maladie hémorragique. De la même façon, le taux de vitamine D est très dépendant du statut vitaminique de la mère et peut justifier une supplémentation de l'enfant au sein (et de sa mère).

2.8 Les hormones et substances apparentées

Certaines hormones semblent avoir un rôle actif : l'insuline, le facteur de croissance épidermique (EGF), les prostaglandines et les hormones thyroïdiennes (à un taux semble-t-il suffisant pour prévenir les séquelles d'une hypothyroïdie néonatale). Même si leur rôle biologique dans des conditions physiologiques reste obscur, de nombreuses autres substances hormonales sont contenues dans le lait humain : prolactine, stéroïdes ovariens et surrénaliens, calcitonine, érythropoïétine, neurotensine, somatostatine, bombésine.

2.9 Les facteurs de défense contre les infections

L'allaitement maternel peut -et doit- être considéré comme la "norme" physiologique de l'alimentation de l'enfant humain. Il constitue un mode de défense "passive" d'un bénéfice sur le plan immunologique.

2.9.1 Les immunoglobulines

Les IgAs contenus dans le colostrum puis le lait sont les facteurs de défense les mieux connus. Représentant 97% des protéines du colostrum initial, leur concentration peut être initialement de 5 à 15 g/L pour diminuer ensuite rapidement à 0,5 à 1 g/L, mais la quantité de lait ingérée augmentant rapidement, l'apport quotidien reste élevé, de l'ordre de 1g/J d'IgAs. Les IgAs ont une spécificité contre des agents infectieux bactériens ou viraux (Escherichia coli, Salmonella,

Shigella, virus de la poliomyélite, etc) ou des protéines alimentaires présentes dans l'alimentation de la mère (Protéines du lait de vache, de soja).

Le lait humain contient également à une concentration sans commune mesure des IgG et IgM.

2.9.2 Les cellules du lait

Le colostrum contient des leucocytes (3.10⁶/ml), dont 90% de macrophages et, 10% de lymphocytes. Leur nombre diminue ensuite et leur réel rôle biologique dans le tube digestif du nouveau-né est mal connu.

2.9.3 Les moyens de défense non spécifiques

- La lactoferrine capte le fer nécessaire à la croissance bactérienne (Gram -). Elle aurait ainsi un rôle bactériostatique voire, quoique non démontré, bactéricide.
- Les ligands de l'acide folique et de la vitamine B12 ont un rôle équivalent par le même mécanisme de compétition avec la croissance bactérienne.
- Le lysozyme pourrait attaquer les membranes bactériennes.
- Le facteur de croissance du Bacillus bifidus contribue à l'installation d'une flore colique acidophile.
- On citera enfin de multiples facteurs de défense dont le rôle exact reste obscur : Interferon, Complément, Facteurs antibactériens, viraux ou parasitaires, Agents à rôle "anti-inflammatoire" pouvant notamment bloquer la libération de cytokines protégeant ainsi contre l'entérocolite ulcéro-nécrosante.

2.10 Conduite et hygiène de l'allaitement

- Il est nécessaire de faire une **préparation psychologique** pendant la grossesse plutôt que d'aborder le problème de l'allaitement "au dernier moment".
- Il faut souligner sa **valeur nutritionnelle** mais également **psychoaffective**.
- La tétée est soumise à quelques **règles** simples :
 - nettoyage du mamelon à l'eau bouillie sans antiseptique, ni alcool avant la tétée,
 - tétée courte (moins de 15 minutes),
 - début de la tétée par un sein différent,
 - faciliter les premières suctions par quelques pressions de l'aréole,
 - donner si possible les deux seins à chaque tétée sans s'inquiéter si l'enfant ne prend pas bien le second,
 - après chaque tétée, nettoyage des mamelons et aréoles à l'eau pour éviter la macération de lait dans les plis à l'origine des crevasses,
 - protéger les mamelons entre les tétées par une gaze stérile.
- Au cours de l'allaitement, il faut exclure **tabac et alcool**,
- Augmenter les **ingestas caloriques** de la mère. Pour faire 850 ml de lait (soit 570 Cal - besoins d'un enfant de 3 mois), il faut 700 Cal environ, d'origine alimentaire et de réserve.
- Ne pas augmenter la **consommation lactée** de la mère mais augmenter son apport hydrique.

- Le problème des **médicaments** passant dans le lait maternel. Si la mère doit poursuivre cette thérapeutique avec des médicaments potentiellement toxiques, il vaut mieux contre-indiquer l'allaitement.

A titre d'indication, on peut donner la liste suivante des médicaments formellement contre-indiqués : acide nalidixique, anticancéreux, anticoagulants oraux (sauf warfarine), antithyroïdiens de synthèse, atropine, chloramphénicol, dérivés de l'ergot de seigle (sauf METHERGIN), iodures, laxatifs (sauf mécaniques), lithium, métronidazole, morphiniques, éléments radioactifs, sulfamides, tétracyclines, tolbutamide.

En pratique

- Il est recommandé de pratiquer l'allaitement à la **demande**.
- Au départ **6 à 8 tétées** espacées de 2h30 à 4 heures.
- La variabilité des horaires et du nombre de tétées dépend de la rapidité d'installation du rythme nyctéméral et du sommeil nocturne prolongé.
- A l'âge de 4 à 8 semaines, l'enfant a en règle 5 à 6 tétées assez régulières et a une durée de sommeil nocturne de 8 heures continues.
- Il ne faut pas abusivement considérer que chaque pleurs de l'enfant signifient qu'il a faim et le mettre au sein toutes les 1/2 heures.
- Il est inutile de peser l'enfant avant et après chaque tétée pour juger de la quantité bue, il suffit de s'assurer d'une prise de poids normale.

3 L'allaitement artificiel

Jusqu'au début du siècle le lait de femme était le seul aliment du nourrisson, au besoin par l'intermédiaire de nourrices dans les milieux aisés. A la fin du XIX ème siècle sont apparues les méthodes de conservation des aliments et donc du lait de vache. Le XX ème siècle a vu se perdre, pour de multiples raisons (travail des femmes, perte de l'exemplarité d'une génération à une autre, préoccupations esthétiques, psychologiques, promotion insuffisante voire encouragement à ne pas allaiter), la " tradition " et plus exactement la logique physiologique de l'allaitement au profit du lait de vache, puis de lait de vache modifié (coupé-sucré) et de préparations industrielles (lait concentré, concentré sucré, laits destinés aux nourrissons).

Par définition l'allaitement est artificiel quant il utilise un autre produit que le lait de femme (le plus souvent lait de vache ou produits industriels).

Le terme de lait est réservé aux produits naturels (lait de vache, lait de chèvre, etc...)

L'analyse comparative de la composition du lait de vache et du lait de femme a souligné l'importance de leurs différences et suggéré la nécessité de modifier la composition du lait de vache pour le rendre plus proche du lait maternel.

Le terme d'aliment lacté diététique a été utilisé pour les "laits industriels" fabriqués à partir de lait de vache avec des modifications destinées à ressembler au lait maternel. Ces modifications sont surtout quantitatives, le lait maternel restant qualitativement non reproductible, en particulier dans ses qualités immunologiques.

Les préparations pour nourrissons (ex premier âge) :

Elles sont : " destinées à l'alimentation du nourrisson jusqu'à (4) -6 mois et répondent à elles-seules aux besoins de cet âge ".

Les préparations de suite (ex 2ème âge) :

Elles sont : " destinées aux nourrissons de plus de (4) 6 mois et constituent l'élément liquide principal d'une alimentation progressivement diversifiée".

Composition des préparations pour nourrissons (ex 1er âge)

Elles sont destinées aux nourrissons de moins de 4 à 6 mois (période correspondant à l'alimentation lactée exclusive - avant diversification).

Composition réglementaire

- Apport calorique : 60-75 Cal/100 ml
- Composition pour 100 Cal :

Protéines :

- Lait de vache
 - " non modifiées " : 2,25 à 3 g
 - " modifiées " (Caséine/Lactosérum <1) : 1,8 à 3 g
- Soja (+ ou - LV) : 2,25 à 3 g
- Lipides : 3,3 à 6,5 g (Acide linoléique : 300 à 1200mg)
- Glucides : 7 à 14 g
 - Lactose > 3,5 g
 - Saccharose < 20 %
 - Amidon < 30 %
- Na : 20 à 60 mg
- Ca : >50 mg
- Ph : 25 à 90 mg
- Fer : 0,5 à 1,5 mg
- Vit D : 1 à 1,25 ug

- Des recommandations sont données pour toutes les vitamines et tous les oligo-éléments.

Caractéristiques principales

protéines

Elles sont à un taux bien abaissé (de l'ordre de 1,5 g/100ml) par rapport au lait de vache.

Le rapport caséine/protéines du lactosérum est celui du lait de vache 80/20 ou modifié pour diminuer le taux de caséine à 50/50 voire 40/60: allégation " protéines adaptées ", correspondant au profil protéique des anciens ALD " maternisés ".

Quelque soit ce taux, les protéines sont natives, non modifiées dans leur structure et , bien sûr, dans leur potentiel antigénique.

Même si le rôle biologique des nucléotides est de mieux en mieux connu, le bénéfice de cette supplémentation est difficile à évaluer.

glucides

Le taux, supérieur au lait de vache, est de l'ordre de 7 g/100ml.

Le sucrage est le plus souvent mixte: lactose + polymères (dextrine) à un taux limité à 30%.

lipides

Le taux moyen est de 3,6 g/100ml.

Pour un apport optimal en AG essentiels (acide linoléique), une supplémentation en huiles végétales (palme, coco, soja, etc.) est nécessaire de longue date.

Certaines préparations enrichies en AGPLC des séries n-3 et n-6 ont été récemment mises sur le marché Français, notamment dans les produits pour prématurés (cf).

Minéraux, vitamines, oligo-éléments

L'apport en NaCl est limité, le rapport Ca/Ph modifié pour une absorption optimale.

L'enrichissement en fer est devenu la règle.

L'enrichissement en vitamine D est obligatoire en France pour mise en conformité des règles européennes avec des taux moyens de 40 à 45 UI/100ml. Cette supplémentation n'est cependant pas suffisante pour couvrir la totalité des besoins et ne permet pas de supprimer la supplémentation médicamenteuse.

Composition des préparations de suite (ex 2^e âge)

Elles sont destinées aux nourrissons de plus de 4 mois, accompagnées de la diversification.

- Apport calorique: 60 à 80 Cal/100ml

- Composition pour 100 Cal :

- Protéines : 2,25 à 4,5 g
- Lipides : 3,3 à 6,5 g
- Glucides : 7 à 14 g
 - Lactose : >1,8 g

- Saccharose-Fructose-Miel : < 20%
- Na : 20 à 60 mg
- Ca/Ph : entre 1,2 et 2
- Fer : 1 à 2 mg
- Vit D : 1 à 3 ug

Caractéristiques principales

protéines

Le taux de protéines est plus élevé (2,5 à 3 g/100ml) et le rapport caséine sur protéines solubles est celui du lait de vache (80/20).

glucides

Le sucrage est toujours mixte : lactose (70 % environ) + Dextrine maltose (30 % environ) ou plus rarement un autre sucre (saccharose).

Les lipides

Le taux de lipides est plus élevé mais toujours avec en enrichissement en acide linoléique par l'apport de lipides d'origine végétale.

Les minéraux, vitamines, oligo-éléments

Le taux de NaCl reste abaissé par rapport au lait de vache même s'il est supérieur aux préparations pour nourrissons.

L'enrichissement en fer est obligatoire. L'enrichissement en vitamine D appelle aux mêmes remarques que pour les préparations pou nourrisson.

Les préparations de suite sont au mieux utilisées jusqu'à 12 mois pour couvrir les besoins de l'enfant de bien meilleure façon que le lait de vache: La couverture des besoins quotidiens est illustrée dans le tableau suivant pour un apport de 0,5 l à 9 mois.

	Protéines	Fer	Ca	Vit A	Vit E	Ac linoléique
Préparation de suite	90%	70%	90%	55%	90%	50%
Lait de vache	110%	4%	100%	25%	5%	10%

Les laits "de croissance"

Destinés aux enfants de 1 à 3 ans, ils n'ont pas de réglementation légale et ont pour objet d'apporter un lait de vache enrichi en Fer, Vitamines, Acide linoléique, sans pour autant remplir les critères des laits de suite.

Même si ces produits sont enrichis en vitamines et oligo-éléments, leur justification entre 1 et 3 ans, si l'enfant a un régime bien diversifié et équilibré, reste à démontrer d'autant qu'ils sont nettement plus onéreux que le lait de vache. Ils ne peuvent, à l'inverse, se substituer aux laits de suite.

Les "laits de soja"

Leur fraction protéique est constituée de protéines isolées de soja (2,25 à 3 g/100Cal) et non de lait de vache.

Leur composition sur le plan glucides (sans lactose), lipides, minéraux, vitamines, doit répondre aux besoins du nourrisson.

A l'inverse, de nombreux "laits de soja" commercialisés en magasins diététiques n'ont pas une composition conforme aux préparations pour nourrissons, notamment en acide linoléique, en calcium, etc.

Les aliments diététiques adaptés à certaines situations pathologiques

Les aliments de régime pour régurgitation

L'épaississement par de l'amidon ou des fibres (pectine), est un mode de traitement diététique des régurgitations simples du nourrisson.

Il existe 2 types d'épaississant : amidon précuit et farine de caroube. (cf tableau).

Les aliments appauvris en lactose

Ces aliments peuvent être utilisés dans les intolérances au lactose, en particulier dans la phase de réalimentation des diarrhées aiguës du nourrisson. Leur utilisation prolongée dans ce contexte n'est pas recommandée, surtout pour les formules à teneur calorique.

Les aliments diététiques acidifiés

L'acidification par ferments lactiques et l'adjonction de bifidobactéries ont pour but de favoriser la digestion de la caséine et d'améliorer la tolérance au lactose. Utilisés dans les troubles digestifs mineurs du nourrisson (" coliques "), leur composition répond par ailleurs aux critères des préparations pour nourrissons.

Les aliments pour prématurés et nouveau-nés de petit poids de naissance

Leur caractéristiques sont :

- Une teneur en **protéines** plus élevée que les préparations pour nourrissons (2 g/100 ml) avec un rapport caséine/protéines solubles modifié (30/70 ou 40/60).
- Un **sucrage mixte** Lactose + Dextrine.
- Un enrichissement en **triglycérides à chaîne moyenne** (20 à 40 % des lipides) ainsi qu'un enrichissement en acide linoléique, en acide linoléique et également en AGPLC des séries n-3 et n-6 (DHA) : Pre Aptamil, PreGallia, PreNidal, Pre Guigoz.
- Une **teneur en électrolytes** adaptée à l'immaturité rénale du prématuré.

Ces aliments sont destinés à couvrir les besoins de croissance en respectant les limites métaboliques des nouveau-nés prématurés et/ou de petit poids. Sans avoir de réglementation sur leur appellation " pour prématurés ", ils répondent aux critères des préparations pour nourrissons, en particulier en termes de vitamines, notamment D (40 à 80 UI/100ml) E et K pour la prévention de la maladie hémorragique du nouveau-né, et d'oligoéléments.

Les aliments diététiques dits hypoallergéniques (HA)

Une confusion existe dans l'appellation HA du fait de l'absence de règlement précis quant à leur composition.

Ces aliments ont pour but théorique de réduire le risque d'allergie alimentaire par une hydrolyse partielle (enzymatique et/ou thermique) de leur fraction protéique d'origine lactée.

L'hydrolyse de ces protéines aboutit à des peptides de taille certes inférieure aux protéines natives du lait de vache mais de taille non négligeable (jusqu'à 5000 dalton voire plus).

Leur rôle préventif :

s'il paraît réel dans la prévention de l'intolérance aux protéines de lait de vache, la prévention de l'eczéma ou des allergies respiratoires est beaucoup plus discutable voire nulle. Ils ne doivent en tout cas jamais être utilisés dans les intolérances aux protéines du lait de vache avérées.

Leurs indications restent discutables. Ils pourraient se justifier dans l'allaitement d'enfants présentant des antécédents familiaux d'allergie, en particulier au 1er degré et en cas d'antécédents multiples.

Dans tous les cas, les modifications ne portent que sur les protéines, la composition en glucides et en lipides restant conforme à l'arrêté réglementant les préparations pour nourrissons.

Les substituts hydrolysés du lait

Ce sont des aliments destinés à l'alimentation d'enfants en situation pathologique et de prescription médicale.

Ils présentent les **caractéristiques suivantes** :

- **Protéines hydrolysées** en très petits peptides (moins de 3500 Dalton) garantissant une réelle hypoallergénicité.

Les différences entre eux résident surtout dans l'origine et la nature des protéines hydrolysées (caséine, lactosérum, soja, collagène).

On note également une différence dans le degré de l'hydrolyse protéique. La majorité des protéines est constituée d'acides aminés libres ou de petits peptides de 2 à 5-6 acides aminés de moins de 1500 dalton ; une fraction plus faible mais non négligeable peut cependant atteindre dans certains produits, une taille maximale de peptides dans le "produit final" de 2000 à 3000 voire 5000 Dalton. Il faut d'ailleurs noter que le profil peptidique de ces hydrolysats n'est donné qu'avec réticence par les fabricants et qu'il ne figure pas sur les fiches " notices ", alors que la taille des peptides résiduels est un élément important dans l'évaluation du risque allergénique.

- **Absence de lactose** ou simple traces : Glucides composés exclusivement de polymères.

- **Enrichissement en TCM.**

- Composition en minéraux, vitamines, oligo-éléments conforme à l'arrêté.

Leur composition est détaillée dans le tableau suivant :

Les indications sont essentiellement les intolérances aux protéines du lait de vache, les diarrhées graves, ou chez le jeune nourrisson (avant 3 mois), la mucoviscidose.

Conclusion

On comprendra au terme de cet exposé qu'il est difficile de se retrouver dans ce foisonnement de produits dont la diversité de composition, de présentation, et le manque de clarté réglementaire rendent délicate la bonne connaissance et la bonne prescription. Il est tout à fait illusoire de vouloir connaître parfaitement et dans le détail la composition de tous ces produits (plus de 60 préparations citées) qui, au demeurant, change régulièrement. L'essentiel est de bien connaître les différentes catégories de produit pour éviter des erreurs diététiques grossières telle que la confusion laits sans lactose = laits de régime = laits sans protéines de lait de vache. Ce dernier tableau récapitule et classe les différents " laits " en fonction de leur catégorie (plus ou moins officielle).

La diversification

La diversification est l'introduction progressive à partir de (4) 6 mois des aliments autres que le lait pour habituer l'enfant en l'espace de plusieurs mois à une alimentation proche de l'adulte.

Les différentes catégories d'aliments

Un aliment est une substance naturelle consommée en l'état ou après transformation.

Un nutriment est une substance chimique (glucide, lipide, protide).

Il est habituel de classer les aliments en cinq groupes aux caractéristiques différentes.

1 Oeuf - poisson - viande + légumes secs

On distingue 2 sous-groupes :

Oeuf - poisson et viande

1. Valeur biologique

Il s'agit de la principale source de protéines (20 % de leur poids en moyenne).

Les protéines d'origine animale sont riches en acides aminés (AA) essentiels.

On note par ailleurs la richesse en vitamines :

- B1 - PP dans la viande
- A - D dans le poisson
- A - PP dans l'oeuf.

2. Valeur calorique

Elle dépend de la valeur en lipides.

Le dicton "le poisson le plus gras est plus maigre que la viande la plus maigre" ne repose sur aucun fondement scientifique.

En effet, dans la viande du même animal la teneur en lipides peut varier de 1 à 5 en fonction de son site dans le corps et du mode de préparation culinaire.

Pour mémoire, la teneur en lipides est de :

- 2-3 % dans la viande de cheval
- 10 % dans la viande de boeuf - poulet

- 30 % dans la charcuterie
- 0,55 % dans le poisson maigre
- 12 % dans le poisson gras

3. La digestibilité

Elle est variable en fonction de la richesse en fibres et en tissu conjonctif et du mode de cuisson.

Les légumes secs

1. Valeur biologique

Ils comportent 25 % de protéines mais avec un facteur limitant, le plus souvent la méthionine.

2. Valeur calorique

Elle est élevée du fait de la richesse en glucides (50 %).

3. La digestibilité

Elle est faible du fait de la richesse en fibres.

Le lait et les fromages

1. Valeur biologique

Elle est élevée puisqu'il s'agit de protéines d'origine animale sans facteur limitant. C'est d'autre part la principale source de calcium de l'organisme.

2. Valeur calorique

Dépend de la teneur en graisses : lait entier, demi-écrémé, écrémé, fromages maigres ou gras.

3. La digestibilité est élevée de l'ordre de 95 %

Les graisses et les corps gras

Il s'agit de produits transformés par une séparation des lipides du reste des composants d'un aliment.

L'apport énergétique est élevé :

- 9 Cal/g pour l'huile
- 8 Cal/g pour le beurre
- 4 Cal/g pour la crème fraîche.

Ils représentent un apport exclusif de lipides avec AG saturés (beurre) ou insaturés (huiles de tournesol, maïs, soja, pépin de raisin ou graisses de poisson).

Ils sont riches en vitamines liposolubles notamment A.

La digestibilité est variable, fonction de l'état physicochimique et du mode de cuisson.

Les céréales et dérivés

Il s'agit d'aliments à vocation énergétique du fait de leur richesse en glucides (70 %) sous forme d'amidon.

Ils sont dépourvus de graisses mais contiennent 10 % de protéines (sous forme de gluten pour certaines céréales) dont la valeur biologique est variable (le facteur limitant est le plus souvent la lysine).

Ils sont par ailleurs marqués par :

- la richesse en fibres (son),
- la pauvreté en eau,
- la richesse en vitamines (B1, B2, PP).

Leur digestibilité dépend de leur richesse en fibres.

Les légumes et les fruits

Ils ne comportent pratiquement pas de protéines et peu de lipides (sauf les olives, avocats et fruits oléagineux).

Ils comportent des glucides dont la majorité sont des glucides non assimilables (cellulose, hémicellulose, pectines, lignines).

Leur valeur énergétique dépend de la teneur en glucides assimilables :

- 20 % pour pommes de terre, bananes,
- 10 % pour fruits, carottes, navets,
- 5 % pour légumes verts.

Ils sont par ailleurs marqués par la richesse en eau, en oligo-éléments, en vitamine C, en potassium (à l'état frais) et en magnésium.

La digestibilité est variable en fonction de la teneur en fibres.

La cuisson est nécessaire pour les tubercules et la plupart des légumes verts. Elle permet un éclatement de la cellulose et de l'amidon et améliore la digestibilité.

Elle dénature cependant la vitamine C et l'eau de cuisson emporte souvent les oligo-éléments et les sels minéraux (d'où l'intérêt de la cuisson à la vapeur)

L'alimentation est bien équilibrée lorsqu'elle comporte un ou plusieurs éléments de chacune de ces 5 catégories d'aliments. Sans aller jusqu'à une rigueur fastidieuse en voulant équilibrer chaque repas, il faut tout au moins essayer d'obtenir un tel équilibre sur les différents repas de la journée. Ceci est valable chez l'adulte mais également chez l'enfant dès lors qu'il est diversifié.

On déconseille fortement l'introduction de : avant 1 an le kiwi, avant 18 mois l'arachide et les fruits oléagineux.

Conduite pratique de la diversification

L'alimentation est bien équilibrée lorsqu'elle comporte un ou plusieurs éléments de chacune de ces 5 catégories d'aliments. Sans aller jusqu'à une rigueur équilibrer chaque repas, il faut tout au moins essayer d'obtenir un tel équilibre sur les différents repas de la journée. Ceci est valable chez l'adulte mais également chez l'enfant dès lors qu'il est diversifié.

Les farines

Il s'agit en général du premier aliment introduit dans la diversification.

Son introduction avant 3 mois n'a pas de justification nutritionnelle même s'il est vrai que "la farine dans le biberon du soir améliore le sommeil, mais surtout celui des parents !".

Il s'agit de farines dont les origines sont des céréales, des légumineuses, des tubercules.

Modalités d'apport : L'utilisation de farine dans les biberons n'a rien "d'obligatoire".

- après 3 mois,
- sans gluten jusqu'à (6) - 8 mois,

Les fruits et les légumes

En dehors des qualités nutritionnelles de ce groupe d'aliments, ils ont comme intérêt leur grande diversité de goût et de texture.

Modalités d'apport :

- en soupe épaisse , à la cuiller en purée fluide à partir de 6 mois si l'enfant a bien sûr un développement neurologique normal lui permettant une déglutition de

"solides",

- varier les purées de légumes plus ou moins caloriques en fonction de la richesse en pommes de terre ou en légumes verts,
- donner des fruits crus pelés et bien mûrs.

Que penser des petits pots ?

Ils ont des avantages certains :

- garantie bactériologique,
- garantie chimique (pesticides, etc, ...),
- garantie vitaminique.

Ils ont l'inconvénient de leur coût et d'une certaine solution de facilité pour les parents et l'enfant qui s'accommode parfois difficilement d'aliments à la texture moins homogène et moins lisse et refuse les "morceaux".

On peut par contre assez facilement introduire des petits pots "avec morceaux".

Quelques idées fausses :

- en dehors du goût, le bouillon de légumes n'a pas d'intérêt nutritionnel,
- les épinards ne sont pas particulièrement riches en fer.

Les viandes - poissons, oeufs

Ils sont inutiles avant 6 mois. Les œufs peuvent être introduits vers 9 mois, et les poissons après 12 mois.

50 g de poisson = 50 g de viande = 1 oeuf sur le plan de l'apport protidique.

L'oeuf

Un oeuf apporte 6 g de protéines (12 % du poids) totalement assimilables mais avec un potentiel allergénique.

La viande - le poisson

Les viandes doivent être apportées :

- bien cuites (risque de parasitoses des viandes crues),
- grillées, rôties ou bouillies,
- sans adjonction de graisses,
- sans sel.

Le poisson est cuit au court bouillon.

La quantité nécessaire est souvent bien inférieure à ce que donnent les parents.

7 mois	9 mois	1 an	1 - 2 ans
10 g de viande mixée	15-20 g ou 1/2 oeuf ou 150 g presque un "petit pot" de légumes - viande / poisson	20-30 g viande hachée ou poisson ou 1/2 oeuf de 60 g ou 170 g "petit pot" légumes-viande/poisson	30 - 50 g de viande hachée puis en morceaux ou poisson ou 1 oeuf de 60 g ou 250 g = 1 "petit pot" 1/2

Le lait et les fromages

Le lait

Seul le lait 2ème âge permet de couvrir les besoins en fer et en acide linoléique notamment.

La présentation la plus pratique et la plus sûre est le lait UHT.

Les fromages

Tenir compte de la teneur en graisses très variable :

- fromages maigres 20 à 30 % : Petit suisse
- fromages gras 40 % : Munster
- fromages extra-gras 45 % : Gruyère - Cantal
- fromages double crème à 60 % : Bleus

Les graisses

Le beurre peut être introduit en petite quantité (1 noisette) dans la purée de légumes à 8 - 9 mois. Il peut être remplacé par de l'huile (olive ou tournesol) pour sa richesse en AG insaturés.

Les sucres simples

Il s'agit du saccharose plus le miel et les dérivés (confitures).

Du fait de leur goût sucrant et du risque cariogène, il ne faut les apporter qu'en petites quantités.

L'apport glucidique doit en effet être essentiellement représenté par les sucres à l'absorption lente.

Les boissons

En dehors du lait l'enfant doit boire :

- de l'eau (eaux minérales naturelles offrant toutes garanties)
- éventuellement des jus de fruits frais (rapidement bu après leur préparation) en évitant les jus de fruits du commerce souvent resucrés.

Le jus de fruit avant 3 mois n'a plus de justification compte-tenu de l'enrichissement en vitamine C. Il peut par contre avoir un effet péjoratif sur un reflux gastro-oesophagien et a souvent un effet indigeste lorsqu'il est associé au lait.

Toute boisson alcoolisée doit bien sûr être proscrite.

Erreurs diététiques au cours de la diversification

Quand on fait :	On risque :
Utilisation du lait de vache :	Carences en fer, acides gras essentiels, vitamines. Excès de protides.
Excès de farines :	Dyspepsie des farineux. Obésité.
Régime hyperprotidique :	Induction d'obésité. Diarrhée du colon irritable
Exclusion abusive (eczéma) :	Carence protéique.
Excès de sucres (saccharose) :	Obésité. Caries.
Absence de fibres :	Troubles du transit
Excès de sel :	Induction précoce de l'HTA. Charge osmotique pour le rein

Vomissements du nouveau-né et du nourrisson

1 Définition

C'est le rejet actif, par la bouche, de tout ou partie du contenu gastrique par un effort des muscles de la paroi intestinale et du diaphragme.

2 Physiopathologie

2.1 Généralités

2.1.1 Son déroulement

C'est la contraction violente des muscles striés thoraciques, abdominaux et du diaphragme bloqué en position basse : c'est le phénomène essentiel, mais il est associé à :

- une fermeture du pylore,
- une hypertonie antrale qui rejette les aliments vers la grande courbure,
- une béance cardiale,
- une hypotonie oesophagienne.

Notons donc que l'estomac ne se contracte pas en dehors de l'antré.

2.1.2 Son déclenchement

Il est sous la dépendance de deux centres bulbaires, placés dans le plancher du quatrième ventricule :

- un chimiorécepteur,
- un centre moteur.

Le chimiorécepteur est sensible notamment à :

- des médicaments (la Digitaline, la Théophilline, les salicylés),
- les métabolites endogènes (acidose, insuffisance rénale).
- ainsi qu'aux incitations labyrinthiques.

Ce chimiorécepteur excitera le centre moteur.

Le centre moteur sera incité par des influx venant de :

- diencephale, cervelet, cortex,
- chimiorécepteur,
- viscères, essentiellement digestif :
 - voile du palais, pharynx,
 - oesophage,
 - estomac,
 - intestin,
 - voies biliaires
 - péritoine.

Toute douleur très vive peut entraîner un vomissement (colique néphrétique). Ces divers stimuli cheminent par le pneumogastrique et le système sympathique.

2.2 Particularités du nourrisson

2.2.1 Chez le nourrisson, le vomissement est favorisé par :

- l'absorption d'air par le nez, pendant les repas,
- la consistance liquide de ceux-ci,
- le volume gastrique,
- le décubitus.

2.2.2 Il ne faut pas le confondre avec :

- les rejets muco-salivaires d'origine supra-gastrique de l'atrésie oesophagienne,
- le merycisme : qui est une rumination volontaire traduisant un trouble psychologique,
- la régurgitation : peu abondante, elle survient sans effort, s'écoulant au coin de la bouche. La régurgitation qui accompagne le rot après le biberon est physiologique.

3 Conduite du diagnostic

3.1 Interrogatoire

3.1.1 Caractères des vomissements :

- date d'apparition, notion d'intervalle libre, caractère aigu ou chronique,
- horaire, fréquence,
- abondance,
- aspect :
 - blanc : lait non caillé ayant peu séjourné dans l'estomac, lait caillé ayant séjourné plus longtemps,
 - rouge ou noir (sang)
 - vert bilieux : origine post-pylorique et sous-vatérienne.

3.1.2 Les signes associés :

- syndrome infectieux,
- appétit conservé, accru ou diminué,
- comportement : malaises ou souffrance après la têtée,
- état des selles,
- courbe de poids.

3.1.3 Le régime :

Il faut noter :

- le mode de préparation,
- la quantité proposée,
- l'apport calorique reçu
- la reconstitution des laits en poudre,
- le nombre de prises,
- la nature des aliments proposés et leur date d'introduction (protéines de lait de vache, gluten),
- modifications diététiques après l'apparition des symptômes.

3.1.4 Les antécédents de l'enfant

- grossesse,
- accouchement,
- période néonatale,
- développement staturo-pondéral et psychomoteur,
- prise de médicaments (vitamine D, etc...),
- antécédents familiaux (sténose du pylore, IPLV),

3.2 Examen clinique

3.2.1 Juger du retentissement clinique des vomissements

- Etat de déshydratation (le plus souvent extracellulaire et hypochlorémique).
- Etat nutritionnel. Inflexion, voire cassure nette de la courbe pondérale. Amyotrophie. Fonte du pannicule adipeux.
- Retentissement respiratoire (par fausses routes).

3.2.2 Examen clinique complet à visée étiologique

- Palpation abdominale. TR.
 - Recherche d'un foyer infectieux (ORL,...).
 - Examen neurologique (signes d'hypertension intra crânienne).
- Les examens complémentaires dépendent de l'orientation étiologique.

3.3 Causes des vomissements. Diagnostic étiologique

3.3.1 Les causes organiques

Il existe deux situations schématiques.

Les vomissements sont :

- occasionnels ou aigus,
- habituels ou chroniques.

3.3.1.1 Les vomissements occasionnels ou aigus

3.3.1.1.1 Les urgences chirurgicales abdominales

Occlusions néonatales congénitales :

- Atrésie et obstructions duodénales ("double bulle" radiologique)
- Atrésies et sténoses du grêle
- Iléus méconial (mucoviscidose)
- Atrésie colique
- Maladie de Hirschsprung

Le diagnostic d'occlusion repose sur la triade vomissements, ballonnement abdominal, retard d'émission du méconium.

Plus l'obstacle est haut, plus le vomissement est "au devant de la scène".

La présence de vomissements verts chez un nouveau-né est en soi hautement suspecte d'occlusion néonatale.

Les causes chirurgicales acquises :

- Appendicite,
- Péritonite,
- Invagination intestinale aiguë,
- Volvulus sur mésentère commun,

- Hernie étranglée,
- Occlusion sur bride.

3.3.1.1.2 Causes médicales

Infection de tout type :

- en premier lieu digestive (gastroentérite aiguë virale ou bactérienne).
- souvent également extradigestive
 - méningite
 - infection ORL (otite)
 - Infection urinaire
 - Infection respiratoire (toux émetisante).

Trouble métabolique :

- Hyperammoniémie
- Insuffisance surrénale aiguë
- Intoxication médicamenteuse
- Intoxication par produits ménagers ou industriels.

Causes neurologiques

- Hémorragie méningée
- Hématome sous-dural ou traumatisme crânien non compliqué.

3.3.1.2 Les vomissements habituels ou chroniques

3.3.1.2.1 Les causes digestives

3.3.1.2.1.1 La sténose du pylore

- *Définition* : Leiomyomatose bénigne du muscle pylorique.

- *Terrain* :

- Garçon : 8/10
- 1er né : 1/2
- Poids de naissance normal voire élevé
- A terme
- Caractère familial (hérédité polygénique)
- Alimenté au lait maternel

- *Clinique* :

- *Les vomissements* :
 - Début entre 15 et 40 jours.
 - Aspect alimentaire, jamais bilieux, parfois hémorragique après plusieurs jours d'évolution.
 - Souvent brutaux, explosifs, post prandiaux précoces au début puis plus tardifs.

- *Les signes associés :*

- constipation,
- ictère à bilirubine libre,
- persistance de l'appétit.

- *Examen clinique :* Recherche de trois signes :

- clapotage à jeun,
- ondulations péristaltiques,
- olive pylorique de l'épigastre ou de l'hypocondre droit.

- *Paraclinique :*

- *Echographie :*

- Hypertrophie de l'olive pylorique en longueur et en épaisseur.
- Rareté des passages.

- *Radiographie*

- ASP :
 - rareté des gaz intestinaux
 - distension gastrique avec grande poche à air
- TOGD :
 - Flocculation de la baryte dans le liquide de stase.
 - Dilatation de l'antré.
 - Hyperkinésie inefficace.
 - Retard des passages pyloriques.
 - Défilé pylorique allongé, rectiligne, filiforme échancrant le bulbe.

- *Bilan du retentissement biologique :*

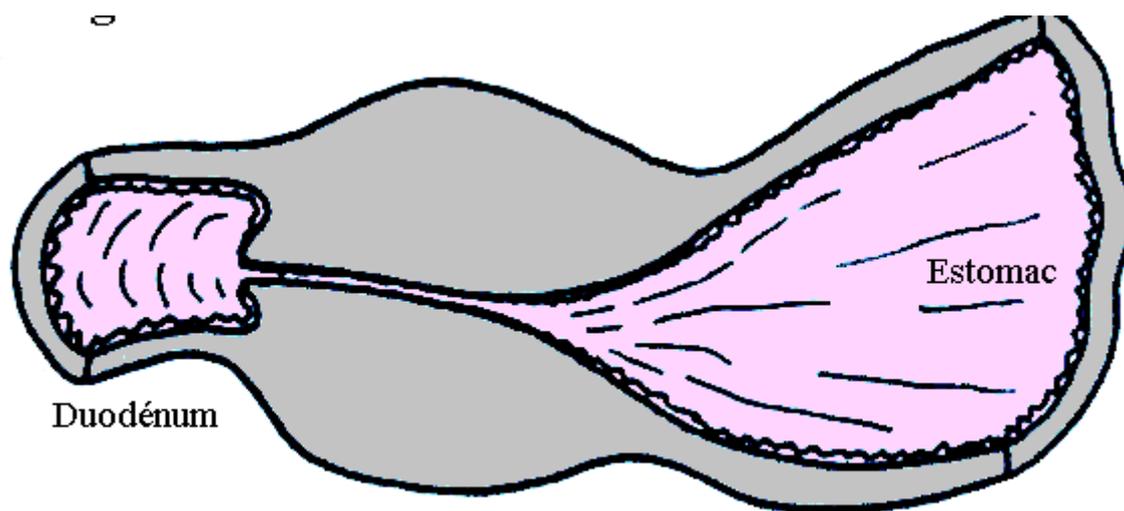
Rechercher :

- une alcalose hypochlorémique
- une déshydratation.

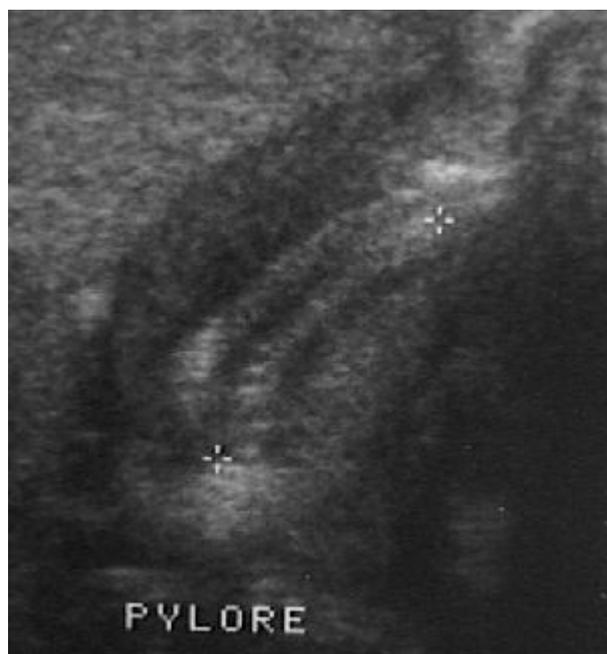
- *Traitement*

Après correction des troubles électrolytiques : pylorotomie extramuqueuse sur la ligne avasculaire (Technique de Fredet).

La réalimentation est rapide : quelques heures après l'intervention.



Sténose hypertrophique du pylore: schéma



échographie

3.3.1.2.1.2 Le R.G.O

Voir plus bas

3.3.1.2.1.3 Plicature gastrique

▫ Affection liée à une brièveté anormale du mésocolon transverse qui, plaçant le colon transverse en position haute, amène ce dernier à faire capoter l'antré.

- *Clinique* : vomissements, douleurs, agitation post prandiale

- *Radiologie* : Estomac en "cornue" ou en "pipe", aérocolie

- *Traitement* : Procu-bitus

3.3.1.2.2 Les causes extradiigestives

- Neurologiques

- hématome sous-dural
- tumeur cérébrale

- Surréaliennes

- insuffisance surrénale par hyperplasie congénitale

- Métaboliques

- hyperammoniémie (amioacidopathies)
- hypercalcémie :
 - intoxication à la vitamine D
 - hyperparathyroïdie
- Intolérance héréditaire au fructose
- Galactosémie congénitale

- Rénales

- Néphropathies chroniques
- Tubulopathies congénitales

3.3.2 Les causes fonctionnelles

3.3.2.1 Causes fonctionnelles digestives

Erreur diététique

- quantitative : par excès +++
- qualitative : lait de vache, excès de farine, etc...

3.3.2.2 Causes fonctionnelles extra-digestives

3.3.2.2.1 Vomissements psychogènes

Deux tableaux cliniques :

- **Mérycisme** : par contraction du diaphragme volontaire, l'enfant fait revenir dans sa bouche une fraction de son repas qu'il rumine et qu'il rejette ou

redéglutit. Ce phénomène se produit lorsque l'enfant se croit seul et est assimilé à une manifestation auto-érotique.

- **Vomissements simples**, déclenchés par l'introduction du pouce ou des doigts dans le pharynx.

Causes communes : perturbations des relations affectives mère- enfant.

3.3.2.2.2 Vomissements acétonémiques

- *Etiologie* :

- hypoglycémie transitoire évoluant par crises,
- maladie frappant surtout le garçon à partir de 4 ans, chez un enfant anxieux, émotif, instable.
- maladie disparaissant entre 7 et 9 ans.

- *Aspect clinique* :

- malaise, anorexie, asthénie, vomissements soudains du matin, abondants, cétonémie, cétonurie, hypoglycémie.

- *Traitement* :

- de la crise : sucre +++
- de la maladie : petits repas sucrés multipliés au cours de la journée.

3.3.2.2.3 Mal des transports

Vomissements du nouveau-né

CAUSES CHIRURGICALES	CAUSES MEDICALES DIGESTIVES	CAUSES EXTRADIGESTIVES
<ul style="list-style-type: none"> ▫ Occlusion néonatale ▫ Atrésie duodénale ▫ Atrésie du grêle ▫ Iléus méconial ▫ Atrésie colique ▫ Hirschsprung 	<ul style="list-style-type: none"> ▫ R.G.O ▫ I P L V ▫ Infection ▫ Erreur de régime 	<ul style="list-style-type: none"> ▫ Infections <ul style="list-style-type: none"> - méningite - infection urinaire - etc... ▫ Neurologiques : <ul style="list-style-type: none"> - hémorragie méningée - H S D ▫ Endocriniennes <ul style="list-style-type: none"> - hyperplasie congénitale des surrénales ▫ Métaboliques <ul style="list-style-type: none"> - Aminoacidopathies - H Calcémie - Intoxication médicamenteuse ▫ Rénales

Vomissements du nourrisson et de l'enfant

URGENCES CHIRURGICALES	CAUSES DIGESTIVES	CAUSES EXTRADIGESTIVES	CAUSES FONCTIONNELLES
<ul style="list-style-type: none"> □ I I A □ Appendicite □ Péritonite □ Volvulus □ Hernie étranglée 	<ul style="list-style-type: none"> □ Sténose du pylore □ R.G.O □ I P L V □ Infection (GEA) 	<ul style="list-style-type: none"> □ Infections □ Neulogogiques - H.S.D - tumeur □ Endocriniennes - hyperplasie congénitale □ Métaboliques - hypercalcémie - intoxication □ Rénales 	<ul style="list-style-type: none"> □ Erreur de régime □ Vomissements acétoniques □ Vomissements psychogènes

Reflux gastro-oesophagien de l'enfant

Données physiopathologiques

La défaillance du système anatomique anti-reflux sous forme de hernie hiatale est rare chez l'enfant. De toute façon, la présence d'une hernie n'implique pas plus que chez l'adulte la présence d'un RGO.

La maturation du sphincter inférieur de l'oesophage (SIO) est rapide avec augmentation de taille au cours des premières années et apparition précoce d'un tonus basal normal en quelques semaines.

Le RGO peut être dû à une baisse constante du tonus basal ou à des relaxations transitoires inappropriées du sphincter.

Le ralentissement de la vidange gastrique, notamment celle des repas liquides, pourrait être chez l'enfant responsable de reflux.

La nature du RGO est chez l'enfant presque exclusivement acide, le reflux bilieux étant exceptionnel.

Clinique

2.1 Etude analytique

2.1.1 Les signes digestifs

Les régurgitations

Elles surviennent sans effort, sont favorisées par les changements de position et doivent être distinguées des régurgitations physiologiques survenant au moment du rot post-prandial.

Les vomissements

Ils sont parfois secondaires aux régurgitations. Ils supposent un effort avec contraction diaphragmatique et peuvent être douloureux.

L'hémorragie digestive

Secondaire à une oesophagite peptique dans le cadre du RGO, elle est d'abondance variable s'exprimant le plus souvent par quelques "filets" hémorragiques dans les vomissements, parfois hématomèse de sang rouge ou noirâtre, plus rarement par un méléna ou une anémie microcytaire de saignement occulte.

Les manifestations douloureuses

Elles sont d'expression très variable avec l'âge : agitation, cris perprandiaux et refus de boire, crises de pleurs chez les nouveaux-nés et nourrissons. Les douleurs épigastriques avec brûlure, voire authentique pyrosis peuvent être exprimées par l'enfant grand.

La dysphagie ne survient que rarement et après une évolution longue.

2.1.2 Le retentissement sur la croissance

Il est variable selon l'âge et s'exprime surtout au plan pondéral.

2.1.3 Les manifestations respiratoires ou ORL chroniques

Elles sont très variables et rapportées formellement au RGO avec de grandes difficultés diagnostiques. Il s'agit de :

bronchites répétées (à composante asthmatiforme éventuelle) ;
asthme ;
pneumopathies répétées (surtout des lobes moyen et inférieur droits) ;
toux chronique (surtout nocturne) ;
infections ORL (notamment laryngites, pharyngites et trachéites à répétition).

2.1.4 Les malaises ou accidents paroxystiques cardiorespiratoires

Sous ce terme on regroupe des tableaux cliniques différents mais dont la signification est en fait analogue. Il s'agit d'accidents aigus survenus de façon brutale et inopinée avec une symptomatologie cardiorespiratoire parfois associée à des troubles neurologiques.

Dans le RGO, à côté d'accidents d'inhalation évidents, on peut noter :

des accès de cyanose ou de pâleur ;
des bradycardies ;
des apnées ou dyspnées laryngées brutales ;
des accès d'hypotonie.

La gravité clinique est très variable avec récupération parfois spontanée et rapide ou au contraire après manoeuvres de réanimation (massage cardiaque externe et ventilation assistée par bouche à bouche). On est alors dans le cadre du "Near Miss" ou mort subite "rattrapée".

2.1.5 Des anomalies de posture avec torticolis

Elles peuvent être secondaires au RGO dans le cadre du syndrome de Sandifer.

2.2 Regroupement symptomatique par période d'âge

Il est habituel de séparer 3 périodes : avant 2-3 mois (nouveau-né, jeune nourrisson) ; de 2-3 mois à 15-18 mois (1ère enfance) ; au-delà de 15-18 mois (2ème enfance).

2.2.1 La période de 0 à 2-3 mois

Le RGO est fréquent, souvent physiologique mais pouvant se présenter sous des formes graves. La prématurité et l'hypotrophie ne semblent pas jouer de rôle particulier. Il n'y a pas de prédominance d'un sexe.

Les formes digestives :

Elles sont les plus fréquentes associant syndrome émétisant et douloureux faisant suspecter une oesophagite.

Le RGO peut s'associer à la sténose hypertrophique du pylore (syndrome de Rovinalta).

Les formes hémorragiques :

Elles se révèlent par des hématémèses parfois très précoces dès les premières heures de vie et potentialisées par des troubles de la coagulation (hypovitaminose K).

Les malaises :

Ils sont tout particulièrement notés dans cette tranche d'âge correspondant à celle de la mort subite inattendue du nourrisson (cf. cours).

Ces malaises paroxystiques seraient liés à des accidents d'inhalation ou à un phénomène réflexe vago-vagal mis en jeu par stimulation de chémorécepteurs par le liquide gastrique. Ces chémorécepteurs se situent à plusieurs niveaux : fosses

nasales, larynx, trachée, pharynx et oesophage.

Le risque de malaise réflexe serait d'autre part potentialisé par une hypertonie vagale (étudiée par la recherche d'une asystolie par réflexe oculocardiaque).

La présence de malaises fait rechercher un RGO par divers examens complémentaires mais il faut d'autre part établir une *relation de cause à effet RGO-malaise*.

On retient comme argument :

la disparition des malaises sous traitement anti-reflux ;

la relation chronologique RGO-apnée sur des enregistrements couplés pHmétrique et cardiorespiratoires ;

le passage pulmonaire de l'isotope en scintigraphie oesophagienne.

La découverte du RGO ne dispense bien sûr pas de faire une enquête étiologique complète notamment cardiorespiratoire et neurologique.

L'évolution du RGO de la période néonatale

Elle est en règle bénigne pour les formes digestives et hémorragiques. Les malaises posent un problème différent : la réelle efficacité du traitement anti-reflux doit être contrôlée par enregistrement pHmétrique si les malaises persistent.

2.2.2 La 1ère enfance (de 3 mois à l'âge de la marche)

Il existe une prédominance masculine (60 %).

Les formes digestives :

Ce sont les plus fréquentes (80 % des cas) associant régurgitations, vomissements, manifestations douloureuses, hémorragies digestives.

Un retard pondéral est fréquent (30 % des cas).

Les formes respiratoires :

Elles représentent 20 % des cas. Il est difficile d'établir la responsabilité du RGO dans les symptômes présentés (cf. chapitre 2^e enfance), d'autant que des troubles de la déglutition peuvent se présenter sous le même aspect.

L'évolution du RGO de la 1ère enfance

A moyen terme et avec un traitement correct (rarement chirurgical), elle est favorable.

L'acquisition de l'orthostatisme et de la marche est une étape essentielle dans la maturation du système anti-reflux et correspond dans la majorité des cas à la diminution ou la disparition de la symptomatologie.

Le RGO peut disparaître même si une anomalie anatomique (hernie hiatale) persiste.

L'évolution individuelle d'un RGO chez un enfant donné est cependant imprévisible.

2.2.3 La 2è enfance

Les formes respiratoires :

A côté des *formes digestives* restant les plus fréquentes, c'est à cet âge qu'on retrouve le plus de *formes respiratoires chroniques*.

Si l'association RGO-troubles respiratoires chroniques est fréquemment notée, il est cependant difficile d'affirmer laquelle des deux pathologies est à l'origine de l'autre.

On connaît le rôle sur le tonus du SIO de la toux chronique avec hyperpression abdominale, de la distension thoracique et des médications à visée respiratoire telle que la théophylline. D'authentiques RGO secondaires aux troubles respiratoires sont souvent retrouvés dans la mucoviscidose et dans l'asthme notamment .

Incriminer le RGO dans la genèse d'une maladie respiratoire chronique nécessite donc de recueillir les arguments :

les antécédents de vomissements néonataux ou de la 1ère enfance ;

le caractère nocturne ou lié au décubitus des signes ;

l'absence de caractère saisonnier ;

la localisation droite des pneumopathies ;

la négativité de l'enquête étiologique (recherche de déficit en IgA, test de sueur, enquête allergologique).

Les examens explorant le RGO apportent des données précieuses :

passage pulmonaire en scintigraphie ;

prédominance nocturne du RGO en pH-métrie ou survenue de signes respiratoires simultanée à la chute du pH ;

La responsabilité directe du RGO est souvent affirmée à posteriori devant la disparition des troubles respiratoires sous traitement anti-reflux

L'évolution du RGO de la 2ème enfance

Elle est mal connue et nécessite une surveillance, au moins clinique, attentive.

La persistance d'un RGO symptomatique et notamment d'une oesophagite peptique sévère après l'âge de la marche relève le plus souvent d'un geste chirurgical.

L'évolution "naturelle" d'un RGO au delà de cet âge peut en effet se compliquer notamment de sténose peptique. L'endobrachyoesophage avec hétérotopie épithéliale est par contre exceptionnelle chez l'enfant.

Cas particuliers :

Il faut souligner les particulières fréquences et gravité du RGO :

▫ chez les enfants ayant été opérés d'une **atrésie de l'oesophage** avec haut risque de sténose sur l'anastomose due à l'oesophagite ;

▫ chez les enfants présentant un retard mental grave ou une **encéphalopathie**. La plus grande fréquence et la gravité du reflux sont dues à la baisse du tonus du SIO, l'état grabataire, les déformations rachidiennes, la spasticité de la sangle abdominale et le recours fréquent à l'alimentation sur sonde nasogastrique.

Examens complémentaires

3.1 Etude analytique

Comme chez l'adulte, on peut distinguer les méthodes d'exploration en 2 groupes :

- méthode diagnostique directe objectivant le RGO lui-même (radiologie, scintigraphie, pH-métrie, échographie) ;
- méthode diagnostique indirecte objectivant la cause ou la conséquence du reflux (manométrie, endoscopie, histologie).

3.1.1 Les méthodes diagnostiques indirectes

Le transit baryté oesophagogastroduodéal

La radiologie précise les anomalies de la région hiatale : malposition cardiotubérositaire, hernie hiatale par glissement.

Le RGO peut être spontané ou secondaire aux manoeuvres de provocation.

La radiologie étudie mal la muqueuse oesophagienne mais visualise bien les sténoses peptiques.

La *sensibilité* est de 40 à 50 %.

La scintigraphie oesophagienne

L'exploration est réalisée chez un enfant à jeun avec du Technétium 99m mélangé au repas habituel.

Une caméra à scintillations est centrée sur le 1/3 inférieur de l'oesophage après repérage de la cavité gastrique.

Chaque épisode de RGO est visualisé par une image scintigraphique et peut être reporté sur une courbe d'activité oesophagienne en fonction du temps.

L'examen peut être complété d'images pulmonaires à la recherche d'une activité traduisant un passage pulmonaire du contenu gastrique.

La scintigraphie peut être suivie d'une mesure de la vidange gastrique.

La scintigraphie permettrait de retrouver un passage pulmonaire dans 10 % des RGO à symptomatologie respiratoire de l'enfant.

La *sensibilité* est de 60 % à 70 %.

La pH-métrie :

L'enregistrement prolongé du pH est la meilleure méthode.

Le matériel utilisé est analogue à celui des adultes avec des sondes adaptées à la taille de l'enfant.

Les données recueillies et l'expression des résultats sont les mêmes que chez l'adulte (pourcentage du temps passé au-dessous de pH 4, durée moyenne des épisodes de RGO, durée du reflux le plus long, nombre total d'épisodes de plus de 5 minutes).

L'existence d'un RGO pathologique est déterminée sur des données quantitatives en référence à des valeurs "normales" retrouvées sur des témoins sains :

pourcentage de pH < 4 = 5,2 % sur 24 H ;

la *sensibilité* et la *spécificité* sont de 90-95 % sur 24 heures.

Les enregistrements de longue durée permettent de rechercher le reflux dans toutes les circonstances physiologiques (repas, sommeil, différentes positions).

La pH-métrie nocturne ou sur 24 heures revêt une importance majeure dans l'exploration des RGO à manifestations respiratoires chroniques ou à l'origine des malaises.

L'échographie

Elle permet d'étudier la région cardiotubérositaire et de montrer un reflux du contenu gastrique dans l'oesophage. Elle a l'avantage de son innocuité mais sa sensibilité reste à évaluer.

3.1.2 Les méthodes diagnostiques indirectes

La manométrie

Les principes de l'examen et les données recueillies sont identiques à ceux de la manométrie chez l'adulte :

étude de la pression du sphincter supérieur de l'oesophage ;

étude de la motricité oesophagienne,

enregistrement de la pression basale du SIO et d'éventuelles relaxations inappropriées.

La manométrie reste d'application limitée chez l'enfant du fait :

des difficultés purement techniques de réalisation liées à l'âge des enfants explorés ;

de sa faible sensibilité (50 % seulement des malades ont une pression basale du SIO basse) ;

L'endoscopie

Sa technique est identique à l'endoscopie de l'adulte au fibroscope souple.

Un matériel adéquat permet de faire des endoscopies même en période néonatale.

Elle permet d'affirmer la présence d'une oesophagite (érosive voire ulcérée), d'une anomalie cardio-tubérositaire ou d'une complication (sténose, endobrachyoesophage).

Il est important de rappeler que :

la présence d'une oesophagite peptique macroscopique permet d'affirmer le RGO mais qu'une fibroscopie normale n'élimine bien sûr pas un tel diagnostic ;

la fibroscopie est le seul examen fiable pour juger de l'importance des lésions muqueuses ;

l'absence de parallélisme entre l'importance clinique du RGO et la présence d'une oesophagite souligne l'intérêt particulier de l'examen endoscopique.

L'histologie

Le recours à l'étude histologique est peu fréquent en pratique pédiatrique pour deux raisons :

d'une part, la présence d'une oesophagite purement microscopique n'a sans doute pas la même valeur pronostique qu'une oesophagite ulcérée ;

d'autre part, les biopsies sont souvent difficiles, de taille exiguë et donc plus souvent ininterprétables.

3.2 Le choix des examens complémentaires

Disposer de nombreux examens complémentaires ne veut pas dire qu'ils sont à faire tous et dans toutes les situations cliniques.

Une stratégie d'exploration du RGO doit donc être définie et peut se diviser en trois étapes :

- faire le diagnostic du RGO et lui attribuer la responsabilité des signes cliniques ;

- rechercher une oesophagite peptique ;

-surveiller l'évolution du RGO sous traitement et poser l'indication éventuelle d'un traitement chirurgical.

3.2.1 Le diagnostic positif du RGO

L'indication des examens complémentaires est dépendante des différents tableaux cliniques.

Les tableaux "digestifs" typiques du nourrisson

Le diagnostic du RGO peut reposer sur la seule clinique sans nécessité de le confirmer par des examens complémentaires.

Les malaises :

Le RGO doit être affirmé et la relation RGO-malaise doit également être établie par :

pH-métrie nocturne ou de 24 heures couplée à un enregistrement cardio-respiratoire (séquence RGO-apnée) ;

TOGD qui reste indiqué pour rechercher un RGO et surtout une autre cause de malaise (arc vasculaire anormal, trouble de déglutition, etc...) ;

éventuellement scintigraphie oesophagienne (passage pulmonaire).

Les tableaux respiratoires chroniques :

On pratique :

pH-métrie nocturne ou sur 24 heures (durée moyenne du reflux nocturne).

La confrontation des données paracliniques permet au mieux d'établir la relation de cause à effet RGO-signes respiratoires ;

éventuellement scintigraphie (passage pulmonaire).

3.2.2 Le diagnostic d'oesophagite peptique

Il ne peut être retenu que sur des constatations endoscopiques. Une fibroscopie s'impose devant tout argument clinique (douleurs, saignements extériorisés, anémie ferriprive sans carence d'apport, retard pondéral) et après 18 mois.

3.2.3 La surveillance de l'évolution

En cas d'évolution clinique favorable, le contrôle par un examen complémentaire n'est sans doute pas indispensable.

En cas d'évolution défavorable sous traitement, il est justifié de proposer une pH-métrie de 24 heures sous traitement médical pour l'adapter ; éventuellement une fibroscopie.

4 Traitement

4.1 Traitement médical

4.1.1 Les buts

Ils sont :

de reconstituer la compétence du système anti-reflux ;

de neutraliser le reflux acide ;

d'augmenter la résistance de la muqueuse oesophagienne.

4.1.2 Les moyens

La position :

La meilleure position anti-reflux est le décubitus dorsal surélevé à 30-40° dans un harnais. Cette position a de multiples avantages :

elle diminue la fréquence du reflux ;

elle favorise la vidange gastrique ;

elle est bien tolérée par les nourrissons dont le sommeil n'est pas perturbé ;

elle évite les accidents rencontrés dans l'orthostatisme plus franc (scoliose, torticolis).

La position surelevée ventrale n'est plus conseillée devant les données épidémiologiques sur la mort subite du nourrisson et la position ventrale. Le positionnement en "baby relax" paraît devoir être abandonné du fait de l'hyperpression abdominale secondaire au "tassement" du nourrisson.

Les mesures hygiénodietétiques :

Elles consistent en :

la diminution du volume des repas par fractionnement ;

l'épaississement des repas (Gelopectose, Gumilk, Maïzena) ou utilisation de laits pré épaissis (AR)

la suppression des aliments (chocolat) et des médicaments à effet dépresseur sur le SIO (théophylline) ;

la soustraction de l'enfant à un environnement tabagique.

Les médicaments :

On a recours à :

- *des médicaments améliorant la "mécanique" antireflux*, comme :

la dompéridone (Motilium) (1 m/kg/j) ;

- *des médicaments diminuant la nocivité du reflux*, comme :

les anti-acides qui neutralisent l'acidité du liquide gastrique refluant,

les topiques protecteurs tels que l'alginat (Gaviscon) ;

les inhibiteurs de la sécrétion acide gastrique, la ranitidine à 10 mg/kg/j en 2 ou 3 prises ou l'omeprazole à 1 mg/kg en 1 pris par jour.

4.1.3 Les indications

Le traitement médical doit toujours être mis en route en première intention en associant :

l'orthostatisme ventral permanent,

l'épaississement des biberons,

un agent modificateur de la pression du SIO,

un agent neutralisant.

Les inhibiteurs de la sécrétion acide gastrique ne se conçoivent qu'en cas d'oesophagite peptique authentifiée.

4.1.4 La durée du traitement

Elle est difficile à codifier. Théoriquement, le traitement médical doit être poursuivi jusqu'à l'âge de la marche (12-18 mois).

En fait, un relâchement est souvent observé dans le suivi du traitement avant d'avoir atteint cet âge. Plutôt que de prescrire sans modulation un traitement mal suivi, il vaut mieux discuter régulièrement (tous les 2-3 mois) de son utilité en fonction :

de l'âge de l'enfant au début du traitement ;

de l'évolution des signes ;

de la courbe de croissance staturo-pondérale ;

des données d'éventuels examens paracliniques.

Par contre, la persistance du RGO une fois la marche acquise impose un bilan complet (pH-métrie de 24 heures, fibroscopie) pour adapter le traitement médical et envisager un traitement chirurgical.

4.2 Traitement chirurgical

4.2.1 Les buts

Ils sont :

de replacer l'oesophage terminal dans l'abdomen ;
de rétrécir l'orifice oesophagien du diaphragme ;
de reconstruire un dispositif valvulaire.

4.2.2 Les méthodes

Elles sont identiques chez l'enfant et l'adulte : Nissen : manchonnement péri-oesophagien par la grosse tubérosité gastrique.

4.2.3 Les indications

Certaines sont quasi formelles :

sténose peptique ;

oesophagite peptique persistant après acquisition de la marche ou sur les terrains débilisés (encéphalopathes) ;

grandes hernies paracardiaques ou médiastinales.

D'autres indications sont discutées en étroite collaboration médico-chirurgicale :

les malaises graves persistant sous traitement médical avec contrôle pH-métrie ;

les oesophagites avant un an résistant au traitement médical (anti H2) ;

les formes respiratoires chroniques résistant à un traitement médical bien suivi et après établissement d'une relation de cause à effet formelle.

LS: Clinical manifestations and diagnosis of gastroesophageal reflux disease in children and adolescents**INTRODUCTION –**

The passage of gastric contents into the esophagus (gastroesophageal reflux) is a normal physiologic process that occurs in healthy infants, children, and adults. Most episodes are brief and do not cause symptoms, esophageal injury, or other complications. In contrast, gastroesophageal reflux disease (GERD) is present when the reflux episodes are associated with symptoms or complications. The range of symptoms and complications of GERD in children vary depending upon their age. This topic review focuses on the clinical manifestations and diagnosis of GERD in children and adolescents. The management of GERD in this age group and issues related to GERD in infants are discussed separately.

These discussions are generally consistent with an official consensus statement and systematic review issued by the North American Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (NASPGHAN). The full text of these guidelines is available on the Internet

DEFINITIONS –

The term "regurgitate" describes reflux to the oropharynx, and "vomit" describes expulsion of the refluxate out of the mouth, but not necessarily repetitively or with force. The terms are not clearly distinguished in clinical practice. In this review, we will use the term "regurgitate" to describe obvious gastroesophageal reflux, whether or not the refluxate is expelled from the mouth.

EPIDEMIOLOGY –

Few large population-based studies have described the epidemiology of GERD in children. Most studies focused on the prevalence of GERD in specific groups, such as infants with recurrent regurgitation. Comparison among studies is limited by the use of different definitions of GERD and the variable extent to which other possible causes of symptoms that were attributed to GERD were investigated.

Prevalence – A large community-based study documented prevalence rates of 1.8 to 8.2 percent for symptoms associated with gastroesophageal reflux. Among adolescents, 3 to 5 percent complained of heartburn or epigastric pain, and 1 to 2 percent used antacids or acid-suppressing medication

Natural history –

Regurgitation in infants is common and typically decreases or resolves during the first year of life. While the problem usually resolves by the end of infancy, there is a weak association with later GERD. As an example, frequent regurgitation during infancy and a history of GERD in the mother (but not the father) both predict the risk of reflux-related symptoms during childhood. Symptoms of GERD present during childhood are moderately likely to persist to adolescence and adulthood ("tracking"). In a survey of 207 patients who were diagnosed with GERD through an endoscopic examination in childhood (mean age 5 years), about one-third had symptoms of significant GERD during early adulthood (approximately 15 years later). At least 10 percent had weekly symptoms of reflux. Among those responding to the survey, 30 percent were currently taking either H2RA or PPI, and 24 percent had undergone fundoplication. Other studies have shown similar results.

Even less is known about the prevalence and natural history of GERD in older children and adolescents. However, the prevalence of GERD generally is considered

to be much lower than in adults. Exceptions are children with neuromuscular disorders such as muscular dystrophy and cerebral palsy and children with Down syndrome, who, for reasons that are poorly understood, are at increased risk for developing GERD and other esophageal motor abnormalities. Such children also appear to be at increased risk for developing respiratory complications related to GERD and represent a significant proportion of children referred for antireflux surgery. GERD also appears to be relatively common in children with cystic fibrosis. Several other questions related to the epidemiology and natural history of GERD in children remain unanswered. They include:

- The healthcare burden related to its diagnosis and treatment, including effects on family members
- The impact on quality of life
- A detailed understanding about the relationship between reflux and the various extra-esophageal disease associations that have been hypothesized to be related to reflux (asthma, chronic cough, and recurrent pneumonia)
- The relationship between childhood GERD and the incidence of GERD and related complications in adulthood

CLINICAL MANIFESTATIONS –

The most common symptoms of GERD vary according to age, although overlap may exist.

- Infants – Gastroesophageal reflux is common in infants and is usually not pathological. Regurgitation is present in 50 to 70 percent of all infants, peaks at age 4 months, and typically resolves by 1 year. A small minority of infants develop other symptoms, including feeding refusal, irritability, hematemesis, anemia, and failure to thrive. The clinical manifestations and management of gastroesophageal reflux in this age group is discussed separately.
- Preschool – Preschool age children with GERD may present with intermittent regurgitation. Less commonly, they may have the respiratory complications including persistent wheezing. Sandifer syndrome, a manifestation consisting of arching of the back, torsion of the neck, and lifting up of the chin also has been described in preschool children who are developmentally delayed. Decreased food intake without any other complaints may be a symptom of esophagitis in young children.
- Older children and adolescents – The pattern of symptoms and complications in older children and adolescents resembles that seen in adults. The cardinal symptoms are chronic heartburn and/or regurgitation. Complications of GERD, including esophagitis, strictures, Barrett's esophagus, and hoarseness due to reflux laryngitis, also may be seen. Older children may complain of nausea and/or epigastric pain. Some children may be observed pounding their chest.

GERD-related chest pain is not well-described by young children. In older children, it typically is described as squeezing or burning, located substernally and sometimes radiating to the back, lasting anywhere from minutes to hours, and

resolving either spontaneously or with antacids. It usually occurs after meals, awakens patients from sleep, and may be exacerbated by emotional stress. Extraesophageal associations with GERD also may be seen in older children and adolescents. In a large case-control study of children without neurologic defects, GERD was an independent risk factor for developing sinusitis (adjusted odds ratio [OR] 2.3), laryngitis (OR 2.6), asthma (OR 1.9), pneumonia (OR 2.3) and bronchiectasis (OR 2.3).

EVALUATION –

The differential diagnosis of GERD in children is broad, particularly when the principal complaint is regurgitation, vomiting, or abdominal pain. As a general rule, the diagnosis can be narrowed based upon the pattern of symptoms and the age of the child, supported by a thorough medical history. Specific testing should be guided by the type of symptoms and their severity. The following sections summarize characteristics of the available diagnostic tests. The utility of these tests will depend in large part on the age and clinical presentation of the patient.

Empiric treatment – An empiric trial of acid suppression is often used as a diagnostic test, and is suggested for children with uncomplicated heartburn.

Studies in adults suggest that it may be a cost-effective approach in selected patients, although the applicability of these results to children is uncertain.

Endoscopy and histology – Endoscopic evaluation of the upper gastrointestinal tract is indicated for selected patients in whom esophagitis or gastritis is suspected. These include children or adolescents with heartburn or epigastric abdominal pain that fails to respond to or relapses quickly after empiric treatment. In addition, endoscopy may be valuable in the evaluation of patients with recurrent regurgitation after two years of age, dysphagia, or odynophagia..

Children with upper airway symptoms such as hoarseness or stridor may also be caused by gastroesophageal reflux, but are usually evaluated with laryngoscopy rather than esophagoscopy.

Unlike esophageal pH monitoring studies, endoscopy permits visualization of the esophageal epithelium and histologic evaluation, to determine the presence and severity of esophagitis and complications such as strictures or Barrett's esophagus, and to exclude other disorders such as allergic or infectious esophagitis..

An esophagus that appears normal does not exclude the presence of GERD.

Sensitivity can be increased with mucosal biopsies, which may reveal histologic findings consistent with GERD.

Cellular injury stimulates cell proliferation, the morphologic equivalent of which is thickening of the basal cell layer and elongation of the papillae of the epithelium.

Other histologic features include the presence of neutrophils and eosinophils, dilated vascular channels in papillae of the lamina propria, and distended, pale squamous ("balloon") cells.

The proportion of children with symptoms of GERD who have evidence of overt mucosal damage has not been well established. In one of the largest studies to address this issue, erosive esophagitis was described in 35 percent of 402 neurologically normal children (average age 9.7 years) who were referred for endoscopy due to GERD symptoms. Barrett's esophagus was uncommon.

Endoscopy can be performed in infants, toddlers, and older children. Procedure-related complications of diagnostic endoscopy and biopsy appear to be rare.

Complications may occur due to over- or under-sedation. In a series of 295 procedures performed in pediatric patients, complications included oxygen desaturation to less than 90 percent (n = 1), vital sign alterations requiring

treatment (n = 3), rash (n = 2), dizziness (n = 1), wheezing (n = 1), and emergence reaction (an unexpected reaction when awakening from anesthesia, n = 1). Another report focused on 393 patients (mean age 7.5 years, range 3 months to 21 years) who had undergone upper endoscopy under general anesthesia. The most common complications were sore throat or hoarseness, which occurred in 35 percent of patients.

An infant or child with documented esophagitis should be treated with lifestyle changes and acid suppression therapy. Patients with only mild esophagitis can be assessed based upon the degree of symptom relief. Those with erosive esophagitis should undergo a repeat endoscopy to demonstrate healing. Treatment recommendations for these children are discussed separately.

Eosinophilic (allergic) esophagitis is increasingly recognized in children and adults, and the symptoms and histological findings overlap with those of gastroesophageal reflux. The number and distribution of eosinophils can help distinguish GERD from eosinophilic esophagitis. In addition, many patients with eosinophilic esophagitis have a history of atopia or peripheral eosinophilia, and are more likely to fail to respond to anti-reflux treatment. Diagnostic and treatment approaches to these patients are discussed in detail separately.

Esophageal pH monitoring –

Esophageal pH monitoring permits the assessment of the frequency and duration of esophageal acid exposure and its relationship to symptoms. The test is performed by the transnasal passage of a microelectrode containing a pH sensor into the lower esophagus. The pH electrode is positioned according to a formula that takes into account the length of the child. As a general rule, radiologic or manometric confirmation of the position of the tip of the probe is not necessary. A device worn by the patient records esophageal acid exposure during a period of monitoring. The procedure is considered to be very safe, but keeping the probe in place may be difficult in toddlers and uncooperative children.

The results are influenced by the type of recording device, its exact position in the esophagus, diet, position of the patient, and activity during the study.

Interpretation of results after longer periods of monitoring (24 hours) generally is more reliable than after shorter periods (eg, 12 hours), although longer periods of monitoring may not always be feasible.

Episodes of acid reflux occur in asymptomatic infants, children, adolescents, and adults. The "reflux index" (the percentage of total time that the esophageal pH is less than 4) generally is considered to be the most valid measure of reflux because it provides an estimate of the cumulative esophageal acid exposure. The upper limit of normal of the reflux index has been defined as 12 percent in the first year of age and 6 percent thereafter, based upon several studies in infants, children, and adults.

Uses – Esophageal pH monitoring can be useful in the following clinical situations:

- Atypical symptoms of reflux – In patients with laryngeal symptoms, severe or atypical asthma, esophageal pH monitoring can be useful to establish a temporal correlation between symptoms and episodes of reflux.

Laryngeal symptoms that may be related to reflux include nocturnal stridor or cough. A dual-channel esophageal pH monitor, with electrodes in both distal and proximal esophagus, is particularly valuable for evaluating patients with these symptoms. However, no consensus exists on the pH criteria that should be used for defining pathologic reflux in this setting. One study suggested that a pH decrease

of more than 2 pH units in the pharynx, occurring during esophageal acidification, and reaching a nadir of less than 4 units in less than 30 seconds was optimal for distinguishing patients with suspected regurgitation from healthy controls.

In patients with severe or atypical asthma, esophageal pH monitoring also can assess whether there is a temporal correlation between symptoms and reflux, particularly if asthmatic symptoms are discrete and positional. However, empiric trials of vigorous acid suppression also are used in this situation.

In patients with recurrent pneumonia, it is difficult to establish whether esophageal reflux contributes to the problem. Abnormal results from esophageal pH monitoring are not highly sensitive nor specific in detecting whether aspiration pneumonia is related to reflux, but patients with aspiration tend to reflux more frequently into the proximal esophagus. Esophageal pH monitoring may help establish the diagnosis when combined with other investigations, including videofluoroscopic swallowing evaluation, bronchoscopy, and/or endoscopy.

- Reflux symptoms not responsive to medical or surgical therapy – Esophageal pH studies can determine the adequacy of acid suppression in children who remain symptomatic despite being treated with a proton pump inhibitor, or after surgical treatment for reflux. If the pH study shows adequate acid suppression, alternative explanations for the symptoms should be sought (eg, allergic esophagitis or alkaline reflux). If there is marked acid reflux, acid suppressive treatment should be optimized.
- Premature and newborn infants with apnea or an apparent life-threatening event – If infants have repeated episodes of apnea, esophageal pH monitoring may be useful to determine if these are triggered by GERD. However, the association can be made only if performed simultaneously with polysomnography or oxycardiopneumography, and if an event occurs during monitoring.

Limitations – Esophageal pH monitoring does not detect anatomical abnormalities or directly measure the presence or severity of esophagitis, and does not provide information about reflux of nonacidic material from the stomach. Thus, it is NOT generally useful in the following clinical situations:

- Evaluation of patients presenting with typical symptoms of reflux, heartburn or epigastric pain – Endoscopy and empiric trials of acid suppression will provide more definitive information about the clinical diagnosis and treatment options for these patients.
- Patients with esophagitis diagnosed by endoscopy – Abnormal reflux index correlates strongly with the presence of esophagitis on endoscopy (approximately 95 percent of children with esophagitis will have an abnormal reflux index), but does not contribute to the diagnosis. Therefore, it is not a helpful investigation in patients with established esophagitis, except possibly to investigate reasons for inadequate response to therapy.
- Patients in whom reflux of nonacidic material from the stomach is suspected (eg, if alkaline reflux is suspected due to pyloric insufficiency or other abnormalities) – For these patients, standard esophageal pH monitoring is not helpful, but esophageal impedance-pH monitoring can be performed to detect neutral and alkaline reflux.

- Infants with frequent regurgitation – In infants, esophageal pH monitoring is generally not useful to distinguish between infants with uncomplicated reflux and those with esophagitis or other pathological manifestations of GERD. Infants with failure to thrive or other symptoms suggesting pathological GERD require evaluation, but esophageal pH monitoring is rarely helpful in establishing the diagnosis. However, in infants with discrete episodes of irritability or other symptoms thought to be related to reflux, it may be used to establish whether there is a temporal relationship between occult reflux episodes and these discrete symptoms.

Barium contrast radiography –

Barium studies of the esophagus are neither sensitive nor specific for the diagnosis of GERD. Compared to esophageal pH studies, the sensitivity, specificity, and positive predictive values have ranged from 31 to 86, 21 to 83, and 80 to 82 percent, respectively, in various reports. Radiologic evaluation is most useful in the detection of peptic strictures or an underlying anatomic malformation such as a malrotation or duodenal web. It is also an important step in the evaluation of a child presenting with dysphagia or odynophagia.

Bronchoalveolar lavage –

Bronchoscopy with bronchoalveolar lavage is occasionally used to assess for evidence of recurrent small-volume aspiration. If aspirates contain a high percentage of lipid-laden macrophages, aspiration is thought to be more likely. However, this technique has low sensitivity and specificity. Even with careful measurement protocols, there is considerable overlap in findings between patients with aspiration and normal controls, so the technique is not generally useful.

Nuclear scintigraphy –

Nuclear scintigraphy involves the ingestion of technetium-labeled food or formula followed by scanning to detect the distribution of the isotope in the stomach, esophagus, and lungs. Potential advantages compared to esophageal pH monitoring are the ability to demonstrate the reflux of nonacidic gastric contents and assessment of the rate of gastric emptying. However, its sensitivity for the detection of acid reflux was poor when compared to esophageal pH monitoring (sensitivity 15 to 59 percent) whereas its specificity ranged from 83 to 100 percent in various reports. As a result, it has a limited role in the diagnosis and management of GERD in children.

Esophageal manometry –

Esophageal manometry is of minimal use in the diagnosis of GERD. One possible exception is for the evaluation of peristaltic function before antireflux surgery to exclude major motor disorders.

SUGGESTED APPROACH FOR COMMON CLINICAL SCENARIOS –

The previous discussion underscores the variable presentation of GERD in infants and children and the need to modify the diagnostic approach based upon the patient's age, type of symptoms, and their severity. The following sections will provide general recommendations for diagnosis in infants and children with commonly seen clinical presentations. These recommendations are based upon a guideline issued by NASPGHAN.

Recurrent vomiting or regurgitation –

Otherwise healthy children with recurrent vomiting or regurgitation after reaching the age of 2 years usually require evaluation, which typically includes an upper

gastrointestinal series and/or upper endoscopy with biopsy. If the evaluation reveals no abnormalities, and the child is otherwise asymptomatic, further workup is not required. However, treatment may be considered if there is reason to believe that it will improve the child's quality of life.

Heartburn –

Children or adolescents with heartburn can be treated empirically with lifestyle changes and an empiric trial of acid suppression. Persistent or recurrent symptoms should prompt referral for an upper endoscopy with biopsy.

Dysphagia or odynophagia – Dysphagia is a sensation of difficulty swallowing. Patients' complaints range from the inability to initiate a swallow to the sensation of solids or liquids being hindered during their passage through the esophagus into the stomach. The term "odynophagia" refers to pain with swallowing.

An adolescent with acute onset of heartburn or odynophagia should be questioned about the use of drugs that may cause pill esophagitis, including tetracyclines (doxycycline or minocycline) that are commonly used for treatment of acne.

Children with dysphagia or odynophagia should undergo a barium esophagram to evaluate for motility disorders and anatomic causes of the symptoms. An upper endoscopy is appropriate if the history is suggestive of esophagitis. Empiric treatment for reflux is not recommended unless other causes of the symptoms have been excluded.

Asthma –

Gastroesophageal reflux is an established trigger for asthma in many patients. Abnormal reflux, as measured by symptoms or by esophageal pH monitoring, occurs in 25 to 75 percent of children with persistent asthma, and the association strengthens with severity of either condition. One explanation for this association is that asthma is triggered by esophageal acid exposure in susceptible individuals. A variety of studies have shown clinical improvement in asthma when patients are treated for reflux. However, predicting which patients are likely to respond to treatment remains problematic.

Patients with asthma and symptoms suggesting GERD (including chronic vomiting or regurgitation and recurrent episodes of cough and wheezing in infants and toddlers) should undergo a three-month trial of vigorous acid suppression.

Gastroesophageal reflux may trigger asthma in some patients even in the absence of symptoms of GERD. Therefore, esophageal pH monitoring or an empiric three-month trial of vigorous acid suppression is recommended by many experts for patients with the following characteristics :

- Radiographic evidence of recurrent pneumonia
- Nocturnal asthma more than once a week
- Continuous need for oral corticosteroids, high-dose inhaled corticosteroids, more than two bursts per year of oral corticosteroids, or persistent asthma that does not allow the patient to be weaned from medical management

Similar approaches are used for adult patients with asthma and possible GERD.

Recurrent pneumonia –

GERD can be associated with recurrent pneumonia even in the absence of esophagitis or abnormal findings on esophageal pH studies. Data are insufficient to provide firm recommendations on the approach to such patients. In addition to excluding other causes of recurrent pneumonia (such as a foreign body, cystic

fibrosis, or immunodeficiency), evaluation may include bronchoscopy, and nuclear scintigraphy.

Recurrent pneumonia also can be caused by inadequate airway protective mechanisms during swallowing. Therefore, it is also important to assess these mechanisms using videofluoroscopy before embarking on invasive treatments for GERD, particularly in children with known neurologic dysfunction.

SUMMARY AND RECOMMENDATIONS

- Gastroesophageal reflux is common in infants, as manifested by regurgitation, and is generally not pathological. The regurgitation usually resolves by 18 months of age.
- Symptoms suggestive of pathological gastroesophageal reflux, or gastroesophageal reflux disease (GERD) include:
 - Recurrent regurgitation after two years of age
 - Frequent complaints of heartburn
 - Severe or progressive asthma
 - Recurrent pneumonia, particularly in children with neurologic dysfunction
 - Chronic hoarseness or stridor
 - Dysphagia or odynophagia

When children present with these symptoms, further workup is appropriate.

For patients presenting with mild or moderate symptoms of heartburn, empiric treatment with acid suppressing drugs is reasonable.

- Endoscopic evaluation of the upper gastrointestinal tract is indicated for patients with heartburn or epigastric abdominal pain that fails to respond to or relapses quickly after empiric treatment. In addition, it may be valuable in the evaluation of patients with recurrent regurgitation after two years of age, dysphagia, or odynophagia.
- Endoscopic evaluation is necessary to establish the diagnosis of esophagitis. Most esophagitis is related to acid reflux, but eosinophilic esophagitis is increasingly recognized. Treatment of esophagitis is discussed separately.
- Evaluation with esophageal pH monitoring, barium contrast radiography, bronchoalveolar lavage, nuclear scintigraphy, or esophageal manometry is only valuable in specific clinical situations, and does not generally contribute to the diagnosis of a child with heartburn.
- In some patients, gastroesophageal reflux may be a trigger for asthma. Therefore, in patients with severe or refractory asthma, an empiric trial of vigorous acid suppression is appropriate.

Children with dysphagia or odynophagia should have a barium esophagram to evaluate for motility disorders and anatomic causes of the symptoms; upper endoscopy may also be helpful in evaluating for esophagitis. Empiric treatment with acid suppression is not recommended.

Prevalence of symptoms associated with gastroesophageal reflux in children

Age group	Heartburn (percent)	Epigastric pain (percent)	Regurgitation (percent)	Antacid use during past week (percent)	OTC H2RA (percent)
3 to 9 years					
Parent report	1.8	7.2	2.3	0.5	0
10 to 17 years					
Parent report	3.5	3.0	1.4	1.9	-
Child report	5.2	5.0	8.2	2.3	1.3

OTC H2RA: Histamine type 2 receptor antagonists, in "over the counter" or non-prescription strengths.

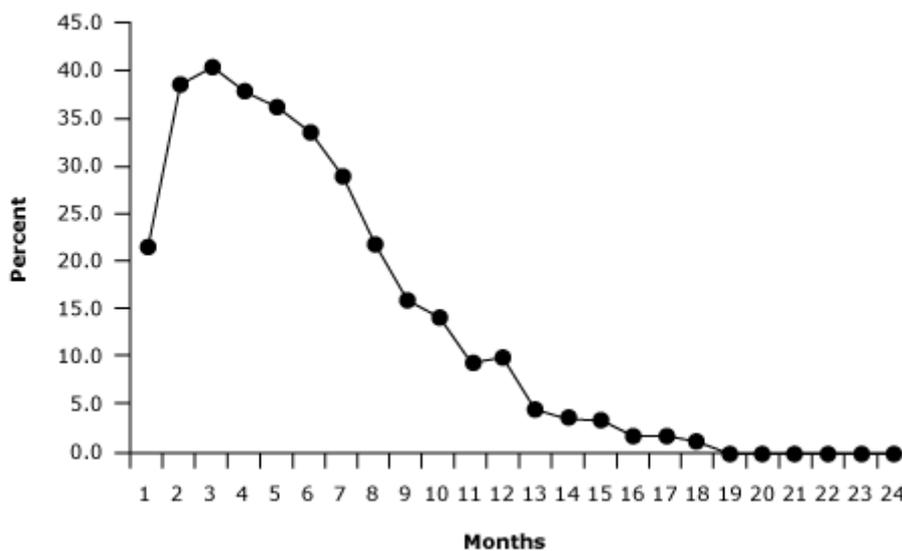


Figure prevalence du RGO

Addendum plus centré sur l'imagerie:

Le DIAGNOSTIC DES VOMISSEMENTS DE L'ENFANT

Les *réurgitations* sont de simples rejets alimentaires postprandiaux survenant sans effort.

Les *vomissements* sont des rejets par la bouche du contenu gastrique et/ou intestinal provoqués par la brusque contraction de la paroi de l'estomac et des muscles abdominaux.

Le *mérycisme* est une régurgitation volontaire, avec rumination, souvent témoin d'un trouble affectif.

Le *reflux gastro oesophagien* est la remontée d'une partie du contenu gastrique dans l'oesophage au travers d'un cardia incontinent.

Chez le nouveau-né, l'incontinence du cardia est physiologique et les *réurgitations* alimentaires sont banales jusqu'à l'âge de 9-12mois.

La survenue de *vomissements alimentaires* peut être liée à la présence d'un obstacle à la vidange gastrique mais elle peut être aussi le témoin indirect d'une affection plus générale, en particulier infectieuse (tableau 1).

Origine digestive		Origine extra-digestive	
Fréquentes	Rares	Infectieuse :	Otite, Labyrinthite ⁺⁺ , Angine, Pneumopathie, Toux, Coqueluche ⁺⁺
Sténose du pylore (avant quatre mois)	Microgastrie (révélation tardive)		infection urinaire, méningite ⁺⁺
Dyskinésie antrale (avant quatre mois)	Diaphragme antral (révélation tardive)	Neuroméningée	Hémorragie, Thrombophlébite,
Plicature gastrique (nourrisson)	Lactobézoard		Tumeur, Hydrocéphalie, Abscess, Hématome
Invagination (forme occlusive tout âge)	Ulcère gastrique ou duodénal	Métaboliques :	Fructosémie, Galactosémie ⁺⁺ , Tyrosinémie,

			Aminoacidopathie,
Gastro-entérite (tout âge)	Bride de Ladd (révélation tardive)		hyperamoniémie, Insuffisance surrénale++, Porphyrie, Hypercalcémie,
Appendicite aiguë (tout âge)	Veine porte préduodénale	Toxique :	Plomb, Médicaments, Vitamines A et D, Chimiothérapie,
Hirschprung (nourrisson)	Volvulus du grêle (révélation tardive)		Digitaliques, Salycilés, Antibiotiques
Purpura rhumatoïde (enfant)	Iléus fécal (mucoviscidose)	Psychogène :	Vomissements - refus, Anorexie++

Tableau : Etiologies des vomissements du nourrisson et de l'enfant

Les vomissements bilieux sont fréquemment témoins d'une occlusion aiguë nécessitant une prise en charge chirurgicale.

La survenue de vomissements chez un nourrisson amène trois questions :

- s'agit-il des régurgitations physiologiques des premiers mois ?
- les vomissements ont-ils une cause extra-digestive ?
- les vomissements traduisent-ils un obstacle digestif ? Organique ? Fonctionnel ?

1. CLINIQUE

Il faut noter:

- *L'âge* de l'enfant, élément important. Les vomissements précoces sont en général témoins d'une occlusion néonatale par malformation du tube digestif.
- *L'ancienneté des troubles*, la fréquence de survenue, le caractère diurne ou nocturne.
- *La nature* alimentaire lactée, hématique, glaireuse, bilieuse ou fécaloïde.
- *Les facteurs favorisants* (changement de position, toux, agitation).
- *Les signes d'accompagnement digestifs*: anorexie, diarrhée, constipation, ballonnement, douleurs. Des antécédents de retard d'émission du méconium sont recherchés.
- *Les signes d'accompagnement respiratoires* : toux, polypnée, laryngite.
- *Les signes infectieux ou neuro-méningés* : fièvre, céphalées, prostration, convulsion, hypotonie.

La recherche de traitement médicamenteux récent et la recherche d'une intoxication sont systématiques.

Quel que soit l'âge, l'examen clinique doit s'attacher à rechercher des signes de mauvaise tolérance clinique en particulier la *déshydratation* qui nécessite une prise en charge immédiate.

2. TECHNIQUES - RÉSULTATS

L'A.S.P., l'étude du transit de produit de contraste baryté et l'échographie abdominale sont en première ligne pour le diagnostic étiologique des vomissements de l'enfant d'origine digestive.

Avant de mettre en oeuvre l'un ou l'autre, il convient de s'assurer de sa nécessité et d'éliminer d'une part une cause extra-digestive, d'autre part des rejets alimentaires sans caractère pathologique (régurgitations).

2.1. Abdomen sans préparation

2.1.1. Principe

Etudier la répartition des clartés digestives pour rechercher des signes d'occlusion aiguë et tenter de situer le niveau de l'obstacle.

2.1.2. Incidences

Le cliché d'abdomen de face couché est le plus contributif. Il permet toujours de reconnaître l'estomac et le rectum. Le bulbe duodénal est fréquemment aéré au bord droit de T12. A cet âge il est souvent difficile de distinguer l'intestin grêle du colon parce que leur calibre est voisin et parce qu'il existe une aéroilie physiologique.

Les clichés en rayon horizontal, face en rectitude ou profil couché peuvent être utiles pour préciser l'importance de la distension et rechercher des signes d'épanchement hydrique ou gazeux intra-péritonéal.

2.1.3. Résultat

On recherche les signes d'occlusion, le niveau de la distension, les épanchements péritonéaux, les calcifications anormales, les malformations du squelette associées. L'étude des culs-de-sac pulmonaires est systématique, éventuellement complétée par un cliché de thorax.

2.2. Transit digestif de produit de contraste baryté

2.2.1. Principe

L'ingestion de liquide opaque aux rayons X permet une étude dynamique et morphologique du tube digestif supérieur depuis l'oesophage jusqu'aux premières anses jéjunales.

2.2.2. Contention

Jusqu'à l'âge de 18 mois l'immobilisation de l'enfant est faite soit par des sacs de sable non compressifs (utilisés comme des sangles) soit par immobilisation sur une planchette à l'aide de bandes Velpeau. L'exploration est réalisée en position couchée, la rotation de l'enfant permettant différentes incidences.

2.2.3. Produit de contraste

Il s'agit d'une Baryte fluide reproduisant la consistance du lait sans épaississant. Pour améliorer sa tolérance en fonction de l'âge, il est préconisé de diluer la Baryte dans du lait et d'y adjoindre éventuellement un édulcorant, poudre de cacao, vanille...

2.2.4. Administration

Selon l'âge de l'enfant et selon sa coopération, le produit de contraste est administré à l'aide d'un biberon, d'un verre à bec, d'un verre simple avec paille ou d'une sonde naso-oesophagienne. La sonde naso-oesophagienne doit être non traumatisante et placée avec prudence dans l'estomac puis retirée jusqu'au niveau du tiers supérieur de l'oesophage. L'injection de produit de contraste est réalisée sous contrôle scopique.

2.2.5. Etude dynamique

L'examen en scopie télévisée permet d'étudier le péristaltisme, le tonus des sphincters (S.I.O., pylore), le délai de progression. L'examen est débuté en décubitus dorsal et en profil pour l'étude de l'oesophage, de la jonction oeso-gastrique et de la grosse tubérosité. Il se poursuit en procubitus oblique pour l'étude de l'antra, de la vidange gastrique et du cadre duodéal.

2.2.6. Etude morphologique

Les clichés réalisés en ampliphotographie ou mieux en fluoroscopie numérisée étudient la régularité du contour muqueux, les empreintes extrinsèques physiologiques, l'adossement Iso-gastrique, les deux faces de l'estomac, le canal pylorique et le pli duodéal.

2.2.7. Résultat

L'ingestion de produit de contraste ou son injection dans l'œsophage entraîne des contractions vigoureuses qui le font progresser jusqu'au sphincter inférieur, provoquent l'ouverture de celui-ci et le passage dans la grosse tubérosité gastrique. Dès les premiers jours de vie, la déglutition et le péristaltisme sont efficaces, par contre le sphincter inférieur de l'œsophage et l'adossement oeso-gastrique restent peu marqués. L'œsophage abdominal n'est pas identifiable par cette technique qui se contente d'apprécier l'angle formé par le bord gauche de l'œsophage et le bord droit de la grosse tubérosité (angle de His) dans le plan frontal. L'œsophage thoracique présente une seule encoche constante, en regard de D4, qui correspond au passage de l'aorte sur son bord gauche.

Avec l'âge, l'œsophage thoracique s'allonge et proportionnellement se rétrécit, l'œsophage abdominal devient identifiable. De 0,75 cm en moyenne chez le nourrisson il atteint 4 à 5cm chez l'adulte. La réplétion gastrique entraîne une distension importante de l'estomac qui peut se projeter sur toute la moitié supérieure de l'abdomen à l'exception de la masse hépatique. Les contractions gastriques sont globales au cours des premières semaines de vie. A partir du deuxième mois, des contractions antrales spécifiques aboutissent à l'ouverture du canal pylorique une fois sur quatre à cinq. Le reflux duodéno-gastrique est physiologique, d'autant plus fréquent que l'enfant est jeune. Le pli duodénal et jéjunal est peu marqué chez le nourrisson.

On recherche une hypotonie, un rétrécissement de l'œsophage, une empreinte extrinsèque de sa paroi, une irrégularité, une ulcération. On recherche l'image en étoile du cardia et on apprécie sa position par rapport au diaphragme. On note sa béance éventuelle et la survenue de reflux œsophagiens. On recherche un retard à l'évacuation gastrique, un obstacle pylorique ou duodénal, une malposition de l'angle de Treitz ou des premières anses jéjunales.

2.3. Echographie

L'étude du tube digestif par les ultrasons est informative pour de nombreuses pathologies et le couple ASP-Echographie est préconisé dans bon nombre de situations où les vomissements sont au premier plan.

2.3.1. Matériel

L'étude en temps réel doit être faite avec une sonde de haute fréquence (au moins 7,5 mHz) pour une bonne étude des parois digestives, des mésos et des ganglions. Les structures sont souvent très superficielles et une courte focalisation est indispensable. Le doppler couleur apporte des informations complémentaires parfois décisives.

2.3.2. Résultat

Tube digestif. Normalement les structures digestives sont identifiées sous forme d'une cocarde si la coupe est perpendiculaire à leur axe ou sous forme de couches parallèles si elle lui est perpendiculaire. Les couches muqueuses et musculuses des organes sont bien vues, d'épaisseur régulière. L'hyperéchogénicité de la muqueuse se confond avec le mucus extra-glandulaire. Au niveau des sphincters, le revêtement muqueux est moins visible du fait du tonus pariétal. L'épaississement de la musculuse sphinctérienne n'est visible qu'au niveau du sphincter pylorique.

On recherche une excentration de la lumière, un épaississement pariétal centré ou excentré, une masse pariétale liquidienne ou pleine.

Sphinters. Normalement au niveau des sphincters l'adossement muqueux est visible interrompu dans les périodes postprandiales par le passage du contenu gastrique au travers du pylore toutes les quatre à cinq contractions et au travers du cardia en cas de régurgitations.

On recherche un estomac plein à jeûn, le défaut de passage duodénal et le reflux anormalement abondant ou fréquent.

Mésentère. Normalement, le mésentère est une structure hétérogène, hyperéchogène contenant des vaisseaux et des ganglions. Les ganglions sont régulièrement ovalaires, hypoéchogènes, mesurant moins de 10mm. Ils sont surtout visibles dans le cadran intérieur droit de l'abdomen. Les vaisseaux mésentériques supérieurs sont identifiables en avant du rachis et des vaisseaux rétro-péritonéaux sur une coupe transversale juste au-dessous du tronc coeliaque. La veine mésentérique supérieure se trouve située sur le flanc droit, sur le flanc antéro-droit ou devant l'artère mésentérique. Le trajet des deux vaisseaux est parallèle.

On recherche une hypertrophie ganglionnaire, une situation anormale de la veine à gauche de l'artère et un enroulement de la première autour de la seconde.

L'examen échographique doit par ailleurs systématiquement rechercher un épanchement péritonéal, une anomalie des gonades, un épanchement pleural, une dilatation des reins ou des uretères.

2.4. Lavement opaque

2.4.1. Principe

L'opacification du colon et de la dernière anse iléale permet l'étude morphologique distale du tube digestif et la recherche d'obstacle organique à ce niveau. Elle permet aussi d'étudier l'évacuation du recto-sigmoïde et recherche un dysfonctionnement.

2.4.2. Matériel

Un produit de contraste hydrosoluble est systématiquement utilisé avant l'âge de 6 mois ou en cas de risque d'effraction muqueuse. Si le produit de contraste est isotonique au plasma il est bien supporté mais n'a pas d'effet laxatif sur une éventuelle occlusion fonctionnelle. S'il est hypertonique il peut avoir ce rôle thérapeutique mais entraîne un risque de déshydratation qu'il faut prendre en compte.

2.4.3. Résultat

Normalement le colon du nourrisson est tubulé, les haustrations ne devenant visibles qu'au cours de la deuxième enfance. Il est long, présentant des flexuosités importantes au niveau du sigmoïde et des deux angles. La dernière anse iléale est souvent injectée. Entre trois et sept ans elle est fréquemment le siège d'irrégularités muqueuses témoins de l'hyperplasie lymphoïde propre à cet âge.

On recherche un obstacle à la progression du lavement, un obstacle à son évacuation, un rétrécissement localisé, un changement de calibre, une irrégularité muqueuse, un défaut d'injection de l'appendice.

3. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

3.1. Les vomissements de cause extra-digestive

Chez le jeune enfant, la faible continence du cardia est responsable de la fréquence des vomissements associés à des pathologies multiples et très diverses. Le vomissement est donc un signe très peu spécifique mais sensible, qui doit faire rechercher des causes variées: erreur diététique, intoxication, infection, masse rétro-péritonéale ou masse pelvienne compressive.

Ce n'est qu'après avoir éliminé ces causes qu'on recherche une anomalie digestive, une malformation primitive de la région Iso-gastrique un obstacle plus bas situé, responsable de vomissements aigus ou chroniques.

3.2. Les vomissements habituels, les anomalies de la jonction Iso-gastrique et la maladie refluate (figure 1)

Normalement le reflux gastro-oesophagien, physiologique au cours des premiers mois, disparaît à la fin de la première année. La continence cardiaque est progressivement acquise par maturation des trois composants du système antireflux :

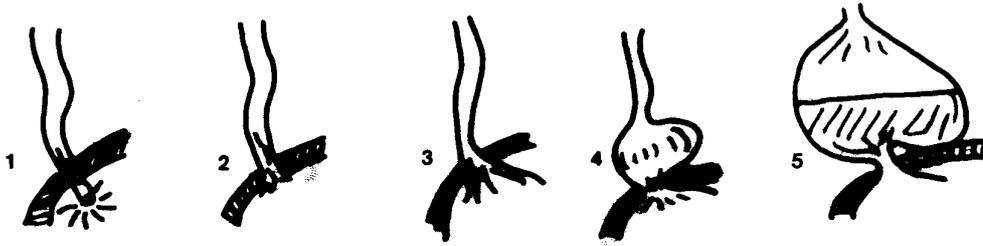


Figure 1 : Malposition cardio-tubérositaires.TOGD. 1.Aspect normal, 2. Cardia ascensionné, 3. Cardia béant, 4. Petite hernie hiatale, 5. Grande hernie

- l'orifice hiatal, formé de l'entrecroisement des piliers du diaphragme. Il maintient la grosse tubérosité dans la cavité abdominale.
- l'adossement du bord gauche de l'œsophage et du bord droit de la grosse tubérosité entraîne l'allongement progressif d'une portion abdominale de l'oesophage.
- le *sphincter inférieur de l'œsophage*, responsable d'un collapsus muqueux crée une barrière au gradient de pression thoraco-abdominal qui n'est levée que par le péristaltisme oesophagien ou des contractions gastriques ou pariétales de l'abdomen violentes.

Dans la maladie refluxante, l'incompétence du système antireflux entraîne des vomissements répétés et abondants. Elle peut être liée à différentes causes :

- un orifice hiatal anormalement lâche
- une malposition, une béance du cardia.
- un défaut de tonus du sphincter
- un adossement oeso-gastrique insuffisant. L'ascension du cardia peut faire disparaître la portion abdominale de l'oesophage et entraîner une portion plus ou moins importante de l'estomac dans le médiastin postérieur pour former une hernie hiatale.

L'opacification barytée doit être complète, à la recherche de:

- troubles de la déglutition : fausses routes nasales ou trachéales.
- hypotonie oesophagienne.
- *Isophagite* : hypotonie de l'oesophage, disparition ou rareté des ondes primaires et secondaires. Apparition d'ondes tertiaires en piles d'assiettes. Épaississement du pli. Irrégularité, érosion, ulcération muqueuses. Dans certains cas endobrachyoœsophage avec aspect en colonne du cardia séparant les muqueuses oesophagiennes et gastriques.
- malposition cardio-tuberositaire : petit cône d'attraction des plis gastriques vers l'orifice hiatal. Béance plus ou moins permanente du cardia. Poche tubérositaire sus-diaphragmatique faisant saillie au-dessus de la coupole, à distinguer d'une ampoule épiphénique normale. Grosse hernie hiatale fixée avec reflux permanent.
- reflux gastro-oesophagien. La recherche est faite en procubitus, en décubitus et au moment des changements de position. Elle se fait estomac plein, en fin d'examen. Le transit baryté est en fait peu sensible pour cette recherche du

reflux. Il est concurrencé par la pHmétrie beaucoup plus sensible et la scintigraphie.

L'échographie est une méthode alternative pour distinguer le reflux physiologique du reflux pathologique. Elle permet une bonne étude anatomique et la recherche de hernie hiatale.

Le reflux peut être associé à une sténose hypertrophique du pylore dans le *syndrome de Rovinalta*. Il peut être associé à des spasmes de torsion involontaire de la tête et du cou avec modification posturale dans le *syndrome de Sandifer*.

3.3. Les vomissements aigus, la sténose du pylore (figures 2, 3, 4)

Chez le petit nourrisson des vomissements bilieux font évoquer un obstacle congénital de révélation tardive (cf. occlusions néonatales):

- sténose duodénale, pancréas annulaire incomplet.
- mésentère commun, volvulus, bride de Ladd.
- veine porte préduodénale, duplication duodénale ou iléale.

Chez le nourrisson plus grand des vomissements bilieux avec douleur abdominale font évoquer une pathologie acquise (cf. douleurs abdominales de l'enfant):

- invagination intestinale aiguë
- appendicite aiguë
- occlusion sur bride

La survenue de *vomissements alimentaires* fait évoquer la sténose hypertrophique du pylore, la dyskinésie antrale, la plicature gastrique, l'ulcère gastrique, le lactobézoard.

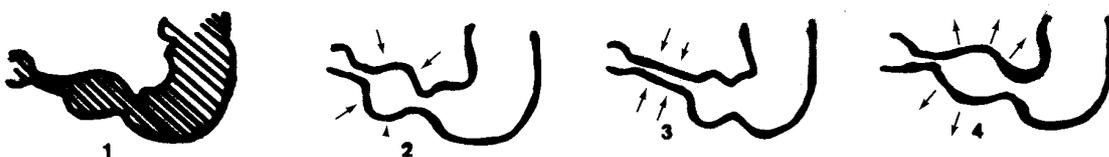


Figure 2 : Dyskinésie antrale. TOGD. L'antrale est le plus souvent contracté (3) avec de rares épisodes de contraction (2) - distension (4) anarchiques

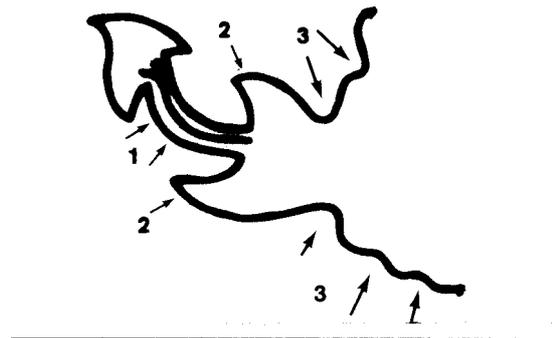


Figure 3 : Sténose hypertrophique du pylore. TOGD. 1. Défilé pylorique, 2. Empreinte de l'antré gastrique sur l'olive, 3. Hyperpéristaltisme gastrique

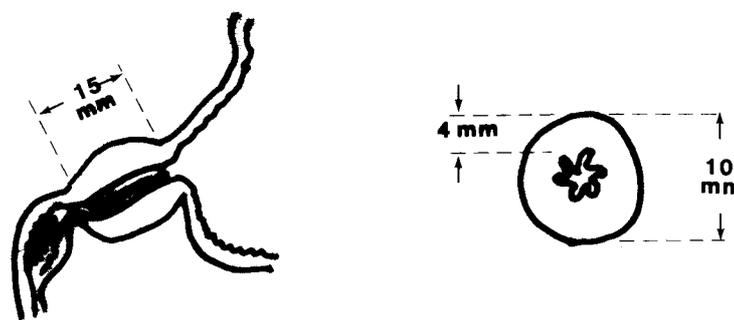


Figure 4 : Sténose hypertrophique du pylore. Echographie. 1. Coupe transversale. 2. Coupe longitudinale. On mesure le diamètre et la longueur de l'olive pylorique puis l'épaisseur de la musculature

3.3.1. La sténose hypertrophique du pylore

C'est l'hypertrophie obstructive des fibres circulaires distales du sphincter pylorique. Affection très fréquente (5/1000 naissances), elle est plus fréquente chez le garçon que chez la fille (5/1). Son étiologie est inconnue.

3.3.1.1. Clinique

Survenue de *vomissements alimentaires en jet* dix jours à six semaines après la naissance. L'intervalle libre est retrouvé constamment à l'interrogatoire. Les vomissements s'aggravent, deviennent postprandiaux tardifs. La *courbe pondérale stagne* puis s'infléchit. L'*appétit reste conservé* et une *constipation* s'installe.

L'examen clinique recherche à la palpation une *masse soushépatique*, para-ombilicale droite. Il cherche à jour frisant et après la prise du biberon des *ondulations péristaltiques* progressant depuis la cadran supérieur gauche de l'abdomen vers le flanc droit. Elles sont d'autant plus nettes que l'enfant est amaigri.

3.3.1.2. Imagerie

Le cliché d'abdomen sans préparation et l'échographie suffisent le plus souvent au diagnostic.

Abdomen sans préparation de face couché alors que l'enfant est à jeûn :

- distension gastrique importante occupant la grande partie de la moitié supérieure de l'abdomen.
- faible aération de l'intestin grêle, témoin de la tendance à la déshydratation.

Echographie :: elle est réalisée à jeûn et permet de mettre en évidence, en continuité avec la paroi antérieure de l'estomac et au voisinage de la vésicule biliaire une structure digestive anormale. L'image réalisée sur une coupe transversale par rapport à l'axe du pylore est une cocarde à centre hyperéchogène (muqueuse) et à couronne hypoéchogène (muscleuse). Les coupes longitudinales donnent une image d'olive volumineuse à noyau hyperéchogène. Il y a un angulation entre la paroi antrale de l'estomac et la paroi de l'olive pylorique. Le muscle pylorique mesure plus de 3mm d'épaisseur. L'olive elle-même mesure plus de 10mm d'épaisseur et plus de 15mm de longueur.

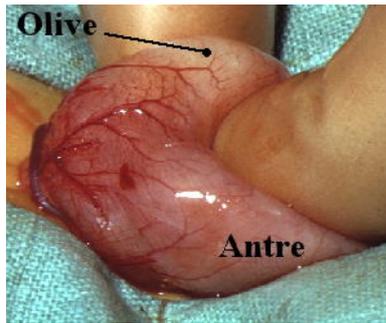
Les passages duodénaux sont rares et par très faible quantité.

Dans la majorité des cas les signes échographiques sont suffisamment démonstratifs pour affirmer le diagnostic. En cas de doute, ou bien les signes cliniques sont récents, l'enfant est bien hydraté et on peut se donner quelques jours avant de répéter l'examen, ou bien les vomissements sont anciens, l'enfant est amaigri ou déshydraté et il faut faire un transit baryté après rééquilibrage hydroélectrolytique.

Transit oeso-gastro-duodéal baryté : la mise en place d'une sonde iso-gastrique permet de vider le contenu gastrique au maximum. Elle est ensuite remontée dans le tiers supérieur de l'oesophage pour l'injection du produit de contraste. L'examen est débuté par une étude de l'oesophage face et profil en décubitus puis l'enfant est placé en procubitus oblique pour étude du cardia et de la vidange gastrique. On attend le premier passage du produit de contraste au travers du pylore pour noter son aspect et l'aspect du cadre duodéal. L'estomac est à nouveau vidé en fin d'examen.

L'opacification du canal pylorique permet de le noter anormalement long et étroit, incurvé et marqué par des plis longitudinaux. L'antrum se moule en amont sur le versant gastrique de l'olive. L'estomac est animé de violentes contractions.

Le diagnostic peut être rendu difficile dans les formes asthéniques par l'absence de contraction gastrique et antrale, voire par l'absence de passage pylorique.



3.3.1.3. Traitement

C'est la pylorotomie extra-muqueuse qui permet de libérer l'obstacle et entraîne la guérison.

3.3.2. La dyskinésie antrale (figure 3)

C'est une anomalie des contractions gastriques dans laquelle l'antré reste anormalement contractée, indépendamment des ondes péristaltiques du corps de l'estomac. L'aspect réalisé simule un canal pylorique anormalement long et l'affection peut être confondue avec la sténose hypertrophique du pylore. La dyskinésie antrale est le plus souvent associée à une malposition cardio-tubérositaire avec reflux, le traitement du reflux libérant le spasme antral.

3.3.2.1. Clinique

Vomissements alimentaires au cours des douze premiers mois de vie. La perte de poids associée doit faire rechercher un *reflux gastro-oesophagien* avec oesophagite peptique.

3.3.2.2. Echographie

L'image de défilé antro-pylorique doit être différenciée de la sténose du pylore par son caractère moins constant, la continuité de sa paroi avec la paroi gastrique sans angulation et surtout les *passages duodénaux* avec ouverture du défilé à certains moments.

3.3.2.3. Opacification barytée

Elle met en évidence l'absence de distension et de stase gastrique, des passages duodénaux francs malgré le *spasme antral*. La longueur et la largeur du défilé pylorique sont variables au cours de l'examen. L'opacification recherche une malposition cardio-tubérositaire, une oesophagite, un ulcère antro-pylorique.

3.3.2.4. Traitement

Il associe les antispasmodiques et le traitement du reflux gastro-oesophagien éventuel.

3.3.3. La plicature gastrique (figure 5)

C'est la rotation du corps de l'estomac autour de son axe longitudinal. Elle amène la grande courbure gastrique au contact du petit épiploon et rapproche la région antrale du cardia.

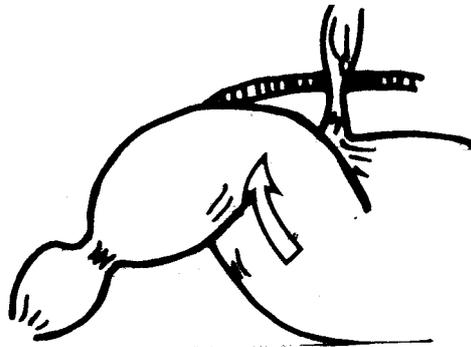


Figure 5 : Plicature gastrique. TOGD. Le corps et l'antrum sont projetés sous l'auvent hépatique.

Elle est le plus souvent secondaire à une distension gazeuse du colon transverse, en particulier au cours des gastroentérites.

3.3.3.1. Clinique

Elle associe des vomissements alimentaires et un ballonnement abdominal avec ou sans diarrhée.

3.3.3.2. Imagerie

Le cliché d'abdomen sans préparation met en évidence une distension gastrique et une aération importante du grêle et du colon sous-jacent avec distension.

L'opacification barytée réalise l'aspect classique en cornue. L'estomac est bilobé. La grosse tubérosité gastrique en situation normale se prolonge par une région antrale distendue, surélevée de telle sorte qu'elle recouvre la région du cardia.

3.3.4. L'ulcère

L'ulcère gastrique est moins fréquent chez le nourrisson que chez le nouveau-né. Il peut être masqué par un spasme ou une dyskinésie antrale. C'est un diagnostic différentiel de la sténose hypertrophique du pylore quand il se révèle par des vomissements. Il peut aussi se révéler par des hémorragies ou une perforation au péritoine libre.

L'ulcère pylorique peut réaliser une véritable *occlusion*. L'échographie permet souvent d'observer un épaississement pariétal irrégulier avec excentration de la lumière. Le diagnostic est fait par l'opacification barytée. car la lésion ulcérée est souvent inaccessible à l'endoscopie en raison de l'œdème périphérique.

3.3.5. Le lactobézoard

Il crée un obstacle gastrique par accumulation dans l'estomac d'un magma formé de lait en poudre insuffisamment dilué ou mal mélangé. C'est la forme la plus "organique" des erreurs diététiques responsables de vomissements.

Le cliché d'abdomen sans préparation peut mettre en évidence une opacité arrondie au sein de la poche à air gastrique, mobilisable selon la position. Elle peut contenir des microbulles d'air.

L'opacification barytée met en évidence une volumineuse lacune mobile à l'intérieur de l'estomac. Le cliché tardif, réalisé après vidange gastrique montre l'imprégnation de la paroi de cette masse par un film baryté.

LES DOULEURS ABDOMINALES DE L'ENFANT

Les douleurs abdominales de l'enfant sont très fréquentes. Les diagnostics évoqués sont différents suivant le type de la douleur (aigue ou chronique), son siège (hypocondre, fosse iliaque droite, pelvis), les signes cliniques associés (fièvre, notion de traumatisme, vomissements, diarrhée, ou constipation) la perception d'une masse, la notion de maladie générale connue, l'âge (nourrisson ou grand enfant). Nous envisageons ici essentiellement les cas où la douleur est le maître symptôme, ce qui exclut les tumeurs traitées ailleurs.

Dans tous les cas si des examens d'imagerie sont nécessaires, on pratiquera presque toujours deux examens, à savoir: l'abdomen sans préparation et l'échographie dans cet ordre.

Ces deux examens sont nécessaires et suffisants dans l'immense majorité des cas. En fonction de cas plus particuliers, on pourra pratiquer des opacifications digestives, urinaires, vasculaires, voire scanner ou IRM en complément de bilan.

Il n'est pas inutile de rappeler que si les douleurs de l'enfant ont été jugées par le clinicien suffisamment significatives pour mériter un abdomen sans préparation et une échographie, il convient dans bien des cas et *toujours dans un contexte fébrile de pratiquer une radiographie pulmonaire.*

1. RÉSULTATS

1.1. L'abdomen sans préparation (debout, couché)

L'abdomen sans préparation apporte souvent des éléments d'orientation et parfois une solution définitive.

Un pneumopéritoine signe la présence d'une perforation intestinale.

Une calcification abdominale peut, en fonction de sa topographie et de sa forme, évoquer un fécalithe appendiculaire, une lithiase urinaire, une lithiase vésiculaire, une tumeur calcifiée.

Une distension intestinale avec niveaux hydroaériques oriente vers une occlusion intestinale ou une péritonite.

Une interruption du cadre colique (colon coupé) associée à un syndrome sub-occlusif fait suspecter le diagnostic d'invagination intestinale.

Une anse sentinelle persistante peut être en rapport avec un iléus réflexe au contact d'une formation péritonéale inflammatoire.

L'absence d'air dans l'abdomen, signe classiquement décrit dans l'appendicite mais qui peut simplement traduire la présence de liquide au sein des anses intestinales.

Des niveaux hydro-aériques sans distension importante, qui peuvent, ici encore, traduire la présence d'un processus inflammatoire sous-jacent, mais ne sont parfois que le simple reflet d'un syndrome diarrhéique.

1.2. L'échographie

L'échographie est le complément parfait de l'abdomen sans préparation. Elle permet soit de conforter un diagnostic évoqué sur celui-ci, soit de révéler une anomalie insoupçonnée. Elle met ainsi en évidence des anomalies variées telles qu'un épanchement de la cavité péritonéale, un abcès, une invagination intestinale aiguë, une dilatation des voies urinaires, etc... L'étude dynamique fait la part entre de simples anses agglutinées et un abcès. Enfin, l'utilisation de sondes de haute fréquence permet le diagnostic de certains épaisissements de la paroi intestinale, ainsi que l'analyse d'un appendice épaissi pathologique.

2. ÉTIOLOGIES

2.1. Les douleurs aiguës d'origine mécanique

2.1.1. L'invagination intestinale aiguë

Le diagnostic est évoqué devant une douleur abdominale de la première enfance (6 mois à 2 ans).

L'association abdomen sans préparation et échographie permet dans la plupart des cas le diagnostic.

L'ASP peut être normal ou montrer une insuffisance de gaz digestifs, l'opacité du boudin moulée par l'air colique, la visibilité d'anses grêles dans l'hypochondre droit, la vacuité de la fosse iliaque droite. L'échographie montre le boudin d'invagination sous la forme d'une image en cocarde ou de pseudo-rein. Le lavement opaque ou à l'air s'attache à réduire l'invagination. Ceci est plus ou moins facile, amélioré par la présence d'une prémédication réalisée par l'anesthésiste lorsque c'est possible. Les critères de réduction sont importants à obtenir: les dernières anses grêles doivent être remplies sur 20 cm au moins. Le caecum doit être en place et bien rempli. La persistance d'une lacune sur le bord interne correspond souvent à un oedème de la valvule .

L'intérêt majeur de l'échographie est de permettre la différenciation entre invagination vraie et simple gastroentérite.

Chez l'enfant plus grand, ce diagnostic est moins fréquent et doit faire rechercher de principe une lésion pré-existante.

Il faut souligner la particularité des IIA dans les purpuras rhumatoïdes . Elles sont souvent iléo-iléales avec un hématome pariétal pour point de départ.

2.1.2. Les occlusions mécaniques

Le tableau clinique et l'abdomen sans préparation suffisent à confier l'enfant au chirurgien.

Le volvulus sur malrotation ou sur défaut d'accolement est un problème classique de la période néo-natale mais se rencontre parfois chez des enfants plus grands.

Les volvulus primitifs du grêle ou du colon sont très rares chez l'enfant. Le tableau clinique alarmant et les signes d'occlusion sur l'abdomen sans préparation sont suffisants pour confier l'enfant au chirurgien. La plupart des volvulus surviennent sur des brides post-opératoires.

Les hernies internes sont le plus souvent une découverte opératoire chez un enfant adressé pour tableau d'occlusion.

Le diagnostic des hernies inguinales est avant tout clinique mais la découverte sur un abdomen sans préparation d'une image aérique ou d'un épaissement des parties molles au niveau de la région inguinale est classique.

2.1.3. Les autres affections chirurgicales

Il faut penser à la torsion de la rate lorsque celle-ci n'est pas à sa place et qu'une masse échographiquement compatible est retrouvée dans le pelvis ou la région périombilicale. Le doppler présente un intérêt tout particulier ici pour apprécier le flux dans les vaisseaux spléniques.

Dans les suites de traumatismes, il faut penser aux faux kystes du pancréas.

2.2. Pathologies inflammatoires ou infectieuses

2.2.1. L'appendicite et ses complications

L'appendicite aiguë continue de poser des problèmes quotidiens. Ces difficultés sont à l'origine d'un certain nombre d'erreurs par excès qui entraînent des appendicectomies inutiles, ou d'erreurs par défaut qui sont à l'origine de retards opératoires. Dans les cas douteux, il est donc très intéressant de pouvoir disposer d'une méthode non invasive comme l'échographie car les complications restent graves.

2.2.1.1. L'appendicite aiguë

Son diagnostic reste avant tout clinique. L'abdomen sans préparation montre parfois une calcification traduisant la présence d'un coprolithe appendiculaire. Aucun autre signe n'est vraiment spécifique et il est classique de dire que l'abdomen sans préparation peut être strictement normal. Parmi les signes classiques, rappelons:

- La distension gazeuse du caecum en rapport avec un ileus caecal.
- Le spasme du colon droit contrastant avec un transverse dilaté;
- la distension des anses iléales terminales.
- L'épaississement de l'espace interluminal de ces anses.
- L'opacité de la fosse iliaque droite en rapport avec des anses pleines de liquide , ou un abcès
- L'effacement de la partie inférieure du psoas droit par oedème.
- Une inflexion reflexe du rachis lombaire vers la droite.

L'échographie permet dans un bon nombre de cas de visualiser l'épaississement de la paroi de l'appendice et la réaction péri-lésionnelle.

La technique de compression progressive de PUYLAERT est fondamentale. Une compression trop franche provoque une défense de la paroi abdominale et empêche la visualisation de l'appendice alors qu'une compression douce permet de dégager l'appendice au milieu des anses grêles qui l'entourent et de visualiser le psoas.

L'appendice normal est parfois visible à condition de travailler avec une sonde de 7.5 MHz, de prendre son temps et d'avoir une certaine expérience. Il mesure de 3 à 6 mm de diamètre. Une paroi digestive comporte 4 couches à savoir :

- la muqueuse, qui est hypoéchogène
- la sous muqueuse qui est hyperéchogène,
- la musculuse qui est hypoéchogène
- et la séreuse qui est hyperéchogène

Les 4 couches ne sont pas toujours parfaitement individualisables sur l'appendice normal. Les couches le mieux visible sont la muqueuse et la sous muqueuse. La lumière si elle n'est pas virtuelle apparait comme une ligne hyperéchogène.

Les signes échographiques de l'appendicite :

- *Le "signe de la cible"*. En coupe transversale un centre hypo-échogène qui correspond à une petite quantité de liquide ou de pus et à la muqueuse épaissie est entouré par une ligne hyperéchogène qui correspond à la sous-muqueuse, elle même entourée par une zone hypoéchogène qui correspond à la paroi musculaire. En coupe longitudinale, l'appendice a un aspect digitiforme avec les mêmes zones de variations d'échogénicité
- *Une "hypo-échogénicité diffuse"* de l'appendice semble correspondre à un stade d'inflammation plus avancé que la forme précédente.. La zone d'hyperéchogénicité correspondant à la sous-muqueuse qui a disparu. Parfois on peut voir la transition entre ce stade et le stade précédent sur le même appendice.
- *Une "hypo-échogénicité diffuse avec renforcement postérieur"* correspond à un stade plus évolué. L'appendice est rempli de pus sous tension avec une paroi fine.

Les points suivants sont également importants :

- Le diamètre transverse maximal de l'appendice excède toujours 6 millimètres lorsqu'il existe une appendicite.
- L' image qui correspond à l'appendicite ne doit pas changer de taille sous la pression exercée par l'opérateur, elle n'est animée d'aucun mouvement péristaltique.
- Avant de commencer l'examen on demande à l'enfant de montrer avec un doigt l'endroit le plus douloureux. Cela peut faciliter la recherche de l'appendice, car ce point douloureux correspond parfois à la localisation de l'appendice. La compression pratiquée par l'opérateur aussi douce et progressive qu'elle soit va provoquer une sensation douloureuse qui peut être interprétée comme une sorte de signe de Mac Burney échographique.
- L'existence d'un fécalithe est considérée comme un signe important pour poser l'indication opératoire en urgence, compte tenu de la probabilité plus élevée de perforation. Le fécalithe est plus souvent visible en échographie que sur l'abdomen sans préparation .
- La présence de liquide dans la fosse iliaque droite. La quantité peut varier d'un petit épanchement péri-appendiculaire à un épanchement franc au niveau du cul de sac de Douglas ou de la poche de Morison, mais ne correspond pas forcément à une perforation de l'appendice

En fait, l'intérêt de ces explorations radiologiques simples est avant tout d'éliminer d'autres diagnostics qui peuvent simuler une appendicite, et en particulier : la lithiase urinaire ou la pathologie ovarienne chez la petite fille. Ce réflexe systématique permet d'éviter des appendicectomies inutiles.

2.2.1.2. L'appendicite compliquée

La péritonite aiguë généralisée peut exister d'emblée ou apparaître secondairement après un intervalle libre. Le diagnostic est purement clinique.

La péritonite localisée ou abcès appendiculaire peut être primitive ou succéder au plastron. L'examen clinique et la numération orientent habituellement vers le diagnostic de suppuration profonde.

L'abdomen sans préparation objective parfois une zone de matité associée ou non à la présence d'un stercolithe calcifié ou de bulles aériques rendant alors le diagnostic évident.

Surtout, l'échographie permet de confirmer la présence d'un abcès, collection liquidienne plus ou moins échogène, d'un épanchement liquidien et doit rechercher systématiquement d'autres foyers péritonéaux.

Classiquement l'abcès appendiculaire siège au niveau de la fosse iliaque droite, mais on peut le rencontrer dans des situations plus particulières :

- région rétro-caecale ou sous-hépatique posant le problème différentiel d'une pathologie urinaire ou bilio pancréatique.
- région pelvienne posant le problème d'une pathologie urinaire ou génitale chez la petite fille.

- région sous diaphragmatique.

Deux formes particulières d'appendicite méritent d'être signalées :

- la forme du nourrisson et du petit enfant de moins de 3 ans dont le diagnostic est souvent porté au stade de péritonite car l'expression clinique est trompeuse simulant une gastro-entérite, voire une invagination intestinale.
- l'appendicite pseudo-tumorale en rapport avec l'évolution d'une appendicite aiguë vers un magma chronique organisé. Ce tableau survient chez des enfants souvent traités par antibiothérapie pour un épisode infectieux en général attribué à une autre cause (rhino-pharyngite, otite).

2.2.2. Les gastro-entérites et autres tableaux simulant l'appendicite

Elles sont fréquentes chez l'enfant. Compte tenu de l'absence de spécificité du tableau clinique (vomissements, diarrhée) le vrai problème en pratique courante est de ne pas accepter le diagnostic de gastro-entérite avant d'avoir éliminé d'autres hypothèses.

L'abdomen sans préparation montre en général une hyperaération associée à des niveaux hydro-aériques modérés et diffus.

L'échographie ne fait que confirmer la présence de liquide au sein des anses intestinales.

Signalons aussi :

- l'inflammation du diverticule de Meckel ;
- l'adénolymphite mésentérique (mais l'appendicite peut être associée à des adénopathies et dans ce cas le diagnostic est très difficile) ;
- la maladie de Crohn, lors d'une poussée aiguë ;
- le lymphome de Burkitt qui peut être confondu avec un abcès appendiculaire ;
- l'entérocolite de la dernière anse due le plus souvent à *Campylobacter* ou à *Yersinia Enterocolitica*.

2.2.3. "Les colites"

Ce terme est imprécis et recouvre des états digestifs variés. Le problème est de faire la part entre une simple colite fonctionnelle et une colite organique.

En général, l'absence de régression sous traitement classique et la répétitivité des crises douloureuses diarrhéiques voire même l'apparition de selles glaireuses ou de rectorragies fait alors envisager le diagnostic de colite organique. L'échographie permet parfois de mettre en évidence des épaissements diffus ou localisés de la muqueuse intestinale.

En fait le diagnostic repose avant tout sur la confrontation entre les signes cliniques, le lavement diagnostique, l'endoscopie et parfois l'anatomo-pathologie. Il sera ainsi possible de faire la part entre :

- une rectocolite hémorragique ou colite ulcéreuse
- une maladie de Crohn
- une colite infectieuse, parasitaire, allergique, médicamenteuse, etc...

2.2.4. Les douleurs inflammatoires rares chez l'enfant

La lithiase vésiculaire et cholédocienne n'est pas aussi rare que l'on veut bien le dire. Elle doit faire rechercher une anémie hémolytique ou une mucoviscidose. Le diagnostic repose principalement sur l'échographie.

La pancréatite aiguë est rare et se rencontre le plus souvent dans le cadre d'une cholécystite, d'une infection virale, d'une mononucléose infectieuse ou dans un tableau de traumatisme abdominal, de mucoviscidose, de diabète juvénile et d'hyper-parathyroïdisme. Le seul problème est de l'évoquer.

Les ulcères gastroduodénaux et les malpositions cardio-tubérositaires. Il faut y penser devant des vomissements sanglants, et le caractère périodique des douleurs (cf. vomissements).

2.3. Autres douleurs abdominales d'origine digestive

Elles ne seront pas détaillées mais méritent d'être signalées.

Les kystes du cholédoque sont une cause de douleur abdominale chronique. L'échographie en permet un diagnostic relativement facile.

Les corps étrangers intra-abdominaux peuvent être responsables de douleurs. Le diagnostic est évoqué sur l'abdomen sans préparation.

Les parasitoses intestinales peuvent s'accompagner de douleurs chroniques et en particulier l'ascaridose. La découverte d'une opacité rubanée ou d'un agglomérat parasitaire sous forme d'une "pelote" permet parfois des diagnostics "brillants" sur l'abdomen sans préparation.

Les kystes hydatiques hépatiques sont en général de diagnostic échographique aisé.

Les bézoards correspondent à des obstacles mécaniques par accumulation d'un corps étranger (végétal le plus souvent) à l'intérieur de l'estomac. L'utilisation d'un produit de contraste hypertonique est intéressant dans le traitement de cette affection.

2.4. Les douleurs abdominales d'origine génito-urinaire

2.4.1. Les douleurs d'origine urinaire

Il s'agit principalement des uropathies obstructives, des pyélonéphrites et de la lithiase. Deux tableaux méritent une mention particulière :

- l'hydronéphrose pure dans sa forme transitoire est trompeuse. L'association de douleurs abdominales à un petit syndrome de la jonction justifie la réalisation systématique d'un test d'hyper-hydratation permettant d'affirmer la caractère obstructif de l'obstacle.
- la lithiase urinaire est rare mais il est important de ne pas méconnaître une calcification siégeant sur les voies urinaires ou de la confondre avec un coprolithe appendiculaire. L'échographie doit permettre, au moindre doute, de rectifier le diagnostic.

2.4.2. Les douleurs d'origine génitale

Il s'agit principalement du syndrome du 15^e jour (douleurs ovulatoires), de douleurs d'origine ovarienne qu'il s'agisse d'un simple kyste, d'une infection, d'une torsion annexielle ou plus rarement d'une authentique tumeur.

Chez la fille plus grande en période pré-pubertaire le diagnostic de douleurs prémenstruelles ou de dysménorrhées ne doit être affirmé qu'après avoir éliminé une pathologie organique, voire même une grossesse.

Enfin, l'association d'une douleur à une masse pelvienne chez une grande fille non réglée évoque classiquement le diagnostic d'hématocolpos.

2.5. Les douleurs révélatrices d'une affection à distance

La pneumopathie aigüe est parfois révélée par un tableau douloureux abdominal fébrile.

Une affection ostéo-articulaire et en particulier une lésion vertébro-discale peut être responsable d'un tableau douloureux abdominal.

Un hématome de la paroi peut simuler un tableau d'appendicite.

Enfin, rien n'est plus difficile chez l'enfant que de distinguer migraine et épilepsie abdominale. Dans le même ordre d'idée, une tumeur cérébrale est un diagnostic exceptionnel de douleur abdominale isolée. Il faut y penser devant des vomissements persistants associés à des céphalées.

Une constipation parfois méconnue entraîne une stase stercorale responsable de spasmes coliques et d'aérocolie.

Dans 80% des cas de douleurs abdominales de l'enfant, aucune étiologie n'est retrouvée.

Diarrhées aiguës

Cause fréquente d'hospitalisation du nourrisson et une des premières causes de mortalité dans le tiers monde, la diarrhée aiguë est une urgence médicale. Elle se caractérise par une augmentation de la teneur des selles en eau et en électrolytes.

Toute diarrhée aiguë comporte donc un risque de perte hydro-électrolytique et de déshydratation d'autant plus chez l'enfant que son organisme comporte 65 à 75 % d'eau pour 50 à 60 % chez l'adulte.

La meilleure connaissance des phénomènes physiopathologiques a permis, au cours des dix dernières années, une amélioration incontestable dans la prise en charge thérapeutique par l'utilisation de solutions hydroélectrolytiques administrées par voie orale. La récente vaccination contre le rotavirus devrait offrir une défense supplémentaire.

1 Rappel physiologique

1.1 Métabolisme de l'eau

- Que ce soit pour l'absorption ou pour l'excrétion, ***les mouvements de l'eau au niveau de la muqueuse intestinale sont toujours passifs et suivent les mouvements des ions et surtout du sodium.***

- L'***absorption*** du sodium est soit passive suivant un gradient de concentration lumière-milieu intérieur, soit active. Cette absorption active est couplée à l'absorption du chlore mais surtout des nutriments dits simples : glucose, acides aminés. Elle nécessite une intégrité, du moins fonctionnelle, de l'entérocyte.

- L'***excrétion*** du sodium, également couplée à l'excrétion du chlore, est un phénomène actif.

- Il existe en permanence un équilibre entre l'absorption et l'excrétion du sodium et donc de l'eau, qui réalise le ***cycle entérosystémique de l'eau.***

1.2 Les systèmes de défense du tube digestif

- **Eléments "luminaires" :**

- Mucus (\neq caliciformes)
- IgA sécrétoires
- Flore saprophyte
- Flux alimentaire
- Secrétions gastrique et bilieuse

- **La barrière entérocytaire**

- Bordure en brosse et Glycocalix
- Renouvellement rapide et maturation constante des entérocytes.

- **L'immunité spécifique :**

- Cellules immuno-compétentes du tissu conjonctif riches en lymphocytes, macrophages, etc...

Particularités chez l'enfant :

Il existe une immaturité des défenses digestives en particulier sécrétions digestives, sécrétions d'IgA (d'où l'intérêt de l'allaitement maternel), flore microbienne, immunité spécifique.

2 Rappel physiopathologique et étiologies**2.1 Les infections bactériennes entérotoxiques**

Les bactéries entérotoxiques, au premier rang desquelles vient l'*Escherichia Coli* dans nos climats, agissent en adhérant à la muqueuse intestinale et en sécrétant une entérotoxine qui pénètre la muqueuse et va stimuler la sécrétion de sodium et donc d'eau. Le choléra est le type le plus grave de diarrhée sécrétoire. Les salmonelles, shigelles peuvent également agir par effet toxinique.

2.2 les infections bactériennes invasives

Les bactéries invasives, pénètrent et détruisent l'entérocyte. Elles diminuent les possibilités d'absorption intestinale et sont responsables d'une réaction exsudative donnant un aspect glairo-sanglant aux selles.

Les bactéries invasives sont essentiellement les salmonelles, shigelles, yersinia, campylobacter, etc...

2.3 les infections virales

Elles représentent la grande majorité des diarrhées aiguës dans les pays industrialisés et sont essentiellement dues au rotavirus.

Les virus provoquent des diarrhées aiguës par la conjonction de différents effets :

- colonisation et destruction des entérocytes,
- lésions ultrastructurales avec diminution des possibilités d'absorption du sodium couplé aux nutriments,
- déficit en disaccharidases.

Les lésions sont, en règle, réversibles en quelques jours.

2.4 Les infections parasitaires

- Lamblia (cosmopolite)
- Amibiase (en pays d'endémie)

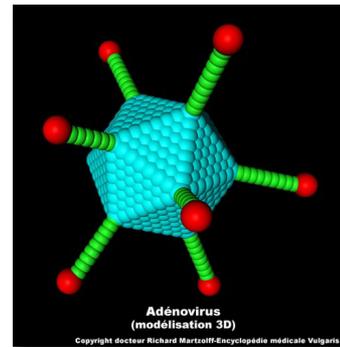
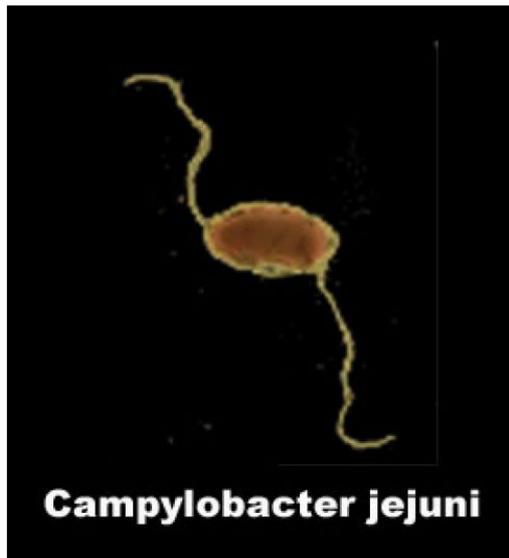
2.5 enfin, les infections extradiigestives

- O.R.L : otite, mastoïdite,
- broncho-pulmonaires,
- urinaires,
- méningites

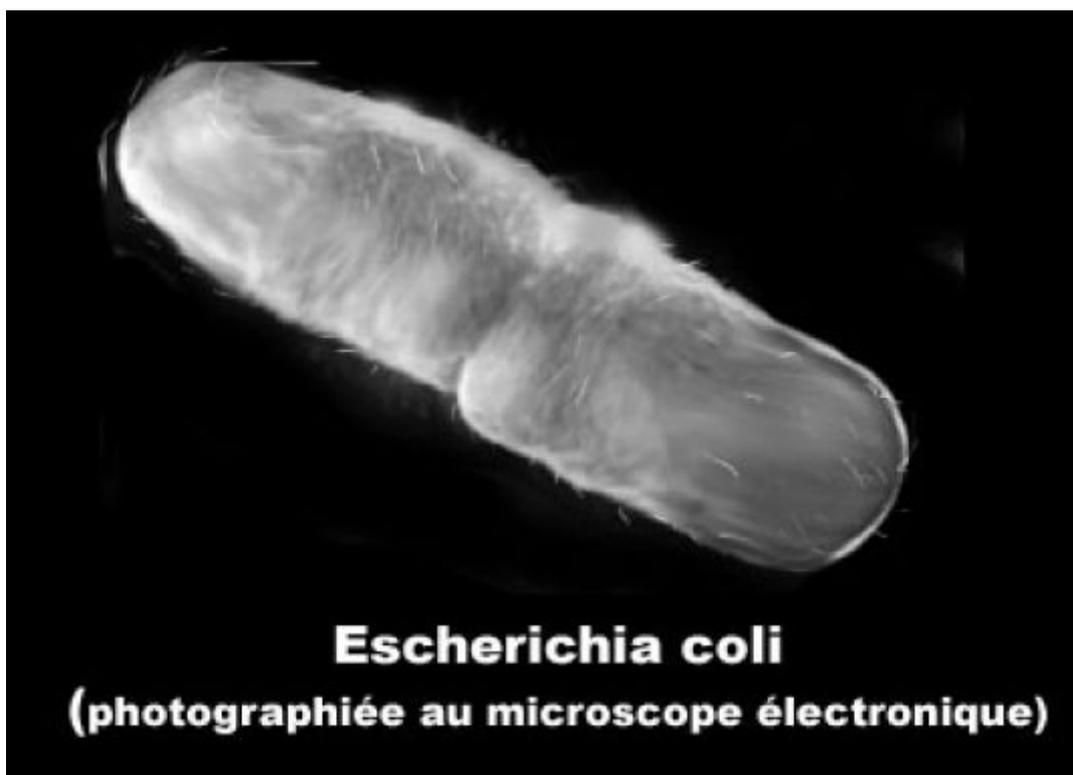
peuvent s'accompagner de diarrhée.

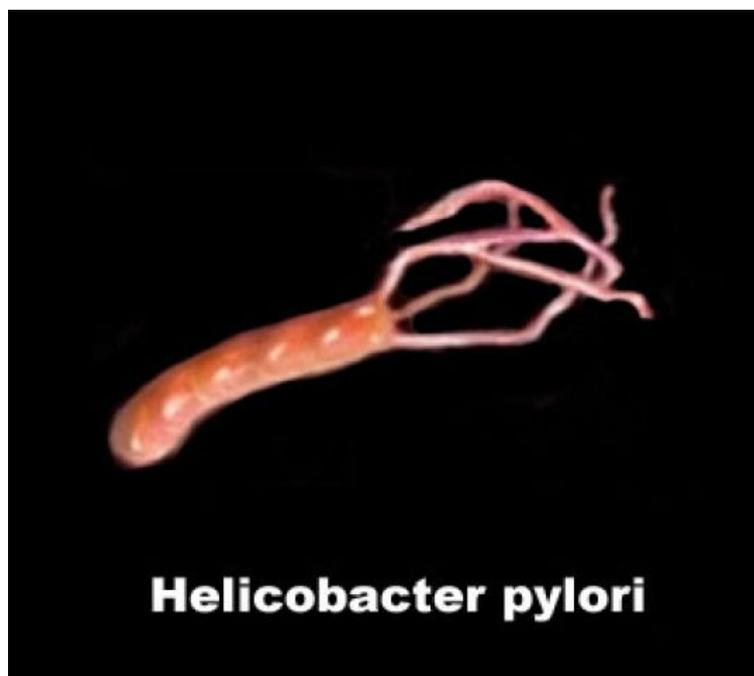
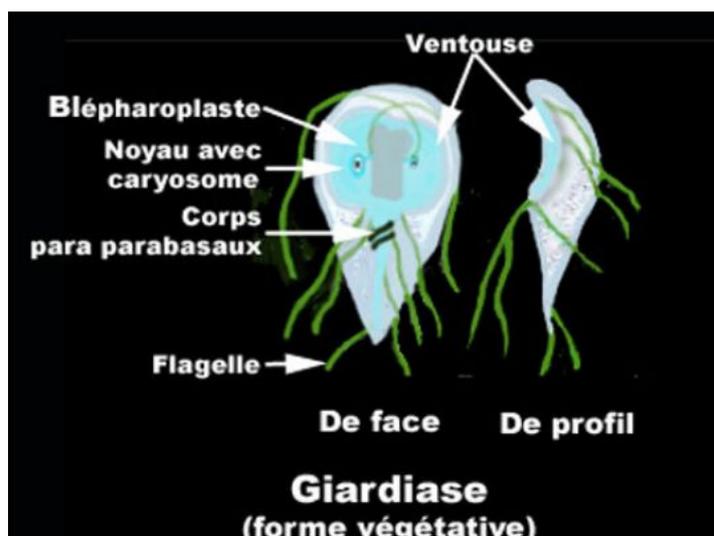
La diarrhée, étant chez le nouveau-né un signe non spécifique d'infection néonatale, doit faire rechercher une infection systémique.

Voici, à titre illustratif, quelques agents pathogènes :



L'adenovirus







3 Conduite à tenir devant une diarrhée aiguë du nourrisson

3.1 Clinique

3.1.1 l'interrogatoire précise :

Le mode de début :

- Apparition d'une selle liquide chez un enfant préalablement en bonne santé,
- Diarrhée précédée de signes digestifs :
 - refus alimentaire,
 - vomissements,
 - douleurs abdominales,
 - parfois véritable tableau subocclusif trompeur avec niveaux liquides sur l'ASP (le TR entraîne alors la débacle diarrhéique).
- Diarrhée précédée de troubles extradigestifs : infection ORL ou autre...
- Déshydratation grave ou collapsus parfois d'emblée révélateur.

Le caractère des selles :

- nombre,
- volume,
- aspect

On peut parfois individualiser :

- un syndrome cholériforme (diarrhée toxinique) avec diarrhée profuse, aqueuse, afécale,
- un syndrome dysentérieforme (diarrhée invasive) avec diarrhée glaireuse, sanglante accompagnée de douleurs abdominales.

NB : la couleur des selles n'a aucune signification pathologique particulière.

Les signes d'accompagnement pouvant potentialiser la déshydratation :

- fièvre,
- refus alimentaire ou vomissement.

Le poids : dernier poids connu avant la diarrhée aiguë,

Le régime antérieur

Les antécédents personnels et familiaux

Un éventuel contagé :

- ingestion d'eau de puits,
- épidémie en collectivité (crèche).

Le traitement déjà entrepris :

- solution de réhydratation
- antibiotique

3.1.2 L'examen clinique

Le poids, élément essentiel :

- Comparé au dernier poids connu (ou calculé par "extrapolation" de la courbe) il permet de différencier :

- la déshydratation mineure < 5 %
- la déshydratation modérée 5 à 10 %
- la déshydratation grave > 10 %

Les signes de déshydratation :

- *Extracellulaire* :

- Le pli cutané "paresseux" ou persistant.
- Signes oculaires :
 - cerne,
 - enfoncement des globes,
 - hypotonie des globes.
- Dépression de la fontanelle.
- Signes hémodynamiques :
 - hypotension,
 - pouls filant,
 - marbrures,
 - allongement du temps de recoloration,
 - oligoanurie.

- *Intracellulaire* :

- Soif.
- Sécheresse des muqueuses.
- Fièvre.

- Troubles de la conscience (de la torpeur au coma).

Les signes d'acidose métabolique :

- Polypnée "sine materia" (sans anomalie pulmonaire).

3.2 Les examens complémentaires

le plus souvent non nécessaires.

Pour juger du retentissement de la diarrhée aiguë :

- Ionogramme sanguin et urinaire (--> hydratation intracellulaire)
- Hématocrite et Protidémie (--> hydratation extracellulaire)
- Gaz du sang ou ph et RA veineuse (--> acidose métabolique).

Pour rechercher l'étiologie de la diarrhée :

- Examen virologique des selles :
 - recherche de rotavirus par méthode Elisa ou Agglutination,
 - a plus un intérêt épidémiologique que thérapeutique
- Coproculture avec éventuellement recherche spécifique de Yersinia et Campylobacter.
- Intérêt épidémiologique mais parfois thérapeutique lorsque la diarrhée aiguë se prolonge ou s'accompagne de signes systémiques (fièvre, frissons, signes extradigestifs).
- Parasitologie des selles essentiellement pour rechercher une Lambliaose ou Giardiase (voire amibiase au retour d'un pays d'endémie).

3.3 Le traitement diététique des diarrhées aiguës du nourrisson

Quand il est bien conduit, le traitement purement diététique permet d'obtenir une évolution favorable dans la très grande majorité des cas. Le recours à la réhydratation parentérale n'est réservé qu'aux seuls cas avec déshydratation grave (supérieure à 10 %).

Le traitement diététique comporte deux étapes :

- prévention ou correction des troubles hydroélectrolytiques,
- apport calorique précoce.

3.3.1 La prévention ou correction des troubles hydroélectrolytiques

= les solutions "minérales" ou hydroélectrolytiques.

3.3.1.1 Principes :

Quelque soit l'étiologie de la diarrhée, les possibilités d'absorption intestinale des électrolytes persistent, au moins partiellement, et doivent être utilisées.

La meilleure connaissance des mécanismes du transport de l'eau et des électrolytes a permis l'élaboration de solutions de réhydratation orale dites hydrominérales ou hydroélectrolytiques.

D'abord mises au point par l'OMS dans les pays du tiers monde, elles ont permis de diminuer nettement la mortalité et la morbidité dues aux diarrhées aiguës, avec un

coût très faible et une grande facilité d'utilisation.

Ces solutions sont maintenant utilisées (et adaptées) dans les pays occidentaux.

Les principes de composition sont simples :

- **Apport d'électrolytes** (Na, K, Cl) adapté aux pertes fécales. Celles-ci sont en général moins importantes en Europe que dans le tiers monde et une concentration en sodium de 40 à 50 meq/l semble adéquate. L'utilisation de la solution OMS à 90 meq de Na/l risque d'entraîner une hypernatrémie dans nos régions.
- **Prévention de l'acidose** par addition éventuelle de bicarbonates ou citrates.
- **Stimulation de l'absorption intestinale du sodium par du glucose** apporté à la concentration de 20 g/l ; éventuellement sous forme de saccharose (glucose + fructose) ou de polymères de glucose (Malto-Dextrine) nécessitant cependant l'action des disaccharidases intestinales.
- **Respect de l'osmolalité** de la lumière intestinale en gardant comme limite 200 à 300 mosmol/litre de solution. Une osmolalité supérieure peut à elle seule entraîner un "appel d'eau" intraluminal avec diarrhée osmotique.
- Enfin, sans que cela soit le but initial de la solution hydrosélectrolytique, elle représente un **apport calorique** non négligeable.

3.3.1.2 Les présentations de la solution minérale :

ORS, Alhydrate, Soperix, GES, Gastrolyte

3.3.1.3 Les modalités d'apport de la solution :

Elles sont essentielles et reposent sur des principes simples :

- **Donner la solution à volonté (Ad libitum)**. L'enfant adapte lui-même la quantité absorbée par le simple mécanisme de la soif, meilleur marqueur de l'hydratation.
- Ne pas craindre de **dépasser les besoins habituels de l'enfant**. Du fait de la déshydratation, de la poursuite éventuelle de la diarrhée, les besoins sont souvent très élevés et l'enfant peut boire jusqu'à 200 ml/kg/jour et même plus.
- Donner, surtout au début, **des prises très fractionnées** (quelques dizaines de ml) à de très courts intervalles. Ceci permet d'éviter les vomissements, eux-mêmes souvent dus au déficit énergétique lié à la diarrhée et disparaissant avec l'apport d'une solution sucrée.

3.3.1.4 Les autres modalités de réhydratation

La traditionnelle "soupe de carottes" a constitué longtemps l'essentiel des moyens de lutte contre la diarrhée aiguë et déshydratation du nourrisson.

Elle semble devoir être abandonnée car on peut schématiquement lui reprocher deux faux avantages (elle améliore l'aspect des selles sans correction des troubles électrolytiques, elle rassure la famille de façon abusive) et deux vrais inconvénients (apport sodé très variable et souvent insuffisant, apport calorique quasi nul).

3.3.2 l'apport calorique précoce

Après un à deux jours maximum de réhydratation par solution hydroélectrolytique, il est impératif de réalimenter l'enfant.

Le maintien d'une diète calorique peut aboutir rapidement chez l'enfant, et surtout le nourrisson aux réserves caloriques faibles, à un état de dénutrition pouvant lui-même contribuer à la poursuite de la diarrhée.

Le nourrisson de moins de 3 mois représente un terrain particulièrement à risque. La réalimentation doit être particulièrement prudente d'autant plus si l'enfant a des facteurs de risque supplémentaires (hypotrophie, diarrhée trainante ou récidivante, âge < 1 mois, sevrage récent du lait maternel). Dans ces cas, il paraît prudent de proposer d'emblée une réalimentation à base d'hydrolysats de protéines (cf). En l'absence de ces facteurs de risque, le schéma de réintroduction à concentration progressive reste valide avec une surveillance attentive du fait du risque élevé d'intolérance aux PLV.

Chez le nourrisson de 3 à 9-12 mois, la réalimentation la plus simple consiste à réintroduire le lait habituel de l'enfant à concentrations croissantes sur deux à trois jours (par exemple 5, 10, 13 % soit une mesure de lait pour 80, 40, 30 ml d'eau). Ce type de réalimentation est le plus souvent bien toléré et a l'avantage d'être pratique et d'utiliser le lait habituel de l'enfant.

Certains produits diététiques (Enfalac Confort, Nan Sensitive, Nutrilon Pepti, Nutramigen, Pregestimil, Neocate, Omneo, Pregomin, Alfaré,...) sont parfois utilisés pour quelques jours à la réalimentation.

Quand la reprise du lait habituel se solde par un échec, on évoque la possibilité d'un syndrome post-entéritique avec sensibilisation aux protéines alimentaires, acquise au moment de la diarrhée aiguë, éventuellement associée à un déficit en disaccharidases (lactose).

Il est alors justifié de mettre en route un régime d'exclusion des protéines allergisantes (sans protéines de lait de vache surtout) en utilisant des hydrolysats de protéines (Nutramigen, Pregestimil, Galliagene, Alafre, Peptijunior, Pregomin) également sans lactose.

Chez le nourrisson "grand" à l'alimentation diversifiée, il est aisé de réintroduire des repas diversifiés antidiarrhéiques (riz, carottes, pomme de terre, banane, pomme, etc...) permettant un apport calorique suffisant et la suppression provisoire de l'alimentation lactée.

Après l'âge de 9 à 12 mois, il est le plus souvent possible de réintroduire d'emblée un lait entièrement reconstitué.

3.4 La réhydratation par voie veineuse

Elle se justifie lorsque la déshydratation est supérieure à 10 % ou lorsqu'il existe une hémodynamique précaire (l'état hémodynamique n'est pas obligatoirement corrélé au degré de déshydratation).

Schématiquement

1. Pendant la **phase initiale** des 4 - 6 premières heures :

- liquide physiologique ou équivalent en attendant l'ionogramme : 7 cc/kg/h
- perfusion de la moitié de la **perte de poids**
- correction de l'acidose sur 1 à 2 heures :
 - bicarbonate à 14 %
 - formules Bicar en mmol = BE x poids / 3

le plus souvent 10 à 20 ml Bicarbonate 14 %0/kg

- lutte contre le **collapsus**
 - macromolécules
 - % de la perte de poids en ml/kg - 10 à 20 ml/kg

2. Poursuite de la réhydratation

- 2ème moitié de la perte de poids : Hypotonax, Polyionique glucosé
- + besoins de base : $P + 200 \text{ ml} / 10$
= 100 ml/kg chez le nourrisson < 12 mois
Ne pas dépasser 200 ml/kg : risque d'intoxication à l'eau

3. Nature des solutés

- **Au départ** : physiologique ou Hartmann
- **Adapter les solutions** sur le ionogramme (sang et urine)
- **Le problème du Potassium** :
 - surveillance de la diurèse
 - si la diurèse reprend : pas de problème
 - si oligoanurie et kaliémie supérieure à 5 : pas de K dans la perfusion et évoquer une atteinte rénale organique (thrombose des veines rénales).

En fait, dans la majeure partie des cas, l'insuffisance rénale de la déshydratation est fonctionnelle (due au déficit de perfusion glomérulaire) et la kaliémie est plutôt basse par pertes fécales de potassium.

La réalimentation se fait sur le même mode qu'après utilisation de solution minérale.

3.5 Le traitement médicamenteux

3.5.1 Les antibiotiques

Leur usage systématique est inutile voire dangereux puisque :

- d'une part la majorité des diarrhées sont d'origine virale (70 % au moins),
- d'autre part l'antibiothérapie risque de déséquilibrer encore plus la flore intestinale normale,
- enfin, l'efficacité "in vitro" des antibiotiques sur un germe isolé en coproculture est loin d'être accompagnée d'une efficacité "in vivo" (ils peuvent être source de sélection ou de portage chronique).

On limite donc l'antibiothérapie aux diarrhées :

- évoluant de façon anormalement prolongée ou
- manifestation invasives (glairo-sanglantes) ou
- accompagnées de signes généraux

- ou enfin chez les très jeunes enfants.

Les antibiotiques **habituellement utilisés** sont les suivants :

- Salmonelle : Clamoxyl ou Bactrim
- Shigelle : Clamoxyl ou Bactrim
- Campylobacter : Erythromycine ou autre macrolide
- Giardia : Flagyl

NB : l'antibiothérapie pour une infection extradiigestive (ORL, urinaire, etc...) reste justifiée.

3.5.2 Les agents anti-diarrhéiques :

- Les produits absorbants : modifient l'aspect des selles sans diminuer la perte hydro-électrolytique.
- Les ferments lactiques et levures : n'ont pas d'efficacité démontrée.
- Le loperamide (ou autres opiacés) : a un effet anti sécrétoire in vitro (comme l'acide acétyl-salicylique) mais son intérêt en pratique clinique reste à démontrer.

3.6 Le traitement préventif

Repose essentiellement sur :

- l'allaitement maternel par le rôle immunologique du lait de femme.
- l'hygiène alimentaire de l'enfant.
- l'hygiène des collectivités d'enfants.

Conclusion

Les diarrhées aiguës représentent encore une des premières causes d'hospitalisation des nourrissons. Ma vaccination contre le rotavirus est disponible.

L'utilisation de solutions de réhydratation et la réalimentation précoce permettent cependant d'éviter d'une part la déshydratation et d'autre part la dénutrition.

Grâce au traitement seulement diététique et sans l'aide de médicaments, à l'efficacité très discutable, l'évolution d'une diarrhée aiguë peut être simple et rapidement favorable.

L'allaitement maternel représente quant à lui le meilleur traitement préventif de la diarrhée aiguë chez le jeune nourrisson.

Diarrhées chroniques

La diarrhée chez l'enfant et tout particulièrement chez le nourrisson est un symptôme fréquent dont l'apparente banalité peut cependant cacher un risque évolutif grave :

- à court terme, du fait de la déshydratation dans les diarrhées aiguës,
- à moyen terme ou à long terme, du fait de leur retentissement nutritionnel dans les diarrhées chroniques (DC).

Si l'étiologie des diarrhées chroniques est le plus souvent "fonctionnelle" dans le cadre d'une colopathie (ou "colon irritable") sans retentissement général, il faut garder une certaine rigueur dans la démarche diagnostique, en particulier dans la recherche de la cause, pour ne pas laisser évoluer une diarrhée chronique vers la dénutrition.

1 Diagnostic positif de la diarrhée chronique

1.1 S'agit-il d'une diarrhée ?

- Il peut s'agir d'une augmentation du **nombre** des selles (1 à 3 par jour dans l'allaitement artificiel, 4 à 6 par jour dans l'allaitement maternel) ; d'une augmentation du volume ou mieux du **poids** des selles recueillies sur 3 jours (normalement inférieure à 2 % du poids chez le nourrisson) ; d'une anomalie de l'**aspect** des selles (hydriques, liquides ou grasses ou glairo-sanglantes).
- On élimine la "**fausse diarrhée**" des constipations chroniques : selles dures avec parfois fécalomes alternant avec selles liquides parfois associées à une perte de continence (encoprésie sous-jacente).

1.2 La diarrhée est-elle chronique ?

- La diarrhée est qualifiée de chronique lorsqu'elle excède **15 jours**.
- En fait, l'évolution n'est pas toujours "d'un seul tenant" ou la diarrhée n'est pas toujours au "devant de la scène clinique".
- On doit rechercher une diarrhée chronique et préciser son étiologie dans diverses **circonstances** :
 1. Diarrhée *aiguë se prolongeant* ou rechutant notamment à la réintroduction d'une alimentation normale.
 2. Anomalie de la *croissance* pondérale et/ou staturale avec anomalies des courbes de croissance.
 3. Signes isolés de *carence* nutritionnelle (anémie, troubles de la maturation osseuse, etc...)
 4. *Signes digestifs* associés à la diarrhée mais parfois motifs principaux de consultation : douleurs abdominales, ballonnement, vomissements, etc...

2 Evaluation clinique du retentissement de la DC

Elle doit être systématique et permet d'emblée de s'orienter vers une étiologie plutôt "fonctionnelle" ou plutôt "organique".

- Etablissement des **courbes** de poids, taille, PC - Rapports P/T et P/T².
- Evaluation du développement **pubertaire** chez le grand enfant et l'adolescent.
- Développement **psychomoteur** et comportement (apathie, perte de l'activité ludique).
- Evaluation de la **masse maigre** (musculaire) :
 - Rapport périmètre brachial/PC chez le nourrisson.
 - Recherche d'amyotrophie.
- Evaluation de la **masse grasse** :
 - Pannicule adipeux.
 - Pli cutané tricipital.
- Recherche de **signes carentiels** chroniques :
 - Amyotrophie - anomalies phanériennes.
 - Infections à répétition.
 - Anémie (pâleur - tachycardie - souffle anorganique).
 - Signes de rachitisme.

3 Diagnostic étiologique

Les **éléments essentiels d'orientation** étiologique :

- **L'Age**
- **L'enquête diététique** :
 - Répartition glucides - lipides - protides.
 - Nature et date d'introduction des aliments : sucres - protéines du lait de vache - gluten.
Aucun régime ne doit être entrepris sans diagnostic précis.
- **L'aspect des selles** :
 - liquidiennes,
 - graisseuses,
 - glairo-sanglantes.
- **Les signes associés** :
 - digestifs,
 - extradigestifs.

En l'absence de retentissement de la diarrhée chronique, ou de signes cliniques évoquant à l'évidence une autre étiologie, on évoque (situation la plus fréquente) : le colon irritable.

3.1 Le colon irritable ou colopathie fonctionnelle

La **diarrhée prandiale du nourrisson** n'a pas de retentissement biologique ni staturo-pondéral. Elle débute pendant le premier trimestre et est souvent associée à des coliques et à un érythème fessier d'irritation.

Les selles sont molles, verdâtres, prandiales ou post-prandiales. Cet aspect est "mal vécu" par la mère alors que la gêne du nourrisson est quasi nulle.

Le symptôme peut être lié à l'apport excessif de lactose des laits maternisés ; dans ce cas le traitement peut consister en un simple remplacement du lait maternisé par du lait adapté à sucrage mixte (Lactose + Dextrine).

Après l'âge de 3 mois on évoque le **colon irritable** du nourrisson et du jeune enfant associant alternance de diarrhée et de constipation et des coliques.

Le colon irritable est la cause la plus fréquente des diarrhées chroniques du nourrisson et de l'enfant.

Il s'agit d'une diarrhée chronique où la première selle matinale est souvent normale puis les selles au cours de la journée deviennent plus liquidiennes avec parfois émission d'aliments non digérés notamment les fibres végétales. Elle survient le plus souvent entre 1 et 4 ans ("Toddler's diarrhoea")

Il peut s'y associer une aérocolie douloureuse, des vomissements, un teint jaune-orangé après des semaines de régime antidiarrhéique du fait de l'absorption du carotène.

On remarque dès la première consultation l'aspect eutrophique de l'enfant au comportement hyperactif contrastant avec l'anxiété familiale.

L'enquête diététique révèle 3 fois sur 4 des erreurs de régime avec introduction trop précoce de certains aliments ou régime hypolipidique ou régime hypercalorique et hyperprotidique.

La simple correction des erreurs diététiques amène souvent l'amélioration voire la guérison des symptômes.

Le traitement consiste donc en une bonne prise en charge diététique en évitant les aliments provocateurs et en rééquilibrant la part des différents nutriments glucides, lipides, protides.

Il faut surtout sécuriser la mère et l'enfant et dédramatiser la situation sans entreprendre de bilan complémentaire compliqué inquiétant l'environnement familial plus que le rassurant.

Une surveillance sur le plan clinique doit surtout viser à surveiller la croissance de l'enfant et à s'assurer qu'une cause organique "débutante" n'a pas été négligée. En fait, on doit considérer le diagnostic de colopathie comme un diagnostic d'élimination même s'il n'est pas nécessaire de recourir à des examens complémentaires invasifs pour le retenir

3.2 Cause organique

En cas de retentissement clinique de la diarrhée chronique on recherche "nécessairement" **une cause organique**.

3.2.1 Les examens complémentaires

Ils ont un double but :

- Evaluation du retentissement.

- Etude des fonctions de digestion et d'absorption.
- Orientation étiologique précise.

3.2.1.1 Evaluation du retentissement

- NFS : recherche d'une anémie
- Electrophorèse des protides :
 - hypoalbuminémie,
 - hypogammaglobulinémie
- Vitamines liposolubles :
 - Vitamine A et E
 - TP pour la vitamine K
- Bilan phosphocalcique :
 - phosphatases alcalines
 - calcémie,
 - radio âge osseux
- Dosage des vitamines (folates) et des oligoéléments

3.2.1.2 Etude de la digestion et de l'absorption

- des sucres :
 - Recherche des sucres réducteurs dans les selles
 - Test au D Xylose pour étude de l'absorption
- des graisses : stéatorrhée sur 3 jours.
- des protéines :
 - créatorrhée,
 - clairance de l'a 1 antitrypsine pour recherche d'une exsudation.
- étude histologique de la muqueuse (biopsie du grêle).

3.2.1.3 Examen à visée étiologique précise

- Endoscopie haute et basse avec biopsies.
- Radiographie.
- Examens immunologiques.

La prescription d'examen complémentaires est bien sûr sous tendue par la suspicion diagnostique.

3.2.2 Les étiologies

3.2.2.1 L'intolérance aux protéines de lait de vache (IPLV)

C'est l'intolérance alimentaire la plus fréquente de l'enfant, estimée à 5% de la population. Les critères de diagnostic étant très variables d'une étude à l'autre, l'incidence exacte est cependant difficile à affirmer.

3.2.2.1.1 Physiopathologie

- Toutes les protéines du lait de vache sont "allergisantes" même si la lactoglobuline (absente du lait humain) est considérée comme la plus antigénique.
- L'IPLV traduit une rupture de l'équilibre entre des phénomènes "d'immunotolérance" aux protéines passant la barrière digestive et des phénomènes de réaction antigénique.
- L'apparition des phénomènes d'allergie est plus fréquente chez le jeune nourrisson du fait de l'immaturité des phénomènes de digestion, de déficit immunitaire (carence en IgA), d'agressions infectieuses (gastroentérite) de la muqueuse intestinale, ou d'antécédents familiaux d'atopie.

Les mécanismes de l'intolérance correspondent aux mécanismes de l'allergie.

Mécanismes de la sensibilisation aux protéines alimentaires

<i>Réactions immunologiques</i>	<i>Hypersensibilité immédiate</i>	<i>Complexes immuns</i>	<i>Hypersensibilité retardée</i>
Classification de Gell et Coombs	Type I	Type III	Type IV
Méiateur principal	IgE ou IgG	Complexes immuns	Lymphocytes T
Début des troubles	qq mn ® qq heures	4 - 12 heures	1 à 3 jours
Durée des troubles	qq mn ® qq heures	qq h ® qq jours	qq jours
Prédomine dans	Anaphylaxie urticaire, dermatite atopique asthme, rhinite, vomissements diarrhée aiguë	Hémorragie digestive vascularite Entéropathie exsudative Hémosidérose	Malabsorption Diarrhée chronique
Anomalie immunologiques	IgE totales IgE spécifiques	Anticorps Activation de complément	Transformation lymphoblastique Production de lymphokines Infiltration de la muqueuse intestinale

3.2.2.1.2 Clinique

Différents mécanismes d'hypersensibilité (types I, III et IV de Gell et Coombs) expliquent la grande variabilité des délais de survenue et des types de symptômes rencontrés dans l'IPLV (cf. tableau)

- Dans le type I : (hypersensibilité immédiate)

- allergie cutanée (urticaire, érythème péribuccal)
- allergie respiratoire (toux spasmodique, dyspnée)
- allergie digestive (vomissements)
- choc anaphylactique.

- Dans le type III :

- colite hémorragique
- gastroduodénite hémorragique.

- Dans le type IV

Tableau de diarrhée chronique avec retentissement pondéral rapide dû à une atrophie villositaire plus ou moins sévère apparue dans les semaines suivant l'introduction des PLV. C'est ce mécanisme qui est évoqué dans les IPLV secondaires aux gastroentérites infectieuses (y compris virales) d'évolution défavorable.

3.2.2.1.3 Diagnostic

- Les tests immunologiques peuvent corroborer les tableaux cliniques (RAST aux PLV dans le type I ; TTL positif dans les types III et IV), mais ni leur sensibilité ni leur spécificité ne permettent de leur accorder une grande fiabilité diagnostique.
- Le diagnostic peut se voir confirmé par des tests de provocation après exclusion des PLV (réapparition des symptômes cliniques et/ou des anomalies histologiques), au mieux dans le cadre d'une introduction en double aveugle versus placebo..
- En pratique clinique, c'est souvent la régression des symptômes sous régime qui établit le diagnostic, même si cela n'est pas d'une grande fiabilité scientifique.

3.2.2.1.4 Traitement

- Curatif :

Il consiste à exclure les PLV en utilisant les aliments de substitution avec au mieux du lait humain et en fait le plus souvent des hydrolysats de protéines (Nutramigen, Pregestimil, Alfare, Peptijunior, Pregomin, Neocate). Il est poursuivi jusqu'à 12 à 18 mois avec réintroduction très progressive en milieu hospitalier.

- Préventif :

Encouragement de l'allaitement maternel.

Proscrire le supplément lacté (dose sensibilisante) en maternité dans l'attente de la montée laiteuse.

Il existe une controverse quant à l'efficacité des laits dits hypoallergéniques. Ces produits lactés comportent une phase hydrolysée de protéines mais leur composition en glucides et lipides n'est pas modifiée par rapport aux préparations pour nourrissons. L'hydrolyse des protéines est cependant peu poussée avec des peptides résiduels pouvant dépasser 3000 voire 5000 Dalton. Leur efficacité pour prévenir l'IPLV est possible mais sans doute pas pour prévenir d'autres manifestations allergiques (eczéma, asthme, etc).

3.2.2.2 La mucoviscidose (cf cours de cardiorespiratoire)

- Il s'agit d'une diarrhée grasseuse, nauséabonde par maldigestion avec stéatorrhée élevée due à l'insuffisance pancréatique exocrine.
- La diarrhée s'associe avec une intensité variable à un tableau d'infections respiratoires récidivantes et à une dénutrition.
- Le diagnostic repose sur le test de la sueur (augmentation du chlore sudoral supérieure à 60 meq de chlore/l).

3.2.2.3 La maladie coeliaque ou intolérance au Gluten

3.2.2.3.1 Définition

Elle repose sur trois critères :

- Syndrome de malabsorption associé à une atrophie villositaire totale ou subtotale de la muqueuse intestinale apparue au décours de l'introduction du gluten dans l'alimentation.
- Guérison des troubles cliniques et histologiques après exclusion du gluten.
- Réapparition des signes cliniques et/ou seulement des lésions histologiques lors de la réintroduction du gluten dans l'alimentation (permanence de la sensibilité de la muqueuse intestinale au gluten).

3.2.2.3.2 Physiopathologie

- Le mécanisme exact de l'"agression" de la muqueuse intestinale par le gluten reste inconnu (immunologique ?).
- Il existe une susceptibilité génétique : cas familiaux, concordance à 70% des jumeaux monozygotes, prédominance des groupes HLA A1, B8, DR3, DR7.
- Des facteurs d'environnement existent (Protection par l'allaitement maternel ? Date d'introduction des farines ?).
- Le gluten est la fraction protéique (gliadine) de quatre céréales : blé, orge, seigle, avoine. La gliadine et notamment sa fraction a a un rôle cytotoxique dans les cultures organotypiques d'intestin. Certaines séquences d'acides aminés pourraient constituer des " peptides toxiques " (Gln-Gln-Gln-Pro, Pro-Ser-Gln-Gln). Ce rôle cytotoxique semble indirect (immunité cellulaire à effet cytotoxique).

3.2.2.3.3 Clinique

- La fréquence est de l'ordre de 1/5000.
- Le tableau typique associe :
 - cassure de la courbe de poids (élément majeur faisant à lui seul évoquer le diagnostic) après introduction du gluten (entre 6 et 12 mois en général),
 - diarrhée plus ou moins grasseuse,
 - ballonnement abdominal contrastant avec des membres grêles (fonte du pannicule adipeux et amyotrophie),
 - tristesse - apathie - adynamisme
- Le diagnostic peut être suspecté plus tard (y compris chez l'adulte) devant :
 - un retard statural,
 - des troubles de l'ossification,
 - une anémie.
- La maladie coeliaque peut être totalement asymptomatique et de découverte systématique dans les populations à risques : diabétiques ou autres maladies auto-immunes, Trisomies 21, apparentés du premier degré.

3.2.2.3.4 Paraclinique

- Le test au D Xylose montre une xylosémie effondrée traduisant la malabsorption.
- Diminution du taux de folates.
- Stéatorrhée modérée.
- Carence en vitamines liposolubles (baisse de TP sans insuffisance hépatique).

- Retard de maturation osseuse.
- Tests immunologiques (AC antigliadine, antiréticuline et antiendomysium) (cependant non spécifiques). Ils sont particulièrement intéressants dans les formes atypiques pour affiner l'indication d'une biopsie intestinale.
- Le diagnostic formel repose toujours sur la **biopsie du grêle** (capsule de Crosby-Watson ou endoscopie) montrant :
 - une atrophie totale des villosités avec effondrement du rapport villosités/cryptes,
 - une infiltration lymphoplasmocytaire sans spécificité.

3.2.2.3.5 Evolution et traitement

- **Sous régime d'exclusion du gluten :**

- "redémarrage" rapide de la croissance pondérale,
- régression de tous les signes cliniques avec parfois persistance d'une sensibilité clinique aux écarts de régime.
- "repousse" villositaire en 6 à 12 mois.

- **A long terme :**

risque accru de cancers digestifs (lymphomes du grêle, adénocarcinome) et de pathologies auto immunes (diabète, thyroïdite, etc...) sans qu'il soit possible d'affirmer l'effet préventif d'un régime à vie. En effet, une certaine "tolérance" au gluten apparaît avec l'âge et le régime est souvent élargi après quelques années. Sa poursuite tout au long de la croissance paraît en tout cas souhaitable.

3.2.2.3.6 Les difficultés inhérentes au régime

- Les farines sont la base de l'alimentation (pain, pâtes, semoule, plats cuisinés).
- Les aliments "tentants" (pâtisserie) contiennent le plus souvent du gluten.
- Difficultés du régime en collectivité.
- Absence de symptôme "sanction" immédiatement après l'écart de régime.
- Non remboursement par la sécurité sociale des produits de substitution onéreux.

3.2.2.4 La Lamblia

L'infection parasitaire par Giardia-Lamblia peut donner une diarrhée chronique par malabsorption avec véritable tableau "pseudocoeliaque".

Le diagnostic est porté par l'examen parasitologique des selles, le broyage duodénal ou la recherche de Lamblia dans la muqueuse du grêle en biopsie.

L'infection est particulièrement fréquente et peut être sévère en cas de déficit en IgA.

3.2.2.5 Maladies inflammatoires (MICI)

Touchant plutôt les adultes, elles peuvent toutefois (20 % des cas) débuter en âge pédiatrique.

3.2.2.5.1 La maladie de Crohn

D'étiologie indéterminée, elle peut toucher tous les segments du tube digestif expliquant la diversité des signes cliniques d'appel. Le retard de diagnostic est malheureusement fréquent du fait du caractère insidieux de la symptomatologie. L'atteinte la plus habituelle est l'"iléite terminale", touchant les dernières anses

grêles avec un tableau de douleur abdominale, de diarrhée chronique, de retentissement sur la croissance staturo-pondérale et le développement pubertaire.

Il existe aussi de fréquentes localisations anales (fissures, fistules) ou coliques plus rarement oesogastroduodénales.

Le diagnostic repose sur l'endoscopie avec biopsies (granulome) et la radiologie.

Le traitement a deux buts :

- Anti-inflammatoires et/ou immunosuppresseurs : Pentasa - Corticoïdes voire Immurel.
- Maintien de l'état nutritionnel : nutrition entérale voire parentérale

Le recours à la chirurgie est fréquent pour les formes compliquées notamment (sténoses, fistules, abcès, etc...).

3.2.2.5.2 La recto-colite hémorragique

Touche exclusivement le colon et le rectum et donne un tableau de diarrhée glairosanglante. Le retentissement sur la croissance est souvent plus modéré.

Le diagnostic repose sur l'endoscopie et le lavement baryté.

Le traitement est basé sur les anti-inflammatoires : Pentasa - corticoïdes.

3.2.2.6 L'intolérance aux sucres

3.2.2.6.1 Rappel physiologique concernant la digestion des sucres.

- Au niveau du grêle les sucres se présentent sous forme de disaccharides qui sont :

- soit d'origine alimentaire directe : lactose, saccharose,
- soit d'origine alimentaire indirecte : maltose, isomaltose après digestion des dextrines-amidons.

- Les dissaccharides sont ensuite hydrolysés en monosaccharides par les disaccharidases, enzymes de la bordure en brosse de l'épithélium de l'intestin grêle supérieur :

- lactose --> glucose + galactose,
- saccharose --> glucose + fructose,
- maltose, isomaltose --> glucose + glucose.

- Les monosaccharides sont ensuite absorbés :

- soit passivement (fructose),
- soit par un mécanisme de transfert actif (galactose, glucose).

3.2.2.6.2 On distingue ainsi deux mécanismes de diarrhée par intolérance aux sucres

- soit déficit en disaccharidase qui peut être congénital ou acquis et qui provoque un défaut d'hydrolyse des disaccharides (c'est le mécanisme le plus fréquent) ;

- soit, plus rarement, un défaut de transfert actif des oses simples (glucose, galactose).

Quelque soit le mécanisme, il aboutit à une malabsorption des sucres qui provoque :

:

- un appel d'eau par effet osmotique entraînant une dilution du bol intestinal, responsable du caractère liquide de la diarrhée ;
- une prolifération de la flore microbienne de fermentation qui conduit à une transformation partielle des sucres en acide organique (acide lactique), responsable du caractère acide de la diarrhée. Cette acidité entraîne également une irritation de la muqueuse intestinale avec augmentation de la sécrétion du mucus.

3.2.2.6.3 Clinique

Il s'agit donc d'une diarrhée liquide, très acide (pH < 5) avec des selles qui contiennent des sucres réducteurs au clinitest.

3.2.2.6.4 Paraclinique

Le diagnostic repose sur :

- L'identification par chromatographie du sucre dans les selles
- L'épreuve d'hyperglycémie per os à un des disaccharides suspects (provoquent une diarrhée massive, sans flèche d'hyperglycémie).
- La mesure de la concentration d'hydrogène dans l'air expiré qui est anormalement augmentée.
- La Biopsie de l'intestin grêle avec mesure de l'activité disaccharidase qui est diminuée.

3.2.2.6.5 Etiologies

- L'intolérance au lactose : exceptionnellement congénitale, il s'agit le plus souvent d'un déficit en lactase secondaire aux diarrhées aiguës. Le plus souvent ce déficit n'a pas de traduction clinique.
- L'intolérance au Saccharose - Isomaltose : congénital autosomique récessif.
- Défaut de transfert actif du glucose + galactose : congénital autosomique récessif.

3.2.2.6.6 Traitement

Il consiste à exclure le glucide responsable de la diarrhée.

- si intolérance au saccharose, maltose, isomaltose : on peut donner à l'enfant du lait de vache ou du lait de mère, des fruits (cerise, raisin, citron), des confiseries au fructose.
- si intolérance au lactose : il faut exclure tous les laits sucrés au lactose et les remplacer par des substituts (AL 110, Diargal).

3.2.2.7 D'autres causes beaucoup plus rares peuvent se rencontrer :

- diarrhée chronique dans le cadre d'un déficit immunitaire notamment carence en IgA.
- insuffisance pancréatique d'autre origine que la mucoviscidose,
- pullulations microbiennes,
- diarrhées congénitales à révélation néonatale (intolérance congénitale aux sucres, atrophie microvillositaire, diarrhée chlorée congénitale, diarrhée sodée congénitale).

Parasitoses intestinales chez l'enfant

La pathologie parasitaire de l'enfant est classique, mais souvent méconnue. Elle nécessite une étude soigneuse du contexte géographique, de l'environnement socio-économique, des migrations de population. Le problème étant très différent dans les régions tempérées et les pays tropicaux, nous étudierons successivement :

- les parasitoses intestinales autochtones de l'enfant,
- les parasitoses intestinales d'enfant ayant vécu ou voyagé dans les régions d'endémie connue.

1 Parasitoses intestinales autochtones

en fait cosmopolites les plus fréquentes sont l'Oxyurose, l'Ascarirose, la Lambliaose, le Taeniasis, la Trichocéphalose, la Distomatose.

1.1 Oxyurose

L'oxyurose est une helminthiase cosmopolite particulièrement répandue chez l'enfant.

1.1.1 Rappel parasitologique :

l'oxyure (*entérobius vermicularis*) est un ver cylindrique blanc de 1/2 cm à 1 cm de long. Les vers adultes vivent dans la région caeco-appendiculaire. La femelle après fécondation migre et va pondre ses oeufs au niveau de la marge de l'anus. Ces oeufs sont embryonnés lors de la ponte et directement infestants. Il s'agit d'une maladie très contagieuse se transmettant aisément dans les collectivités.

1.1.2 Manifestations cliniques :

Le symptôme le plus fréquent est le **prurit anal** lié à la fixation des femelles à la marge anale. Il est souvent vespéral, volontiers intermittent. Il peut être responsable de lésions de grattage, de lésions inflammatoires. Un **prurit vulvaire** lui est souvent associé chez la fillette. Des troubles digestifs fonctionnels, des troubles nerveux (troubles du caractère, insomnie...) ont été décrits.

1.1.3 Diagnostic :

souvent fait par la mère qui voit des vers adultes à la surface des selles ou au niveau de la marge anale. La recherche des oeufs doit se faire par le test de Graham (scotch test) : le matin avant la toilette et avant toute défécation, on applique un ruban de cellophane adhésive sur la peau dépliée de la marge : les oeufs adhèrent à la face collante qui est appliquée sur la lame. L'examen au microscope montre des oeufs de 50µ à 60µ de long sur 30µ de large. Ce test doit être répété s'il est négatif et effectué à l'entourage. La numération formule sanguine peut montrer une hyperéosinophilie modérée.

1.1.4 Traitement :

Mebendazole (VERMOX) prise unique de 0,10 mg quel que soit l'âge et le poids. Quelque soit le médicament utilisé :

- prescrire une deuxième cure de 3 semaines après la première,
- hygiène efficace,

- nettoyage des mains,
- traiter les membres de la famille ou de la collectivité.

1.2 Ascarirose

1.2.1 Rappel parasitologique :

l'ascaris humain (*ascaris lumbricoïdes*) est un nématode de grande taille (15 à 25 cm) de couleur rosée. Les adultes vivent dans l'intestin grêle. Après fécondation, les femelles pondent des oeufs non embryonnés éliminés avec les selles. Dans le sol, l'oeuf s'embryonne. La contamination se fait par ingestion d'oeufs avec des aliments souillés. Dans l'estomac, la coque de l'oeuf est dissoute libérant la larve qui perce la paroi digestive, parvient au foie par le système porte puis au poumon par le système sus-hépatique, la VCI et le coeur droit.

Elle perce l'alvéole pulmonaire, remonte l'arbre respiratoire pour être déglutie et retourner dans l'iléum où le ver devient adulte.

Le temps qui sépare la contamination de l'émission des oeufs dans les selles est de deux mois environ.

1.2.2 Les manifestations cliniques :

- Au stade larvaire :

La larve, en migrant à travers le poumon, détermine le syndrome de Löffler : toux, infiltrat labile, hyperéosinophilie.

- Au stade adulte :

La parasitose se traduit par une diarrhée mais surtout les migrations peuvent entraîner une occlusion du grêle, le passage dans la cavité péritonéale, une obstruction biliaire ou du Wirsung.

1.2.3 Le diagnostic :

Au stade larvaire, il sera évoqué devant l'hyperleucocytose avec hyperéosinophilie ; mais l'examen parasitologique demeure négatif dans les selles jusqu'au 60^{ème} jour après l'infestation. Les réactions sérologiques (immunodiffusion- hémagglutination) sont difficiles à interpréter en raison des réactions croisées.

Au stade adulte, l'hyperéosinophilie est modérée voire absente ; on découvre rarement un ver adulte dans les selles. Ainsi, le diagnostic repose sur l'examen parasitologique des selles : oeufs typiques ovoïdes de 50 μ à 75 μ de long sur 40 μ à 60 μ de large.

1.2.4 Le traitement

- Lévamisole 3 mg/kg - une prise unique,
- Mébendazole (VERMOX),

Une intervention s'impose en cas de complications chirurgicales (biliaires, pancréatiques).

1.3 Giardiase

La lambliaose est une parasitose de l'intestin grêle due à un protozoaire flagellé (*Giardia Lamblia*). Cosmopolite, souvent bien tolérée elle peut engendrer des troubles digestifs sévères chez l'enfant.

Elle est spécifique à l'homme et existe sous deux formes : forme végétative (trophozoïde) et forme kystique. La contamination se fait par ingestion de kystes.

1.3.1 Manifestations cliniques

La parasitose est souvent latente. Elle peut entraîner des douleurs abdominales, des diarrhées, un syndrome de mal absorption pseudocoeliaque. Un déficit immunitaire notamment en IgA favorise la pathologie.

1.3.2 Le diagnostic

Il repose sur l'examen des selles à la recherche de formes végétatives ou kystiques.

1.3.3 Traitement

- Metronidazole (FLAGYL) : 25 mg/kg/ jour en 2 prises pendant 7 jours, voire 15 jours.

1.4 Taeniase

Taenia saginata est la plus répandue en France (hôte intermédiaire : le boeuf). Taenia solium est le tenia du porc.

1.4.1 Rappel parasitologique

Il s'agit d'un ver plat (plathelminthe). Le ver adulte mesure 4 à 10 m de long. Il vit fixé à la muqueuse intestinale par son scolex. Le corps est formé d'anneaux qui contiennent des oeufs. Ils sont après s'être détachés, émis dans les selles. Les oeufs souillent le milieu extérieur. Avalés par l'hôte intermédiaire (le boeuf ou le porc), ils deviennent dans le tissu musculaire des cysticerques.

L'homme se contamine en mangeant de la viande (de boeuf ou de porc) mal cuite. Le cysticerque devient adulte en 2 ou 3 mois.

1.4.2 Diagnostic

Le diagnostic est porté devant la découverte d'anneaux dans les sous- vêtements. L'eosinophilie sanguine est très variable.

1.4.3 Traitement

La Niclosamide (Trédémine) est actuellement le médicament de choix. Chez l'enfant de plus de 7 ans, on donne 2 comprimés le matin à jeun et 2 comprimés une heure plus tard. Les comprimés seront mastiqués longuement avant d'être avalés. IL faut attendre 3 heures après la dernière prise pour autoriser l'alimentation. De 2 à 7 ans, on réduit la posologie de moitié. Au-dessous de 2 ans, du quart.

En cas d'échec, on pourra répéter la cure ou proposer un autre médicament : dihydroxydephenylmethane, semence de courge, sels d'étain.

La prévention repose sur les contrôles vétérinaires en abattoir et la bonne cuisson des viandes.

1.5 Tricocéphalose

1.5.1 Rappel parasitologique

Il s'agit d'un ver rond hématophage, vivant dans la région caeco-appendiculaire. Les oeufs non embryonnés sont typiques. Ils s'embryonnent en milieu extérieur et deviennent infectant pour l'homme. Les trichocephales s'enfoncent dans la muqueuse et se nourrissent de sang.

1.5.2 Manifestations cliniques

Le pouvoir pathogène est fonction du nombre de vers hébergés pouvant provoquer une anémie et une diarrhée sanglante si l'infestation est massive.

1.5.3 Diagnostic

- Mise en évidence des oeufs dans les selles,
- N.F.S. normale.

1.5.4 Traitement

- Abstention thérapeutique habituelle chez les sujets pauci-infectés sans troubles cliniques.
- Diphétarsone ou Bémarsal 1 à 2 comprimés/jour selon l'âge pendant 10 jours.
- Mebendazole : 100 mg par prise, deux fois par jour pendant 3 ou 4 jours consécutifs.

1.6 Distomatose à grande douve (fasciolase) *Fasciola hepatica*

1.6.1 Rappel parasitologique

La grande douve est un parasite des bovidés et des moutons. L'adulte vit dans les canaux biliaires. Les oeufs sont disséminés dans la nature par déjections du bétail. Les oeufs s'embryonnent dans l'eau, libérant le miracidium (embryon cilié) qui gagne un hôte intermédiaire (limnée). Celui-ci se transforme en cercaire, qui quitte le mollusque et se fixe sur les herbes en devenant métacercaire infestante. L'homme se contamine en consommant du cresson sauvage.

1.6.2 Clinique

La **phase d'invasion** réalise une "hépatite toxi-infectieuse" associée à une hyperéosinophilie. A la **phase d'état**, en l'absence de traitement, se trouve réalisé un tableau d'angiocholite chronique, crises de coliques hépatiques, angiocholite, douleurs abdominales, fièvre, ictère.

1.6.3 Diagnostic

Hyperéosinophilie : toute hyperéosinophilie importante (40 %) doit faire évoquer cette contamination. Les oeufs dans les selles sont absents mais les réactions sérologiques spécifiques sont positives. A la phase d'état l'hyperéosinophilie doit toujours attirer l'attention. La recherche des oeufs est difficile. Le tableau oriente vers une pathologie des voies biliaires et c'est lors de l'intervention que l'on découvre le parasite.

1.6.4 Traitement

A la phase d'invasion, le traitement repose sur la déhydroémétine - 1 mg/jour pendant 10 jours sous-cutané en surveillant le coeur, le rein, les réflexes ostéo-tendineux.

2 Parasitose intestinale d'enfants ayant vécu ou voyagé dans les régions d'endémie connue

2.1 L'amibiase (*Entamoeba histolytica*)

Elle existe en Afrique, Asie, Amérique Latine. L'infestation se fait par consommation d'eau, de fruits ou de légumes souillés de kystes parasitaires. L'amibe hématophage attaque la paroi colique.

2.1.1 Le tableau clinique

Le tableau clinique habituel est fait chez l'enfant :

- d'une diarrhée sanglante ou dysentérique.

2.1.2 Diagnostic

Dans ses formes aiguës, il se fait par examen des selles fraîches montrant la présence d'amibes. (Forme pathogène *Entamoeba histolytica*).

2.1.3 Forme clinique

Localisation hépatique entraînant un tableau associant fièvre avec hépatomégalie douloureuse, syndrome inflammatoire. Le diagnostic peut être fait par immunofluorescence.

L'échographie hépatique retrouve une image hypoechogène d'abcès.

2.1.4 Traitement

- Métronidazole (Flagyl) efficace en cas de maladie intestinale (30 à 50 mg/kg/j).
- Amoebicide de contact (Intetrix) pour des porteurs sains.

2.2 Bilharziose

La bilharziose intestinale est due à *Shistosoma Mansoni*. La maladie existe en Afrique et en Amérique Latine. La contamination se fait au cours de bains, par un hôte intermédiaire.

2.2.1 Signes cliniques

Il s'agit d'une diarrhée plus ou moins accentuée, d'un état dysentérique. Il existe une hyperéosinophilie sanguine.

2.2.2 Diagnostic

Il est fait par la découverte d'oeufs dans les selles, au besoin par biopsie de la muqueuse rectale.

Les tests immunologiques en immunofluorescence sont d'une grande utilité.

2.2.3 Le traitement

Le traitement le plus efficace est la Nitridazole (Ambilhar) 25 mg/kg 24 h pendant 7 jours.

2.3 Ankylostomiase

Maladie des régions chaudes et humides. Contamination par le contact des pieds nus avec la boue riche en larves. Les larves traversent la peau, se localisent au duodénum et deviennent adultes.

2.3.1 Les signes cliniques

Ils associent des douleurs abdominales et des diarrhées. L'examen des selles peut mettre en évidence la présence d'oeufs.

2.3.2 Traitement

- Levamisole. Une seule prise de 6 mg/kg.

2.4 Anguillulose

Anguillulose ou strangyloïdose existe dans les mêmes régions que l'ankylostomiase. La contamination se fait par pénétration des larves à travers la peau.

2.4.1 Les signes cliniques

Ils se résument à des douleurs abdominales.

2.4.2 Le diagnostic est difficile. Il faut utiliser les selles des méthodes d'enrichissement.

2.4.3 Traitement

- Thiabendazole dose unique - 50 mg/kg en une prise.

La maladie coeliaque

A. Définition

Syndrome de malabsorption associé à une atrophie villositaire totale ou subtotale secondaire à une sensibilisation de type immunoallergique vis à vis du gluten contenu dans les céréales (blé (= froment), seigle, orge, avoine)

▫ Rémission des lésions histologiques suite à l'exclusion du gluten

◆ Réapparition des signes cliniques et/ou seulement des lésions histologiques après réintroduction du gluten

B. Prévalence

◆ Variable: de 1/80 à 1/300 à 1/500 dans les pays européens

◆ 2-3x plus fréquent dans le sexe féminin

◆ Présentation à toute âge avec symptomatologie variable.

- Forme classique digestive dans l'enfance: 6 mois - 2ans

C. Etiologie

Réaction inappropriée immuno allergique aux protéines du gluten, en particulier la gliadine, contenues dans les céréales

◆ Il existe une prédisposition génétique :

- la fréquence de la maladie chez les apparentés du premier degré est de 10%
- association avec des gènes HLA de classe II : les antigènes HLA DR (DR3 et DR7) et DQ (DQw2) (codés par le chr. 6) sont retrouvés plus fréquemment chez ces malades
- gènes non liés au HLA : gène CTLA-4 (cytotoxic T lymphocyte associated-4) code un antigène de surface des lymphocytes T activés induisant leur apoptose
- possibilité de l'implication de 5 régions chromosomiques en dehors de la région HLA (chr. 6, 7, 11, 15, 22) (6)

◆ Facteurs d'environnement de nature inconnue

A. Physiopathogénie (2, 5, 6)

1. Théorie toxique :

Accumulation de peptides de la gliadine toxiques pour la muqueuse intestinale

2. Théorie immunologique :

Présentation d'un peptide de la gliadine par un antigène HLA p.ex. DQ →
Activation des lymphocytes T dans la muqueuse intestinale → Lésions
histologiques

B. Symptomatologie

! Il existe des expressions cliniques très variables

◆ Anorexie

◆ Diarrhée chronique, selles abondantes pâles, malodorantes, avec stéatorhée, météorisme

◆ Constipation dans 30 % des cas !

◆ Vomissements

◆ Cassure de la courbe pondérale, ralentissement plus tardif de la croissance staturale (Retard statural et/ou pubertaire parfois isolé chez le plus grand enfant)

◆ Modification du caractère, aspect triste, irritabilité

◆ Réduction du pannicule adipeux, fesses tristes, amyotrophie

◆ Longs cils, cheveux secs et clairsemés

◆ Arthralgies, arthrites

◆ Hippocratisme digital

◆ Hypoplasie de l'émail dentaire

◆ Anémie ferriprive réfractaire

- Rchitisme, œdème hypoprotéïnémique

- Dermate herpétiforme

- Ostéoporose/ostéopénie

- Hypoplasie de l'émail dentaire (ligne de Heine).

- Hépatite chronique

- Epilepsie et calcifications cérébrales (syndrome de Gobbi) .

C. Diagnostic

1. *Biologie*

◆ Syndrome de malabsorption (anémie ferriprive, hypocalcémie, hypomagnésémie, hypoalbuminémie, hypocholestérolémie, déficit en vitamines liposolubles), parfois cytolysé hépatique

- ◆ doser les IgA totaux ! ! Si déficit en IgA la négativité des Ac IgA antigliadine, transglutaminase et antiendomysium ne peut exclure une maladie coeliaque.
- ◆ Ac IgA antigliadine positifs (IgA plus spécifiques mais moins sensibles que IgG)
- ◆ Ac IgA antiendomysium positifs : spécificité proche de 100% chez l'adulte, moindre chez les enfants de moins de 2 ans
- ◆ Ac IgA antitransglutaminase positifs

La recherche d'IgA antitransglutaminase peut se faire en utilisant soit l'antigène transglutaminase tissulaire venant d'extrait de foie de cochons d'Inde soit l'antigène transglutaminase tissulaire humain recombinant. Les deux méthodes ont la même sensibilité mais la recherche d'IgA antitransglutaminase via l'antigène transglutaminase tissulaire humain recombinant est plus spécifique (sensibilité 96%, spécificité IgA antitransglutaminase tissulaire humain 100%, spécificité IgA antitransglutaminase tissulaire de cochon d'Inde 92%) (8).

Ac IgA antitransglutaminase est plus sensible que l'Ac IgA antiendomysium (94,8% (7) - 96% (8) versus 92% (7,8)). L'Ac IgA antiendomysium garde toutefois une haute spécificité (99,8% (7)) mais l'utilisation de l'antigène transglutaminase tissulaire humain recombinant permet d'atteindre une spécificité proche de 100% (8).

L'Ac le moins sensible et le moins spécifique des trois est l'Ac IgA antigliadine (sensibilité 83%, spécificité 86% (8)).

2. .Biopsie jéjunale

! Le diagnostic de certitude de la maladie coeliaque est posé sur base de la biopsie

- ◆ Atrophie villositaire totale ou subtotale
- ◆ Infiltration mononuclée de la lamina propria
- ◆ Augmentation du nombre des lymphocytes intra-épithéliaux
- ◆ Hypertrophie des cryptes

3. Dépistage groupe à risque:

- diabète type I, trisomie 21, syndrome de Turner et Williams, déficit en IGA ou de thyroidite auto-immune.
- parenté de premier degré avec patient atteint.

D. Traitement

Régime sans gluten (sans blé (= froment), orge, seigle) strict à préconiser à vie (et sans lactose de manière transitoire si déficit en lactase)

En gros éliminer tout ce qui contient de la farine de blé-seigle et orge : pain, gateaux, biscuits, viennoiseries, pâtes, pâte à pizza, ... Attention aux formes cachées de gluten dans les sauces, liants, sucreries, chips, levures, bières, charcuteries, plats préparés, ... La tolérance clinique au gluten augmente avec l'âge : les adolescents qui arrêtent le régime n'en ressentent parfois aucun symptôme et se croient ainsi guéris ! Le test de provocation orale est réalisé avant l'âge de 6 ans ou après la puberté pour ne pas interférer avec la croissance . Il est pratiqué par certaines équipes chez les patients dont le diagnostic a été posé avant l'âge de 1-2ans (possibilité qu'une APLV ou une giardiase ait mimé une maladie coeliaque) . La maladie coeliaque est alors confirmée dans quasi 95 % des cas.

◆ Certains pratiquent un test de provocation orale vers l'adolescence : souvent il n'y a pas de symptômes mais les lésions intestinales persistent et il faut refaire une biopsie jéjunale et reprendre le régime sans gluten à vie s'il persiste des lésion histologiques.

E. Complications

- ◆ Probable risque accru de cancers (lymphomes digestifs, surtout au niveau du grêle proximal, carcinomes) à l'âge adulte si pas de régime sans gluten.
- ◆ Jéjunite ulcéreuse
- ◆ Troubles psychiatriques

INTOLERANCE AU LACTOSE

Le diagnostic de fait par l'analyse de l'hydrogène expiré après une charge orale au lactose.

Test au lactose ou lactulose :

- **Dose :**

- < 30kg : 0,3/kg max. 10g en solution à 20%
- > 30kg : 10g

- **Durée du test :** 4 heures (à prolonger éventuellement d'une heure si aucun pic n'est observé)

- **Interprétation du résultat :**

- en cas de pic précoce (± 30 min) : on peut conclure à la présence d'une pululation microbienne de l'intestin grêle (fermentation du lactose ou lactulose par des bactéries dans l'intestin grêle)

- en cas de pic tardif quand le bolus de lactulose atteint le côlon, on peut conclure à une intolérance du lactose.

Le lactose est le sucre constitutionnel du lait des mammifères (de femme, de vache, de chèvre...).

L'intolérance est due à une déficience en lactase (enzyme) intestinale.

Contrairement à l'allergie où le patient ne tolère aucune trace de lait, l'enfant intolérant supporte une certaine quantité (dose seuil).

Il peut donc absorber des produits laitiers mais choisis et en quantité estimée.

Ce qu'il faut supprimer :

Lait pur, cacao au lait

Pudding, flan, riz au lait (dont la tarte au riz), crème glacée

Ce qu'il faut limiter (et tester) :

Crème fraîche

Yaourt, fromage blanc

Gaufres, crêpes

Sauce blanche

En principe, les yaourts et fromages sont bien tolérés et doivent être prônés pour leur richesse en calcium. D'autre part, il est tout à fait permis de proposer en remplacement, des produits à base de lait dé lactosé ou de lait de soya. Toutefois ce dernier aliment (lait de

soya) est pauvre en calcium et si les fromages et les yaourts ne sont pas pris, un complément calcique est conseillé.

Comme lait de substitution, il existe actuellement du lait dé lactosé dans les grandes surfaces (lactodiet GB, lait pauvre en lactose Delhaize, lactose free...)

En cas d'épisode où le lactose sera difficilement évitable (fête ou période contestataire), l'enfant pourra être mis sous lactase en comprimé (Lactose ok ou Lactazyme).

LS : Overview of the causes of chronic diarrhea in children

INTRODUCTION — The major causes and the prevalence of chronic diarrhea differ between developed and developing countries. In the developing world, chronic diarrhea is typically associated with serial enteric infections and malnutrition; it is manifested by a chronic enteropathy, with impaired mucosal healing and diminished digestive and absorptive capacity.

In developed countries, children are less likely to be exposed to serial enteric infections and malnutrition. In these populations, chronic diarrhea is more likely to be caused by underlying disease causing malabsorption or maldigestion. However, enteric infections (particularly in immunocompromised patients), malnutrition, and dietary factors (eg, excessive consumption of juice), play a role in some cases.

The difference in pathophysiology underlying most cases of chronic diarrhea in developing countries as compared to those in developed countries calls for different approaches to diagnosis and management in the two settings. The diagnosis and treatment of chronic diarrhea in developing countries is discussed separately.

The pathophysiology and management of diarrheal diseases in developed countries will be reviewed here. The approach to diagnosing the cause of these diarrheal diseases is discussed separately.

DEFINITION — Chronic diarrhea is defined as stool volume of more than 10 grams/kg/day in infants and toddlers, or more than 200 grams/day in older children for more than 14 days. This typically translates to persistent loose or watery stools occurring at least three times a day, where the change in stool consistency is more important than stool frequency. Some authors make a distinction between chronic diarrhea, which they define as having a gradual onset, from persistent diarrhea, which they define as having a sudden onset. However, it is frequently difficult to identify the time of onset of the diarrhea and delineation of the two entities can be problematic. Consequently, for the purposes of this review we will not differentiate between persistent and chronic diarrhea.

PREVALANCE AND MORBIDITY — Chronic diarrhea is a common condition. According to one review, diarrhea lasting more than two to four weeks occurs in up to 3 to 5 percent of the population worldwide. It is generally more frequent in males, with a male-to-female ratio of 1.2 to 2.6:1 in the age range of 6 to 24 months.

In the developed world, the prevalence of chronic diarrhea is substantially lower. In the United States, there is approximately one case of persistent diarrhea per five person-years in infants and young children. Most of these cases are self-limited, with fewer than 28 percent of cases presenting for medical care. Fewer than 100 per 10,000 children are hospitalized in the

United States for diarrheal disease, and this figure includes many cases of acute diarrhea.

PATHOPHYSIOLOGY — The basic pathophysiology of all diarrheas is incomplete absorption of water from the intestinal lumen either because of a reduced rate of net water absorption (related to impaired electrolyte absorption or excessive electrolyte secretion) or because of osmotic retention of water in the lumen. Reduction of net water absorption by as little as one percent may be sufficient to cause diarrhea. Consequently, even relatively modest compromise of absorptive function can lead to loose stools, and many conditions can be associated with diarrhea, the frequencies and characteristics of which vary depending on age and socioeconomic status.

In developed countries, noninfectious causes of diarrhea share a higher proportion in the etiology of chronic diarrhea. Consequently, a wide variety of etiologies should be considered, including functional and infectious causes but also heritable disorders of immune regulation, macronutrient digestion, mucosal barrier function, and transport .

FUNCTIONAL DIARRHEA — Functional diarrhea is defined as the painless passage of three or more large, unformed stools during waking hours for four or more weeks, with onset in infancy or the preschool years, and without failure to thrive or a specific definable cause. This common, benign disorder has also been termed chronic nonspecific diarrhea of childhood or toddler's diarrhea.

Children with functional diarrhea usually pass stools only during waking hours. Early morning stools typically are large and semi-formed, then stools become progressively looser as the day progresses. Virtually all children develop normal bowel patterns by four years of age. In some cases, the diarrhea is associated with excessive intake of fruit juice, sorbitol, or other osmotically active carbohydrates, and will improve when the intake of these foods is moderated. Other than this precaution, restrictions to the diet or other interventions are not necessary or helpful. In particular, restriction of dietary fat may be counter-productive.

If the evaluation suggests functional diarrhea, we suggest trials of the following dietary changes:

- Reduce or eliminate fruit juice or other osmotically active carbohydrates.
Apple, prune, and pear juice contain sorbitol and have a particularly high osmotic load.
- Liberalize the fat content of the diet to 35 to 50 percent of total calories.

Other than these two measures, alterations in diet are not helpful and are sometimes counter-productive.

INFECTIOUS CAUSES

Postenteritis syndrome — Most enteric infections in otherwise healthy children resolve within 14 days and do not develop into a chronic diarrheal illness. However, in a minority of patients, an acute gastroenteritis can trigger persistent diarrhea by causing mucosal damage to the small intestine, termed a "postenteritis syndrome". The mechanisms underlying this syndrome are not fully understood. Contrary to previous hypotheses, sensitization to food antigens and secondary disaccharidase deficiency, including lactase deficiency (causing lactose intolerance), are uncommon. Therefore, international guidelines discourage the use of hypoallergenic or diluted milk formulas during acute gastroenteritis. Recurrent or sequential enteric infections may be responsible for some of these cases.

In some cases, treatment with probiotic bacteria may facilitate recovery from postenteritis syndrome

Bacteria — In immunocompromised patients, common infectious causes of acute diarrhea, such as *Campylobacter* or *Salmonella*, can cause persistent diarrhea. Chronic infections with these pathogens are uncommon in immunocompetent hosts. Bacterial cultures should be part of the initial diagnostic evaluation for all patients if the stool contains blood, or for immunocompromised patients regardless of fecal blood.

In children recently treated with antibiotics, *Clostridium difficile* may cause a colitis characterized by "pseudomembrane" formation. The enzyme immunoassay available in most laboratories detects *C. difficile* toxins A and B with high specificity but only moderate sensitivity.

Enterotoxigenic strains of *Staphylococcus aureus* typically cause acute gastrointestinal symptoms in children or adults, due to the effects of ingested pre-formed toxin produced in contaminated food. However, in two case reports, enteric infections with these strains were associated with chronic diarrhea and an enteropathy in neonates. This raises the possibility that these strains might cause disease by chronic colonization of the neonatal gut, but the case reports do not establish causality.

Parasites — Intestinal parasites are an uncommon cause of chronic diarrhea in developed countries, except among individuals with an immunodeficiency. Specific antigen assays for *Giardia* and examination from the stool for parasites is imperative for children with known immunodeficiencies or with a history of travel to endemic areas. These tests are also an appropriate step in the evaluation of immunocompetent children if initial testing fails to determine a cause of the chronic diarrhea.

When a specific parasite is identified, treatment with specific medications is generally indicated, although the organism may not always be the cause of the diarrhea. Empiric therapy for enteric pathogens is generally not advisable, except in cases with special characteristics in developing countries.

Syndromic persistent diarrhea — Occasionally children in developed countries will develop a pattern in which enteric infection triggers a cycle of undernutrition, immune compromise and reinfection, resembling the syndromic persistent diarrhea that is more commonly seen in developing countries. This pattern is uncommon in developed countries except in children with an underlying immunodeficiency.

IMMUNE DEFICIENCY — Chronic diarrhea may present as a complication of a known immune deficiency such as HIV disease. In this case, the evaluation should focus on potential infectious causes of the diarrhea, particularly parasites and opportunistic infections such as *Cryptosporidium*, *Isospora*, and *Cyclospora*. These children also are at risk for persistent infection pathogens that typically cause acute diarrheas, such as rotavirus.

Chronic diarrhea also may be a presenting symptom of immune deficiency in a child. When a patient is infected with an unusual pathogen, or has multiple or recurrent infections of the gastrointestinal tract or elsewhere, further evaluation for immune deficiency is required.

ABNORMAL IMMUNE RESPONSE

Celiac disease — Celiac disease (also known as gluten-sensitive enteropathy or nontropical sprue) is an immune-mediated inflammation of the small intestine caused by sensitivity to dietary gluten and related proteins in genetically sensitive individuals. The disorder is common, occurring in 0.5 to 1 percent of the general population in most countries. Celiac disease often presents as chronic diarrhea, with or without malnutrition, during late infancy or early childhood.

The clinical presentation, diagnosis, and management of celiac disease are discussed separately.

Inflammatory bowel disease — Ulcerative colitis and Crohn's disease are idiopathic chronic inflammatory diseases of the bowel. These disorders typically present with gradual onset of chronic diarrhea, with or without blood, from mid-childhood through adulthood.

Allergic enteropathy — An abnormal immune response to food proteins can cause a proctitis/colitis or an enteropathy. The former tends to present as bloody diarrhea and is frequently triggered by cow's milk protein in infants. The latter presents as nonbloody diarrhea and/or failure to thrive.

Eosinophilic gastroenteritis — This is an incompletely understood disorder that is sometimes but not always associated with an identifiable dietary antigen. Approximately one-half of patients have allergic disease, such as asthma, defined food sensitivities, eczema, or rhinitis; some patients have elevated serum IgE levels; rare patients have IgE antibodies directed against specific foods.

Autoimmune enteropathy — This is a very rare disorder presenting as severe diarrhea during infancy or toddlerhood, with antienterocyte antibodies. It may be isolated, or may occur in association with diabetes mellitus as part of the IPEX syndrome (Immunodysregulation, Polyendocrinopathy and Enteropathy, X-linked). Specific therapy with immunosuppressive drugs should be considered; azathioprine, cyclosporine, and tacrolimus have been used with some success. The prognosis for IPEX is poor, but hematopoietic stem cell transplantation has been successful.

Collagenous colitis — This rare form of colitis usually occurs in middle-aged patients but has been reported in a few children. Most patients have chronic but intermittent symptoms of watery diarrhea. The colon appears normal by colonoscopy or barium enema. The diagnosis is established by biopsy of the colonic mucosa, which reveals colitis, characterized by a thickened subepithelial collagenous band in the colonic mucosa, but not mucosal ulcerations. The pathogenesis of the disorder has not been established.

MALDIGESTION OF FAT

Cystic fibrosis — Cystic fibrosis is the most common cause of pancreatic exocrine insufficiency in children. The disease may present at birth with meconium ileus, or may be suggested later by gastrointestinal symptoms of fat malabsorption, failure to thrive, rectal prolapse (particularly in the setting of diarrhea) or pulmonary symptoms.

Other causes of pancreatic insufficiency — Other causes of pancreatic exocrine insufficiency include Shwachman-Diamond syndrome (associated with bone marrow failure and skeletal abnormalities), and two rare disorders, Pearson syndrome and Johanson-Blizzard syndrome.

GASTROINTESTINAL PROTEIN LOSS — Signs and symptoms of gastrointestinal protein loss include hypoalbuminemia and reduced concentrations of serum immune globulins. When severe, clinically evident edema is present.

Mucosal disease — Many diseases affecting the intestinal mucosa may cause excessive loss of protein through the gastrointestinal tract. Protein losses may be caused by inflammatory exudation through mucosal erosions (eg, inflammatory bowel disease), or to increased mucosal permeability without erosions (eg, celiac disease). In most such cases the protein losses will be accompanied by other signs and symptoms pointing to the cause of the diarrhea.

Lymphatic obstruction — Obstruction of the intestinal lymphatics impairs lymph flow and increases pressure in the intestinal lymphatics. This leads to leakage of lymph into the intestinal lumen, reduced recirculation of intestinal lymphocytes into the peripheral circulation, and decreased absorption of fat-soluble vitamins.

Primary intestinal lymphangiectasia is characterized by diffuse or localized ectasia of enteric lymphatics. The disease primarily affects children and young adults; the mean age of onset is approximately 11 years.

Secondary intestinal lymphangiectasia may be caused by cardiac diseases, and chemotherapeutic, infectious, or toxic substances that are associated with inflammatory processes that cause retroperitoneal lymph node enlargement, portal hypertension or hepatic venous outflow obstruction.

BOWEL OBSTRUCTION OR DYSMOTILITY — Partial bowel obstruction or dysmotility may present with diarrhea.

Hirschsprung's disease — This disorder may present with dysmotility and diarrhea, and may progress to life-threatening toxic megacolon. Infants presenting with a history suggestive of Hirschsprung's disease should be evaluated promptly with abdominal plain films, followed by barium contrast studies and/or rectal suction biopsies.

Intestinal pseudoobstruction — This disorder of intestinal motility typically presents with constipation, but patients also may have periods of diarrhea, particularly if bacterial overgrowth supervenes.

CONGENITAL DIARRHEAS — Congenital secretory diarrheas are very rare and are characterized by profuse watery diarrhea beginning at birth, which persists during fasting. The diarrhea is so watery that it may be mistaken for urine in the diaper. These include congenital chloride diarrhea (CCD), congenital sodium diarrhea (CSD), and microvillus atrophy/microvillus inclusion disease (MID).

If these diseases are suspected, stool electrolytes should be measured. In congenital chloride diarrhea, the fecal chloride concentration exceeds the concentration of cations. In CSD, the stool is alkaline and fecal sodium concentrations are high; metabolic acidosis and hyponatremia typically are present. Mucosal biopsies should be taken, and are normal in CCD and CSD. Electron microscopy reveals characteristic microvillus inclusions in MID.

Other, poorly defined rare forms of congenital diarrheas exist for which genetic investigations may reveal the etiology. A good example for this is the recently characterized form of congenital malabsorptive diarrhea resulting from neurogenin-3 (NEUROG3) mutations.

NEUROENDOCRINE TUMORS — Neuroendocrine tumors affecting the gastrointestinal tract are rare in children, and tend to cause a secretory diarrhea.

Gastrinoma — In this syndrome, also known as Zollinger-Ellison syndrome, unregulated secretion of gastrin causes hypersecretion of gastric acid, with consequent peptic ulcer disease and chronic diarrhea. Fewer than 5 percent of patients present during adolescence. The disorder

may be suspected in a patient presenting with unexplained peptic ulcer disease and/or with a secretory diarrhea and fat malabsorption. Fasting serum gastrin levels are elevated 5 to 10 fold.

VIPoma — Unregulated hypersecretion of vasoactive intestinal polypeptide (VIP) causes watery diarrhea, hypokalemia, and achlorhydria. VIPomas are very rare in children, but may occur as ganglioneuromas and ganglioneuroblastomas in the sympathetic ganglia and in the adrenal glands (rather than in the pancreas where they are often found in adults).

Mastocytosis — In children, this disorder usually takes the form of cutaneous mastocytosis, consisting only of the skin lesions of urticaria pigmentosa, and is often self-limited. A few children, particularly those presenting after 2 years of age, have systemic mastocytosis, which may include histamine-induced gastric hypersecretion and chronic diarrhea.

FACTITIOUS DIARRHEA — Factitious diarrhea may be characterized by a true increase in stool volume, which is self-induced (eg, laxative abuse), or the creation of an apparent increase in stool volume by the addition of various substances to the stool (eg, water or urine). Diagnosing factitious diarrhea is often difficult and requires alertness to this possibility, exclusion of other diseases, and may be aided by specific testing.

SUMMARY

- A practical definition of chronic diarrhea is the passage of loose or watery stools at least three times a day for more than two weeks.
- The causes of chronic diarrhea in children are diverse, including functional and infectious causes and also heritable disorders of immune regulation, macronutrient digestion, mucosal barrier function, and transport.
- In developed countries, functional diarrhea accounts for a high proportion of chronic diarrheas in children. This tends to occur in otherwise healthy children, with onset in late infancy or the preschool years, and is self-limited.
- Celiac disease is also a relatively common cause of chronic diarrhea and can present with a wide range of symptom severity.
- In developing countries, chronic diarrhea typically involves infectious triggers and malnutrition, and is termed syndromic persistent diarrhea.

Causes of chronic diarrhea in children

Functional diarrhea (chronic nonspecific diarrhea)
Excessive intake of juice/osmotically active carbohydrates
Inadequate dietary fat
Idiopathic
Enteric infection
Parasites
Giardia lamblia
Cryptosporidia parvum
Cyclospora cayetanensis
Isospora belli
Microsporidia
Entamoeba histolytica
Strongyloides, Ascaris, Tricuris species
Bacteria
Enteroaggregative E. coli (EAggEC)
Enteropathogenic E. coli (EPEC)
Enterotoxigenic E. coli (ETEC)
Enteroadherent E. coli (EAEC)
Mycobacterium avium complex
Mycobacterium tuberculosis
Salmonella, Shigella, Yersinia, Campylobacter
Viruses
Cytomegalovirus
Rotavirus
Enteric adenovirus
Astrovirus
Torovirus
Human Immunodeficiency Virus (HIV)
Syndromic persistent diarrhea (common in developing countries)
Associated with malnutrition
Immune deficiency
Primary immune deficiencies
Secondary immune deficiencies (HIV)
Abnormal immune response
Celiac disease
Food allergic enteropathy (dietary protein-induced enteropathy)
Autoimmune disorders
Autoimmune enteropathy (including IPEX)
Graft vs Host disease
Inflammatory bowel disease (more common in developed countries)
Ulcerative Colitis
Crohn's disease
Protein losing gastroenteropathy
Lymphangiectasia (primary or secondary)
Other diseases affecting the gastrointestinal mucosa
Congenital persistent diarrhea (rare)
Microvillus inclusion disease
Tufting enteropathy
Congenital chloride diarrhea
Congenital disaccharidase (sucrase-isomaltase, etc.) deficiencies
Congenital bile acid malabsorption
Neuroendocrine tumors
Gastrinoma (Zollinger-Ellison syndrome)

VIPoma (Verner-Morrison syndrome)
Mastocytosis
Factitious diarrhea
Laxative abuse
Manipulation of stool samples

LS: Diagnosis of inflammatory bowel disease in children and adolescents

INTRODUCTION –

Inflammatory bowel disease (IBD) is comprised of two major disorders: ulcerative colitis (UC) and Crohn's disease (CD). UC affects the colon, whereas CD can involve any component of the gastrointestinal tract from the oral cavity to the anus. These disorders have distinct pathologic and clinical characteristics, but their pathogenesis remains poorly understood.

The peak incidence of IBD occurs in patients between the ages of 15 and 25 years. Approximately 25 to 30 percent of patients with CD and 20 percent of patients with UC present before the age of 20 years. Both adults and children with IBD may present with similar clinical features; however, children can develop unique complications, including growth failure and delayed puberty. Clinicians caring for children and adolescents with one of these disorders must treat the underlying disease and its complications and also must carefully monitor linear growth, skeletal development, and puberty.

The diagnosis of IBD in children is reviewed here. The clinical manifestations and treatment of CD and UC are presented separately, as is the epidemiology and etiology of IBD.

DIAGNOSTIC APPROACH –

The diagnosis of IBD involves five steps. The first two are typically performed by the general pediatrician, and the last three are performed by the pediatric gastroenterologist.

- Clinical suspicion of the illness based upon history, examination and screening laboratory data
- Exclusion of other illnesses that have a similar presentation
- Establishment of the diagnosis of IBD, with differentiation between CD and UC
- Localization of the region of the disease
- Identification of extraintestinal manifestations

Endoscopic examination with biopsies is an essential step in making the diagnosis of inflammatory bowel disease, excluding other diseases, differentiating between CD and UC, and localizing the region of the disease.

CLINICAL SUSPICION –

IBD should be suspected based upon suggestive features in the history and clinical presentation (especially loose stools or bloody diarrhea, abdominal pain, weight loss or growth failure, perianal disease, anemia, or arthritis). Children and adolescents should be examined for any evidence of weight loss, poor growth, or delayed onset of puberty. However, a substantial number of children are overweight when they present with IBD (particularly ulcerative colitis). Thus, obesity or lack of growth failure should not preclude a diagnosis of IBD. Physical examination may reveal oral ulcerations, abdominal tenderness, a right-lower quadrant mass in CD, perianal involvement (fistulae, anal tag, or fissure), rash, or arthritis. The stool should be examined for gross and occult blood.

Symptoms suggesting colitis –

Patients with UC have colitis affecting the rectum and extending proximally to a variable degree. Patients with Crohn's disease also may have colitis. Colitis usually presents as a subacute illness characterized by diarrhea that almost always contains blood, fatigue, anemia, and sometimes weight loss. The onset of symptoms may be insidious, with non-bloody diarrhea and sometimes poor weight gain. Some children have a more fulminant presentation, with severe abdominal pain, frankly bloody diarrhea, tenesmus, fever, leukocytosis, and hypoalbuminemia. Colitis may occur in either ulcerative colitis or colonic Crohn's disease. Other causes of colitis include infection, pseudomembranous colitis (caused by *C. Difficile*), allergy, and ischemia.

Symptoms suggesting CD –

The pediatrician must differentiate the child with suspected CD from the many children with more common conditions such as functional abdominal pain. CD is unusual in children younger than age 5 years. The most useful indicators of possible CD in a child with abdominal pain are: diarrhea, growth failure, pubertal delay, weight loss, rectal bleeding, pallor/fatigue, perianal skin tags (often misdiagnosed as hemorrhoids), perianal fistulae or abscesses, and a family history of inflammatory bowel disease. As mentioned above, growth failure is a particularly important clue, because as many as 50 percent of patients with CD have a decrease in height velocity before the onset of any other intestinal symptoms. Other physical findings may include oral ulcers, erythema nodosum, digital clubbing, arthritis, and a palpable abdominal mass, but these are seen in fewer than 10 percent of patients at presentation .

Laboratory testing –

Laboratory tests may demonstrate an increased white blood cell and platelet count, anemia, elevated erythrocyte sedimentation rate (ESR), elevated C-reactive protein, depressed albumin level, and blood and leukocytes in the stool). However, normal laboratory tests do not exclude the diagnosis of IBD. In a study of more than 500 children who ultimately were diagnosed with IBD, the ESR, hemoglobin, platelet count, and albumin level were normal in 26, 32, 50, and 60 percent of patients, respectively. All of these tests were normal in 14 percent of children with UC and 22 percent of children with CD. Patients with more severe disease were more likely to have abnormal values on these laboratory tests, particularly the ESR.

Additional evaluation – Further evaluation with endoscopic and/or radiographic procedures is appropriate if the blood tests described above suggest the possibility of inflammatory bowel disease. Endoscopic and radiographic evaluation also may be appropriate in some patients in whom there is a strong clinical suspicion of IBD, even if initial blood tests are normal. These procedures are important steps in the evaluation of IBD because they help to exclude some other causes of the symptoms, and to distinguish between UC and CD.

Typical presentations of IBD in children are described below:

- Patients presenting with loose bloody stools but no evidence of enteric pathogens are likely to have IBD-associated colitis (UC or Crohn's colitis). We recommend colonoscopy for further evaluation. Patients with less severe symptoms but with abnormal results of laboratory testing also should undergo colonoscopy. To help differentiate between UC and CD, some providers routinely perform upper endoscopy during the initial evaluation. It

should be noted that gastritis can be seen in patients with either UC or CD at the time of diagnosis, however the finding of granulomas on biopsy strongly suggests CD. If IBD is diagnosed, additional evaluation is recommended to further distinguish between UC and CD and to define the location of disease involvement.

- Patients presenting with growth failure and/or pubertal delay not explained by familial patterns or by an endocrinopathy may have Crohn's disease, particularly if the child has diarrhea or loose stools. We recommend further evaluation of such patients with an upper gastrointestinal series with small bowel follow-through (UGI/SBFT), at a minimum. Patients with abnormal results and/or presenting symptoms suggesting IBD also should be evaluated with colonoscopy and upper endoscopy.
- Patients with Crohn's disease may present with a variety of clinical complaints, including perianal abscesses and fissures, oral ulcers, and arthritis. Occasionally, these findings may occur in the absence of overt gastrointestinal symptoms or growth failure. Decisions about endoscopic and radiographic evaluation depend on the severity of the symptom, exclusion of other causes of these findings, and results of initial blood tests.

EXCLUSION OF OTHER ILLNESSES –

Infectious causes of intestinal inflammation that can mimic UC or CD should be excluded with stool culture. These include Salmonella, Shigella, Yersinia, Campylobacter, Aeromonas, enterohemorrhagic E. coli, and amoeba. A stool for C. difficile toxin also should be obtained. Henoch-Schönlein purpura also can cause abdominal pain and rectal bleeding.

In children with rectal bleeding but few other symptoms suggestive of IBD, other causes of rectal bleeding should be ruled out, including anal fissures or hemorrhoids, polyps, and Meckel's diverticulum. These children also may have UC limited to the rectum (ulcerative proctitis).

For patients presenting with right lower quadrant pain, the differential diagnosis includes appendicitis and (very rarely) tuberculosis or lymphoma. In adolescent girls, gynecologic disease must be considered. In patients with an abdominal abscess, the differential diagnosis includes a perforated appendix, vasculitic perforation, or trauma.

If colonoscopy is performed, the endoscopist should attempt to enter the terminal ileum. Biopsies should be taken from the terminal ileum and each region of the colon and labeled separately for histopathologic evaluation. We and many other endoscopists find that performing the procedure under general anesthesia improves patient comfort and increases the likelihood of a complete endoscopic examination. Some histopathologic features suggest chronicity and thereby help to distinguish IBD from acute self-limited colitis. These include architectural distortion of crypts, basal lymphoplasmacytosis, and Paneth cell metaplasia in biopsies from the left colon. However, these features of chronicity may not be seen early in the course of IBD in children.

DIFFERENTIATION BETWEEN UC AND CD –

If possible, the disease should be classified as either CD or UC. If the disease type remains uncertain after complete evaluation, the term "indeterminate" colitis is used. This classification usually is accomplished with a barium upper gastrointestinal series with small bowel follow-through (UGI/SBFT) and

colonoscopy; upper endoscopy also is useful; many centers perform upper endoscopy at the time of colonoscopy even in the absence of upper gastrointestinal symptoms.

Endoscopy and radiography – During endoscopy, the terminal ileum should be examined if possible, and random biopsies should be taken from the terminal ileum and from each segment of the colon for histopathologic examination. Because young children often are afraid of and/or uncooperative with colonoscopy, general anesthesia may be indicated to permit complete assessment of the colon, terminal ileum, and upper gastrointestinal tract. In adults, video-capsule endoscopy is being used increasingly for diagnosis and assessment of severity of Crohn's disease. The role of this procedure (approved by the U.S. Food and Drug Administration for children older than 10 years) in children with IBD is evolving.

Appropriate classification of the inflammatory bowel disease facilitates clinical decisions, discussions with the family, eligibility for clinical trials, and epidemiologic research. The provider should make every effort to classify the disease using standardized criteria, and avoid the use of the category "indeterminate colitis" if possible. Guidelines for the classification of IBD in children were developed by a committee of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (NASPGHAN), and are summarized in the algorithm.

Features of CD – In a patient with IBD involving the colon, UC is distinguished from Crohn's disease by a process of elimination. The UGI/SBFT may identify disease of the small bowel and terminal ileum. Features strongly suggestive of Crohn's disease include frank mucosal ulceration, narrowing or obstruction, or enteric fistula. Other findings include cobblestoning, cecal narrowing, bowel rigidity, and bowel wall edema manifested by separation of bowel loops.

The range of gastric and duodenal findings on endoscopy was illustrated in a prospective study in a cohort of patients with CD or UC who underwent upper endoscopy. Both groups had endoscopic and histologic features of gastritis (92 versus 69 percent in CD versus UC, respectively) and duodenitis (33 versus 23 percent in CD versus UC, respectively). Therefore, nonspecific gastritis on upper endoscopy does not differentiate CD from UC. If nonnecrotizing granulomas are found on histopathologic examination, they are diagnostic of CD. However, mucosal biopsies reveal these lesions in only 25 to 40 percent of patients with CD.

The colonoscopic findings suggestive of CD include small ulcers (aphthous lesions) in the colon, discontinuous colitis with intervening areas of normal mucosa ("skip areas"), a relative decrease in the severity of inflammation in the rectum ("rectal sparing"), and granulomas identified on biopsy. The terminal ileum also can be intubated and biopsied in most patients.

In a patient with IBD, the following features are diagnostic of Crohn's disease:

- Physical examination – Perianal fistulae, abscess, or large (>5mm) skin tags
- UGI/SBFT – Evidence of small bowel involvement, with mucosal irregularity, cobblestoning, narrowing, or the presence of fistulae
- Gross features at colonoscopy – Ulceration and stenosis of the ileocecal valve, cobblestoning or linear ulcerations in the ileum; stricture and fistula formation
- Histopathologic features – Noncaseating granulomas (that are not

adjacent to ruptured crypts); transmural lymphoid aggregates (at colectomy)

Features of UC – In UC, typical findings on colonoscopy include a diffuse, continuous process starting at the rectum and extending more proximally into the colon. The colonic mucosa often appears erythematous, friable, with small erosions and ulcerations; with more chronic UC, pseudopolyps may be present.

Other clinical features are not typical of UC, but are found with sufficient frequency that they do not necessarily exclude the diagnosis of UC in children and adolescents. These "nonclassic" features include:

- Small anal fissures and skin tags; oral ulcers
- Gross or histologic evidence of gastritis (without aphthae)
- "Backwash" ileitis, defined as ileal erythema or histologic inflammation (but no linear ulceration or granuloma)
- Periappendiceal inflammation, even in a patient without pancolitis
- Rectal inflammation that is less severe than in the more proximal colon (relative rectal sparing)
- Patchy distribution of colitis (histopathologically normal colonic mucosa between two areas of colonic inflammation)

Antibody testing – Certain serum antibodies may be helpful for screening for IBD and discriminating UC from CD. Despite initial encouraging results, the suboptimal sensitivity levels of these serological tests argue against their use for screening for IBD or routine clinical use. At present, these tests should be considered a supplement to standard diagnostic evaluation.

As for any laboratory test, the sensitivity and specificity of the results vary markedly depending on the prevalence of disease in the comparison population. As an example, an antibody test may have a high specificity for CD when compared to a population of normal healthy controls, but much lower specificity when compared with a population of patients with celiac disease or unaffected family members of IBD patients.

The positive predictive value of these tests also depends on the prior likelihood of disease. In the case of antibody testing for IBD, patients with low levels of symptoms are more likely to have false-positive results. The tests have greater positive predictive value for patients with higher levels of symptoms, but in most cases these symptoms would be sufficient indication for proceeding with an endoscopic evaluation. Thus, antibody testing for IBD does not generally contribute useful information to management decisions.

When combined into panels, the antibody tests have reasonably high sensitivities for detecting IBD (>90 percent in populations with symptoms), but their ability to distinguish between UC and CD is only fair and not well validated. Practice guidelines for children and adults are equivocal as to whether antibody testing may contribute useful information to the evaluation of a patient with indeterminate colitis.

- ASCA and P-ANCA – Anti-Saccharomyces cerevisiae (ASCA) antibodies are found in 40 to 80 percent of individuals with CD, tend to identify patients with disease of the terminal ileum and cecum, and are unusual in patients

with UC. Thus, a positive ASCA test in a patient with IBD suggests the diagnosis of CD. The sensitivity and specificity of P-ANCA and ASCA tests are similar in adults and children with IBD .

- Atypical perinuclear antineutrophil cytoplasmic antibodies (atypical P-ANCA, ie, not directed against myeloperoxidase) can be detected in 60 to 80 percent of children and adults with ulcerative colitis compared to 10 to 27 percent of adults with Crohn's disease (in whom only low titers may be present).

Patients with CD who have P-ANCA antibodies often exhibit UC-like features, with disease limited to the colon. Thus, the serotype may be more closely associated with colonic disease location than with disease type, and have limited value in distinguishing between Crohn's colitis and UC.

The results of each of these antibody studies must be interpreted with caution because the prevalence of P-ANCA and ASCA antibody positivity in patients with IBD varies depending upon the assay that is used, the definition of a positive titer, and the phenotypes of patients who are included. Moreover, there is substantial overlap of ASCA and P-ANCA positive serology between patients with CD or UC, and these tests have limited value in distinguishing between the two diseases.

- Anti OmpC antibodies – The anti-OmpC antibody has been identified as a potential serologic marker of IBD. The OmpC is an outer membrane porin, E. coli protein that is immunoreactive to P-ANCA monoclonal antibodies .

In a study of 198 children, anti-OmpC was detected by the Prometheus assay in 25 percent of patients with CD (n=81), 11 percent of patients with UC (n=54), and 5 percent of controls (n=63). Because anti-OmpC was positive in nine children with IBD who were not detected by ASCA (IgA and IgG) or P-ANCA, the addition of anti-OmpC to these antibody assays increased the sensitivity from 63 to 70 percent, but decreased the specificity from 97 to 94 percent.

- Anti CBir1 – Antibodies to the bacterial flagellin CBir1 are found in approximately 50 percent of individuals with CD, and have been associated with small bowel, internal-penetrating and fibrostenosing patterns .

Other imaging modalities – As discussed above, we suggest upper GI series with small bowel follow-through as the primary imaging technique to assess for small bowel disease in a patient with suspected IBD. This test may not be necessary if another imaging modality (such as CT, MRI, or video-capsule endoscopy) has already provided an adequate examination of the small bowel. No imaging modality is a substitute for thorough endoscopic examination and histopathologic diagnosis.

MRI and CT – Other imaging modalities, including computerized axial tomography (CT), magnetic resonance imaging (MRI), and nuclear medicine studies are sometimes valuable in assessing for complications of IBD, but their role in the initial evaluation of a patient and the differentiation between CD and UC has not been established. At this time, the upper GI series with small bowel follow-through remains the customary test for the initial evaluation of the small bowel inaccessible by endoscopy. However, both CT and MRI are utilized increasingly. Like barium contrast studies, MRI can detect small bowel disease in areas of the small intestine that are inaccessible to endoscopy. In studies of children with suspected Crohn's disease, MRI detected erosive ileitis with sensitivity of 84 to 96

percent, and specificity of 92 to 100 percent as compared to histopathologic diagnosis. However, expertise with and access to MRI imaging of the small bowel is not widely available.

The relative merits of fistulography, CT, MRI, and ultrasonography in evaluating anal fistulas are discussed separately.

Scintigraphy – Scintigraphy with the ^{99m}Tc hexamethyl, propylene amine oxime (HMPAO)-labeled leukocyte scan (^{99m}Tc WBC scans) may provide a useful noninvasive diagnostic test to determine the extent and distribution of inflammation in children with IBD. In one pediatric study, the findings on ^{99m}Tc WBC scan correlated with histologic examinations on recent colonoscopic and endoscopic biopsies in 128 of the 137 children. Seven false-negative and two false-positive ^{99m}Tc WBC scan studies were noted, with a sensitivity of 90 percent, specificity of 97 percent, a positive predictive value of 97 percent, and negative predictive value of 93 percent (with a prevalence of disease 53 percent). Thus, scintigraphy may help identify which areas of the bowel are inflamed, and substantial inflammation of the small bowel is suggestive of Crohn's disease. However, because it does not provide information about type or degree of inflammation, it is not a substitute for thorough endoscopic evaluation.

LOCALIZATION –

The location of the disease should be determined as accurately as possible. For UC, the disease involvement should be categorized as proctitis (rectal involvement limited to 15 cm or less), left-sided colitis, or pancolitis (extending past the splenic flexure). For CD, localizing disease means identifying whether the mouth, esophagus, stomach, small bowel, colon, or anus are involved. By defining the affected areas of the gastrointestinal tract, the clinician will be able to better target medical management appropriately.

IDENTIFICATION OF EXTRAINTESTINAL MANIFESTATIONS –

Extraintestinal conditions associated with CD may be identified on history or physical examination. These may involve the skin, joints, liver, eye, and (rarely) respiratory system. These disorders appear idiosyncratically in some patients and not others, but are more often associated with colonic disease; they do not consistently correlate with the degree of intestinal inflammation.

Skin – Erythema nodosum (painful raised red lesions 1 to 3 cm in diameter, and seen most commonly on the shins) occurs at presentation in 5 to 10 percent of children and typically resolves rapidly when therapy of the inflammatory bowel disease is instituted. The differential diagnosis of conditions causing E. nodosum includes infections (eg, Group A Streptococcus, tuberculosis), medications (eg, penicillin, phenytoin), autoimmune disease (eg, rheumatoid arthritis, lupus), and malignancy.

Pyoderma gangrenosum, a severe ulcerating rash that responds to immunosuppression, is rare in children and is seen more often in patients with long-standing UC than in patients with CD.

Granulomatous inflammation of other areas, including the lymph nodes, genitalia, and lungs also may be seen in individuals with CD.

Eye – Episcleritis and uveitis are the most frequent eye manifestations of IBD in adults. Episcleritis/scleritis occurs in 2 to 5 percent of patients with IBD. Affected patients may be asymptomatic or complain of burning and itching. Injection of the ciliary vessels and inflammation of the episcleral tissues are the prominent features on physical examination. Uveitis is less common than episcleritis, occurring in 0.5

to 3 percent of patients with IBD. However, its consequences often are more severe. The uveitis is frequently bilateral, posterior to the lens, insidious in onset, chronic in duration, and is more common in females than males .

Joints – Arthritis in CD typically is nonerosive and asymmetric, affects large joints, including the hips, knees, and wrists, and parallels the activity of the intestinal involvement; this occurs in 10 to 20 percent of patients. In contrast, axial skeletal involvement, in the form of ankylosing spondylitis and sacroiliac joint arthritis, may follow an independent course. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis is a rare complication of both CD and UC

Liver – Nonspecific mild elevations of serum aminotransferases (AST, ALT) are common and often are caused by medications or hepatic steatosis. Individuals with CD have an increased risk for cholelithiasis, but this is uncommon in UC.

The most serious liver disease associated with IBD is primary sclerosing cholangitis (PSC), a condition causing inflammation and scarring of the bile ducts, which may lead to hepatic cirrhosis. PSC occurs in 2 to 4 percent of patients with UC, and a slightly smaller proportion of patients with Crohn's colitis. Patients with PSC may present with fatigue, pruritus, and intermittent jaundice; colitis symptoms may be mild. Biochemical tests demonstrate an elevation of gamma-glutamyl transpeptidase, alkaline phosphatase, and a less pronounced elevation of aminotransferases. Diagnosis is made by a combination of radiographic imaging (ultrasound, magnetic resonance cholangiopancreatography), endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP), and liver biopsy. Although no therapy has been definitively shown to alter the natural history of the disease, treatment with ursodeoxycholic acid results in improvement of laboratory markers of hepatic inflammation and cholestasis.

Other – Other complications of inflammatory bowel disease include micronutrient deficiencies (especially vitamin B12 deficiency in ileal CD), renal stones, and osteopenia. Rarely, granulomatous infiltration of the lungs and fibrosis may occur.

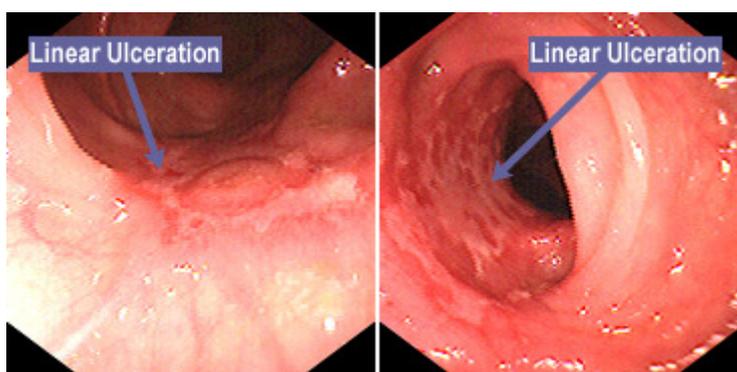
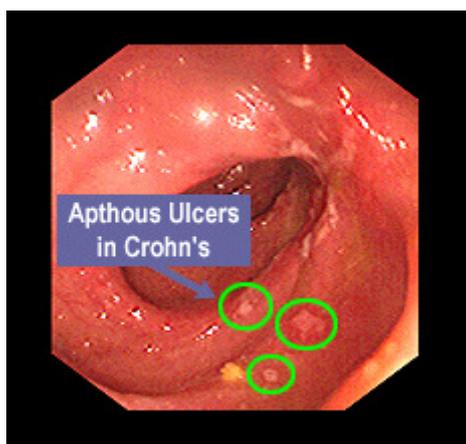
SUMMARY AND RECOMMENDATIONS –

In patients with suspected inflammatory bowel disease, a series of steps are taken to establish whether IBD is present, whether the disease is of the Crohn's versus ulcerative colitis subtype, and to identify the extent of involvement in the bowel and other organs.

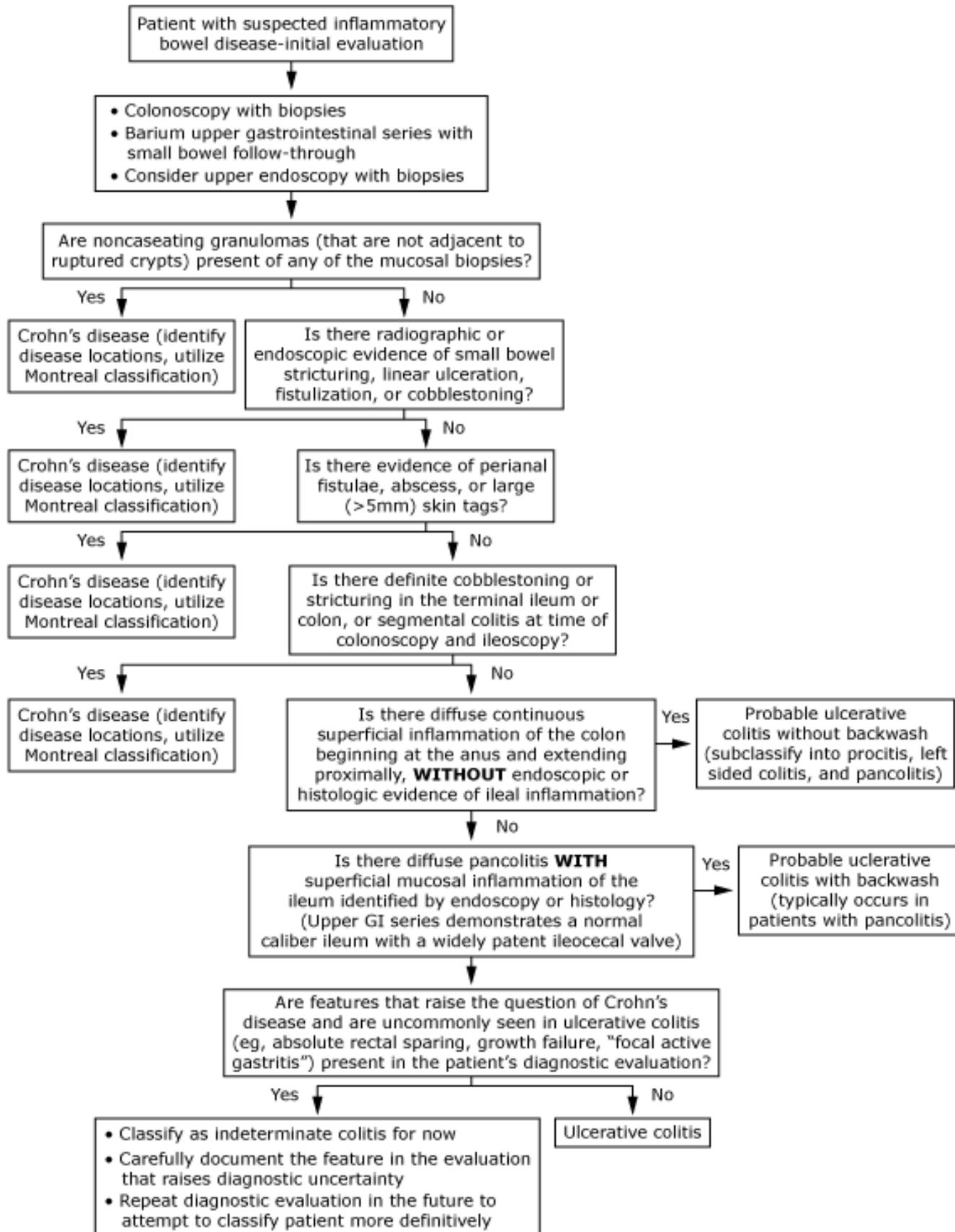
- IBD should be considered in a child or adolescent presenting with loose stools or bloody diarrhea, abdominal pain, weight loss or growth failure, perianal disease, anemia, arthritis, or delayed onset of puberty. Clinical features supportive of the diagnosis include abdominal tenderness, oral ulcers, or perianal disease. Laboratory testing often reveals anemia, hypoalbuminemia, and/or an elevated erythrocyte sedimentation rate; however, laboratory studies are normal in a significant number of children with IBD.
- In patients presenting with rectal bleeding, laboratory testing should be performed to exclude other illnesses. If diarrhea or loose stools are present, stool cultures should be performed to identify enteric pathogens. A vasculitic rash or arthralgia suggests the possibility of Henoch-Schönlein purpura. If stools are formed, other causes of rectal bleeding should be explored, including Meckel's diverticulum and anal fissures.
- If the clinical presentation and/or initial laboratory testing support the

diagnosis of IBD, further evaluation always should include an upper gastrointestinal series with small bowel follow-through (UGI/SBFT) and colonoscopy, with biopsies taken from the terminal ileum (if accessible) and from each segment of the colon for histopathologic examination. These studies usually are sufficient to confirm the diagnosis of IBD.

- In patients with colitis, these tests also are used to differentiate between UC and Crohn's disease. Features diagnostic of Crohn's disease include evidence of small bowel involvement on UGI/SBFT, or noncaseating granulomas on histopathologic examination. Significant perianal disease also strongly supports the diagnosis of CD. Antibody tests for P-ANCA, ASCA, and anti-OmpC are frequently used to supplement the diagnostic evaluation, but do not reliably differentiate between the disease subtypes.
- The location of the bowel disease is identified with the UGI/SBFT and colonoscopy. This information often supports the classification of the disease into CD or UC subtypes, and is often important in choosing types of therapy.
- Extraintestinal manifestations of IBD may involve the skin, joints, liver, eye, bones, and (rarely) respiratory system.







Diagnostic différentiel entre maladie de Crohn et CUH

Ictères cholestatiques chez l'enfant

1° L'étape initiale est de confirmer la cholestase :

Cliniquement : devant un ictère avec urines foncées (augmentation de l'urobilinurie), des selles décolorées, un prurit (surtout après 4 à 5 mois) et des dépôts lipidiques (xanthomes, xanthélasma).

Biologiquement : sur l'augmentation de la bilirubine totale et de la bilirubine conjuguée, une augmentation des phosphatases alcalines et de 5'nucléotidases, une augmentation des gamma GT, une augmentation du cholestérol, une augmentation des sels et pigments biliaires dans les urines, des acides biliaires dans le plasma.

2° Le diagnostic étiologique :

Celui-ci est dominé par une question, la cholestase est-elle extra ou intra hépatique ?

Cette question n'est pas simplement théorique, mais elle débouche sur un traitement chirurgical lorsqu'il s'agit d'une cholestase extra hépatique.

1 Les cholestases extra-hépatiques

1.1 L'atrésie des voies biliaires (AVB) : (Atteinte extra et intra hépatique)

- La pathogénie reste obscure. Peut-être s'agit-il d'une infection virale anténatale ? Une étiologie purement malformative est évoquée dans les cas associant situs inversus, veine porte préduodénale, polysplénie et AVB (10% des cas).

- L'atrésie des voies biliaires touche un enfant sur 10 à 15 000 naissances. Elle est cinq fois plus fréquente dans le Pacifique.

- Cliniquement, le tableau associe un ictère, une décoloration totale des selles qui sont blanches et une hépatomégalie survenant chez un enfant à terme évoluant d'un seul tenant sans fluctuation avec une aggravation progressive constante. L'observation attentive de la couleur des selles est l'élément prédominant de la démarche diagnostique.

- Biologiquement, il existe un tableau de cholestase complète.

- Les examens complémentaires donnent des résultats peu spécifiques :

- l'échographie peut retrouver l'absence de vésicule,
- la biopsie hépatique peut retrouver une prolifération néo-ductulaire et des thrombi biliaires.

- Dans de rares cas un doute persiste et la laparotomie exploratrice est alors justifiée, elle permet de faire une exploration des voies biliaires extra hépatiques et de s'assurer de leur liberté. En cas d'atrésie des voies biliaires, les voies biliaires extra hépatiques se résument à un simple "chevelu" sans aucune lumière canalaire. La vésicule peut être touchée par le processus atrésiant.

L'atrésie étant affirmée, le traitement chirurgical consiste en une dérivation bilio-digestive de Kasai (hépato-porto-entérostomie).

- Le pronostic dépend en grande partie de la précocité du traitement. 70 % de "déjaunissement" si l'intervention a lieu avant 2 mois contre 30 % après 3 mois.

- Du fait de l'atteinte mixte intra et extra hépatique, l'évolution de l'atrésie des voies biliaires, malgré le traitement chirurgical est grave :

- quand le flux biliaire est rétabli, il existe un risque d'évolution vers l'hypertension portale et un risque d'angiocholites.
- si le traitement chirurgical est un échec (plus ou moins rapide) évolution vers la cirrhose biliaire nécessitant une greffe hépatique.

Dans l'attente de cette greffe, un support nutritionnel et une vitamino thérapie sont indispensables.

1.2 Le kyste du cholédoque

Il se manifeste chez le nourrisson plus âgé et le grand enfant. Les premiers symptômes apparaissent cependant avant un an dans 50 % des cas.

Il touche 2 ou 3 filles pour 1 garçon.

Cliniquement, la triade classique est : douleurs, ictère et masse de l'hypocondre correspondant à la palpation du kyste. Elle n'est cependant retrouvée que dans 30 % des cas.

Le diagnostic repose sur l'échographie et la cholangiographie transpariétale ou endoscopique qui retrouve le plus souvent une anomalie de la jonction bilio-pancréatique (canal commun).

Le traitement est chirurgical avec kystectomie et dérivation bilio-digestive.

1.3 Les autres atteintes de la voie biliaire sont exceptionnelles

- sténose congénitale du cholédoque,
- duplication du tractus biliaire,
- perforation spontanée de la voie biliaire donnant une ascite bilieuse,
- tumeur des voies biliaires ou comprimant la voie biliaire.

1.4 Les obstacles intrinsèques de la voie biliaire :

- la lithiase biliaire non exceptionnelle chez l'enfant et devant faire rechercher une cause favorisante, notamment une hémolyse chronique telle que la maladie de Minkowsky-Chauffard. Elle doit également faire rechercher une mucoviscidose et
- le syndrome de bile épaisse secondaire à une hémolyse pathologique (augmentation mixte de la bilirubine conjuguée et non conjuguée du fait de l'hémolyse), malformation sous-jacente de la voie biliaire.
- enfin, on citera pour mémoire la possibilité de parasites des voies biliaires notamment douve et ascaris.

2 Les cholestases intra-hépatiques

2.1 Les atteintes des voies biliaires intra-hépatiques

Elles sont essentiellement représentées chez l'enfant par la **paucité ou hypoplasie ductulaire**.

Il s'agit d'une anomalie de tout le tractus biliaire intra-hépatique et notamment des plus petits canaux (les ductules).

Cliniquement, il s'associe un ictère plus ou moins précoce, une décoloration des selles qui est fluctuante d'un moment à l'autre. On peut également retrouver plus

ou moins rapidement des xanthomes.

Le symptôme le plus gênant à gérer est le prurit pouvant amener à prescrire de la Rifadine, du Questran.

L'hypoplasie ductulaire peut s'associer à un syndrome polymalformatif réalisant le syndrome d'Alagille : on y trouve une dysmorphie faciale, une sténose de l'artère pulmonaire, des malformations vertébrales, un hypogonadisme, un retard staturo-pondéral et psychomoteur, un embryontoxon.

L'évolution se fait rarement vers la cirrhose.

2.2 Les cholestases intra-hépatiques sans atteinte des voies biliaires

sont dues à une atteinte de l'hépatocyte lui-même.

2.2.1 Les "hépatites"

2.2.1.1 Les *hépatites infectieuses bactériennes*

Elles font habituellement partie d'un tableau d'infection néonatale. L'étude des antécédents est donc capitale : recherche d'une infection en fin de grossesse, d'une fièvre inexplicquée chez la mère...

Les germes les plus souvent rencontrés sont : listéria, colibacille, streptocoque, staphylocoque...

Les lésions anatomiques habituellement sont faites de micro-abcès disséminés accompagnés d'infection des voies biliaires.

Les signes habituels en sont un état général très profondément altéré, un ictère précoce avec hépato-splénomégalie.

Les examens biologiques montrent :

- une hyperleucocytose souvent associée à une anémie,
- une thrombopénie,
- des signes d'insuffisance hépato-cellulaire grave.

L'évolution en est redoutable si le diagnostic précoce n'a pas permis l'institution immédiate d'un traitement antibiotique, seul capable de guérir la septico-pyohémie et les lésions hépatiques.

La syphilis congénitale précoce, actuellement très rare peut se révéler par ictère, hépato-splénomégalie.

- Le diagnostic repose sur la découverte d'autres signes de syphilis congénitale : coryza, lésions cutanées spécifiques, ostéochondrite.

- Biologiquement : l'existence de signes inflammatoires est un bon élément d'orientation à cet âge (gammaglobulines supérieurs à 20 g/l)

- Le diagnostic repose sur les réactions sérologiques chez l'enfant et chez sa mère.

La tuberculose congénitale de forme hépatique, par inhalation du liquide amniotique riche en BK provenant d'une endométrite maternelle est une affection exceptionnelle.

L'infection urinaire est une situation clinique un peu particulière à rechercher de principe devant un ictère du nouveau-né. Le mécanisme exact de ces ictères accompagnant les infections urinaires reste obscur.

2.2.1.2 Les hépatites parasitaires : La toxoplasmose congénitale

Peut également se manifester par un ictère avec hépato-splénomégalie.

Dans ces formes, la nature toxoplasmique peut être évoquée sur tout ou partie des éléments de la tétrade traditionnelle :

- modification du périmètre crânien, hydrocéphalie,
- chorioretinite pigmentaire,
- calcifications intra-crâniennes,
- modifications du LCR.

Les réactions sérologiques spécifiques chez la mère et l'enfant permettent de faire le diagnostic (immunoglobuline M).

La surveillance immunologique de la femme enceinte rend l'affection très rare.

2.2.1.3 Les hépatites virales

2.2.1.3.1 Il s'agit surtout des foetopathies :

- **Rubéole** : l'hépatite rubéolique se voit surtout dans la rubéole congénitale.

Biologiquement on trouve :

- une anémie hémolytique,
- une thrombopénie,
- une cholestase biologique,
- un syndrome inflammatoire, sans atteinte hépatocellulaire majeure.

Le diagnostic est affirmé par étude sérologique spécifique chez l'enfant et la mère.

- Maladies des inclusions cytomégaliq

Elle peut réaliser un tableau de foetopathie superposable au précédent. Le diagnostic peut se faire par la recherche de cellules à inclusion dans les urines, l'isolement du virus dans les urines, ou mieux maintenant par l'étude sérologique.

- Herpès

La contamination est le plus souvent per-natale.

Après une incubation de 4 à 8 jours, survient un ictère grave néonatal avec hépatosplénomégalie et syndrome hémorragique.

Le diagnostic peut être orienté par l'existence de lésions cutanéomuqueuses, l'existence d'une méningo-encéphalite.

L'évolution est le plus souvent mortelle.

Le diagnostic se fait par l'isolement du virus des lésions et inoculation à la cornée du lapin ou en culture cellulaire et par la sérologie chez la mère et l'enfant.

2.2.1.3.2 Les hépatites virales B ne sont en règle pas cholestatiques :

Le mode de contamination du nouveau-né est triple :

- soit contamination par produit sanguin,
- soit contamination par une mère présentant une hépatite aiguë au cours du troisième trimestre,

- soit contamination chez une mère porteuse chronique de l'antigène HBS (la contamination est dans ce cas la plupart du temps per-natale, exceptionnellement anténatale au cours de la grossesse).

Le tableau clinique est retardé du fait du délai d'incubation :

- soit forme habituelle avec ictère et cytolyse.
- soit hépatite fulminante avec insuffisance hépato-cellulaire mortelle,
- soit formes anictériques.

L'évolution est variable. A côté des formes majeures rapidement mortelles, la guérison clinique et biologique peut se voir en moins de 3 mois dans les formes simples.

Il peut y avoir passage aux formes chroniques surtout chez les enfants de mère porteuse chronique.

L'évolution se fait soit vers la séroconversion spontanée, soit vers la cirrhose et la possibilité de cancérisation à long terme.

La prévention consiste en une séro-vaccination du nouveau-né.

2.2.2 Les cholestases génétiques

2.2.2.1 Les maladies métaboliques

- Déficit en α 1 antitrypsine

Maladie autosomique récessive liée à la présence d'une synthèse d' α 1 antitrypsine anormale intra-hépatocytaire.

Il réalise un tableau de cholestase néonatal prolongé mais transitoire dont l'évolution ultérieure est souvent cirrhogène. Suspecté sur l'absence de pic d' α 1 globulines, le diagnostic se fait par dosage du taux d' α 1 antitrypsine sérique, l'étude phénotypique (maladie ZZ ; normal MM) et la présence de globules caractéristiques sur la biopsie hépatique.

L'évolution cirrhogène peut être grave conduisant à la greffe hépatique.

- Galactosémie congénitale

Maladie héréditaire autosomique récessive du métabolisme du galactose due à un déficit en galactose 1-P-Uridyl transférase.

Les signes cliniques les plus fréquents sont : ictère, hépatomégalie, syndrome hémorragique, troubles digestifs, cataracte et parfois hypoglycémie.

Biologiquement le diagnostic pourra être évoqué devant une tubulopathie (méliturie).

Le diagnostic de certitude sera fait par le dosage de l'activité enzymatique dans le foie.

L'évolution est redoutable en l'absence de traitement : encéphalopathie, retard psychomoteur, cataracte, néphropathie, cirrhose.

Le traitement consiste à supprimer définitivement le galactose de l'alimentation.

Dans les familles où existe déjà un cas, le diagnostic anténatal est possible.

- Intolérance héréditaire au fructose

Maladie familiale autosomique récessive liée à un déficit en fructose 1 phosphate aldolase.

Les troubles surviennent après introduction du fructose dans l'alimentation.

Les signes cliniques habituels sont : gros foie, ictère, syndrome hémorragique,

hypoglycémie, troubles digestifs.

Le diagnostic est apporté par épreuve **prudente** de charge en fructose qui entraîne une hypoglycémie et par le dosage de l'activité enzymatique sur biopsie hépatique. Le traitement consiste à supprimer le fructose définitivement de l'alimentation.

- La tyrosinémie

- La maladie de Niemann Pick

2.2.2.2 La mucoviscidose

Le tableau clinique peut comporter une cholestase néonatale.

Le diagnostic sera effectué par le test de la sueur.

2.2.2.3 La cholestase familiale fibrogène ou maladie de Byler

C'est un diagnostic d'élimination. Elle donne un ictère avant 3 mois dans 50 % des cas. Il existe parfois une notion de consanguinité ou de cas familial.

Le tableau biologique se caractérise par des g GT et un cholestérol paradoxalement normaux voire bas.

L'évolution est cirrhogène dans un délai rapide avec décès en 3 ou 4 ans en l'absence de greffe hépatique.

2.2.3 Les hépatites toxiques

Essentiellement médicamenteuses, notamment les antibiotiques, les antituberculeux, les benzodiazépines et la nutrition parentérale prolongée.

2.2.4 Les "hépatites" néonatales

Elle s'associe à une souffrance périnatale (foie de choc ?), une prématurité, une infection.

Elle réalise un ictère précoce avec décoloration des selles transitoire et partielle et hépatomégalie modérée. Les GT sont augmentées.

Il s'agit d'une pathologie multifactorielle de mécanisme mal élucidé. Le problème principal est de ne pas la confondre avec une atresie des voies biliaires.

2.2.5 Les ictères à bilirubine conjuguée par défaut congénital d'excrétion de la bilirubine conjuguée

(ne sont pas à proprement parler des cholestases).

- **Le syndrome de Dubin Johnson :**

Ictère chronique évoluant par poussées et de révélation souvent tardive. Dans 10 % des cas, existe cependant un ictère néonatal.

Ictère à bilirubine conjuguée sans autre altération de la fonction hépatocytaire, marqué par une épreuve à la BSP caractéristique qui après une décroissance à la 45ème minute remonte secondairement.

Le foie est de coloration noire, ardoisée avec accumulation hépatocytaire de pigments bruns prédominant en zone lobulaire.

- **Le syndrome de Rotor :**

donne un tableau clinique un peu analogue mais avec une épreuve à la BSP normale et l'absence de dépôts pigmentaires en biopsie hépatique.

LS : Drugs and the liver:**Metabolism and mechanisms of injury**

Drug hepatotoxicity accounts for approximately 2 to 5 percent of patients requiring hospitalization for jaundice, and 10 percent of cases of hepatitis in all adults and more than 40 percent in patients older than 50 . The overall incidence is between one in 10,000 to 100,000 . Drug hepatotoxicity is also the most common cause of acute liver failure in the United States. Hepatotoxicity can occur with many drugs by a variety of mechanisms. Thus, a high index of suspicion is important for establishing the diagnosis.

The metabolism of drugs by the liver and the mechanisms by which drugs might injure the liver will be reviewed here. The different clinical patterns of drug-induced hepatotoxicity are discussed separately.

ROLE OF THE LIVER IN DRUG METABOLISM — The liver is responsible for concentrating and metabolizing the majority of drugs and toxins that are introduced into the body. These compounds are processed by a variety of soluble and membrane-bound enzymes, especially those related to the hepatocyte endoplasmic reticulum. Each drug has its specific enzyme disposal pathway(s) of biotransformation involving one or more of these enzyme systems. Genetic variation in drug metabolism may predispose to the development of particular drug toxicity in some individuals.

Most drugs and toxins are filtered by the kidney or excreted in bile; both pathways require the drugs to be water soluble. The majority of oral drugs absorbed from the gastrointestinal tract are lipophilic and water-insoluble. They are rendered water-soluble by hepatic metabolism and thus more easily excreted. Exogenous products are hepatically metabolized mainly via two mechanisms: phase I and phase II reactions.

Phase I reactions — During phase I metabolism, polar groups are added to lipophilic molecules by oxidation, reduction, or hydrolysis to facilitate water-solubility. This group of reactions is catalyzed predominantly by the cytochrome P450 superfamily of mixed function oxidases (CYP). These membrane-bound hemoproteins are composed of an apoprotein and a heme prosthetic group (oxidizing center) and work in conjunction with NADPH.

The majority of the CYP family is located on the cytoplasmic side of the membrane of the endoplasmic reticulum of the centrilobular (zone 3) hepatocytes. Over 30 isoforms have been identified, and they are grouped into families (CYP 1-10) and subfamilies (eg, CYP2E1). CYP4 through 10 are often highly specific for the metabolism of endogenous compounds and are not inducible by exogenous compounds. Three families (CYP1, CYP2, and CYP3) are believed to be the most important for hepatic

metabolism of exogenous drugs and toxins. The majority of drugs and toxins (such as cyclosporine, erythromycin, ketoconazole, lidocaine, phenobarbital, and phenytoin) are metabolized by the CYP3A subfamily.

CYP activity — Cytochrome activity varies considerably depending in part upon the concentration of the enzymes and their degree of induction by exogenous factors. Factors that alter the activity of an enzyme have the potential to increase the toxicity of a compound (either by reducing its conversion to nontoxic metabolites or by increasing its conversion to toxic metabolites) or to decrease its therapeutic effectiveness (eg, by increasing the rate of metabolism of active drug) .

In some cases, alternate detoxification routes may become overloaded, leading to the development of hepatotoxicity. This may in part explain why some drugs (such as acetaminophen) are not toxic in normal therapeutic doses but are toxic when increased amounts are ingested.

Phase II reactions — Following phase I metabolism, most compounds are still insufficiently hydrophilic for excretion and require further metabolism. As a general rule, phase II reactions result in the formation of readily excretable, nontoxic substances.

In these reactions, the drug or its metabolite is conjugated to a large water-soluble polar group, such as glucuronic acid, sulfate, acetate, glycine, glutathione, or a methyl group (show figure 1). These processes take place predominantly within the hepatocyte cytoplasm via the UDP-glucuronyl transferases, sulfotransferases, and glutathione S-transferases. Glucuronidation and sulfation can occur directly with the parent compound or with a metabolite formed by a phase I reaction. The effect of glucuronidation or sulfation is most commonly a decrease in pharmacologic activity with enhanced clearance of the compound (eg, acetaminophen, furosemide, and bilirubin). These enzymes are rarely responsible for toxic metabolite formation, and their nontoxic products are generally ready for excretion. However, exceptions occur with specific drugs such as glucuronidation of morphine (which leads to increased analgesic potency) and sulfation of minoxidil (which is required for its antihypertensive effect).

Factors affecting phase I and II reactions — Several factors can alter the activity of either phase I or phase II reactions and influence drug metabolism including:

Diet — Induction of CYP enzymes has been observed with the ingestion of Brussels sprouts, cabbage, cruciferous vegetables (such as broccoli), and charcoal-broiled beef. In contrast, grapefruit juice inhibits CYP3A activity, primarily acting on the intestinal form of the enzyme.

Chronic alcohol ingestion increases the activity of CYP2E1 two-fold and depletes glutathione levels, resulting in diminished protection by this compound against toxic metabolites. Among the drugs that have

increased hepatotoxicity when associated with alcohol intake are acetaminophen, isoniazid, cocaine, methotrexate, and vitamin A .

CYP activity may be affected by protein intake and the states of nutrition. It appears to be increased by high protein diets and reduced by low protein diets and severe malnutrition. States of severe malnutrition or chronic alcoholism may influence certain detoxifying cofactors such as glutathione.

Presence of other drugs — The concomitant use of two or more drugs may be one of the most important factors affecting components of the CYP system and influencing drug metabolism. A drug may either inhibit or enhance another drug's metabolism. The adage that "alcohol and drugs do not mix" is based in part upon this phenomenon.

The list of drug interactions with CYP is vast and a complete treatise is beyond the scope of this review. Drugs that inhibit CYP activity include erythromycin, clarithromycin, ketoconazole, and ritonavir; drugs that induce CYP include rifampin, the anticonvulsants (phenytoin, carbamazepine, and phenobarbital), dexamethasone and alcohol. The aryl hydrocarbons in cigarette smoke can induce CYP1A2. Competitive inhibition of CYP can lead to clinically important drug interactions which are most pronounced when there is no alternative pathway for the metabolism of a potentially toxic drug. The most spectacular example is the development of torsade de pointes during the administration of terfenadine or cisapride (both no longer available in the United States) to a patient taking a CYP3A4 inhibitor such as erythromycin or ketoconazole.

Induction and inhibition of phase II enzymes are not uniformly seen. However, reduced phase II reactions have been described with chlorpromazine and valproate.

Age — An overall decrease in CYP activity may occur with increasing age . This has been observed in elderly patients with the metabolism of acetaminophen, isoniazid, verapamil, nifedipine, lidocaine, and propranolol . Phase II enzymes do not appear to be altered by aging. However, albumin production may be reduced in the elderly, which may lead to increased availability of free drug for phase I or II metabolism.

Infants may show considerable immaturity of the supply of drug metabolizing enzymes. Younger patients may have more problems with drugs such as salicylates and valproate.

Genetics — Genetic polymorphisms exist in the CYP isoenzymes and are seen in a significant portion of the population. These genetic alterations may contribute to either diminished metabolism, lack of metabolism, or excessive metabolism of a compound. This has been particularly well-studied in the alcohol-metabolizing CYP2E1 subfamily and in the CYP2D6 subfamily, which is responsible for the metabolism of drugs such as

metoprolol, quinidine, and desipramine. This genetic variability may explain some of the individual hypersensitivity reactions to specific drugs.

Genetic polymorphisms in the phase II enzymes lead to both decreased and increased activity. This is observed in glutathione s-transferases and the hepatotoxicity seen with certain chemical carcinogens (eg, benzo(a)pyrene).

Underlying liver disease — Both acute and chronic liver diseases have a variable effect on the metabolism of many drugs. Depending upon the type and severity of liver dysfunction, CYP activity may be unaltered, reduced, or greatly reduced. The type of liver disease does not appear to be important.

Phase II enzyme activity does not appear to be altered in most liver diseases, and enzyme activity may actually increase in severe liver disease.

MECHANISMS OF DRUG-INDUCED HEPATOTOXICITY — Most toxic drug effects on the liver lead to hepatocyte necrosis. However, some drugs damage the bile ducts or canaliculi (resulting in cholestasis), vascular endothelial cells (producing venoocclusive disease), or the stellate cells. There may also be mixed patterns of injury.

Toxic hepatocellular injury may be divided into two broad groups:

- Direct chemical reactions (intrinsic hepatotoxins), and
- Idiosyncratic reactions or immune-mediated hypersensitivity.

Intrinsic hepatotoxins — Intrinsic hepatotoxins reproducibly cause dose-dependent hepatocellular necrosis ("toxic" hepatitis) in most mammalian species. The latent period between the exposure and onset of the reaction is brief and fairly consistent from person to person. Serum aminotransferases are typically 8 to 500 times normal, while serum alkaline phosphatase is only one to two times normal. Mortality is high in severe cases. Although hepatocellular damage may be the primary effect, some of these compounds can also damage other organs (especially the kidneys).

In most instances, the chemical compound itself or one of its active metabolites interacts with one or more intracellular constituents to produce a sequence of events often resulting in cell death. The mechanism of injury and the biochemical sequence of response that leads to cell death are incompletely understood. Production of an active metabolite may yield free radicals, electrophilic radicals, or reactive oxygen species. Alternatively, covalent binding of the toxic metabolite to structures within the cell may interfere with their function or their regulation.

Drugs known to be intrinsically hepatotoxic are often removed from clinical use by regulatory agencies. Examples include carbon tetrachloride, chloroform, and tannic acid. However, some drugs with intrinsic hepatotoxic potential are still used clinically, because they show hepatotoxicity only in large doses (eg, acetaminophen, iron sulfate), while others show dose-related toxicity (eg, ethanol, intravenous tetracycline, L-asparaginase, and phosphorus).

Idiosyncratic reactions — Many cases of drug-related hepatotoxicity are related to idiosyncratic reactions. The principal characteristic of this type of reaction is the apparent unpredictability of injury in humans. The reactions are species-specific and cannot be reproduced experimentally in laboratory animals. There is no constant relationship between the size of the dose and the occurrence or severity of the drug reaction, and the latent period between exposure to the drug and the sensitivity reaction is quite variable. Idiosyncrasy may be either immunologic (hypersensitivity) or metabolic.

Hypersensitivity — The injurious reaction to a drug may be classified as a hypersensitivity reaction if it is accompanied by clinical and histologic evidence of classic hypersensitivity. This type of injury involves the adaptive immune system – the lymphocytes (T and B cells). There is generally a delay in the onset of symptoms and duration of exposure is generally about one to eight weeks. Rash, fever, joint pain and inflammation, lymphadenopathy, eosinophilic leukocytosis and, in severe cases, the Stevens-Johnson syndrome may occur. In some cases, the presentation is similar to infectious mononucleosis (with atypical lymphocytes).

There is a prompt recurrence of symptoms in response to drug rechallenge of one or two doses. Serum antibodies directed against native or drug-modified hepatic proteins may be found in the serum.

One genetic factor influencing drug-induced hypersensitivity may be the modification of "self" due to covalent binding of the active metabolite with host tissues. These drug-protein products (adducts) may lead to the allergic reaction. Immunologic idiosyncrasy depends upon the active metabolite or adducts behaving as an antigen. The unique immunologic response of the individual may explain why hepatotoxicity occurs in some but not all individuals.

A second factor may be the genetic polymorphisms of the major histocompatibility molecules (HLA). Certain HLA types may favor presentation of the offending drug. As an example, a predominance of HLA-DR6 is seen in hepatitis caused by chlorpromazine, and a predominance of HLA-A11 is seen in hepatitis from tricyclic antidepressants.

Hepatic drug reactions of this type are becoming more frequently recognized and the list of drugs implicated is sizable (eg, phenytoin, amoxicillin-clavulanate, dihydralazine, sulfonamides, halothane, dapsone, diclofenac, carbamazepine, and sulindac). Liver biopsy reveals eosinophilic or granulomatous inflammation of the liver with hepatocyte necrosis and cholestasis.

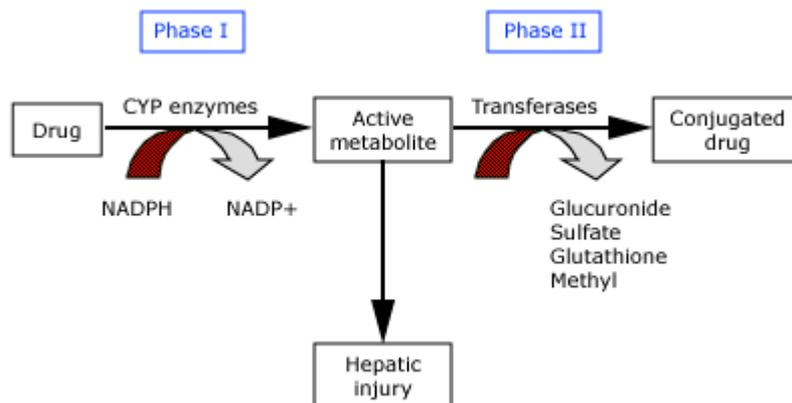
Metabolic — This type of hepatic injury is probably due to aberrant metabolism of the drug in susceptible patients. It reflects the propensity of a patient to produce toxic metabolites from a compound to a greater degree than other individuals. Drugs in this category include isoniazid, ketoconazole, diclofenac, disulfiram, valproate, troglitazone, and amiodarone.

The duration of exposure before development of toxicity varies from weeks to months. Reactions can even occur several weeks after drug discontinuation. The disease recurs within many days to weeks after rechallenge. Features of hypersensitivity are absent.

The site of abnormal metabolism of the drug is probably the hepatocyte. Local accumulation of toxic metabolites causes binding to cell proteins, and leads to cellular necrosis. Immunologic injury may also play a role. Neoantigens may be formed by the reaction of the metabolite with the hepatocyte, leading to activation of the immune system.

GRAPHICS

Hepatic drug metabolism



Phase I reactions are catalyzed by cytochrome P450. Phase II reactions are catalyzed by one of several enzymes, such as UDP-glucuronyltransferase, sulfotransferases, and glutathione S-transferases. Active metabolites can lead to hepatic injury.

Causes and mechanisms of drug-induced liver injury

Predictable	Idiosyncratic	Chronic disease
17-alpha alkyl steroids (2,6)	Methyldopa (1,3)	Methyldopa (1,3)
Acetaminophen (1)	Aspirin (1)	Isoniazid (1,3)
Ergot (10)	Phenytoin (1)	Methotrexate (1,3)
Ethanol (1,2,3,4)	Halothane (1)	Nitrofurantoin (1,2,3)
Tetracycline (4)	Isoniazid (1,3)	Neoplasia
Vinyl chloride (6,7)	Chlordiazepoxide (1)	Vinyl chloride (6,7)
	Methotrexate (1,3,4)	Sex hormones (6,7,8,9)
	Nitrofurantoin (1,2,3)	
	Phenothiazines (1,2)	
	Phenylbutazone (1,2,5)	
	Sulindac (1,2)	
	Sulfonamides (1,2)	
	Valproic acid (1)	

1: hepatocellular necrosis; 2: cholestasis; 3: fibrosis; 4: steatosis; 5: granulomas; 6: peliosis hepatis; 7: angiosarcoma; 8: focal nodular hyperplasia; 9: hepatic adenoma; 10: ischemic necrosis.

LES HEPATITES

Ref : E Sokal, UCL

Les hépatites virales restent un sujet de préoccupation majeure dans nos pays. Des épidémies d'hépatites A peuvent survenir dans nos populations, dont le taux d'immunisation n'atteint plus 20% chez de jeunes adultes. L'hépatite A peut causer des hépatites fulminantes et le décès. La vaccination est recommandée pour les drogués, homosexuels et les patients porteurs d'hépatopathie chronique. Une prophylaxie secondaire est préconisée pour les membres de la famille d'un patient atteint.

La vaccination universelle est maintenant largement appliquée pour l'hépatite B. Des échecs de vaccination s'observent chez les prématurés de petit poids, chez les patients infectés in utero, et le taux de non réponse augmente à l'âge adulte. Les porteurs chroniques du virus peuvent progresser vers la cirrhose et l'hépatocarcinome, ce risque atteignant 50% pour les hommes infectés dès la naissance. La consommation d'alcool doit être évitée. L'interféron est susceptible de tripler le taux de séroconversion HBe et de décupler le taux de séroconversion HBs, raccourcissant la durée d'évolution, et théoriquement le risque d'évolution défavorable. Cependant, des virus pré-core mutants peuvent être sélectionnés par la pression immunitaire après séroconversion, tant naturelle qu'induite par interféron. De même, la Lamivudine quadruple le taux d'élimination de l'antigène e chez l'adulte. Les variants YMDD apparaissent chez 15% des patients traités par lamivudine après un an.

L'hépatite C est principalement acquise chez l'enfant par transmission verticale, le risque étant lié à la présence du génome viral circulant chez la mère, et à la charge virale au moment de l'accouchement. Le risque est plus élevé si la mère est également HIV positive, et qui plus est si l'enfant est lui même co-infecté par ce virus.

Le traitement par interféron seul a une efficacité limitée, et l'on préconise actuellement des traitements combinés avec la Ribavirine, dont le taux de succès atteint 30% à 40%. Ce traitement n'est à envisager qu'en cas d'anomalies enzymatiques et histologiques, avec réplication virale active.

HEPATITE A

Cette maladie peut maintenant être prévenue, bien que la vaccination universelle ne soit pas actuellement recommandée. En raison du taux bas de séroprotection dans les populations des pays industrialisés, celles ci deviennent plus vulnérables aux épidémies. Dans notre pays, la prévalence de la séroprotection est de 5,4% dans le groupe d'enfants de 0 à 14 ans, 17.5% entre 15 et 24 ans, 31.7% entre 25 et 34 ans, 60.8% entre 35 et 44 ans, 73.4% entre 45 et 54 ans, 84% entre 55 et 64 ans et 83.2% chez les séniors. A côté de la transmission de personne à personne, ce virus très résistant peut persister des mois dans le milieu environnant, et donc être à la source de contaminations durables. De la nourriture ou du matériel contaminé peuvent être la source de larges épidémies, parfois disséminées sur plusieurs régions : c'est ainsi que des fraises congelées contaminées ont été à l'origine d'une épidémie s'étendant sur plusieurs états d'Amérique du nord. Les drogués, les homosexuels sont également des groupes à risque.

Sa réputation de bénignité tient au caractère fréquemment a- ou peu symptomatique lorsqu'elle est contractée en bas âge : néanmoins, le médecin ne doit pas perdre de vue que les formes symptomatiques peuvent se compliquer d'évolution bi-phasiques et/ou fulminantes, entraînant le décès si la situation est méconnue et le patient référé trop tard pour transplantation.

L'hépatite A pourrait également être un risque particulier pour les patients souffrant d'autres hépatopathies chroniques. Sept sur dix-sept porteurs chroniques du virus C suivi prospectivement ont développé une hépatite fulminante 6. La vaccination des patients atteints d'hépatopathie chronique est souhaitable, avec des taux de réponse de 73 à 83% 7. Trop souvent, l'hépatite A a la réputation d'être nécessairement bénigne, et le risque potentiel d'évolution défavorable vers l'hépatite fulminante ou le décès est méconnu 3,8 . En cas de persistance de l'ictère, il y a lieu de suivre les fonctions de synthèse (quick ou INR) et d'être attentif aux signes d'encéphalopathie. Dans une étude sentinelle américaine, 13% des patients atteints d'hépatite A ont dû être hospitalisés et 0.2% sont décédés . Le risque de décès et d'hépatite fulminante est plus élevé avant 5 ans et après 50 ans (2.7%) .

Le vaccin de l'hépatite A a démontré son efficacité en prophylaxie secondaire : donné aux contacts familiaux dans les 8 jours des symptômes, le vaccin réduit l'incidence d'infection de 13.3% à 2.8%. Il est calculé que la vaccination de 18 contacts familiaux permet de prévenir un cas secondaire.

Le vaccin combiné A et B se donne selon le schéma 0-1-6 mois , avec un taux de réponse de 98.8% (anti HBV) et 100 % (anti HAV) dès la seconde dose .

HEPATITE B

Incidence- fréquence-modes de contamination

L'hépatite B peut être aiguë ou chronique, et cette dernière forme peut évoluer pendant plusieurs décennies, ce qui explique l'immense réservoir humain pour ce virus. L'OMS estime à environ 400 millions le nombre de porteurs chroniques du virus VHB. En Belgique, un peu moins de 1% de la population est porteur chronique, et 6à7% de la population a été en contact avec le virus. Il s'agit de la première des maladies sexuellement transmissibles. Les enfants sont quant à eux contaminés à la naissance, le risque atteignant 90% s'ils naissent d'une mère HBe ag+ et HBs ag +. Il est de 20% si la mère a déjà éliminé l'HBe ag et est uniquement HBs ag + .

Lorsque la contamination a lieu à la naissance, 90% des enfants développeront une forme chronique. Si la contamination a lieu plus tard dans la vie, adolescence, âge adulte), 90% des hépatites B évoluent sur un mode aigu, et 10% passent à la chronicité.

MODES DE TRANSMISSION DE L'HEPATITE B

Materno infantile: 90% si mère HBe et HBs ag + ; 20% si mère uniquement HBs ag +

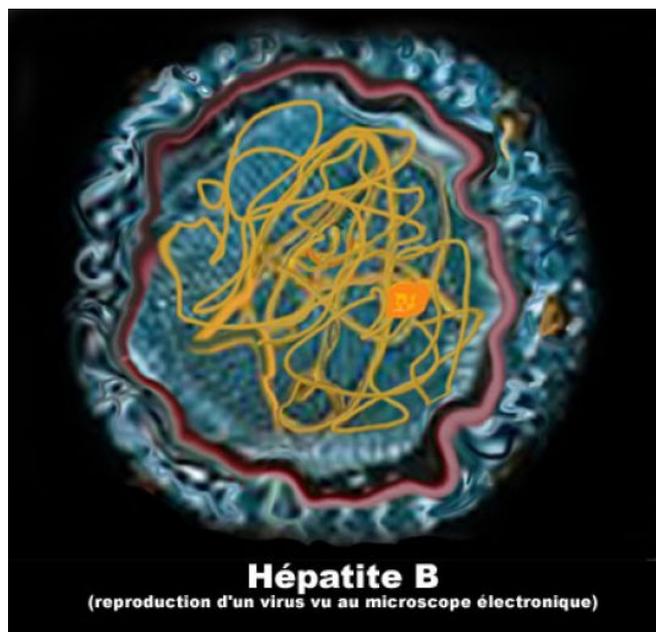
Sexuelle: adolescents, jeunes adultes, rapports non protégés

Piqûres: drogués, personnel soignant, piercing, tatouages, "frères de sang" (Scoutisme !!!)...

Transfusion sanguine: risque résiduel réel, vu l'acceptation de donneurs HBc ac +

Horizontale: Promiscuité, lésions cutanées, parasitoses: Transmission non sexuelle

Virologie



Le virus de l'hépatite B est un virus à ADN . Il pénètre la cellule, et intègre le noyau sous forme circulaire très stable. Il produit des transcrits d'ARNm. Les uns servent à la fabrication des protéines virales au niveau du réticulum endoplasmique. Un transcrit complet subit l'action de la transcriptase réverse, et donne naissance à un brin négatif d'ADN. L'ADN polymérase virale synthétise la chaîne complémentaire, formant un ADN en partie bicaténaire qui est ensuite assemblé avec les protéines virales pour former une particule virale complète.

Sérologie: Le diagnostic est facilité par la présence de protéines virales, antigéniques, dans le sérum la phase aiguë ou chez le porteur chronique: les antigènes e (**HBe ag**) et s (**HBs ag**). Un troisième antigène, HBe, est uniquement retrouvé dans le foie. Ces trois antigènes donnent naissance à des anticorps. Les **anti HBe** sont présents dès le début de la maladie et ne signalent donc pas la guérison: Ils sont d'abord de nature IgM, et ensuite IgG qui persistent à vie: **Les**

anti-HBc sont le témoin d'un contact actuel ou antérieur avec le virus naturel.
(Les anti-HBc ne sont pas retrouvés chez un sujet vacciné).

HEPATITE B aiguë : Celle ci évolue en quelques semaines . Elle peut prendre tous les degrés de gravité: asymptomatique, hépatite aiguë , hépatite fulminante La première phase de la guérison coïncide avec la disparition de l'HBe ag et l'apparition d'anti HBe. A ce stade, la réplication virale est inhibée (disparition de l'ADN sérique) et les enzymes se normalisent. Les anti Hbe ne persistent pas à vie.

- La deuxième phase de la guérison se caractérise par la perte de l'HBs ag et l'apparition d'anti HBs: le patient est guéri. Les anti HBs persistent à vie.

Un patient qui a eu une hépatite B aura donc des anti HBs et des anti HBc.

HEPATITE B chronique:

Dans ce cas, le patient reste pendant des mois, des années, des décennies porteurs des HBs et HBe ag, sans apparition des anticorps correspondant. On peut détecter l'ADN viral dans le sérum, à des taux variables. Son hépatite chronique peut évoluer vers la cirrhose et le cancer du foie (hépatocarcinome). Un hépatocarcinome peut même survenir sans cirrhose.

- La première phase de la guérison coïncide avec la disparition de l'HBe ag et l'apparition d'anti HBe. A ce stade, la réplication virale est inhibée (disparition de l'ADN sérique) et les enzymes se normalisent. *Il existe cependant des situations où la réplication virale continue malgré la séroconversion HBe ag-ac. Il s'agit alors d'un virus appelé "pré-core mutant", qui se multiplie et reste pathogène malgré la présence d'HBe ac et sans plus produire l'HBe ag.*
- La deuxième phase de la guérison se caractérise par la perte de l'HBs ag et l'apparition d'anti HBs:
- Cette phase peut suivre de plusieurs années la première phase de séroconversion HBe

PROPHYLAXIE

Vaccin: Il est constitué d'antigène s recombinant, et donne lieu à l'apparition d'anti HBs. Administré en bas âge, en trois doses (0-1-6 ou 12 mois), il suscite une réponse chez plus de 95% des enfants. Il doit être administré dans le deltoïde (pas dans la fesse!!). En cas de contact chez un sujet non vacciné (nouveau né de mère porteuse, piqûre...), on administre à la fois le vaccin et des gammaglobulines. Le préservatif doit être utilisé en cas de contact sexuel avec un sujet porteur chronique, tant qu'une vaccination efficace n'aura pas été effectuée.

L'hépatite B reste un sujet de préoccupation majeure . La vaccination universelle a été adoptée aux EU en 1991 , et le taux d'immunisation a atteint 86% en 1996. Cependant, un cinquième des médecins n'est pas encore convaincu de son importance . Dans les zones endémiques, la vaccination permet de diminuer le

taux de portage dans la population, y compris chez les enfants non vaccinés par réduction de la transmission horizontale . Il s'agit en fait du premier vaccin qui puisse diminuer l'incidence d'un cancer pédiatrique, l'hépatocarcinome. Chez l'enfant à terme, la vaccination en période néonatale permet d'atteindre un taux de séroprotection chez 95% des enfants, mais chez les prématurés de petit poids, le taux de réponse est moindre : il est préconisé d'attendre un poids de 2kg, ou un âge de 2 mois 20. L'échec de vaccination d'enfants nés de mère porteuse est lié à la présence de l'ag HBs à la naissance, témoignant d'une infection in utéro, telles qu'observée chez 2.4% de 665 nouveaux nés de mères porteuses . Tous ces enfants deviennent porteurs chroniques.

Le schéma de vaccination classiquement utilisé dans notre pays comprend 3 doses du vaccin selon le schéma 0,1,6. Il est utile de savoir que un espacement des doses n'entraîne pas de modifications du taux de protection, ni des taux géométriques d'anticorps, par exemple en comparaison avec un schéma 0-12-24 mois.

Malgré la disponibilité de la vaccination, la prévalence de l'hépatite B n'a pas diminué aux EU entre 1980 & 1994, avec un nombre estimé de 330000 nouveaux cas par an, dont 16000 à 18000 sous forme d'hépatites aiguës 23. De plus , l'augmentation d'incidence de l'hépatocarcinome aux EU est attribuée au nombre croissant de patients atteints d'hépatites B ou C , et du fait que les patients infectés dans les années 60&70 atteignent maintenant 2 à 3 décennies d'évolution .

Sur une série de 610 patients adultes , le taux de progression vers la cirrhose atteint 21% après 10 ans et 37% après 15 ans, la consommation d'alcool étant un facteur d'évolution indépendant . Il en ressort que les adolescents porteurs du virus devraient s'abstenir de consommer de l'alcool, lequel pourrait être en cause dans les formes plus agressives retrouvées chez l'adulte par rapport aux enfants. Dans cette même étude, le taux de progression vers l'hépatocarcinome atteignait 5% à 10 ans et 19% à 15 ans . L'hépatocarcinome peut apparaître en dehors de la cirrhose . Parmi les patients infectés à la naissance et pour les porteurs chroniques du virus (HBs ag +), le risque de développer un hépatocarcinome au cours de la vie entière atteint 50% pour les hommes et 20% pour les femmes . Le risque augmente avec la durée d'évolution et la sévérité de l'atteinte histologique . Les études d'histoire naturelle sont peu nombreuses, et contaminées par les traitements reçus. Sur 185 enfants méditerranéens suivi en moyenne pendant 13 ans, 84% éliminèrent l'HBe ag, et 6% l'HBs ag. Neuf patients ont récidivé, certains infectés par un virus pré-core mutant et deux (2%) développèrent un hépatocarcinome . Une minorité des patients inclus dans cette étude avaient été infectés à la naissance, et des études similaires chez des patients dans cette situation restent nécessaires.

Les virus pré-core mutant coexistent avec le virus " sauvage " chez 10 à 25% des enfants porteurs d'hépatite B chronique, et ce pourcentage monte à 39% après séroconversion HBe . Le mutant pourrait être sélectionné par la pression immunitaire de l'hôte, ce qui pourrait expliquer le pourcentage plus élevé de mutants chez des enfants infectés tardivement (65%), en comparaison avec celui des enfants infectés à la naissance (37.5%), qui ont une tolérance immunitaire accrue vis à vis du virus .

TRAITEMENT

Mis à part la vaccination, tout traitement susceptible d'éradiquer le virus HBV est susceptible de réduire le risque de cirrhose et d'hépatocarcinome. Le premier traitement enregistré pour cette affection est l'Interféron alpha.

Une large étude multicentrique, multinationale comprenant 144 enfants a été conduite par notre service pour évaluer l'efficacité de l'interféron alpha 2 B pour promouvoir la perte de l'antigène e chez des enfants porteurs chroniques avec ascension des transaminases. Les enfants recevaient de l'interféron alpha 2 B, 6MU/m, 3 fois par semaine, pendant 6 mois. Le taux d'élimination de l'HBe ag atteignait 26% à un an et 33% à 18 mois, versus 11% chez les patients contrôles. De plus, dix pourcents des patients traités développent une séroconversion pour HBs, versus 1% des patients contrôles. (Gastroenterology 1998;114:988-995). Au vu de ces données pédiatrique, l'interféron serait à même d'augmenter l'espérance de vie, réduire les coûts de la maladie et peut être les complications d'hépatocarcinome.

A côté de l'interféron, la Lamivudine est actuellement un des traitements les plus prometteurs de l'hépatite B chronique. Dans l'étude princeps réalisée chez des patients adultes chinois, la dose de 100 mg/jour permet d'inhiber rapidement la réplication virale et de promouvoir la perte de l'HBe ag chez 16% versus 4% des patients. Le taux de normalisation des transaminases atteint 72% versus 24% dans le groupe placebo. Néanmoins, un virus " mutant ", plus récemment rebaptisé " variant ", peut apparaître chez 14% des patients après un an de traitement. Ce virus variant serait en fait présent en tant qu'espèce minoritaire avant le traitement, et serait sélectionné par celui-ci.

Plus récemment, une étude réalisée aux Etats-Unis a confirmé que 32% des patients traités pendant un an éliminent l'antigène e, versus 11% dans le groupe contrôle. Quatre mois après la fin du traitement, 29% des patients sont HBe ag négatifs versus 15% des contrôles. La séroconversion e (apparition d'anticorps HBe), 4 mois après la fin du traitement, est de 17% versus 9% pour le groupe contrôle. Une amélioration histologique est observée chez 52% des patients traités et chez 23% des contrôles).

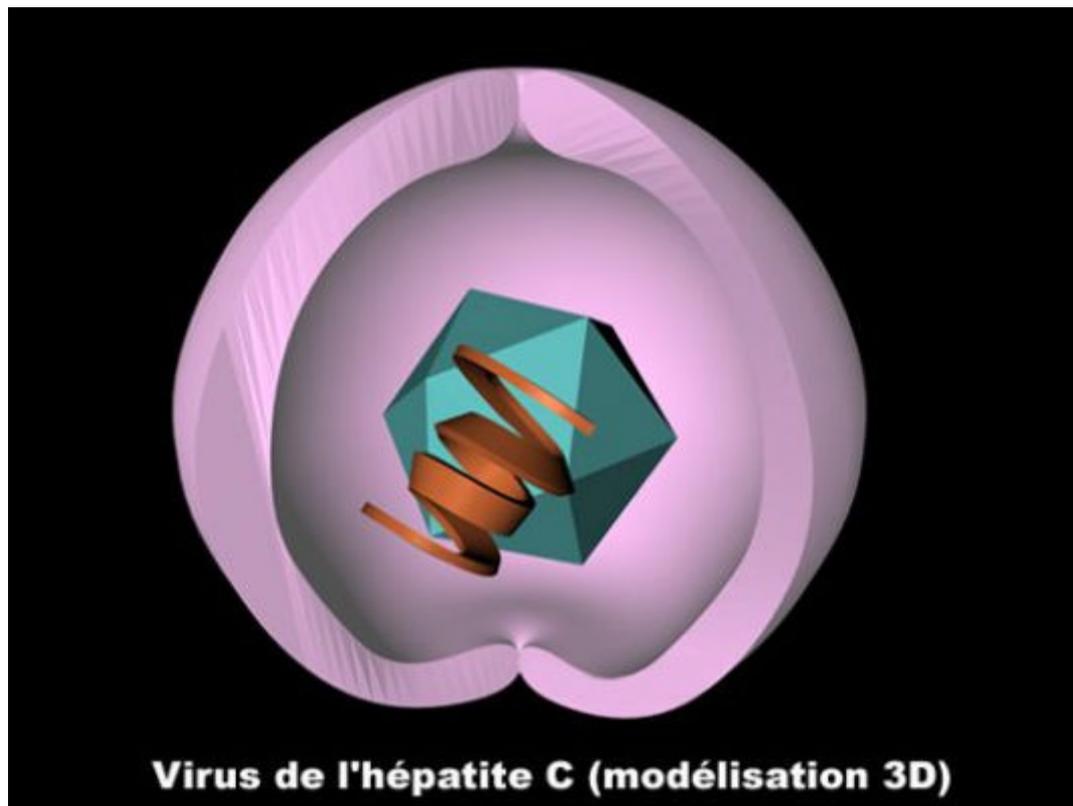
La lamivudine est particulièrement utilisée en préparation à la transplantation hépatique : elle permet en général une stabilisation, voire une amélioration clinique. Après transplantation, elle prévient la récurrence de l'infection virale, l'émergence de virus variants étant chez ces patients associée à une charge virale élevée avant traitement.

Lamivudine chez l'enfant:

Chez l'enfant, une étude pharmacocinétique a permis de définir la dose utile de 3mg/kg, la dose adulte étant indiquée à partir de 12 ans. L'étude d'efficacité au long cours a montré que ce traitement était efficace chez les enfants qui ont des transaminases élevées, à partir de 2 x limite supérieure de la normale (34% versus 12% de séroconversion à 1 an). Le taux de résistance du au virus YMDD mutant était de 19% à 1 an. Les études d'efficacité à plus long terme sont en cours.

CE TRAITEMENT NE DOIT PAS ETRE DONNE SANS DISCRIMINATION A TOUT ENFANT PORTEUR DU VIRUS

Actuellement, l'espoir est basé sur un nouvel analogue de nucléoside, l'Adefovir (Gilead), qui présente un profil d'efficacité et de sécurité similaire à celui de la Lamivudine, sans toutefois induire de mutations et de résistance à ce stade, bien que ce risque reste théoriquement possible.

L'HEPATITE C

La transmission de l'hépatite C étant parentérale, le taux d'infection est moindre chez l'enfant que chez l'adulte. La plupart ont été infectés par transfusion ou dérivés sanguins avant 1990. Malgré sa relative inefficacité, la transmission verticale est actuellement la principale source de contamination des enfants, en cause dans plus de nonante pour cent des cas survenus après 1990, alors qu'auparavant les transfusions étaient responsables de 54% des cas. Près de la moitié des mères avaient subi des injections ou utilisaient des stupéfiants. Ainsi, l'usage de drogues intraveineuses par les mères devient la principale cause d'infection des enfants en Europe. Il est dès lors recommandé de tester les enfants de mère HCV positives, ou ayant des risques d'hépatite C, tels que usage de drogues intraveineuses, transfusions avant le dépistage, ou hémodialyse.

Le taux de transmission de la mère porteuse à l'enfant avoisine les 3 pour cent. Il est nul en l'absence de virémie maternelle, et atteint 5 pour cent en cas de présence d'ARN viral circulant au moment de l'accouchement. L'allaitement

maternel n'augmente globalement pas le risque de transmission, mais l'allaitement est toutefois déconseillé car pourrait transmettre l'infection en cas de charge virale circulante élevée chez la mère (immunodéprimée) ou lorsque l'hépatite maternelle est symptomatique. La hauteur de la charge virale peut influencer le risque de transmission verticale, et la charge virale pourrait augmenter en fin de grossesse. La co-infection par le virus HIV augmente le risque infectieux de 7.5% à 40%

Dans le domaine de la transplantation hépatique, une infection via le greffon était retrouvée chez 11% des patients transplantés avant 1990, entraînant hépatite chronique et parfois cirrhose dans les années suivant la transplantation. Depuis la détection systématique, les infections acquises via la transplantation ont disparu dans notre expérience, bien que certains rapportent encore une incidence de 4%. Le traitement à l'interféron après transplantation n'a pas démontré d'utilité, et pourrait même déclencher des rejets et des insuffisances hépatiques causant le décès chez 23% (4/11) des patients traités. Une incidence similaire (14.6%) d'hépatite C a été observée après chirurgie cardiaque en bas âge, avant 1990.

En raison de la relative rareté de cette affection chez l'enfant, les études d'histoire naturelle restent insuffisantes. De même, il n'existe pas d'étude d'efficacité des traitements à large échelle 48.

Des données encourageantes ont récemment été publiées démontrant du relativement bon pronostic au long cours des enfants infectés en bas âge par multitransfusions. Entre 12 et 27 ans après l'intervention, quarante cinq pour cents des patients avec sérologie HCV positive n'avaient pas de virus détectable dans le sérum. Parmi les enfants positifs pour l'HCV RNA (55%), un seul avait des transaminases élevées, peut être en raison d'une cardiopathie congestive. Trois sur patients biopsiés avaient des lésions histologiques progressives, tous trois ayant peut-être une autre pathologie responsable. Ces patients cardiaques n'étaient pas immunodéprimés, au contraire des enfants transplantés ou ayant souffert de pathologies malignes.

L'hépatite C présente la plupart du temps une évolution bénigne à l'âge pédiatrique, mais sa propension à la chronicité pendant des décennies risque de conduire à la cirrhose et à l'hépatocarcinome. Une telle évolution est à craindre chez ±20% des patients, tandis que 15% des patients guérissent spontanément, et 25% gardent une évolution bénigne 49.

Traitement

Pour les patients évolutifs, des essais de traitements ont été tentés chez l'enfant comme chez l'adulte. Par l'utilisation d'interféron seul (3MU/m² 3x/sem pendant 6 mois), un taux de rémission, incluant normalisation des enzymes et négativation de l'ARN viral est obtenu chez 19% des patients 50. D'autres ont obtenu des résultats moins encourageants avec un taux de guérison définitive en dessous de 10% 51. Il est actuellement établi chez l'adulte qu'un traitement combinant Inteféron et Ribavirin (25mg/kg/jour), et une période prolongée de traitement (6 mois à 1 an) sont à même d'améliorer significativement le taux de réponse : ainsi, le taux de réponse durable (6 mois après arrêt du traitement) atteint 30%, versus 13% pour l'interféron seul. Ce traitement combiné a également démontré son efficacité chez les patients qui ont rechuté après traitement à l'interféron seul : 48% de réponse, versus 8% pour un retraitement à l'interféron seul. A ce stade,

nous utilisons des traitements combinés chez des enfants dont l'hépatite est particulièrement agressive sur le plan biochimique et histologique.

Dernièrement, des données ont été publiées chez l'adulte concernant l'utilisation d'interféron pegylé, cad couplé à du polyéthylène glycol, ce qui augmente sa demie vie, ralentit la résorption, et permet uneseule injection hebdomadaire. La tolérance est meilleure, tant chez le patient atteint d'hépatite chronique que chez le cirrhotique. Les résultats sont également significativement meilleurs qu'avec interféron classique (3MU, 3x/sem)

			Pourcentage de réponse en fin de Traitement	Pourcentage de réponse 6 mois après arrêt du traitement	
	IFN, 6MU 3 x/s 12sem, puis 3MU 3x/sem 36sem	PEG IFN 180µg 1x/sem,48sem			
Hep C Chronique	28%	69%	19%	39%	Zeuzem,NEJM 2000;343:1666
	IFN, 3MU,3X/sem, 48 sem	PEG IFN 180µg 1x/sem,48sem			
Fibrose & Cirrhosis Compensée	14%	44%	8%	30%	Heathcote,NEJM 2000;343:1666

Le traitement actuel , "gold standard", est l'association d'interféron pegylé et de ribavirine, permettant d'atteindre des réponses durables chez 46% des patients porteurs du génotype 1 et chez plus de 75% de ceux porteurs des génotypes 2&3 (Etude Roche, Pegasys). Tous patients confondus (Etude Shering-Plough, Pegintron) le taux de réponse durable est de 54% pour une durée de traitement de 1 an, dose de Ribavirine de 1200 mg; la réponse des génotypes 1 dans cette étude est de 42%. (Voir figures ci dessous).

Actuellement, le traitement recommandé est de 6 mois pour le génotype 2 ou 3, et de 1 an pour le génotype 1.

Les maladies héréditaires du métabolisme

Il s'agit de déficits héréditaires enzymatiques pratiquement toujours à transmission autosomique récessive :

- les parents hétérozygotes sont d'aspect normal,
- les enfants atteints sont homozygotes. Le risque se situe donc dans la fratrie de l'enfant atteint : bien entendu, il est de 1/4 à chaque grossesse.

Elles répondent toutes au même modèle :

Une substance A est normalement transformée en une substance B par l'action d'un enzyme.

Or cet enzyme est absent : donc A ne peut être transformé en B.

Généralement, A est alors transformé en une substance C ; on va donc retrouver :

- en aval du blocage, un défaut de B ;
- en amont du blocage, un excès de A ;
- une élimination anormale du corps C.

La galactosémie répond parfaitement à ce type de maladie autosomique récessive : il s'agit d'un défaut de galactose 1 phosphate uridyltransférase qui transforme normalement le **galactose en glucose 1 phosphate** (lequel va entrer dans le cycle du glucose).

Les conséquences de ce défaut enzymatique seront donc un excès de galactose qui va se comporter comme un toxique (et qui sera éliminé dans les urines : il existe dans les urines un sucre, mais ce sucre n'est pas du glucose).

Cette affection se traduira par un ictère avec vomissements qui aboutira progressivement à une cirrhose :

- s'accompagnant de cataracte,
- et de déchéance mentale progressive.

Un régime sans glucose permettrait une rétrocession imparfaite de la cirrhose, mais généralement pas de la cataracte et encore moins de l'encéphalopathie qui, lorsqu'elle est constituée, va persister. C'est dire la gravité de cette maladie qui généralement tue le premier enfant et c'est seulement lors de la deuxième grossesse que l'on tentera de faire dès la naissance la preuve de l'affection. Elle est extrêmement rare (probablement de l'ordre de 1 pour 50 000 naissances) et ceci rend compte du fait que l'on n'a pas cru devoir généraliser un test de dépistage systématique que certains avaient proposé (examen sur tache de sang séché comme le test de Guthrie que nous reverrons).

La phénylcétonurie (P.C.U.)

Il s'agit d'une maladie plus fréquente puisque son incidence est de 1 pour 15 000 naissances (50 à 60 cas par an en France).

La P.C.U. est liée à l'absence d'un enzyme, la phénylalanine hydroxylase, qui normalement permet de transformer la phénylalanine en tyrosine.

Ce blocage du catabolisme de la phénylalanine entraîne une augmentation de son taux sanguin, (normalement inférieur à 4 mg/ml). Cette accumulation va léser les cellules cérébrales et entraîner une encéphalopathie très grave. A un certain taux de phénylalaninémie (15 - 20 mg/ml), il y a passage dans les urines d'acide-phényl-pyruvique et par une voie métabolique accessoire (hydroxylation en ortho alors que la tyrosine est hydroxylée en para) formation d'acide ortho- hydroxy-phényl-pyruvique.

La maladie fut découverte par hasard par Fölling, un biochimiste. Examinant deux enfants encéphalopathes de la même fratrie, il obtint, en ajoutant du perchlorure de fer à leurs urines, une coloration verte inattendue. Il découvrit qu'elle était due à la présence d'acide phényl-pyruvique et démontra le mécanisme de la maladie qu'il appela "idiotie phényl-pyruvique".

Dans les années 1950, Bickel montra qu'en mettant les enfants en régime dépourvu ou très pauvre en phénylalanine, on évitait l'encéphalopathie.

La clinique est très pauvre et se réduit pratiquement à l'apparition d'une encéphalopathie au cours des premiers mois de la vie. Il n'existe ni malformations, ni dysmorphie, c'est une "encéphalopathie nue", mais, par contre, les convulsions sont fréquentes et en particulier l'épilepsie grave de type spasmes en flexion.

Cette encéphalopathie peut être évitée par le régime qui doit être institué aussi précocément que possible, dès les premiers jours de vie. C'est dire l'intérêt du dépistage néonatal appliqué systématiquement à tous les nouveau-nés français.

La recherche de l'acide phényl-pyruvique dans les urines est un test facile mais trop tardif. Facile car la réaction au perchlorure de fer se fait en trempant une bandelette dans l'urine : la bandelette vire au vert en présence d'acide phényl-pyruvique. Mais cette réaction est abandonnée comme moyen de dépistage car l'apparition d'acide phényl-pyruvique est relativement tardive et nécessite un taux élevé et déjà toxique de phénylalaninémie.

Le dépistage se fait donc en mesurant le taux de phénylalanine (PA) dans le sang. Le sang est prélevé sur un papier buvard spécial après piqûre au talon. Le sang doit imprégner complètement, recto-verso, deux des cercles du carton. Ce carton est ensuite adressé, par la poste, à un laboratoire agréé régional où s'effectue le dosage de la PA.

Celui-ci peut se faire soit par le test de Guthrie, soit par fluorométrie.

Le moyen diagnostique utilisé a longtemps été le **test de Guthrie**, test biologique dont le principe est le suivant : à un milieu de culture de bacilles subtilis, on ajoute un antagoniste, la thiénylalanine qui empêche la poussée du bacille ; cet effet antagoniste peut être levé par la phénylalanine. Un disque de papier buvard imprégné de sang est donc placé sur un milieu de culture de bacilles subtilis contenant l'inhibiteur. Normalement, le bacille ne pousse pas. Par contre, s'il existe de la PA dans le sang testé, le bacille pousse et la taille de la colonie sera d'autant plus importante que la quantité de PA sera grande. La comparaison à des disques témoins contenant des doses connues de PA permet de chiffrer le taux de PA. Il s'agit donc d'un dosage quantitatif mais grossier. Il découle de ce qui vient d'être dit que le test de Guthrie ne peut être fait chez des enfants recevant des

antibiotiques qui inhiberaient la poussée du bacille. Il va de soi également qu'il faut attendre que l'enfant soit alimenté par du lait contenant de la PA pour pratiquer le prélèvement. Le prélèvement doit être fait à J3 après 72 heures de vie.

A peu près partout, ce dépistage de masse est effectué par la **fluorométrie**, méthode plus précise. Après éluat du disque de papier buvard, le dosage est quantitatif et peut être pratiqué même sous antibiotiques.

Un résultat de 10 mg/ml traduit l'existence d'une hyperphénylalaninémie mais tout résultat atteignant ou dépassant 4 mg/ml est considéré comme suspect et oblige à pratiquer un nouvel examen sans délai. Or, l'enfant est sorti de la maternité et il faut alerter les parents, le médecin traitant et les services de P.M.I. pour faire le plus rapidement possible un nouveau prélèvement et un nouveau dosage, au besoin après administration de vitamine C (coenzyme) qui, lorsque l'augmentation est liée à l'immaturité, facilite le retour à une réponse normale. Si le taux de PA demeure élevé, l'enfant doit être dirigé vers un centre spécialisé où des examens complémentaires : chromatographie des acides aminés, dosage de la tyrosine, seront faits et si la P.C.U. est confirmée, l'enfant sera mis au régime. La PA étant un acide aminé indispensable, il faut déterminer le taux acceptable. Le régime sera pauvre en protéines et celles-ci seront apportées soit par des hydrolysats de protéines dans lesquels on aura éliminé la PA, soit par des mélanges d'acides aminés sans phénylalanine.

En France, on utilise surtout le Lofénalac ou l'Albumaid au départ, puis à l'âge du régime diversifié, des aliments hypoprotidiques.

Dès que possible, l'enfant sera rendu à sa famille et mènera une vie aussi normale que possible, ; établir un régime acceptable pose de nombreux problèmes pratiques qui doivent être enseignés aux mères à qui on donnera un éventail de menus établis soit suivant le système pondéral, soit suivant le système volumétrique. C'est dire l'importance d'une bonne collaboration entre le médecin et la diététicienne. Au début, le contrôle sera hebdomadaire puis il s'espacera à partir du sixième mois. Ce contrôle sera poursuivi pendant des années y compris pendant la scolarité ; la question d'élargir, voire d'arrêter le régime entre 8 et 10 ans est discutée.

Le traitement est maintenant bien codifié et on doit arriver absolument à obtenir des enfants normaux. Avec le temps, ce succès pose maintenant le problème de la descendance des filles traitées pour la P.C.U. dès la naissance et qui justifie que les filles continuent à prendre des aliments de régime afin que l'acceptabilité en soit correcte le jour où il faudra les remettre au régime pour leur grossesse : à défaut de ce régime, les enfants de mère PCU présenteront : microcéphalie, cardiopathie et retard mental.

La pratique du dépistage systématique a permis de mieux connaître les différentes formes d'hyperphénylalaninémies.

D'après Rey, on peut distinguer :

- *Les déficits en phénylalanine hydroxylase avec les variants habituels suivants :*

- une activité nulle, c'est la forme classique P.C.U.,
- une activité à 3 %, c'est la forme atypique ou "méditerranéenne",
- une activité de 3 à 6 %, c'est la forme modérée.

- *Les déficits du système cofactoriel caractérisés par une activité phénylalanine hydroxylase normale et :*

- soit un déficit complet de synthèse des bioprotéines (déficit en neurotransmetteurs) donnant une hyperphénylalaninémie,
- soit un déficit incomplet donnant des formes pseudo-transitoires,
- soit un déficit en dihydroptéridine réductase, cofacteur nécessaire à l'hydroxylation de la phénylalanine en tyrosine.

Dans ces variants, l'hyperphénylalaninémie est moins élevée que dans la P.C.U. classique et chute brutalement lors du régime. La tolérance à la PA est plus grande. La biopsie hépatique montre une activité normale de la phénylalanine hydroxylase et il faut alors préciser le bloc métabolique (étude urinaire BH4).

Le rachitisme

Définition

C'est une ostéomalacie : défaut de minéralisation par absence de dépôts de sels de calcium au niveau de la trame protéique de l'os. C'est la conséquence d'une carence en dérivés actifs de la vitamine D.

En fonction de la dose minimale de vitamine D pour la guérison du rachitisme, on distingue :

- Le rachitisme carenciel vitamino sensible,
- Les rachitismes vitamino-résistants.

Physiologie de la vitamine D

Les besoins en vitamine D sont voisins de 400 U. par 24 heures. Les sources de vitamine D sont :

- soit exogènes alimentaires : les aliments naturels ne contiennent que peu de vitamine D sauf certains poissons et le jaune d'oeuf,
- soit endogènes : par synthèse au niveau de la peau par exposition au rayonnement ultra-violet.

La vitamine D circulante a deux origines : cutanée pour la vitamine D₃ et digestive (vitamine D₂ et vitamine D₃). L'absorption digestive se fait au niveau du grêle.

Les vitamines D se transforment en dérivés actifs : au niveau du foie, c'est la formation du 25 OH D₃ et au niveau du rein du dérivé actif : le 1 - 25 OH₂ D₃.

Les principales actions de la vitamine D (en ses dérivés actifs) sont :

- action intestinale : augmentation du transfert du calcium et de façon indépendante, augmentation de l'absorption du phosphore,
- action osseuse : fixation du Ca et du P, sur la trame protéique,
- action rénale : diminution de la calciurie (augmente la réabsorption tubulaire) et de la phosphaturie,
- action musculaire : augmentation de la concentration musculaire en A. T. P. et en phosphore.

1 Rachitisme commun ou carenciel

1.1 Causes de la carence en vitamine D

Les causes de cette carence sont doubles :

- le manque d'exposition des enfants à la lumière solaire ou l'inefficacité de cette exposition en raison de la latitude, des saisons, de la pollution atmosphérique, de la pigmentation cutanée marquée,
- l'insuffisance des apports alimentaires en vit. D. Ceci a conduit à l'enrichissement de certains aliments en vit. D. (Grande Bretagne, Etats-Unis) ou à la prescription médicale de vitamine D (France). Les aliments diététiques lactés sont maintenant supplémentés en Vit. D (400 à 600 U/litre).

Ces conditions se trouvent souvent réunies. De plus, à ces facteurs déterminants,

peuvent s'ajouter des causes favorisantes : prédispositions familiales, prématurité, atteinte plus fréquente chez le garçon.

1.2 Symptomatologie clinique

C'est entre 6 mois et 4 ans que l'affection se voit électivement.

Le rachitisme commun carenciel se caractérise par une hypotonie musculaire et des altérations squelettiques atteignant tous les os, notamment au niveau des cartilages de croissance.

1.2.1 Hypotonie musculaire

Elle se présente à tous les stades. Due à l'action de la vitamine D au niveau du muscle, elle est responsable du retard des acquisitions motrices, de l'aspect ballonné de l'abdomen, des déformations thoraciques. L'hypotonie est liée à la déplétion phosphatée et à la carence en A.T.P. Elle est corrigée par l'administration de la vitamine D.

1.2.2 Modifications squelettiques

Dues à l'exubérance du tissu ostéoïde et à l'absence de charge en sels minéraux :

- Crâne : retard de fermeture des fontanelles. Cranio tabes (dépression en balle de cellulose de l'écaïlle de l'occipital). L'ostéomalacie des os du crâne est responsable des déformations : aplatissement occipital, proéminence des bosses frontales.

- Thorax : chapelet costal : nodosités visibles ou palpables de la jonction chondro-costale. Déformations secondaires ou ramollissement : rétrécissement sous-mammaire, aplatissement antéro-postérieur.

- Os longs des membres : les lésions du cartilage de croissance se traduisent par l'existence de bourrelets épiphysaires notamment aux poignets et aux chevilles. Le ramollissement des os entraîne des déformations : incurvations diaphysaires (membres inférieurs surtout), fermeture de l'angle cervicofémoral (Coxa-vara).

Modification du bassin.

- Rachis : anomalies rares : accentuation de la cyphose dorsale.

1.2.3 Autres symptômes

Si la carence en vitamine D persiste, le retard de croissance en poids et en taille s'accroît. Il existe souvent associée une anémie hypochrome parfois accompagnée d'une splénomégalie avec myélémie (anémie type Von Jacksh Luzet).

La triade évocatrice = tétanie, laryngospasme, convulsion, conséquence de l'hypocalcémie (voir cours : tétanie et hypocalcémie).

Deux formes prolongées = retard staturopondéral, tableau de polycarences, anémie de Von Jacksh-Luzet.

1.3 Aspects radiologiques

Ils sont précoces et existent parfois au stade infra-clinique.

Voûte crânienne : souvent amincie.

Thorax : élargissement et incurvation concave en dedans de l'extrémité antérieure des côtes. Dans les formes graves, déminéralisation et fractures avec cals exubérants.

Os longs : au niveau de la métaphyse, lésions les plus précoces et les plus importantes : élargissement transversal de la métaphyse, incurvation en cupule, apparition de spicules latéraux ; aspect flou, dentelé de la ligne métaphysaire, traduisant l'évolution du rachitisme.

Au niveau de la diaphyse, les signes sont discrets (dans les formes modérées) : simple diminution de la densité osseuse ou importants : déformations diaphysaires, pseudo-fractures de Looser Milkman (trait radio-transparent perpendiculaire à l'axe de l'os). Les fractures vraies peuvent être multiples mais se voient plus rarement.

1.4 Aspects biochimiques

Il y a constamment une diminution de l'absorption intestinale de Ca et du phosphore. Le coefficient d'utilisation digestive du calcium (C.U.D.) est rapidement corrigé par l'absorption de vitamine D.

La calcémie est souvent normale et la phosphorémie habituellement basse. Toutefois, on a décrit 3 stades successifs caractéristiques de la carence en vitamine D (Fraser - Kooh - Scriver) :

- stade I : début de la carence : calcémie abaissée, phosphorémie normale,
- stade II : la réaction hyperparathyroïdienne du calcium devient efficace. La calcémie se normalise par sortie du calcium de l'os. La réabsorption tubulaire du calcium augmente (hypocalciurie), la phosphorémie est basse.
- stade III : carence prolongée et sévère en vitamine D, hypocalcémie par non réponse osseuse à la parathormone ; hypophosphorémie.

Autres paramètres biologiques à noter : les phosphatases alcalines sont augmentées : signe précoce fidèle et leur baisse permet de suivre l'évolution. Par ailleurs on note une hyperaminoacidurie.

Le dosage de la 25.OHD3 dans le sang, confirme la carence.

Le dosage radio-immunologique de la parathormone a permis d'affirmer la réalité du syndrome d'hyperparathyroïdie dans le rachitisme carenciel

1.5 Evolution et complications

L'évolution spontanée se fait vers la guérison par minéralisation progressive. Exceptionnellement, il peut y avoir fixation des déformations osseuses. Le traitement hâte cette évolution.

Les complications sont de deux ordres :

- Pneumopathies aiguës : gravité des infections bronchopulmonaires notamment à cause de la mollesse du gril costal et de la faiblesse musculaire.
- Hypocalcémie des stades I et III pouvant déterminer tétanie et crises convulsives.

1.6 Formes particulières

1.6.1 Forme du prématuré :

Le prématuré naît avec une réserve en calcium qui est très pauvre. Ses besoins en vitamine D sont accrus. Il existe sans doute un défaut de maturation de la 25 hydroxylase hépatique. Le taux de 25 OH D3 circulant est faible.

1.6.2 Forme à début tardif

Cette forme peut se voir dans la seconde enfance ou l'adolescence et ressemble à une ostéomalacie de l'adulte. La sensibilité à la vitamine D est le meilleur test.

1.6.3 Rachitisme aggravé par la prise d'anticonvulsivants

Ces médicaments inducteurs enzymatiques augmentent la production des dérivés vitaminiques.

1.7 Traitement du rachitisme carentiel

La base du traitement est la vitamine D synthétique. L'efficacité est comparable pour la vitamine D2 ou D3. Dans le rachitisme avec hypocalcémie, il est recommandé de fournir un apport supplémentaire de calcium.

1.7.1 Rachitisme débutant hypocalcémique à lésions osseuses discrètes :

- calcium : 40 mg/kgj
- Vitamine D : 2 à 5.000 U/24 heures.

1.7.2 Rachitisme à lésions évidentes normocalcémique hypophosphorémique :

- Vitamine D : 1 dose de charge 200.000 U puis dose quotidienne de 2.000 à 5.000 U./Jour.

1.7.3 Rachitisme grave avec hypocalcémie

- Normalisation préalable de la calcémie (perfusion I.V. de 200-600 mg/24 heures), puis traitement par vitamine D comme précédemment.

Le traitement corrige rapidement l'hypotonie musculaire et les signes biologiques. Les signes radiologiques de guérison (recalcification des métaphyses) apparaissent au bout de 4 semaines environ. Les déformations diaphysaires peuvent persister longtemps mais se corrigent très habituellement au cours de la croissance.

1.8 Prévention du rachitisme carentiel

400 à 1 200 unités par jour de vitamine D2 ou D3 jusqu'à 18 mois et pendant les périodes peu ensoleillées jusqu'à 5 ans suffisent à prévenir le rachitisme dans la majorité des cas. Cette dose doit être augmentée à 2.000 ou 4.000 U/jour chez le prématuré ou chez l'enfant à peau pigmentée.

Les aliments diététiques lactés pour nourrissons sont désormais (1992) enrichis en Vit. D (400 à 600 U/litre en moyenne). Ceci ne dispense pas de la prophylaxie médicamenteuse. Le nourrisson nourri au lait maternel doit également recevoir cette prophylaxie.

Si la vitamine D est donnée séparément, tenir compte de la teneur en Vitamine D des solutions de vitamines.

2 Rachitismes vitamino-résistants

Deux critères les définissent :

- l'absence d'activité des doses conventionnelles de vitamine D,
- la rechute à l'arrêt des doses fortes de vitamine D capable d'améliorer ce rachitisme.

On en distingue en général deux groupes :

1er groupe : rachitismes vitamino-résistants secondaires

Selon Dent, plus de 30 maladies peuvent s'accompagner de RVR.

Citons par exemple :

- maladies hépatiques : fistules biliaires, ictère chronique, (possibilité d'utiliser le 25 OH D3),

- ostéodystrophie rénale : rôle de l'insuffisance rénale et de l'hyperparathyroïdie : utilisation possible du 25 OH D3 et surtout du 1 25 OH2 D3,

- tubulopathies : acidose tubulaire distale, cystinose, tyrosinose, syndrome de Lowe.

2ème groupe : R.V.R. idiopathiques

- R.V.R. idiopathique hypophosphatémique familial : maladie héréditaire dominante atteignant surtout les garçons. Début assez tardif vers la deuxième année. La maladie se révèle par des déformations (genu valgum - varum, Coxa vara), faciès un peu particulier à front bombé, trouble de croissance : taille définitive entre 1,40 et 1,50. La radio montre des lésions métaphysaires et un aspect trabeculé de l'os. Le signe biologique essentiel est l'hypophosphorémie précoce et constante (30 mg° /oo). L'étiologie de ce RVR ne semble pas être un trouble du métabolisme de la vitamine D.

Le traitement associe des doses élevées de vitamine D (20 à 30.000 U. par jour) à une supplémentation en phosphore (environ 1 g/jour). Le rattrapage de croissance est incomplet.

- R.V.R. pseudo-carenciel familial décrit par Prader-Heredité autosomique récessive. Les symptômes sont très semblables à ceux du rachitisme vitamino sensible carenciel. L'hypocalcémie est constante. Ce type de rachitisme répond en général bien à de grosses doses de vitamine D . Le 1 - 25 OH2 D3 semble efficace dans ce R.V.R.

- R.V.R. à début tardif : cas isolés sans notion familiale. Début après la 5ème année de la vie. Signes cliniques et radiologiques très importants d'ostéoporose et d'ostéomalacie. Biologiquement il y a une hypophosphorémie et un hyperaminoacidurie.

Le traitement comporte de la vitamine D à fortes doses et une surcharge en Ca et en P. La pathogénie est inconnue.

Les troubles fonctionnels

Sous ce terme, on désigne des troubles pour lesquels les manifestations somatiques (ou "expression somatique") sont au premier plan du tableau clinique et qui comportent, dans leur déterminisme des troubles de la relation enfant entourage.

Nous étudierons successivement :

- **Les troubles fonctionnels du nourrisson** : coliques du premier trimestre, insomnie, anorexie, vomissements, mérycisme ;
- **Quelques symptômes observés fréquemment chez l'enfant plus grand** : énurésie, encoprésie, douleurs abdominales.

1 Troubles fonctionnels du nourrisson

Ces troubles ne sont pas superposables à la catégorie troubles fonctionnels de l'adulte, en effet :

- l'enfant (et plus encore le bébé) traduit volontiers les troubles de son psychisme et de sa relation à autrui par des dysfonctionnements au niveau du corps ;
- l'enfant est un être en plein développement, constituant sa future personnalité, selon des étapes dans sa maturation psychique : ainsi faut-il toujours faire référence à l'âge du bébé, de l'enfant en ce qui concerne les troubles fonctionnels ("à chaque âge sa pathologie"), l'apparition (et la disparition) des troubles est en relation avec le stade naturel. Une insomnie du premier semestre n'est, par exemple, pas comparable à une insomnie de la deuxième année ; l'anorexie "nerveuse" commune survient après 6 mois et une anorexie très précoce doit être considérée différemment ;
- les troubles dans la relation enfant-entourage sont des troubles de l'interrelation, chacun des protagonistes est à la fois agissant et réagissant ; le bébé, l'enfant n'est pas passif, il induit des conduites qui peuvent paraître distordues chez les parents et notamment la mère ; l'accent avait surtout été mis sur le poids de facteurs désorganisant pour l'évolution de l'enfant chez la mère et les parents, il faut, dans cette perspective, s'intéresser aux représentations que les parents se font de l'enfant, représentations imaginaires en grande partie, qui ont fait parler d'interrelations fantasmatiques entre parents, surtout la mère et le nourrisson.

1.1 Pathologie des trois premiers mois

1.1.1 Les coliques du premier trimestre ou *cris paroxystiques* ou *coliques idiopathiques*

Cette affection débute 8 ou 15 jours après la naissance, par des cris survenant peu après le repas, durant plus ou moins longtemps. L'enfant paraît souffrir du ventre, aussi parle-t-on volontiers de "coliques".

L'examen clinique est nécessaire et montre souvent un discret météorisme. Le bébé est en bonne santé, mais décrit par les parents comme "nerveux".

SPITZ avait déjà noté la conjonction de deux facteurs, la rencontre d'une mère anxieuse ("sollicitude excessive et anxieuse de mère") et d'un "bébé hyperactif" comme conditions favorables, sur le plan psychique et relationnel, de survenue des

coliques du premier trimestre. L'évolution spontanée vers la guérison se fait aux alentours de trois mois.

1.1.1.1 L'examen clinique

Ce syndrome débute habituellement entre le huitième et le quinzième jour, quelquefois dès le retour de la maternité. Il est caractérisé par l'existence de cris survenant peu après le repas et qui vont durer plus ou moins longtemps, quelquefois jusqu'au repas suivant. Ils surviennent plus volontiers à la fin de l'après-midi et dans la soirée ; ils ne durent pas, en général, au-delà de la première partie de la nuit. Pendant qu'il crie l'enfant paraît souffrir du ventre et il est remarquable que les mères, presque toujours, parlent spontanément de "coliques". D'ailleurs, il existe souvent une symptomatologie à ce niveau : l'abdomen est un peu tendu, météorisé, l'émission de gaz intestinaux fréquente. Les cris sont calmés par l'alimentation mais pour une courte durée et, bientôt, les cris reprennent. Ce fait aboutit généralement à une suralimentation.

Ce nourrisson, par ailleurs, est en bonne santé, se développe normalement et même, quelquefois, prend du poids de façon excessive. Il est volontiers décrit comme "nerveux" car il est effectivement hypertonique. Ce qui est frappant et conduit au diagnostic est précisément ce contraste entre un enfant apparemment en bonne santé et l'anxiété flagrante de la mère et de l'entourage avec, parfois, une succession spectaculaire de changements intempestifs... Le plus souvent, le transit intestinal est normal ; il peut exister des épisodes de diarrhée ou de constipation modérées (mais, dans ce contexte ils inquiètent beaucoup).

1.1.1.2 Conditions de survenue

Un certain nombre de constatations ont conduit à proposer une compréhension "psychologique" de ce syndrome : d'une part, il survient entre une mère manifestement anxieuse (sollicitude "excessive et anxieuse" de SPITZ) et un nourrisson considéré comme "hypertonique" ; d'autre part, le bercement, la sucette, font disparaître les cris, de même que la séparation de la mère et de l'enfant. Ce syndrome ne serait jamais observé dans les collectivités d'enfants. Enfin, la prise en charge médico-psychologique permet souvent de voir diminuer ou disparaître les troubles du jour au lendemain sans autre intervention thérapeutique.

Il est habituel d'observer que la "colique" survient dans une relation particulière marquée par la difficulté maternelle à gérer son anxiété et son agressivité par rapport au bébé. Cependant, d'autres études n'ont pas retrouvé ces facteurs émotionnels maternels, et concluent à des difficultés transitoires du développement, somme toute banales ou à des perturbations qui s'originent chez l'enfant.

1.1.1.3 Attitude pratique

L'attitude du médecin est le premier élément thérapeutique. Le "traitement" commence vraiment quand les parents, plus ou moins désespérés, ayant en général consulté déjà plusieurs médecins, rencontrent une personne qui paraît bien connaître la symptomatologie de leur enfant et montre de la disponibilité. La deuxième étape consiste à rassurer les parents sur l'absence de maladie grave, ce qu'ils redoutent toujours si on leur permet de l'exprimer (hernie, occlusion,

malformation, intolérance, etc...). Cela suppose une bonne connaissance du syndrome, afin de n'être pas soi-même dominé par l'arrière-pensée d'une atteinte organique. Un examen clinique soigneux est évidemment indispensable.

Dans ces conditions, on peut faire une prescription modeste, comportant un produit susceptible de diminuer le météorisme intestinal, ou parfois un sédatif à faibles doses.

Pathologie dite "du deuxième semestre" (3-12 mois)

1.2.1 L'anorexie

Symptôme qui reste fréquent bien que l'information l'ait diminué en prônant l'attitude de ne jamais forcer un enfant à manger, elle survient en règle générale à partir de 5-6 mois ; S'installant plus ou moins rapidement c'est une conduite d'opposition entre l'enfant qui refuse et l'entourage qui force et qui utilise les moyens les plus divers pour alimenter l'enfant (jeux, contrainte, distraction, surprise,...).

A noter que :

- la courbe pondérale progresse, malgré l'apparente faible quantité de nourriture acceptée, la soif est conservée ;
- l'enfant est décrit comme en avance sur le plan du développement et "sans problème" s'il n'y avait pas la corvée des repas, l'enfant est décrit comme plutôt gai, c'est un bon critère distinctif.

Cette **anorexie simple "réactionnelle"** (outre qu'elle apparaît souvent lors du sevrage ou de la diversification de l'alimentation, ou encore à l'occasion d'un épisode fébrile intercurrent) doit être abordée avec tact : il s'agit, pour le médecin, de rassurer les parents, notamment la mère, quant au pronostic somatique, de les amener à cesser de se focaliser sur l'alimentation et donc d'entrer dans la conduite d'opposition de l'enfant.

De toute autre gravité est l'**anorexie complexe** (qui peut s'installer plus précocément, dès le premier mois) intense, résistante aux méthodes usuelles d'abord, véritable désintérêt vis-à-vis de la nourriture, la relation mère-enfant est particulièrement distordue et cette anorexie relève d'un abord pédo-psychiatrique.

1.2.2 Les vomissements

Après avoir éliminé une béance hiatale ou une autre maladie digestive, ils ont des relations étroites avec l'anorexie, l'enfant se laissant gaver en quelques sorte, puis vomissant tout ou partie du repas. D'abord épisodiques, à la fin d'un repas qui a pu demander des efforts de l'entourage, ils peuvent devenir quotidiens ou pluri-quotidiens. Même si l'enfant paraît bien manger, pour vomir ensuite, une enquête soigneuse retrouve souvent une phase d'anorexie qui précède les vomissements. Parfois les vomissements revêtent un caractère intense, qui peut menacer la vie de l'enfant (ce qui rejoint le problème de l'anorexie complexe).

1.2.3 Le mérycisme

Ce symptôme peut s'observer à tous les âges. Il est plus fréquent au cours du 2ème semestre, et chez le garçon.

Il s'agit d'un vomissement provoqué par une série d'activités complexes du pharynx, de la musculature thoraco-abdominale et diaphragmatique. Une partie plus ou moins importante des aliments est rejetée, "vomie", mais l'enfant en garde une fraction dans la bouche et la mâchonne interminablement pour la ravalier : "il rumine". Si une grande quantité d'aliments est vomie, une dénutrition s'installe et peut aboutir à une déshydratation. Ces enfants, considérés comme vomisseurs, sont souvent hospitalisés, parfois en urgence. A l'examen, il n'existe pas d'anomalie digestive, notamment pas de béance hiatale. L'appétit est d'ailleurs conservé.

Cinq points sont à souligner :

- Le comportement du nourrisson est particulier au moment où il "rumine" il est entièrement absorbé dans son exercice, le regard vide, comme "abîmé dans la satisfaction".
- Cette attitude cesse dès qu'on s'approche de lui. On peut remarquer d'ailleurs chez ces enfants une particulière avidité du contact avec l'adulte : le regard est mobile, perçant, une bonne relation semble s'établir avec tous les adultes indifféremment.
- Le mérycisme peut échapper longtemps à l'observation, même en milieu hospitalier, ce symptôme n'apparaissant que lorsque l'enfant est seul ou se croit seul.
- On retrouve souvent à l'anamnèse des régurgitations précoces, dès la naissance : c'est cette expérience de régurgitation que l'enfant apprend ensuite à reproduire et qu'il perfectionne.
- Le mérycisme peut alterner avec d'autres activités répétitives (suction du pouce, manipulation d'une partie du corps : cheveux, oreilles, organes génitaux). Ces attitudes étant considérées comme des moyens déviés de "satisfaction auto-érotique".

L'évolution est généralement favorable. Elle n'entrave ni le développement moteur, ni le développement psychique de l'enfant. Quelquefois le symptôme est observé chez des enfants ayant par ailleurs les signes d'une pathologie plus grave.

2 Le grand enfant

2.1 Enurésie

2.1.1 Définition

L'énurésie est une miction active, complète, de caractère involontaire, qui se manifeste ou persiste au-delà de l'âge où le contrôle physiologique du sphincter vésical est normalement acquis. On ne parle pas d'énurésie avant l'âge de 3-4 ans. C'est un trouble du comportement mictionnel, par défaillance du contrôle central de la contention des urines.

2.1.2 Les aspects cliniques

Ils sont variés ; c'est un motif fréquent de consultation au sein d'une population enfantine (10 à 15 % des enfants dont 65 % de garçons).

1 - Elle peut être :

- soit **primaire**, c'est un retard du contrôle sphinctérien,
- soit **secondaire**, elle réapparaît après un intervalle de propreté, l'énurésie primaire est la plus fréquente, 75 à 85 % selon les auteurs.

2 - Suivant le rythme, on différencie :

- l'énurésie **diurne**, isolée, la plus rare : 3 % des cas.
- l'énurésie **nocturne**, isolée, la plus fréquente : 65 % des cas.
- l'association énurésie nocturne + diurne étant retrouvée dans 1/3 des cas.

3 - Suivant la fréquence des mictions et d'après SOULE, on distingue :

- l'énurésie **totale** : l'enfant mouille chaque nuit,
- l'énurésie **clairsemée** : surtout après 8 ans, il existe parfois des corrélations entre les nuits humides et les événements de la journée.
- l'énurésie **intermittente** où les accidents ne surviennent qu'à certaines périodes.
- l'énurésie épisodique et **occasionnelle**.

2.1.3 L'examen clinique de l'enfant énurétique

1 - précise le type de l'énurésie et ses circonstances de survenue,

2 - recherche les antécédents familiaux (fréquemment retrouvés, surtout en cas d'énurésie primaire).

3 - fait préciser :

- le mode d'éducation sphinctérienne,
- les réactions de l'enfant à son énurésie,
- l'attitude de la famille,
- les troubles associés éventuels chez l'enfant.

4 - contrôle l'absence d'atteinte somatique.

2.1.4 Le diagnostic différentiel

C'est celui des principaux dysfonctionnements mictionnels : incontrôle des **pollakiuries** (infection urinaire, lithiase) d'autant qu'elles reconnaissent des facteurs émotionnels,

- **polyurie** :

- du diabète,
- des syndromes polyuro-polydipsiques neuro hypophysaires, ou rénaux.
- de la potomanie.

- **incontinence véritable** : trois catégories de malades peuvent faire hésiter :

- les obstacles du bas appareil (valvules, sténoses de l'urètre postérieur, maladie du col) ; ils provoquent une rétention chronique d'urine avec

miction par regorgement. Le diagnostic repose sur l'U.I.V suivie, au besoin, de cystographie.

- l'épispadias facilement reconnu chez le petit garçon peut être ignoré chez la petite fille en l'absence d'un examen attentif de la vulve.
- l'abouchement ectopique de l'uretère, rare chez le garçon, se fait soit à la vulve, soit dans le vagin, et se signale par l'association de mictions d'apparence normale et d'accidents de culotte.

- miction automatique des vessies neurologiques et autres dysfonctionnements nerveux, identifiés sur l'association de troubles sensitifs objectifs, du tonus et des réflexes de sphincter anal, un syndrome de la queue de cheval.

L'exclusion d'une maladie organique comporte trois étapes :

- l'interrogatoire minutieux pour explorer la miction : sa qualité, son rythme nyctéméral et la défécation.
- l'examen physique complet avec exploration attentive des organes génitaux externes, recherche d'une anesthésie en selle, du réflexe anal (toucher rectal).
- l'examen cytbactériologique et chimique des urines peut être pratiqué systématiquement s'il s'agit du premier examen.

C'est sur ces bases cliniques précises que sera décidée (rarement) l'opportunité d'exploration radiologique et urologique spécialisée.

2.1.5 Facteurs étiologiques

Les facteurs psychologiques sont parmi les plus évidents dans la genèse de l'énurésie, sans que l'on puisse rejeter l'existence de facteurs constitutionnels favorisants.

Les "traumatismes psychiques", les discordes du milieu jouent un rôle au moins en tant que facteur aggravant ou déclenchant l'énurésie :

- une déception (la plus fréquente est l'arrivée d'un puiné),
- une séparation,
- l'éveil des intérêts sexuels,
- les découvertes sexuelles mal acceptées,
- les difficultés dans le milieu familial et scolaire.

Chez les parents, on retrouve parfois des habitudes inadéquates dans l'établissement de la propreté :

- attitude trop permissive empêchant l'organisation du contrôle mictionnel : eux-mêmes ont souvent été énurétiques,
- ailleurs, des exigences beaucoup trop précoces qui mettent l'enfant devant un obstacle insurmontable.

L'enfant : il est illusoire de vouloir tracer un profil de l'énurétique. Le plus souvent, il s'agit d'énurésie commune. Dans de nombreux cas, on retrouve une anxiété, des

cauchemars, des terreurs nocturnes. Les garçons sont souvent passifs, en retrait, ayant un grand besoin de réassurance. Les filles ont un comportement plus proche de la normale ; elles se caractérisent par un besoin d'indépendance en compétition vis à vis des garçons.

Ailleurs, l'énurésie peut être un élément secondaire dans un tableau prévalent de troubles psychiques majeurs (déficience intellectuelle, psychose,...).

2.1.6 Le traitement (il est plus détaillé dans les notes de néphro-urologie)

Il est variable suivant le contexte psychologique : cependant il n'est jamais négligeable d'obtenir une disparition du symptôme source de conflits secondaires et maintenant l'enfant dans une attitude régressive, à condition de ne pas méconnaître et négliger les difficultés psychopathologiques sous-jacentes.

L'arsenal thérapeutique comporte :

1 - **La prophylaxie**, à savoir : éviter un apprentissage trop précoce de la propreté avant l'âge de la marche.

2 - **Des règles pratiques** : éviter l'absorption de diurétiques (thé, café, chocolat), la restriction liquidienne, prescrite le soir, est souvent contournée par l'enfant, plus ou moins consciemment ; par contre, il faut (et ce n'est pas facile, car c'est souvent caché par l'enfant comme par les parents) obtenir de l'entourage la suppression des mesures "anti-fuites" qui maintiennent l'enfant dans des positions régressives (couches, banbinette, etc...).

3 - **Les thérapeutiques médicamenteuses** : beaucoup ont été préconisées, seuls méritent d'être cités les antidépresseurs de la série des imipramines, qui ont un effet inhibiteur sur les muscles lisses, mais pas avant l'âge de 6 ans.

4 - **L'information anatomique et physiologique** : il est nécessaire de démystifier le symptôme de l'enfant et de lui faire abandonner l'idée qu'il est victime de quelque chose contre laquelle il ne peut rien faire. Pour cela, une information anatomique et physiologique sur le fonctionnement de son appareil urinaire est nécessaire. Il faut aussi rassurer l'enfant et ses parents sur l'absence d'anomalie organique toujours plus ou moins redoutée.

5 - **Le conditionnement** : on utilise des appareils placés entre le matelas et le drap : "pipi-stop", comportant un circuit électrique qui, en cas de miction, déclenche une sonnerie. Dès les premières gouttes, le contact est mis, une sonnerie provoque le réveil de l'enfant.

6 - Dans certains cas, une **psychothérapie** peut être proposée, sous diverses modalités, indication qui relève du spécialiste en psychiatrie infanto-juvénile.

2.2 Encoprésie

C'est le fait pour un enfant ayant dépassé l'âge habituel d'acquisition de la propreté (2-3 ans) de déféquer dans sa culotte. L'encoprésie doit être distinguée des incontinenances du sphincter anal comme on peut en voir dans les syndromes neurologiques et dans certaines encéphalopathies.

Elle est moins fréquente que l'énurésie et plus souvent observée chez le garçon ; elle est presque toujours secondaire et **diurne**. Elle peut être flagrante (selle

moulée), réaliser une fausse "diarrhée", ou être limitée à une souillure du slip. Elle peut s'accompagner de **constipation** ou même de rétention très importante ("mégacolon fonctionnel"). Il semble que l'enfant prend l'habitude de **retenir** ses matières, (avec des "ratés"). L'examen clinique du sphincter anal (neurologique et musculaire) est par définition normal, ce qui doit bien sûr être vérifié. L'encoprésie a une réputation de gravité plus grande pour l'avenir que l'énurésie ; il est sûr qu'on observe souvent des troubles psychiques plus marqués, et le traitement bien plus difficile ne peut être symptomatique et relève, dans la plupart des cas, de consultations spécialisées en psychiatrie de l'enfant.

2.3 Douleurs abdominales

Le mal au ventre (ou "à l'estomac") est l'une des plaintes les plus fréquentes des enfants qui ont des troubles émotionnels. Ce peut être une réaction à un "forcing" alimentaire, l'expression d'une anxiété vive, un élément habituel chez un enfant ayant une tendance aux plaintes somatiques. Il peut survenir dans toutes les circonstances dans lesquelles d'autres enfants auraient des vomissements et il est souvent associé avec (ou remplacé par) des nausées et des vomissements. Une éventualité caractéristique est la survenue des douleurs le matin au moment de partir à l'école.

Le problème est de le distinguer des douleurs d'origine organique ; beaucoup d'appendicites sont enlevées à tort du fait d'un diagnostic insuffisant. A l'inverse, des appendicites véritables sont quelquefois méconnues, spécialement chez les enfants qui ont l'habitude de se plaindre de douleurs abdominales et/ou de nausées et vomissements.

Quelquefois des crises douloureuses abdominales ont pu être reconnues comme des équivalents épileptiques. C'est un diagnostic rare et difficile.

Lecture supplémentaire à propos de l'anorexie chez l'adolescent :

Les troubles de l'alimentation chez les adolescents : Les principes de diagnostic et de traitement

Comité de la médecine de l'adolescence, Société canadienne de pédiatrie (SCP)

Paediatrics & Child Health 1998;3(3):193-6

Les troubles de l'alimentation sont des maladies complexes qui touchent de plus en plus les adolescents. Ils représentent la troisième maladie chronique en importance chez les adolescentes (1), leur incidence atteignant les 5 % (2,3), un taux en très forte hausse depuis trois décennies. On divise ces troubles en deux sous-groupes importants : une forme restrictive, selon laquelle l'apport alimentaire est gravement limité (anorexie mentale), et une forme boulimique, selon laquelle des fringales sont suivies de tentatives pour réduire au minimum les effets de cette suralimentation par des vomissements, des purgations, des exercices ou un jeûne (boulimie). L'anorexie mentale et la boulimie peuvent toutes deux s'associer à une morbidité biologique, psychologique et sociologique grave ainsi qu'à une mortalité importante.

Bien que les troubles de l'alimentation soient plus fréquents chez les adolescents, la documentation scientifique combine souvent les observations chez les adolescents avec celles chez les adultes ou ne portent que sur des échantillons adultes. Pourtant, les caractéristiques propres aux adolescents et le processus de développement de l'adolescence constituent souvent des critères essentiels pour établir le diagnostic, le traitement ou l'issue de ces troubles. Il convient donc de séparer et de distinguer les adolescents des adultes atteints. Le présent guide de pratique clinique porte sur les principaux problèmes abordés dans la documentation scientifique et représente le consensus de nombreux spécialistes en médecine de l'adolescence au sujet du diagnostic et de la prise en charge de ces adolescents.

Le Diagnostic

Les critères diagnostiques des troubles de l'alimentation, tels qu'ils sont décrits dans le DSM-IV (4), ne s'appliquent peut-être pas tous aux adolescents. En effet, la variation énorme entre le taux, le rythme et l'importance de la prise de poids et de taille des divers adolescents pendant une puberté normale, l'absence de menstruations au début de la puberté et le caractère imprévisible des cycles peu après l'apparition des premières règles ainsi que l'absence de prise de conscience psychologique de concepts abstraits (comme l'idée de soi, la motivation de perdre du poids ou les états affectifs) imputables au développement cognitif normal limitent l'application de ces critères diagnostiques officiels aux adolescents. En outre, des caractéristiques cliniques comme le retard pubertaire, le retard statur pondéral ou l'acquisition insuffisante de minéraux osseux peuvent se présenter de manière infraclinique (5,6). Le recours à des critères stricts peut favoriser l'exclusion des premières manifestations et de la forme infraclinique (une condition préalable à la prévention primaire et secondaire) des troubles de l'alimentation et celle d'adolescents à l'attitude et aux comportements alimentaires très anormaux, comme ceux qui vomissent ou prennent régulièrement

des laxatifs mais n'ont pas de fringales (7-9). Enfin, des habitudes alimentaires anormales peuvent détériorer la santé (10), même en l'absence des critères officiels de maladie. Pour toutes ces raisons, il est essentiel de diagnostiquer les troubles de l'alimentation chez les adolescents en tenant compte des aspects multiples et variés de la croissance pubertaire normale, du développement de l'adolescent et de la perspective d'une vie adulte en santé plutôt qu'en se fondant sur des critères officiels.

Position : En pratique clinique, il faut songer à un diagnostic de trouble de l'alimentation lorsque le patient adolescent adopte des pratiques malsaines de contrôle du poids ou se montre obsessionnel face à son alimentation, à son poids, à sa silhouette ou aux exercices physiques, et non seulement lorsqu'il correspond aux critères diagnostiques. On doit envisager la présence d'un trouble lorsque l'adolescent ne réussit pas à atteindre ou à conserver un poids, une taille, une constitution ou une étape de maturation sexuelle conforme à son sexe et à son âge.

Les complications médicales

Aucun système organique n'échappe aux effets des troubles de l'alimentation (11-15). Bien que les signes et les symptômes physiques d'un patient dépendent surtout des comportements relatifs au contrôle du poids, le professionnel de la santé doit tenir compte de la fréquence, de l'intensité et de la durée de ces complications ainsi que de la vulnérabilité biologique conférée par la maturité sexuelle du patient. La majorité des complications physiques des adolescents atteints semblent diminuer avec le rétablissement et la guérison du trouble de l'alimentation, mais certaines sont peut-être irréversibles. Les conséquences à long terme restent encore à établir.

Les complications médicales au potentiel irréversible chez les adolescents incluent le retard staturopondéral si le trouble se présente avant la fermeture de l'épiphyse (15-18), le retard ou l'arrêt pubertaire (6,16,17) et l'acquisition défectueuse du pic de la masse osseuse pendant la deuxième décennie de vie (6,20,21), ce qui accroît le risque d'ostéoporose à l'âge adulte. Ces facteurs mettent en lumière l'importance de la prise en charge médicale et d'une évaluation continue par des médecins qui comprennent la croissance et le développement normaux des adolescents.

Nous sanctionnons à la fois l'identification précoce des troubles de l'alimentation grâce à des critères larges tenant compte du développement et une intervention pratique afin de prévenir, de limiter ou de réduire les complications médicales, dont certaines mettent la vie en danger. Les adolescents qui limitent leur apport alimentaire, vomissent, se purgent, ont des fringales ou combinent ces comportements, qu'ils perdent ou non beaucoup de poids, doivent être traités même s'ils ne correspondent pas aux critères stricts de ces troubles.

Position : Étant donné les effets au potentiel irréversible des troubles de l'alimentation sur la croissance physique et affective et sur le développement des adolescents, le risque de décès et les données qui laissent supposer un meilleur résultat au moyen d'un traitement précoce, le seuil d'intervention chez les adolescents doit être inférieur à celui chez les adultes. Le suivi médical doit se poursuivre jusqu'à ce que l'adolescent démontre qu'il a recouvré à la fois sa santé médicale et psychologique.

Les troubles nutritionnels

Les troubles nutritionnels sont la marque de commerce des troubles de l'alimentation et sont reliés à la gravité et à la durée des habitudes diététiques dysfonctionnelles. Même si des carences en minéraux, en vitamines et en oligoéléments peuvent se manifester, on ne les perçoit généralement pas à l'examen clinique (22). Cependant, il faut absolument identifier la carence énergétique (calories) et protéique, car ces éléments sont essentiels à la croissance (2). En outre, des données semblent démontrer que les adolescents atteints perdraient des éléments tissulaires essentiels, comme la masse musculaire, l'adiposité corporelle et les minéraux osseux (5,21,24) pendant une période de la croissance qui devrait comporter une importante augmentation de ces éléments. Une évaluation complète et continue de l'état nutritionnel représente la base de la prise en charge des troubles nutritionnels chez les adolescents souffrant de troubles de l'alimentation.

Position : L'évaluation et les soins continus des troubles nutritionnels chez les adolescents souffrant de troubles de l'alimentation devraient tenir compte des besoins nutritionnels propres à des patients en plein développement pubertaire et en pleine activité.

Les troubles psychologiques

Les troubles de l'alimentation qui évoluent pendant l'adolescence nuisent à l'adaptation au développement pubertaire (25) et à la réalisation des tâches du développement nécessaires pour devenir un adulte fonctionnel en santé.

L'isolement social et les conflits familiaux surgissent alors même que la présence de la famille et des camarades devrait favoriser le développement (1,26). Les questions liées à l'idée de soi, à l'estime de soi, à l'autonomie, à la séparation d'avec la famille, à la capacité d'avoir des relations d'intimité, aux troubles affectifs (dépression et angoisse, par exemple) et à l'abus d'intoxicants doivent être abordées selon la phase du développement (27).

Chez tous les patients, il faut évaluer la présence de troubles psychiatriques comorbides, incluant l'angoisse, la dépression, la dissociation et les troubles de comportement. Parce qu'en général, les adolescents habitent chez leurs parents ou interagissent avec leur famille tous les jours, il faut étudier le rôle de la famille pendant l'évaluation et le traitement.

Position : Il faut évaluer la présence de troubles psychiatriques comorbides chez tous les adolescents souffrant d'un trouble de l'alimentation. Les interventions en matière de santé mentale destinées à ces adolescents doivent tenir compte non seulement des caractéristiques psychopathologiques de ces troubles, mais aussi des tâches du développement à réaliser pendant l'adolescence et des enjeux psychosociaux propres à ce groupe d'âge. Pour la plupart des adolescents, la thérapie familiale doit constituer une partie importante du traitement.

Les directives de traitement

Étant donné les aspects biopsychosociaux complexes des troubles de l'alimentation chez les adolescents, l'évaluation et la prise en charge constante de ces troubles semblent optimales lorsqu'y participe une équipe interdisciplinaire composée de professionnels des secteurs médicaux, infirmiers, nutritionnels et psychothérapeutiques (27). La physiothérapie et l'ergothérapie peuvent représenter des ajouts utiles au traitement. Les dispensateurs de soins doivent être férus dans le traitement des troubles de l'alimentation et le travail avec les

adolescents et leur famille. Il doivent aussi connaître le développement physique et affectif normal des adolescents.

Les traitements doivent être offerts tant en milieu ambulatoire qu'hospitalier (27,28). Certains facteurs justifient l'hospitalisation, y compris une malnutrition importante, un signe physiologique ou physique d'atteinte médicale (instabilité des signes vitaux, déshydratation ou déséquilibre électrolytique) même en l'absence d'une perte de poids importante, un arrêt de la croissance et du développement, un échec du traitement en milieu ambulatoire, un refus obstiné de s'alimenter, des fringales incontrôlables, des vomissements ou des purges, une dysfonction familiale qui empêche un traitement efficace et des urgences médicales ou psychiatriques aiguës (28). Les objectifs du traitement demeurent les mêmes à l'unité médicale ou psychiatrique, au programme de jour ou en milieu ambulatoire : aider l'adolescent à obtenir et à conserver un état de santé physique et psychologique satisfaisant.

La compétence et le dévouement des membres de l'équipe soignante travaillant exclusivement avec les adolescents et leur famille importent davantage que le lieu du traitement. Cependant, des lieux conventionnels comme l'unité de psychiatrie sont probablement moins bien adaptés que l'unité de médecine de l'adolescence, si une telle unité existe (18,28-30). Certaines données laissent supposer que les patients traités dans une unité de médecine de l'adolescence (dans un cadre ambulatoire ou hospitalier) s'en sortent mieux que ceux qui sont traités dans une unité psychiatrique conventionnelle avec des patients adultes (28-30). Une équipe interdisciplinaire qui fournit des soins continus complets, coordonnés et respectueux du développement facilite une transition souple entre les soins hospitaliers et les soins ambulatoires. Les spécialistes de la santé qui s'intéressent aux adolescents ont l'habitude de travailler non seulement avec les adolescents, mais aussi avec la famille, l'école, les entraîneurs et les autres organismes ou particuliers qui sont des influences importantes pour le développement sain des adolescents. Puisque les troubles de l'alimentation peuvent s'associer à des rechutes, à des récives, à une permutation et à l'apparition subséquente d'autres troubles psychiatriques, l'efficacité du traitement dépend de sa fréquence, de son intensité et de sa durée, adaptées à la situation.

Position : Les adolescents souffrant de troubles de l'alimentation doivent subir une évaluation et un traitement centrés sur les caractéristiques biologique, psychosociale et sociale de ces maladies complexes et chroniques. L'évaluation et les soins continus doivent être de nature interdisciplinaire et fonctionnent mieux lorsque l'équipe se compose de médecins, d'infirmières, de diététistes et de psychothérapeutes. Le traitement doit être donné par des dispensateurs de soins qui possèdent des compétences dans la prise en charge de patients adolescents souffrant de troubles de l'alimentation et qui connaissent le développement physique et psychologique normal des adolescents. L'hospitalisation d'un adolescent souffrant d'un trouble de l'alimentation se révèle nécessaire en présence de malnutrition, de signe clinique de décompensation médicale ou psychiatrique ou d'échec du traitement en milieu ambulatoire. La fréquence, l'intensité et la durée du traitement continu doivent être adaptées au patient.

Les obstacles aux soins

Le traitement interdisciplinaire des troubles de l'alimentation peut être fastidieux, relativement long et extrêmement coûteux. La non-accessibilité à des équipes interdisciplinaires convenables ou un traitement insuffisant peut entraîner la chronicité, la morbidité psychiatrique ou sociale et même la mort. Certains régimes d'assurance provinciaux limitent l'accès à des soins privés comme les visites au diététiste ou au psychothérapeute. En raison du non-remboursement ou du faible remboursement des services psychosociaux, peu de personnes compétentes sont prêtes à soigner les adolescents et les jeunes adultes atteints de troubles de l'alimentation.

Certains adolescents plus âgés ne sont plus admissibles au traitement ou à l'assurance-maladie en raison des règlements provinciaux en matière d'assurance. Le retrait du traitement peut donc se produire à un âge auquel le départ de la maison, le chômage ou un emploi temporaire représentent la norme. Certains établissements affichent une limite d'âge nuisible au traitement et limitent l'accès aux soins pendant la transition entre les soins aux enfants et les soins aux adultes. Des mesures législatives devraient garantir le remboursement des interventions effectuées par les nombreux spécialistes auprès des adolescents souffrant de troubles d'alimentation. La couverture d'assurance doit garantir que dans le cas des adolescents, le traitement est dicté par la gravité et l'importance de la situation clinique. La promotion de l'acceptation de la taille et de modes de vie sains, l'instauration de programmes de prévention pour les enfants à risque très élevé et des stratégies de diagnostic et d'intervention précoces doivent être favorisés.

Position : La réforme de la santé devrait tenir compte des besoins des adolescents souffrant de troubles de l'alimentation et garantir que ceux-ci ne se verront pas refuser l'accès aux soins en raison d'un régime d'assurance-maladie insuffisant ou inexistant.

Comité de la médecine de l'adolescence

ANOREXIE MENTALE

BMI = P < 17 anorexie

T2 < 15 dénutrition grave

< 12 situation à risque

BMI < 14 Û hospitalisation sous contrat jusqu'à BMI > 17

alimentation par gavage

sonde siliconée

BMI < 12 gavage continu / 24 h

solutions à 1 cal /ml

et/ou Û augmentation très progressive des quantités : 500 ml/24h au départ

complications jusqu'à +/- 2000 ml/j : voir si prise pondérale

médicales garder l'alimentation par gavage jusqu'à BMI > 14

en cas de rechute du poids => réinstaurer une alimentation par gavage

jusqu'à BMI > 15

Surveillance :

- Ions Na, K, Ck, P

- ECG

- Echocardiographie (!!! décompensation cardiaque, congestion)

Supplémentation en phosphates lors de la rénutrition

de 780 à 1560 mg de phosphore élément PO par jour

NB : ces valeurs de BMI sont des valeurs absolues. Il faut parfois moduler les

chiffres en fonction

des percentiles de BMI (cf. courbe ci-jointe)

Lecture supplémentaire :**Retard de croissance statural****Introduction**

Par définition on parle de retard de croissance statural lorsque la taille est inférieure à la taille moyenne pour l'âge (moins 2 écarts-types), en utilisant les valeurs de référence définies pour une population donnée (courbes de Sempé et Pédrón pour la population française). Il suffit donc de disposer d'une mesure précise de la taille et de courbes de référence pour reconnaître un retard de croissance. La recherche d'une cause est essentielle pour le pronostic de taille et la discussion thérapeutique. Elle repose avant tout sur des données cliniques, la courbe de croissance et l'âge osseux qui permettent le plus souvent une première orientation diagnostique.

1 Eléments du diagnostic (tableau I)*Tableau I*

Les éléments cliniques d'orientation en présence d'un retard de croissance.

1 Antécédents	Taille des parents Poids et taille de naissance Pathologie chronique
2 Examen	Signes dysmorphiques Stade pubertaire Signes de maladie chronique
3 Courbe de Croissance et âge osseux	

1.1 L'interrogatoire

Quand celui-ci est précis, cela économise souvent des examens inutiles :

- **La taille des parents** évaluée en écarts-types permet d'apprécier la part des facteurs génétiques dans le retard de croissance. On peut admettre que la taille normale de l'enfant est égale à la taille moyenne pour l'âge, corrigée de l'écart-type moyen des parents.
- **Le poids et la taille de naissance** comparés aux courbes de référence de la croissance foetale permettent de rechercher un retard de croissance intra-utérin.
- Un grand nombre de maladies chroniques peut retentir sur la croissance : il est donc important de rechercher en particulier des **antécédents ou des symptômes évocateurs de maladies chroniques** rénales, digestives, cardiaques, respiratoires ou métaboliques.

1.2 L'examen clinique

S'attachera à déceler des indices orientant vers l'une des nombreuses étiologies possibles.

- La recherche de **signes dysmorphiques**, en particulier des signes évocateurs de syndrome de Turner chez la fille doit être systématique. Le caractère harmonieux ou non du retard de croissance peut être apprécié en comparant la taille et l'envergure sensiblement égales chez l'enfant normal.
- **Le stade pubertaire** est essentiel pour interpréter le retard de croissance d'un enfant. Il sera apprécié par le volume testiculaire chez le garçon et le développement mammaire chez la fille ainsi que la pilosité pubienne et axillaire cotée de 1 à 5 selon le stade de développement.
- L'examen recherche enfin **des signes en faveur d'une pathologie chronique** rénale, digestive, cardiaque, respiratoire ou métabolique.

1.3 La courbe de croissance

Pierre angulaire du diagnostic, elle apporte une notion dynamique au retard statural. Elle permet d'estimer le début du retard de croissance et de calculer la vitesse de croissance exprimée en cm/an. Cette vitesse de croissance est calculée à partir de deux mesures précises de la taille espacées d'au moins 6 mois et peut-être comparée à des courbes de référence. Il faut donc insister sur la mesure régulière systématique de la taille des enfants lors de consultations. La technique de mesure doit être rigoureuse pour être reproductible : talons joints, genoux tendus, abdomen rentré et tête droite. Chaque mesure est soigneusement notée dans le carnet de santé, document de base pour reconstituer les courbes de croissance. La courbe de poids doit être étudiée parallèlement à la courbe de taille car certaines causes de retard de croissance entraînent une stagnation pondérale précoce (causes digestives par exemple) ; d'autres au contraire s'accompagnent d'une prise de poids normale voire excessive (hypothyroïdie, hypercorticisme).

1.4 La maturation osseuse ou "âge osseux"

Elle est évaluée par une radiographie du poignet et de la main gauche. La comparaison de cette radiographie à un atlas de référence (le plus utilisé est l'atlas de Greulich et Pyle) donne une valeur approximative le plus souvent suffisante en pratique clinique courante. Des méthodes plus précises sont basées sur le calcul d'un score tenant compte de la taille et de l'aspect de chacun des os du carpe et de la main.

1.5 Les examens complémentaires

- Le plus souvent un interrogatoire et un examen bien conduits, une courbe de croissance bien documentée et un âge osseux suffisent à orienter le diagnostic vers l'une des nombreuses causes de retard de croissance. Le bilan complémentaire sera alors fonction de cette orientation initiale.
- Si l'enquête clinique ne permet pas d'orienter le diagnostic étiologique, un minimum d'explorations s'impose pour rechercher une maladie pouvant se révéler par un retard de croissance isolé. Dans ce cadre, on recherchera de parti pris une **tubulopathie**, une **insuffisance rénale**, une **intolérance au gluten**, un **déficit en hormone de croissance (GH)**, et une hypothyroïdie de révélation tardive. Chez une fille, on se méfiera d'un **syndrome turnérien**. Une première orientation peut donc être donnée par quelques examens complémentaires simples : numération formule sanguine, ionogramme sanguin, créatininémie, TSH et T4 libre, bandelette réactive

urinaire, mesure de la diurèse. Il faudra dans un second temps discuter une étude de la sécrétion de GH sous stimulation, une biopsie jéjunale et un caryotype chez la fille.

2 Causes de retard de croissance (Tableau II)

Tableau II
Principales causes de retard de croissance

<p>Retards de croissance constitutionnels</p> <ul style="list-style-type: none"> - Aberrations chromosomiques (Turner) - Chondrodysplasies - R.C.I.U. - Petite taille essentielle <p>Retards de croissance secondaires à une maladie chronique</p> <ul style="list-style-type: none"> - Cardiaque ou pulmonaire - Rénale (insuffisance rénale, tubulopathie) - Digestive (intolérance au gluten) - Métabolique <p>Maladies endocriniennes</p> <ul style="list-style-type: none"> - Hypothyroïdies - Insuffisance somatotrope - Hypercorticisme <p>Autres causes</p> <ul style="list-style-type: none"> - Retard pubertaire simple - Nanisme psycho-social

2.1 Retards de croissance constitutionnels

Ils dépendent essentiellement de facteurs génétiques ou sont secondaires à une affection anténatale. Ils ont en commun une courbe de croissance habituellement assez régulière évoluant en dessous de la courbe - 2DS sans cassure franche et une maturation osseuse normale ou peu retardée (l'âge osseux est sensiblement égal à l'âge chronologique).

- Un grand nombre de **maladies chromosomiques** peuvent être en cause. Le retard de croissance peut s'intégrer dans un ensemble malformatif assez évocateur pour conduire au caryotype qui mettra en évidence l'anomalie chromosomique ; c'est par exemple le cas de la trisomie 21. Chez la petite fille, le **syndrome de Turner** doit être soigneusement recherché car le syndrome dysmorphique peut être très discret dans les mosaïques. Au moindre doute, il ne faut pas hésiter à demander un caryotype d'autant que ce diagnostic a maintenant une incidence thérapeutique.

- **Les chondrodysplasies** regroupent un ensemble de maladies osseuses constitutionnelles génétiques, héréditaires, liées essentiellement à des troubles du développement des cartilages de conjugaison des os longs et des vertèbres. Ce diagnostic peut être suspecté devant un nanisme dysharmonieux associé à des déformations osseuses variables à préciser par des radiographies du squelette. Si certaines maladies sont faciles à reconnaître comme l'achondroplasie, ou certaines mucopolysaccharidoses en raison de signes cliniques évocateurs, beaucoup d'autres sont difficiles à identifier du fait de leur caractère frustré.

- **Le retard de croissance intra-utérin** sera facilement reconnu sur le terme, le poids et la taille de naissance. Un rattrapage statural post-natal est possible ; il apparaît alors habituellement avant l'âge de 2 ans. Passé cet âge, le retard statural a toutes chances de persister. Il peut être isolé ou entrer dans le cadre de syndromes particuliers associant des signes dysmorphiques variables et un éventuel retard mental.

- **Les petites tailles essentielles** représentent de loin la cause la plus fréquente des retards de croissance constitutionnels. Elles seront évoquées devant l'association d'un retard de croissance harmonieux, de petites tailles parentales, d'une vitesse de croissance diminuée et d'une enquête étiologique négative par ailleurs.

2.2 Retards de croissance secondaires à une pathologie chronique

La courbe de croissance peut objectiver une cassure correspondant au début de la maladie chronique. La maturation osseuse est retardée ; l'âge osseux est inférieur à l'âge chronologique.

- Toutes les causes d'hypoxie chronique, qu'elles soient le fait **d'une atteinte respiratoire**, d'une **cardiopathie** ou d'une **anémie sévère** chroniques peuvent retentir sur la croissance. Dans ce cadre, le retard de croissance n'est qu'un symptôme épiphénomène d'une pathologie déjà connue. Il est donc facilement rattaché à la cause.

- **Les insuffisances rénales chroniques** importantes quelle que soit leur cause s'accompagnent souvent d'un infléchissement de la courbe de croissance. Il en est de même des tubulopathies chroniques parfois évoquées devant une polyurie et reconnues sur les explorations biologiques (protéinurie, glycosurie, calciurie, troubles ioniques, acidose, défaut de concentration des urines). Le retard de croissance peut être le seul signe d'appel de ces maladies rénales justifiant la pratique systématique d'un ionogramme sanguin, d'une créatininémie et d'une bandelette urinaire réactive pour les dépister en l'absence d'orientation étiologique.

- **Les carences d'apport et tous les syndromes de malabsorption ou de maldigestion** chroniques peuvent retentir sur la croissance. Le plus trompeur est l'intolérance au gluten (maladie coeliaque). Il existe parfois un contexte évocateur avec une diarrhée chronique, une cassure de la courbe de poids après l'introduction du gluten, un météorisme abdominal contrastant avec une amyotrophie et un comportement triste. Mais là encore, le retard de croissance peut être le premier signe d'appel. Seule la biopsie jéjunale peut affirmer le diagnostic en montrant une atrophie villositaire totale.

- **La plupart des maladies métaboliques** héréditaires ou acquises peuvent affecter la croissance. Elles sont reconnues sur les signes associés au retard de croissance.

2.3 Maladies endocriniennes

Elles s'accompagnent d'un retard de maturation important.

- **L'hypothyroïdie congénitale** est devenue une cause rare de retard de croissance depuis la mise en place d'un dépistage néonatal. Mais certaines formes d'ectopie ou les formes acquises se révèlent plus tardivement. L'hypothyroïdie entraîne alors un retentissement statural et un retard de maturation osseuse encore plus important. La frilosité, la constipation, la lenteur intellectuelle sont plus inconstants. Les

dosages de la TSH et des hormones thyroïdiennes permettent de prouver le déficit et de suspecter son siège central ou périphérique.

- **Le déficit en hormone de croissance (GH)**

La forme isolée idiopathique débute souvent entre 2 et 3 ans, parfois plus tard par un retard de croissance harmonieux avec une vitesse de croissance diminuée et un retard de maturation osseuse. Ces enfants ont souvent un visage triangulaire avec un front bombé et un petit menton et un excès de tissu adipeux sur le tronc. La notion d'une anoxie néonatale, d'une naissance par le siège et d'anomalies de la ligne médiane sont parfois retrouvées. Des hypoglycémies récurrentes néonatales et un micropénis sont évocateurs.

Plus évocateur est le contexte d'un déficit secondaire à une pathologie intracrânienne (neurochirurgie, radiothérapie, tumeur cérébrale,...)

Le déficit en hormone de croissance doit être confirmé par un test de stimulation et de sécrétion de GH (par arginine insuline ou propranolol glucagon). En cas de déficit le pic de GH est inférieur à 10 ng/ml. Dans les cas douteux une étude du profil de sécrétion nocturne de GH peut être nécessaire.

Si le déficit en GH est confirmé, le bilan sera complété par une étude de la sécrétion des autres stimulines anté-hypophysaires et par des examens à la recherche d'une cause tumorale (fond d'oeil, radiographie de selle turcique, scanner ou IRM). Le crâniopharyngiome est la tumeur la plus fréquente chez l'enfant. Elle est souvent calcifiée et érode la selle turcique.

- **Les hypercorticismes** seront facilement reconnus cliniquement d'autant que les plus fréquents sont iatrogènes secondaires à une corticothérapie prolongée. La maladie de Cushing est exceptionnelle chez l'enfant.

2.4 Autres causes

- **Retard de croissance simple.** Il est plus fréquent chez le garçon que chez la fille. La notion d'une puberté retardée est habituellement retrouvée chez l'un des 2 parents. Ces enfants présentent un ralentissement parallèle de la croissance staturale et de la maturation osseuse dont le début est parfois précoce, dès l'âge de 7 ou 8 ans. A l'âge théorique de la puberté, le pic de croissance habituel n'apparaît pas puisque la puberté est retardée et le retard statural s'accroît rapidement. Mais la courbe de croissance rejoindra son canal antérieur à la fin de la puberté et la taille définitive n'est que modérément diminuée. Ces retards pubertaires peuvent être difficiles à distinguer des hypogonadismes centraux ou périphériques en particulier chez la fille. Des explorations endocriniennes peuvent être nécessaires pour lever ce doute.

- **Le nanisme psychosocial** encore appelé nanisme de frustration ou par carence psycho-affective est la conséquence des difficultés relationnelles entre l'enfant et son entourage. Il sera évoqué sur le contexte social et familial plus que sur les explorations biologiques dont les résultats sont variables ; la sécrétion de GH en particulier peut être normale ou diminuée. La séparation de l'enfant de son milieu permet la correction des signes cliniques et biologiques.

3 Principes du traitement

Le traitement d'un retard de croissance doit toujours commencer par le **traitement de la cause** lorsqu'il est possible. C'est souvent le cas des retards de croissance secondaires à une maladie chronique, une atteinte endocrinienne ou une carence psycho-affective. En revanche, un traitement étiologique des retards de croissance constitutionnels est exceptionnellement possible.

La disponibilité de l'**hormone de croissance** biosynthétique a ouvert de nouvelles perspectives thérapeutiques. Le premier bénéfice a été de pouvoir donner une quantité suffisante d'hormone de croissance à tous les enfants présentant un déficit somatotrope. Mais l'hormone de croissance peut-elle aussi faire grandir des enfants ne présentant pas de déficit ? Une réponse partielle est apportée par les essais thérapeutiques dans le syndrome de Turner, qui montre une amélioration du pronostic de la taille définitive. L'association de petites doses d'hormones sexuelles améliorerait encore ce pronostic. Dans le cadre d'un protocole géré par l'association France Hypophyse, le syndrome de Turner est actuellement une indication reconnue de traitement par l'hormone de croissance dans les retards de croissance avant que la puberté ne soit trop avancée. D'autres essais de traitement par l'hormone de croissance dans les retards de croissance intra-utérins, les très petites tailles familiales, l'insuffisance rénale chronique et d'autres maladies, sont en cours. Il faut attendre les résultats de ces protocoles thérapeutiques coûteux et contraignant (une injection quotidienne sous-cutanée pendant une durée prolongée) avant d'élargir à long terme les indications. Il faut par ailleurs s'assurer de l'absence d'effets secondaires à long terme de la GH, utilisée à des doses plus élevées que dans le déficit somatotrope.

Le retard simple de la puberté d'évolution spontanément favorable ne nécessite le plus souvent aucun traitement. Cependant, le contexte psychologique peut conduire à traiter les garçons de plus de 15 ans par de faibles doses d'androgènes ou des gonadotrophines chorioniques pour stimuler le démarrage pubertaire. Une approche totalement différente consiste en un allongement des os des membres inférieurs réalisé par des chirurgiens orthopédiques. Il s'agit d'un traitement très lourd réservé à des cas exceptionnels très sélectionnés. Enfin, les parents et le médecin auront également la tâche d'aider l'enfant à **accepter l'idée d'une petite taille** si, malgré le traitement, le pronostic reste inférieur à ses espérances.

En conclusion : cette approche des retards de croissance, volontairement schématisée pour être plus didactique, permettra de reconnaître à moindres frais pour l'enfant les étiologies les plus fréquentes. L'attitude thérapeutique doit s'abstenir de tout enthousiasme inconsidéré tout en suivant de près l'évolution des études en cours qui conduiront probablement à un élargissement prudent des indications de traitement par l'hormone de croissance biosynthétique.

Lecture supplémentaire

La croissance osseuse chez l'enfant est liée à deux processus distincts : l'allongement qui dépend du cartilage de croissance (ou cartilage de conjugaison) et l'épaississement qui dépend de l'apposition périostée. Les facteurs de régulation de la croissance sont nombreux mais schématiquement les principaux éléments régulateurs sont les facteurs génétiques, les facteurs hormonaux et l'environnement, dont la nutrition. L'hormone hypophysaire de croissance ou GH (growth hormone) est le principal facteur endocrinien.

Les retards de croissance

Les retards de croissance sont beaucoup plus fréquents que les gigantismes. Ils posent deux problèmes : celui de l'étiologie d'une part et de l'indication d'un traitement d'autre part. En effet, la disponibilité actuelle de l'hormone de croissance humaine biosynthétique a modifié l'attitude médicale et il faut actuellement bien savoir poser l'indication de ces traitements fort coûteux et non totalement dénués de risque (tableau 1).

Retard de cause endocrinienne	Insuffisance hypophysaire Insuffisance thyroïdienne Hypocortisolisme Hypoparathyrisme
Retard lié aux anomalies chromosomiques	Déletion complète ou partielle d'un chromosome X (syndrome de Turner) Monosomie et trisomie des autosomes
Retard lié aux maladies constitutionnelles du squelette	
Retard secondaire	Maladie viscérale chronique, maladie métabolique Carence affective (nanisme psychosocial)
Retard de croissance dit "essentiel"	

Tableau 1 : principales étiologies des retards de croissance à début post natal

Diagnostic d'un retard statural

La taille et le poids de l'enfant permettent de le situer par rapport aux normes de référence. Les normes les plus fréquemment utilisées en France sont celles de Sempé. Il existe une insuffisance staturale lorsque la taille est comprise entre - 2 et - 4 DS par rapport aux normes ; il s'agit d'un nanisme lorsque la taille se situe au-delà de - 4 DS. L'âge statural représente l'âge d'un enfant identique de taille normale. Il est mis en rapport avec le degré de maturation osseuse et le stade de développement pubertaire.

La vitesse de croissance est évaluée dans un délai d'au moins un semestre, puis elle est comparée aux courbes de référence établies pour l'âge en fonction de l'âge civil (courbe de Sempé) ou en fonction de l'âge osseux (courbe de Tanner).

L'analyse des antécédents familiaux et des données cliniques est fondamentale : taille des ascendants et des collatéraux de l'enfant, antécédents obstétricaux (taille, poids, périmètre crânien, terme de naissance, circonstances de l'accouchement). L'examen clinique recherche en particulier une pathologie rénale, cardiaque ou respiratoire ou des signes orientant vers une malnutrition. Il est aussi important de noter l'existence d'une dysmorphie, de malformations, d'un déficit neurologique et de connaître l'environnement socio-économique et affectif de l'enfant.

Il est très important de déterminer si le retard a été constant depuis la petite enfance ou s'il existe au contraire un fléchissement ou une *cassure* de la courbe de croissance, ce qui constitue un argument en faveur d'une insuffisance endocrinienne. En pratique, entre 0 et -2DS, le risque d'insuffisance endocrinienne est faible si la courbe de croissance a été régulière et si les tailles familiales sont du même ordre ; au contraire, au-delà de -3DS, le risque devient très important, surtout si les tailles familiales sont élevées et l'enquête étiologique doit être poussée.

Les dosages hormonaux sont systématiques :

- le déficit en GH est défini par une réponse < à 10 ng/ml au cours de 2 épreuves de stimulation standard. Le déficit est "complet" lorsque la réponse < à 5 ng/ml ; il est partiel lorsque l'une ou les deux des réponses se situe entre 5 et 10 ng/ml.
- les autres déficits anté-hypophysaires sont quantifiés par les dosages hormonaux de base et les tests de stimulation. La prolactine et la sécrétion post hypophysaire (hormone anti-diurétique) sont systématiquement évaluées.

La détermination de l'âge osseux est fondamentale.

La méthode la plus couramment pratiquée est la radiographie de la main et du poignet gauche, que l'on compare à celle de l'atlas de référence de Greulich et Pyle. Cette méthode subjective comporte beaucoup d'imperfections et le profil évolutif de l'âge osseux chez un enfant est plus important que la valeur absolue de l'âge osseux à un moment donné. En cas de dissociation entre la maturation du carpe et la maturation des épiphyses des doigts, il faut surtout retenir celle des doigts. Il existe d'autres méthodes d'évaluation de l'âge osseux : méthode de Lefebvre et Koifman, sur un hémisquelette utilisée surtout avant un an, méthode de Nahum et Sauvegrain au niveau du coude, après 8 ans ; après la puberté, l'index de Risser au niveau du bassin. Lorsque le test de Risser est à 5, la croissance est terminée.

Ainsi, un âge osseux inférieur à l'âge civil est de meilleur pronostic qu'un âge osseux correspondant à l'âge civil, puisqu'il témoigne d'un potentiel de croissance préservé.

Un âge osseux inférieur à l'âge statural indique aussi une meilleure chance de rattrapage. Le meilleur pronostic de croissance est donc observé dans le cas où l'âge osseux est inférieur à l'âge statural lui-même inférieur à l'âge chronologique.

Place de l'imagerie dans le diagnostic étiologique d'un retard de croissance

1. L'exploration neuroradiologique

Elle est particulièrement justifiée en cas de déficit complet en hormone de croissance, surtout si le retard statural est d'apparition récente avec cassure de la courbe de croissance. Dans ce cas, l'arrière pensée est celle d'une tumeur cérébrale, en particulier le crâniopharyngiome. Lorsqu'il n'y a pas de cassure nette, il faut plutôt rechercher une malformation cérébrale. L'IRM est la technique la plus sensible, mais lorsque cet examen est d'accès difficile, le scanner permet très facilement de détecter un processus expansif. L'IRM doit comporter des coupes sagittales et coronales fines, centrées sur la région hypothalamo-hypophysaire en séquence pondérée en T1, complétée par une séquence pondérée en T2 et/ou par une injection de Gadolinium en fonction de la pathologie. Le scanner doit comporter des coupes sans, puis après injection d'iode. L'ensemble de l'encéphale doit être examiné.

- *les hypopituitarismes acquis par tumeur, surtout par*

- Le crâniopharyngiome est une tumeur bénigne développée aux dépens des reliquats épithéliaux de la poche de Rathke. Il s'agit d'une tumeur fréquente représentant la moitié des tumeurs sus tentorielles de l'enfant. Malgré leur caractère congénital, ils peuvent se manifester à tout âge avec un pic entre 13 et 15 ans. Outre la cassure de la courbe de croissance, les signes révélateurs peuvent être des troubles visuels secondaires à une compression des voies optiques, un diabète insipide, plus rarement des troubles neurologiques dans le cadre d'une hypertension intracrânienne. Un crâniopharyngiome ne s'accompagne jamais d'une puberté précoce. Si elles sont pratiquées, les radiographies standard montrent une selle turcique élargie et érodée, avec des calcifications anormales intra ou supra sellaires dans environ la moitié des cas. L'imagerie (scanner et surtout IRM) met en évidence les 3 composantes caractéristiques du crâniopharyngiome : calcique, charnue et kystique. Ainsi, l'aspect est assez caractéristique : 90 % des crâniopharyngiomes présentent des calcifications bien visibles au scanner sous la forme d'anneaux périphériques ou de "mottes" intra-tumorales. La composante kystique est très fréquente (90 % des cas). Elle s'accompagne en général d'une prise de contraste pariétale. La composante solide tumorale est également le siège d'une prise de contraste. Les calcifications peuvent être difficiles à visualiser en IRM (zone vide de signal quelles que soit les séquences). En IRM, la partie kystique peut présenter un niveau liquide

liquide. Son signal varie en fonction de la composante chimique de la partie kystique mais l'aspect hyperintense en T1 est fréquent et évocateur.

L'IRM permet au mieux le bilan d'extension, notamment par rapport aux sinus caverneux latéralement, au chiasma et au 3ème ventricule en haut, aux pédoncules cérébraux en arrière. Les indications de l'artériographie sont maintenant exceptionnelles dans cette pathologie. Le traitement des crâniopharyngiomes est chirurgical et la voie d'abord (haute ou trans-sphénoïdale) est fonction de l'extension tumorale.

Enfin, certains crâniopharyngiomes peuvent être de très petite taille, en situation intra-sellaire, à distance du chiasma. Ces formes peuvent être purement kystiques ou purement charnues, sans calcification, ce qui rend leur diagnostic difficile d'une part et qui pose le problème du diagnostic différentiel avec des adénomes à prolactine. Les adénomes à prolactine sont rares en pathologie pédiatrique, mais ils se traduisent aussi par une cassure de la courbe de croissance en période pré-pubertaire. Dans ces cas, les dosages hormonaux permettent le diagnostic étiologique. Le traitement de ces formes particulières de crâniopharyngiomes est plus discuté : chirurgie par voie trans-sphénoïdale ou abstention thérapeutique et traitement substitutif par GH.

- Les autres tumeurs sont beaucoup plus rares :
 - le kyste de la poche de Rathke dont certains considèrent qu'il s'agit d'une forme particulière de crâniopharyngiome.
 - les gliomes hypothalamiques, qui ont rarement une composante kystique. Contrairement au crâniopharyngiome, ils peuvent s'accompagner d'une puberté précoce.
 - les germinomes sont plus volontiers révélés par une puberté précoce et un diabète insipide que par une cassure de la courbe de croissance.

• *Les malformations cérébrales*

Il peut s'agir d'anomalies de la ligne médiane : agénésie septale (dysplasie septo-optique), agénésie calleuse, ou autre malformation (hypoplasie des bandelettes olfactives dans le cadre d'un syndrome de De Morsier).

A ces anomalies de la ligne médiane, peuvent s'ajouter d'autres anomalies de la région hypothalamo-hypophysaire qui ont été récemment bien étudiées :

- aplasie ou hypoplasie hypophysaire (hauteur hypophysaire < -2DS selon les normes de référence)
- interruption ou absence totale de la tige pituitaire
- absence ou situation ectopique de la post hypophyse : dans ce cas, l'hypersignal de la post hypophyse n'est pas en situation intra-sellaire, mais il est situé au niveau de l'éminence médiane, à proximité de la région hypothalamique.

La découverte de telles anomalies de la tige pituitaire ou de la post hypophyse est un bon argument en faveur du caractère congénital de l'hypopituitarisme. Ceci a

une grande valeur chez le petit enfant o l'étude des dosages hormonaux peut être d'interprétation difficile. L'étiologie de ces malformations n'est pas élucidée : il peut s'agir d'un accident anoxo-ischémique périnatal, d'une anomalie malformative, ou peut-être de l'association de ces 2 facteurs. Enfin, la présence d'une interruption de la tige pituitaire paraît être un bon marqueur de la sévérité de l'atteinte endocrinienne et la grande majorité de ces enfants a un déficit endocrinien multiple. L'existence d'une post hypophyse ectopique n'est pas corrélée à la présence d'un diabète insipide.

Enfin, l'IRM peut être strictement normale chez des enfants atteints d'hypopituitarisme.

2. Retard de croissance et maladie osseuse constitutionnelle (MOC)

En dehors des nanismes reconnus à la naissance, certaines maladies osseuses constitutionnelles peuvent être responsables d'une petite taille découverte dans l'enfance. Certaines surviennent dans un contexte familial évocateur, mais d'autres peuvent correspondre à des mutations "de novo". Leur diagnostic est très important d'une part pour l'indication d'un traitement qui est très discuté dans ce contexte, d'autre part pour un éventuel conseil génétique. Il n'existe pas dans ces cas de cassure vraie de la courbe de croissance. L'âge osseux est variable, normal ou parfois diminué dans certaines dysplasies épiphysaires (tableau 2).

- | |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ul style="list-style-type: none">- Dyschondrostéose- Dysplasie métaphysaire- Dysplasie spondylo-épiphysaire ou métaphysaire- Dysplasie spondylo-épiphysaire-métaphysaire- Hypochondroplasie- Syndrome de Turner |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

Tableau 2 : MOC les plus fréquentes diagnostiquées par un retard de croissance

L'analyse des os "cibles" atteints dans ces MOC permet de ne plus pratiquer un bilan squelettique complet d'emblée, limitant ainsi l'irradiation de ces enfants. Ainsi, nous pratiquons comme "débrouillage" outre l'âge osseux, un cliché de rachis lombaire de face et de profil, un cliché de bassin de face et un cliché de genou de face. En effet, les anomalies épiphysaires-métaphysaires sont facilement détectées sur la main et le poignet, les genoux, zones o les métaphyses sont les plus fertiles (malformation de Madelung). L'orientation anormale de l'extrémité inférieure de la métaphyse radiale doit faire rechercher une dyschondrostéose. Une brachymétacarpie du 4ème ou du 5ème rayon doit faire évoquer un syndrome de Turner, une hypoparathyroïdie ou une pseudo-hypoparathyroïdie. La radiographie du bassin permet d'apprécier les épiphyses fémorales, l'aspect de la symphyse pubienne, une fermeture des échancrures sciatiques, une coxa vara ou une coxa valga, plus rarement des cornes iliaques.

La radiographie du rachis lombaire renseigne sur la morphologie des vertèbres et sur la distance inter-pédiculaire de face, qui est diminuée dans l'hypochondroplasie.

De plus, ces clichés permettent d'apprécier la minéralisation osseuse (rachis lombaire de profil, métacarpiens).

Des clichés complémentaires ne sont effectués qu'après l'analyse de ce bilan, si une anomalie est suspectée.

Retard et avance pubertaire

Le développement pubertaire

Il est toujours important de noter le stade de la puberté par rapport à la croissance. La puberté commence à 10 ans 6 mois chez la fille en moyenne (extrêmes 8 à 13 ans) et 11 ans 6 mois chez le garçon (extrêmes 10 à 14 ans). L'appréciation du développement pubertaire est essentiellement clinique chez le garçon ; chez la fille, l'examen clinique est complété par les données de l'échographie pelvienne : avant la puberté, l'utérus mesure moins de 35 mm dans son plus grand axe, le col est plus épais que le corps et il n'y a pas de ligne de vacuité. Les ovaires sont petits, d'aspect micro-folliculaire. Au cours de l'imprégnation hormonale (axe hypothalamo-hypophysio-gonadique), l'utérus prend une forme tubulée et augmente en longueur et en épaisseur. Après la puberté, l'utérus mesure plus de 35 mm et son corps devient plus épais que le col. Les ovaires grossissent ainsi que les follicules.

Puberté précoce (tableau 3)

La puberté précoce se définit comme l'apparition des caractères sexuels secondaires avant l'âge de 9 ans chez la fille, et avant l'âge de 10 ans chez le garçon. La puberté précoce est 9 fois plus fréquente chez la fille que chez le garçon, mais contrairement à celui-ci, elle est rarement lésionnelle (6 % des cas). La vraie puberté précoce est isosexuelle, en rapport avec un trouble primitif de l'axe hypothalamo-hypophysaire. Les fausses pubertés précoces sont iso ou hétérosexuelles en rapport avec un trouble primitif des gonades ou des surrénales. Ainsi, outre l'échographie pelvienne chez la fille, qui permet d'affirmer rapidement le diagnostic de puberté précoce sur l'aspect des organes génitaux internes, l'imagerie est fondamentale dans le diagnostic étiologique.

L'échographie permet de plus très rarement de découvrir une tumeur primitive sécrétante de l'ovaire responsable de la puberté précoce. Une exploration de l'encéphale (TDM ou IRM) est systématique, surtout à la recherche d'une tumeur, en particulier un *hamartome* siégeant dans la citerne interpédonculaire.

Retard pubertaire

Les retards pubertaires se définissent par l'absence d'apparition des caractères sexuels secondaires à 15 ans chez la fille, à 17 ans chez le garçon.

Là encore, chez la fille, l'échographie pelvienne est fondamentale :

- En cas de *retard pubertaire simple*, la constatation du développement de l'utérus témoigne d'un début de puberté, laquelle est seulement différée.
- En cas de *syndrome de Turner*, les ovaires ne sont pas échographiquement décelables et l'utérus apparaît minuscule, aplati, totalement impubère.
- En cas d'*hypogonadisme hypogonadotrophique*, quelle qu'en soit la cause (malformation, tumeur de l'encéphale, maladie générale ou anorexie mentale ...), les ovaires sont vus, de petite taille et d'échostructure homogène. L'utérus est d'aspect impubère.

Puberté précoce vraie	Idiopathique : 90 % des cas (+++) Cause tumorale : hamartome, astrocytome, germinome. Hydrocéphalie quelle qu'en soit la cause. Séquelles de traumatisme crânien ou de méningite. Phacomatoses : maladie de Recklinghausen, sclérose tubéreuse de Bourneville Causes endocriniennes : hypothyroïdie, insuffisance surrénale primaire. Causes paranéoplasiques : tératome sécrétant HCG
Pseudopuberté précoce isosexuelle	Hyperoestrogénies exogènes : médicaments, aliments, cosmétiques. Hyperoestrogénies endogènes : - Tumeur féminisante de la surrénale. Exceptionnelle. - Tumeur féminisante de l'ovaire (tumeur de la Granulosa (+++)). - Syndrome de Mac Cune Albright.
Pseudopuberté précoce hétérosexuelle	Causes surrénaliennes : - Hyperplasie congénitale des surrénales. - Tumeur virilisante de la surrénale (corticosurréalome) Causes gonadiques : - Tumeur virilisante de l'ovaire : arrhénoblastome.

Tableau 3 : étiologies des précocités sexuelles chez la fille

Appendicites de l'enfant

Les appendicites de l'enfant restent un problème de tous les jours pour les médecins et les chirurgiens. Rares au cours de la première année de la vie, elles peuvent se voir chez l'enfant de moins de 3 ans prenant souvent un aspect trompeur et soulevant de nombreux diagnostics différentiels. Le diagnostic doit être **précoce** pour éviter l'évolution vers la péritonite.

1 Forme typique de l'enfant de plus de 4 ans

1.1 Clinique

Elle se caractérise par :

- trois signes fonctionnels :

- la douleur de la fosse iliaque droite,
- les vomissements ou
- un simple état nauséux ;
L'arrêt des matières et des gaz n'a pas de valeur sérieuse à la période précoce,

- par deux signes généraux :

- la fièvre à 38° - 38°5
- l'accélération du pouls.

- par deux signes physiques :

- la douleur provoquée iliaque droite au point de Mac Burney,
- la défense de la paroi abdominale à la palpation de la fosse iliaque droite, parfois remplacée par une contracture localisée faisant redouter une réaction péritonéale.

1.2 Examens complémentaires

1.2.1 La radiographie d'abdomen sans préparation peut montrer l'existence d'un coprolithe appendiculaire, un iléus réflexe sur la dernière anse grêle, un défaut de pneumatisation du caecum, un épanchement péritonéal.

1.2.2 La numération formule sanguine montre souvent une hyperleucocytose à polynucléaires égale ou supérieure à 10 000 ; parfois une leucopénie.

1.2.3 Les transaminases sont normales.

1.2.4 Pas d'infection urinaire.

Dans l'appendicite retro-coecale, la douleur est plus postérieure, au-dessus de la crête iliaque droite, voire lombaire droite, il existe un psoitis. L'appendicite pelvienne donne des signes atypiques : douleur sus-pubienne, signes d'irritation

vésicale ou rectale.

Un tel tableau clinique impose une intervention chirurgicale.

1.3 Diagnostic différentiel se pose avec :

1.3.1 Une adénite mésentérique : on retrouve des antécédents de maladies respiratoires ou digestives, la douleur est mal localisée, la fièvre est élevée. Le diagnostic reste souvent porté à l'intervention.

1.3.2 Les infections des voies urinaires : toute douleur abdominale non étiquetée doit entraîner un examen cyto-bactériologique des urines, voire une urographie intra-veineuse.

1.3.3 Une pneumonie droite peut entraîner une défense abdominale, l'examen radiologique pulmonaire montrera une opacité franche lobaire qui évitera une intervention.

1.3.4 Un diverticule de Meckel peut stimuler une appendicite, sa recherche systématique per-opératoire s'impose.

1.3.5 Chez la fillette en période pré-pubertaire, il faut penser à une origine ovarienne des douleurs abdominales.

1.3.6 L'hépatite virale : le dosage des transaminases est utile dans certains syndromes douloureux de l'enfant.

1.3.7 Enfin, certaines maladies peuvent entraîner des douleurs abdominales : purpura rhumatoïde, gastro-entérites, tumeurs abdominales, épilepsie abdominale.

2 L'appendicite de l'enfant de moins de 3 ans

Elle est fréquente et grave, se caractérisant par un diagnostic tardif, l'enfant étant vu par le chirurgien au stade d'abcès ou de péritonite. Le début est trompeur ayant fait évoquer une gastro-entérite, une affection O.R.L. ou respiratoire avec, parfois, prescription d'antibiotiques. La fièvre est toujours présente, élevée à 39°, les vomissements sont abondants, la diarrhée est quasiment constante, l'enfant est fatigué, geignard, il a un faciès altéré d'infecté. L'abdomen est météorisé, il existe une défense localisée, voire même une contracture. L'examen sous anesthésie générale retrouve souvent un plastron appendiculaire. L'examen radiologique de cette occlusion fébrile montre souvent la coprolithe appendiculaire.

3 Formes anatomiques de l'appendicite

L'infection peut rester localisée à la lumière appendiculaire (appendicite aiguë) ; l'abcès appendiculaire est une péritonite localisée. Les péritonites par perforation appendiculaire peuvent être généralisées à toute la cavité péritonéale sans cloisonnement ou à foyers multiples, faites de collections suppurées cloisonnées dans la cavité péritonéale (mésocœlique, cul de sac de Douglas, sous-phrénique droit ou gauche,...).

4 Traitement

Le traitement est l'**appendicectomie** conduite par incision de Mac Burney dans la fosse iliaque droite. La difficulté opératoire n'est pas toujours parallèle à la gravité mais plutôt due aux positions anatomiques. La toilette péritonéale en cas d'abcès ou de péritonite peut nécessiter une laparotomie médiane, suivie de drainage. La précocité de l'intervention évite la perforation et la péritonite. La mortalité est devenue rare du fait des progrès de la réanimation.

5 Complications des appendicites et des appendicectomies

5.1 Les complications infectieuses sont les plus fréquentes :

5.1.1 Les péritonites localisées correspondent à un foyer infecté dans une partie de la cavité abdominale (abcès sous-phrénique, abcès de Douglas,...).

5.1.2 Le lâchage du moignon appendiculaire se manifeste vers le 5ème jour par une douleur brutale de la fosse iliaque droite, avec fièvre, défense localisée ; une réintervention d'urgence s'impose.

5.1.3 Le syndrome du 5ème jour : complication d'une appendicectomie sur appendice sain, se traduit le 5ème jour par une douleur brutale de la fosse iliaque droite, avec fièvre à 39°, défense localisée, iléus de carrefour. La réintervention chirurgicale d'urgence s'impose pour effectuer une toilette péritonéale et un drainage.

5.1.4 Les péritonites généralisées à foyers multiples, graves, correspondent à une appendicite insuffisamment drainée ou à un syndrome du 5ème jour négligé. Elles associent un syndrome infectieux sévère, un syndrome occlusif et péritonéal. Elles sont exposées à des complications septicémiques avec collapsus, défaillance cardiaque et rénale. Elles nécessitent un traitement chirurgical par laparotomie médiane sous couvert d'une réanimation intensive.

5.2 Les complications occlusives relativement fréquentes :

5.2.1 soit précoce : avec agglutination d'anses

5.2.2 soit tardive : après le premier mois, par occlusion sur bride.

L'appendicite est une affection fréquente de l'enfant, pouvant se manifester par un tableau trompeur, notamment avant trois ans. L'appendicectomie requiert une technique rigoureuse, avec toilette péritonéale et drainage de tous les foyers infectieux en cas de péritonite.

L'appendicectomie est une intervention fréquente et est habituellement considérée comme bénigne. En fait, si les complications postopératoires sont relativement rares, elles peuvent prendre des proportions inquiétantes au point de mettre, dans certains cas, le pronostic vital en jeu.

Invagination intestinale aiguë

L'invagination intestinale est définie par la pénétration d'un segment intestinal dans le segment sous-jacent, par un mécanisme de retournement en doigt de gant. L'ensemble formé par le cylindre externe (invaginant), le cylindre interne (invaginé) et le ou les cylindres intermédiaires est connu sous le nom de boudin d'invagination.

1 Anatomie

Dans la forme la plus simple (Fig 1) la zone d'invagination est constituée de 3 cylindres. Le boudin ainsi formé peut à son tour pénétrer dans le segment d'aval et constituer ainsi une invagination à 5, voire même 7 cylindres. Les invaginations intestinales les plus fréquentes chez l'enfant surviennent au niveau du carrefour iléo-caecal où l'on distingue des formes iléo-coliques (Fig 2) et iléo-caeco-coliques (Fig 3). Il existe aussi des invaginations iléo-iléales ou colo-coliques.

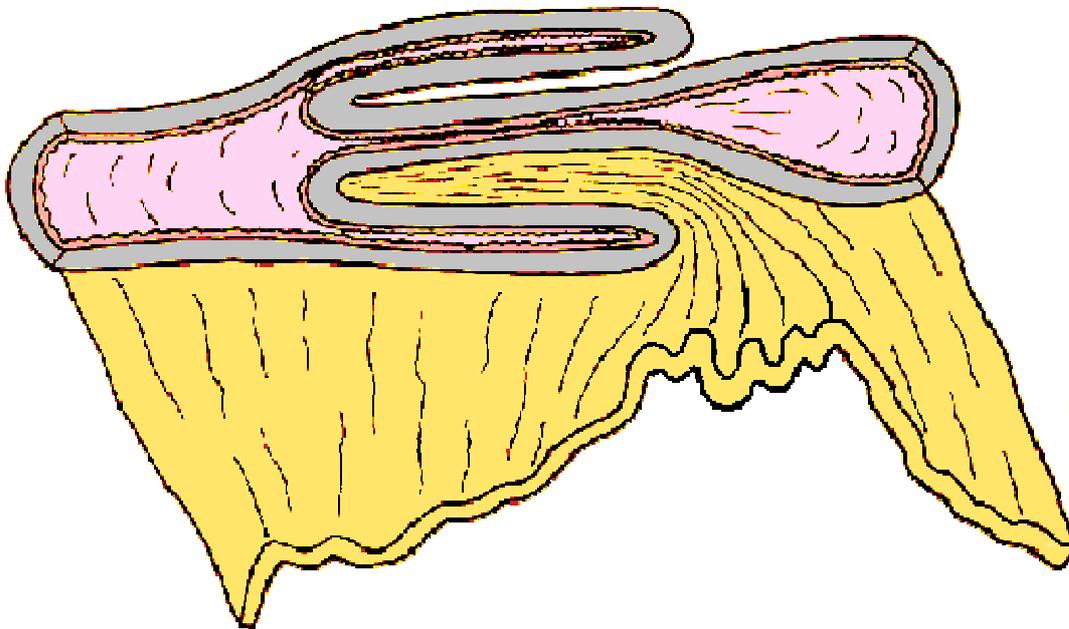


Figure 1 : Représentation schématique d'une invagination intestinale aiguë simple, à trois cylindres. Noter l'attraction et la compression du méso.

Figures 2 et 3 : A gauche, invagination iléo-colique : l'appendice et la valvule de Bauhin, en noir, sont restés en place, l'invagination est dite transvalvulaire. A droite, invagination iléo-caeco-colique : l'appendice est invaginé, la valvule de Bauhin est au sommet du boudin.

2 Physiopathologie

Dès que l'invagination est "amorcée", le péristaltisme fait progresser le boudin vers l'aval, entraînant également le méso. Cette progression est d'ailleurs limitée par la longueur du méso et les accolements anatomiques. Dès le début de l'invagination s'installe une stase veineuse et lymphatique liée à la compression au niveau du collet de l'invagination. Cette stase entraîne un oedème qui va majorer la compression, aboutissant à une interruption du flux artériel et à l'extrême à une

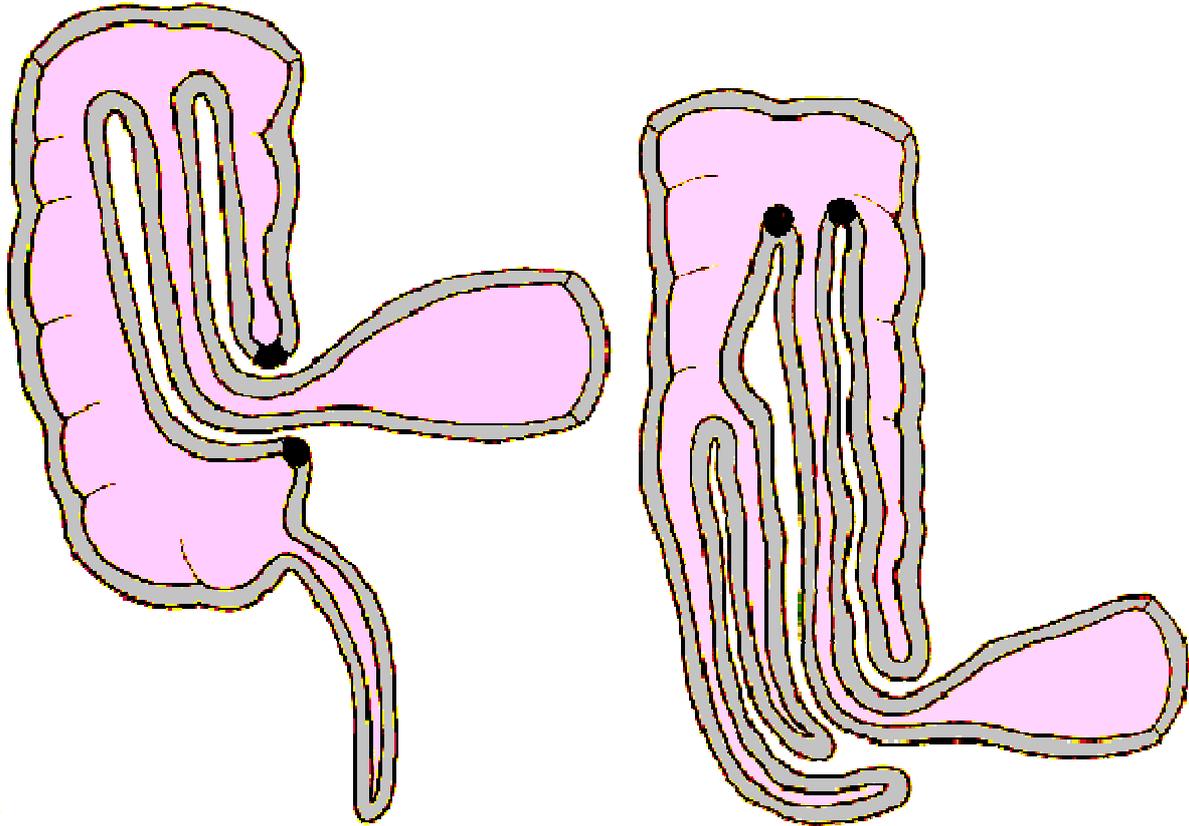


Figure 4 : Echographie d'une invagination intestinale aiguë iléo-colique du nourrisson. A gauche, image typique en cocarde, avec un centre échogène et une zone périphérique hypoéchogène, correspondant à une coupe transversale du boudin. A droite, image en sandwich du boudin en coupe longitudinale

Figure 5 : Radiographie d'abdomen sans préparation d'une invagination intestinale aiguë iléo-colique du nourrisson. Image directe du boudin sous la forme d'une opacité cerclée d'air

La radiographie d'abdomen sans préparation (ASP) peut donner des arguments en faveur de l'invagination lorsqu'elle montre la disparition de la clarté gazeuse du caecum dans la fosse iliaque droite, quelques dilatations aériques ou hydroaériques du grêle terminal et surtout l'image directe du boudin sous la forme d'une opacité mieux visible lorsqu'elle est cerclée par de l'air dans le côlon d'aval (fig 5). L'ASP permet en outre de vérifier l'absence de pneumopéritoine



Le lavement baryté permet d'affirmer l'invagination, mais il a surtout à l'heure actuelle un intérêt thérapeutique. (cf traitement).



nécrose de la paroi intestinale. C'est la compression des nerfs végétatifs et la traction sur le méso qui entraînent les phénomènes douloureux paroxystiques de l'invagination, et c'est la stase veineuse du segment invaginé qui est responsable de la présence de sang dans la lumière digestive.

3 Etiologie

Il y a deux types d'invagination intestinale aiguë : l'invagination dite primitive du nourrisson et les invaginations secondaires.

Le mécanisme étiologique des invaginations primitives du nourrisson n'est probablement pas unique, mais la cause la plus communément admise est une hypertrophie des plaques de Peyer de la région iléo-caecale, et en particulier de l'iléon terminal. Cette hypertrophie d'origine probablement virale est associée à des adénopathies mésentériques locales. Ceci entraînerait un hyperpéristaltisme local qui, en butant sur l'obstacle lié à l'hyperplasie lymphoïde, conduirait à amorcer une invagination. L'invagination primitive du nourrisson se développe toujours au niveau de la région du carrefour iléo-caecal, ce qui s'explique bien par la particulière richesse de cette région en tissu lymphoïde. Ce tissu lymphoïde est plus important chez le garçon que chez la fille, ce qui explique la prédominance masculine de l'invagination. Enfin, la quantité de tissu lymphoïde au niveau du carrefour iléo-caecal est maximale au cours des premiers mois de vie et diminue ensuite progressivement, c'est la raison pour laquelle l'invagination primitive touche le nourrisson.

Les invaginations secondaires peuvent se voir à tout âge de la vie, et en tout point du tube digestif. Leurs causes sont multiples : polypes, tumeurs, diverticule de Meckel, duplication, purpura rhumatoïde. Il existe également des invaginations post-opératoires.

4 Epidémiologie

La prévalance de l'invagination primitive du nourrisson est estimée à 2/1000. Le sexe ratio est d'environ trois garçons pour deux filles. L'âge de survenue va de 2 mois à 2 ans, avec un pic entre 6 et 9 mois. Les invaginations secondaires sont beaucoup plus rares.

5 Clinique

Dans la forme typique du nourrisson, la symptomatologie est dominée par la survenue de crises douloureuses paroxystiques à répétition. Ces douleurs se traduisent par des cris et des pleurs inhabituels, de survenue brutale. Elles sont souvent accompagnées d'une pâleur importante. Les crises durent quelques minutes et cèdent spontanément, avant de recommencer un peu plus tard de façon identique. Ces crises s'accompagnent souvent de vomissements alimentaires et d'un refus du biberon. Cette succession de crises est tout à fait caractéristique et suffit pour faire évoquer le diagnostic. Il y a fréquemment émission d'une selle normale au début des douleurs, puis le transit cesse ensuite complètement. Il est fréquent de retrouver du sang dans la couche dès ce stade, sous forme de quelques stries sanglantes, parfois une rectorragie franche, mais cette dernière est généralement plus tardive.

L'interrogatoire et l'examen physique doivent s'attacher à retrouver des antécédents infectieux récents ou des signes généraux d'accompagnement à type de fièvre ou d'adynamie.

Dans plus de la moitié des cas d'invagination intestinale aiguë du nourrisson, on peut palper le boudin d'invagination qui réalise une masse mobile, ferme, ovalaire, située dans le flanc ou l'hypochondre droit, parfois plus en aval sur le cadre colique. Le toucher rectal est nécessaire pour rechercher un signe très important : la présence de sang dans la lumière digestive. Il permet rarement de sentir la tête du boudin d'invagination. Ce dernier peut exceptionnellement s'extérioriser spontanément à l'anus.

Le tableau clinique est souvent incomplet, ce qui impose de penser systématiquement à l'invagination intestinale aiguë devant des crises douloureuses à répétition chez un nourrisson.

6 Examens complémentaires

Le diagnostic de certitude repose sur l'échographie. Entre des mains entraînées, cet examen est très fiable, permettant d'infirmer ou d'affirmer l'invagination lorsque le boudin est vu, sous la forme d'une image en cocarde ou en sandwich, avec un centre échogène et une zone périphérique hypoéchogène (fig 4).

7 Formes cliniques

Les aspects cliniques de l'invagination intestinale aiguë du nourrisson sont nombreux. Ils sont liés aux différentes combinaisons de symptômes qui peuvent être observées, certains signes pouvant dominer le tableau. C'est ainsi qu'il existe des formes adynamiques, pouvant donner l'impression d'une maladie neurologique débutante. Il y a des formes où l'hémorragie est importante, des formes fébriles,

voire même avec diarrhée, qui peuvent en imposer pour une gastro-entérite. Il existe également des formes très bien tolérées sur le plan clinique, sans signe d'occlusion, avec un début remontant parfois à plusieurs jours.

Les formes secondaires sont de diagnostic plus difficile, sauf lorsqu'il y a un contexte clinique général évocateur comme un purpura rhumatoïde. Bien souvent, le diagnostic d'invagination secondaire est suspecté par l'échographie et confirmé par l'intervention chirurgicale qui identifie la cause précise.

8 Traitement

Il existe 2 méthodes. L'invagination peut être réduite non chirurgicalement, en exerçant une contre-pression dans l'intestin d'aval, au moyen d'un lavement opaque rétrograde effectué sous contrôle radiologique, ou elle peut être réduite manuellement au prix d'une intervention chirurgicale.

Le lavement thérapeutique

est le plus souvent réalisé à la baryte et sous contrôle scopique. Il est formellement contre-indiqué dans les circonstances suivantes : altération importante de l'état général avec signes de choc et/ou état occlusif installé, existence d'un pneumopéritoine sur la radiographie d'abdomen sans préparation, ou d'un épanchement liquidien intra-péritonéal abondant, confirmé par l'échographie, ou enfin existence de signes péritonéaux manifestes ou d'une hémorragie très abondante.

Le lavement est réalisé en présence du chirurgien, sous sédation, à l'aide d'une canule obturante pour éviter les fuites. La pression de départ est de 60 à 80 cm d'eau, elle pourra être augmentée jusqu'à 120 cm au maximum. Un premier cliché doit être réalisé dès que la colonne de baryte bute sur la tête du boudin d'invagination. En moulant ce dernier, elle réalise des images en pince de homard ou en cocarde (fig 6).

Il existe d'autres techniques radiologiques de désinvagination que le lavement baryté, mais elles sont moins fréquemment employées. Il s'agit essentiellement du lavement à l'air sous contrôle scopique, ou du lavement à l'eau sous contrôle échographique.

Quelle que soit la technique employée, si la désinvagination a été obtenue, l'enfant doit être gardé en hospitalisation au moins jusqu'au lendemain, de façon à s'assurer de la reprise d'un transit et d'une alimentation normale et de l'absence de douleurs. Les parents doivent être prévenus d'un risque de récurrence pouvant aller jusqu'à 10% après réduction hydrostatique. Avec une technique radiologique rigoureuse et en respectant scrupuleusement les contre-indications, le lavement permet de réduire 90% des invaginations intestinales aiguës primitives du nourrisson. Il n'y a plus à l'heure actuelle d'indication à une vérification chirurgicale systématique.

Le traitement chirurgical :

les indications formelles sont d'une part les contre-indications du lavement thérapeutique, et d'autre part les rares échecs de la réduction hydrostatique. D'autres indications sont possibles, demandant une discussion au cas par cas : ce sont essentiellement les récurrences multiples et l'âge de survenue après 2 ans. Dans ces 2 cas, l'échographie et l'opacification ne permettent pas toujours d'être certain de l'absence de cause organique.

Sur le plan technique, la voie d'abord est adaptée à la position du boudin d'invagination palpé sous anesthésie général. Il s'agit en général d'une courte laparotomie horizontale en fosse iliaque droite. La réduction se fait par expression manuelle du boudin à travers la paroi intestinale. Lorsque la réduction manuelle est impossible, ce qui est fréquent lorsqu'on opère une invagination non réduite par un lavement effectué dans d'excellentes conditions techniques, il faut pratiquer une résection économe suivie d'une anastomose termino-terminale immédiate. Lorsque la réduction manuelle est possible, il faut s'assurer de l'absence de nécrose intestinale et réaliser une appendicectomie de principe. Dans les suites, une hospitalisation de quelques jours permet de vérifier la reprise du transit et d'une alimentation normale. Le risque de récurrence après intervention chirurgicale est inférieur à 5%.

Conclusion

L'invagination intestinale aiguë du nourrisson doit rester une affection bénigne, d'où l'importance d'un diagnostic précoce.