

## ■ Questions flash – 20 ans, 20 temps forts

### HTA essentielle de l'enfant : pas si rare ?

→ T. ULINSKI, J.-D. DELBET

Service de Néphrologie pédiatrique,  
Centre de référence maladie rare MARHEA,  
Hôpital Armand-Trousseau, PARIS.

Chez l'enfant, la prévalence de l'hypertension artérielle (HTA) est estimée entre 3 et 5 % entre 0 et 18 ans. Elle va de 0,2 % chez le nouveau-né en bonne santé jusqu'à 10 % chez l'adolescent de 18 ans [1].

Lorsque l'HTA n'a pas de cause sous-jacente retrouvée, on parle d'HTA essentielle ou primaire ou idiopathique. Historiquement, la littérature était en faveur de causes secondaires dans la majorité des HTA pédiatriques. À la suite d'une meilleure compréhension des pathophysiologies des HTA et d'une exploration plus fine, cette tendance semble s'inverser lors des 20 dernières années. La prévalence de l'HTA essentielle est maintenant de 50 % chez l'adolescent et ce diagnostic n'est pas exceptionnel dans la petite enfance [2].

#### ■ Physiopathologie

Les deux déterminants de la tension artérielle sont le débit cardiaque et les résistances périphériques. Une augmentation du débit cardiaque va provoquer une HTA volume dépendante. L'augmentation de la contractilité, la tachycardie ou l'augmentation du retour veineux (augmentation de la volémie ou du tonus veineux) peuvent en être responsable. Les résistances vasculaires périphériques dépendent du tonus de la musculature lisse artériolaire, contrôlé par des phénomènes nerveux ou hormonaux.

#### 1. La régulation nerveuse

C'est le système nerveux végétatif qui est responsable de la régulation tensionnelle et cela grâce à ses 2 composants :

le système nerveux sympathique et le système nerveux parasympathique.

#### 2. Les mécanismes hormonaux

Le principal système hormonal responsable de la régulation de la TA est le système rénine-angiotensine-aldostérone (SRAA). Le point de départ du SRAA est la sécrétion de rénine, régulée par 3 mécanismes : le mécanisme barorécepteur, le mécanisme chimiorécepteur et le mécanisme nerveux, déclenché par l'augmentation de la stimulation sympathique locale et l'augmentation de la concentration des catécholamines dans le sang (par les récepteurs  $\beta$ 1-adrénériques du niveau de l'appareil juxtaglomérulaire rénal).

Le point final est la sécrétion d'angiotensine II qui induit une vasoconstriction périphérique et une rétention d'eau et de sel, par stimulation de la sécrétion d'aldostérone.

#### ■ HTA essentielle : pourquoi ?

L'HTA essentielle est donc une maladie multifactorielle avec une prédisposition génétique. Certains polymorphismes des gènes du système rénine-angiotensine ont longtemps permis à nos ancêtres de parcourir de longues distances sans se soucier de boire et ont été un facteur de sélection positif dans l'évolution. Désormais, dans nos sociétés où l'eau, le sel et la nourriture sont en abondance, ils deviennent un facteur de mortalité précoce et s'associent à des facteurs environnementaux pour favoriser l'HTA essentielle.

Cette sensibilité accrue aux hormones du stress, bien utile lors de la chasse au mammoth, met désormais à rude épreuve l'intima de nos artères. La tendance récente de l'augmentation très préoccupante de l'HTA essentielle chez les enfants est liée au sédentarisme, aux troubles du sommeil et à l'épidémie de surpoids dans les pays occidentaux [3].

#### ■ Dépistage

Les sociétés savantes européennes et américaines encouragent un dépistage régulier de l'HTA chez l'enfant. L'*European Society of Hypertension* recommande une mesure de la tension artérielle à chaque visite médicale chez tous les enfants de plus de 3 ans [4, 5].

Les signes fonctionnels secondaires à l'HTA sont parfois frustes et banals : céphalées, acouphènes, myodésopsies ou paresthésies diverses.

#### ■ Traitement

La réduction de l'apport en sel et le sport régulier sont bien évidemment essentiels. Dans le contexte de l'HTA essentielle ou primaire, les bloqueurs du système rénine-angiotensine-aldostérone semblent particulièrement intéressants.

Compte tenu de la connaissance des mécanismes physiopathologiques de l'HTA essentielle, une approche plus fine du traitement en fonction du type de patient paraît possible. Une activation inadéquate du SRAA pourrait répondre de façon préférentielle à un traitement diurétique ou par inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC), de même qu'un traitement par  $\alpha$ -bloquant s'avérerait judicieux en cas de sécrétion importante de catécholamines. Dans le futur existera certainement une approche individualisée du traitement antihypertenseur en fonction du type d'HTA essentielle.

#### BIBLIOGRAPHIE

1. SKALINA ME, KLIEMAN RM, FANAROFF AA. Epidemiology and management of severe symptomatic neonatal hypertension. *Am J Perinatol*, 1986;3:235-239.
2. GUPTA-MALHOTRA M, BANKER A, SHETE S *et al.* Essential hypertension vs. secondary hypertension among children. *Am J Hypertens*, 2015;28:73-80.
3. HALL JE, DO CARMO JM, DA SILVA AA *et al.* Obesity-induced hypertension: interac-

## I Questions flash – 20 ans, 20 temps forts

tion of neurohumoral and renal mechanisms. *Circ Res*, 2015;116:991-1006.

4. HALL JL, DUPREZ DA, BARAC A *et al.* A review of genetics, arterial stiffness, and blood pressure in African Americans. *J Cardiovasc Transl Res*, 2012;5:302-308.
5. LURBE E, CIFKOVA R, CRUICKSHANK JK *et al.* Management of high blood pressure in children and adolescents: recommendations of the European Society of Hypertension. *J Hypertens*, 2009;27:1719-1742.

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

### Souffle cardiaque chez l'enfant : comment s'assurer de son caractère anorganique ?

→ A. CHANTEPIE

Cardiopédiatre, CHU de TOURS.

La découverte d'un souffle cardiaque chez l'enfant est une situation fréquente en pratique clinique. En dehors des premiers mois de vie, **la majorité des souffles est observée chez des enfants en bonne santé** : le cœur normal de l'enfant souffle. L'objectif de cet exposé est de rappeler les éléments caractéristiques du souffle anorganique et de donner aux médecins quelques clés simples pour s'assurer de la normalité du cœur.

**Chez les nouveau-nés, un avis spécialisé est indispensable** car, si la prévalence du souffle cardiaque est faible (1 %), la moitié environ correspond à une cardiopathie (principalement *shunts* gauche droite et obstacles valvulaires). Chez les autres, le souffle est de type fonctionnel, souvent en rapport avec l'étroitesse des branches pulmonaires.

**Entre l'âge de 2 et 18 ans, un souffle cardiaque est perçu chez 40 à 70 % des**

**enfants et adolescents.** Pourquoi les souffles anorganiques (fonctionnels ou innocents) sont-ils plus fréquemment entendus chez les enfants que chez les adultes ? Le point essentiel est la distance entre la membrane du stéthoscope et le ventricule gauche d'où naissent en général les turbulences du flux sanguin : cette distance est de 2-3 cm chez l'enfant et plus grande chez les adultes. Cette proximité permet une excellente transmission des bruits cardiaques et des turbulences physiologiques lors du remplissage et de l'éjection ventriculaire. Ce phénomène explique la raréfaction des souffles anorganiques lorsque les enfants atteignent l'âge adulte.

Du fait de sa fréquence, **le souffle anorganique a des caractéristiques facilement reconnaissables.** Cependant, les médecins ont peu d'expérience avec les souffles organiques, bien plus rares. Aussi, la tentation de demander systématiquement un avis cardiologique peut être grande afin de s'assurer que le cœur est bien normal. Le souffle anorganique étant entendu chez presque tous les enfants à un moment où un autre de leur vie, il serait évidemment déraisonnable, inutile, irréalisable et coûteux de demander une consultation cardiologique systématique. **Le souffle anorganique est reconnaissable par 5 caractères** : en début de systole, de faible intensité, localisé au bord inférieur gauche du sternum, de timbre vibratoire (musical) et diminuant d'intensité ou disparaissant en position debout.

**Une cardiopathie serait suspectée si le souffle systolique avait l'un des 5 éléments suivants** : intense, couvrant une grande partie de la systole, avec des irradiations (dos, régions axillaires, creux sus-sternal), augmente en position debout, associé à d'autres anomalies d'auscultation (click, éclat de B2, souffle diastolique, arythmie). Un souffle diastolique ou continu oriente immédiatement vers une cardiopathie. La présence de signes fonctionnels

cardiovasculaires (dyspnée, palpitation, malaise, syncope, douleur thoracique d'effort) doit conduire à demander un avis cardiologique. Un antécédent familial de cardiopathie congénitale ou de myocardiopathie est aussi un élément à prendre en compte.

Parmi les 5 caractères décrits plus haut du souffle anorganique, l'un d'entre eux a une valeur diagnostique essentielle : **l'influence de la position de l'enfant au moment de l'auscultation.** Les souffles anorganiques fréquents chez les enfants allongés sur la table d'examen sont plus rares lorsque les enfants sont en position debout et immobiles depuis quelques minutes. Cette influence positionnelle s'explique facilement par la baisse du débit cardiaque en orthostatisme, diminuant ainsi la vitesse des flux sanguins intracardiaques et les turbulences physiologiques à l'éjection ventriculaire. À l'inverse, toute augmentation du débit cardiaque (fièvre, anémie, stress, effort) augmente l'intensité du souffle anorganique.

Dans une étude réalisée à Tours, nous avons observé la disparition du souffle en position debout chez 60 % des enfants de plus de 2 ans ayant un souffle anorganique. Le test d'orthostatisme avait une sensibilité de 60 %, une spécificité de 93 % et une valeur prédictive positive de 98 %. En cas de persistance du souffle en position debout, les autres critères du souffle anorganique avaient aussi une bonne spécificité.

**En pratique**, il est recommandé d'ausculter les enfants debout (2 à 3 min au calme), avant de les examiner en position allongée. S'il n'existe aucun souffle dans l'aire de projection précordiale habituelle, ni dans les autres régions thoraciques, une cardiopathie congénitale ou valvulaire significative est très improbable.

Un souffle systolique persistant en orthostatisme correspond le plus souvent à un souffle anorganique si ses caractères sont ceux décrits plus haut.

## I Questions flash – 20 ans, 20 temps forts

**Plus rarement, il s'agit d'un souffle organique lié à une cardiopathie congénitale**, les plus habituelles sont au nombre de 6 : communication interauriculaire, persistance du canal artériel, communication interventriculaire, sténose aortique, sténose pulmonaire et coarctation de l'aorte. Le souffle cardiaque observé dans les cardiopathies organiques ne change pas d'intensité en orthostatisme à l'exception de la communication interauriculaire. En effet, dans ce cas, la souffle est de type fonctionnel lié à l'augmentation du débit pulmonaire. Il peut diminuer voire disparaître en position debout, mais comme ce souffle est situé au foyer pulmonaire et irradie dans le dos, un avis cardiologique reste indiqué.

**Au total**, il existe un critère simple et fiable pour s'assurer du caractère anorganique d'un souffle chez l'enfant : sa disparition en orthostatisme. Ausculter le cœur des enfants lorsqu'ils sont debout est une règle pratique à adopter : elle évite de percevoir des souffles qui inquiètent toujours les parents et bien souvent les médecins...

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

### Douleur thoracique de l'enfant : quand demander un avis cardiologique ?

→ **A. CHANTEPIE**

Cardiopédiatre, CHU de TOURS.

**L**a survenue de douleur thoracique est une situation assez fréquente chez l'enfant, correspondant très souvent à des causes bénignes non cardiaques. Mais lorsque son siège est situé dans la région précordiale, la douleur est une source d'inquiétude par analogie à

l'adulte chez lequel les causes cardiaques sont prépondérantes. Le but de cet article est de montrer qu'une analyse clinique rationnelle permet de demander un avis cardiologique seulement dans des situations rares, mais qui sont à bien connaître car certaines comportent un risque vital.

**>>> Les douleurs thoraciques non cardiaques** sont observées dans plus de 95 % des cas et sont de causes multiples :

- Les douleurs musculo-squelettiques représentent au moins 50 % des causes de douleur thoracique et constituent le "syndrome de la paroi thoracique", observé surtout chez les jeunes sportifs. Le mécanisme des douleurs n'est pas toujours clair : costochondrite, micro-traumatisme musculaire, cartilagineux ou osseux, inflammation articulaire (syndrome de Tietze), subluxation costo-sternale ou costo-vertébrale, syndrome de la "cote glissante", fracture.

**Les douleurs musculo-squelettiques ont les caractères principaux suivants :** douleur très localisée montrée avec l'index, douleur aiguë en "coup de poignard", de brève durée, douleur reproduite par de grandes inspirations ou par la pression manuelle de la zone incriminée.

- Une étiologie respiratoire est rapportée dans 8 à 12 % des douleurs thoraciques : pneumonie, pleurésie, pneumothorax, pneumomédiastin.

- Les autres causes sont observées dans 5 % à 10 % des cas : douleurs digestives (œsophagite, gastrite), syndrome thoracique de la drépanocytose, douleurs d'origine nerveuse (radiculagie, zona).

**>>> Les douleurs thoraciques de cause cardiovasculaire** sont très rares chez l'enfant, de l'ordre de 1 %, principalement péricardites aiguës et myocardites. Une crise de tachycardie paroxystique s'accompagne volontiers d'une sensation douloureuse dans la région précordiale. L'ischémie myocardique est exceptionnelle mais présente un danger vital ; elle peut s'observer en cas d'anomalie

coronaire congénitale (origine ou trajet anormal) ou acquise (séquelle de maladie de Kawasaki). L'embolie pulmonaire est également une cause exceptionnelle de douleur thoracique. **En cas de pathologie cardiaque ischémique**, la douleur précordiale est sternale, diffuse (montrée avec la paume de la main), irradiante, pesante, constrictive, prolongée, déclenchée **pendant l'effort**, signe d'alerte majeur. Une douleur présente la nuit, augmentée en décubitus, associée à des palpitations, une pâleur intense, une syncope ou de la fièvre, oriente sérieusement vers une étiologie cardiovasculaire.

**>>> Des douleurs thoraciques sans cause évidente** peuvent s'observer jusqu'à 50 % des cas dans certaines études réalisées dans les services d'urgences. Cependant, ces douleurs "idiopathiques" sont probablement liées à des causes musculo-squelettiques méconnues car intermittentes ou non recherchées de principe par l'examen clinique. Un contexte anxieux est souvent évoqué dans ces situations.

**>>> Pour déterminer la pertinence de la demande d'un avis cardiologique, l'interrogatoire et l'examen clinique** suffisent en général. Les questions à poser à l'enfant et à ses parents visent à détailler le plus possible les caractères de la douleur :

- type de douleur : coup de poignard, piqûre, brûlure, pesanteur, serrement, écrasement ;
- localisation : région précordiale, dos, sous-costale, sternale ;
- irradiation : cou, mâchoire, bras, dos, abdomen ;
- durée : brève et aiguë de quelques secondes, répétitive, prolongée, chronique ;
- circonstances de survenue : repos le jour, après l'arrêt d'un effort, pendant un effort, la nuit ;
- facteurs déclenchants : effort, toux, mouvements respiratoires amples, position couchée ;
- signes associés : fièvre, palpitations, pâleur, lipothymies, syncope, dyspnée, toux, nausées, sueurs.

D'autres questions permettent de connaître les antécédents personnels et familiaux de cardiopathie, la notion de traumatisme thoracique ou non, le type de sport pratiqué, les problèmes scolaires et familiaux éventuels, et la prise de médicaments ou de produits addictifs.

L'examen clinique s'attache surtout à rechercher une cause cardiaque ou respiratoire à la douleur. L'examen cardiaque recherche un souffle, un frottement, un assourdissement des bruits, un gros foie, une arythmie. La percussion et pression manuelle du thorax recherchent un point douloureux thoracique dans la région incriminée par l'enfant.

**>>> Au total, un avis cardiologique rapide est nécessaire** si l'interrogatoire et l'examen clinique identifient les signes d'alerte suivants :

- enfant avec une pathologie cardiaque ou un antécédent de maladie de Kawasaki ;
- antécédent familial de myocardio-pathie, d'infarctus chez des adultes jeunes, d'hypercholestérolémie sévère ;
- douleur de type "ischémique" **provoquée par un effort** physique et disparaissant à l'arrêt de l'effort ;
- douleur précordiale accompagnée de palpitations, de syncopes, de pâleur, de sueurs ou de nausées ;
- douleur précordiale survenant dans un contexte de fièvre et augmentant au décubitus dorsal ;
- douleur thoracique associée à une anomalie de l'examen cardiaque.

**L'ECG et l'échocardiographie permettent le plus souvent d'identifier la pathologie cardiaque** : anomalie de la repolarisation, signes d'hypertrophie ou de dilatation ventriculaire gauche, signes d'ischémie myocardique, trajet coronaire anormal situé entre les deux gros vaisseaux de la base. Si la suspicion d'une anomalie cardiaque persiste alors que ces premiers examens sont normaux, il est recommandé de poursuivre les investigations, selon les cas, par un angioscanner coronaire, un dosage de la

troponine, un enregistrement Holter de 24 h ou une épreuve d'effort. En cas de douleur de type ischémique survenant lors des efforts physiques, il est impératif de contre-indiquer formellement les activités sportives.

**En cas de douleur de type musculosquelettique**, il faut rassurer l'enfant et les parents. Si les douleurs sont récurrentes et gênantes, il convient de proposer un arrêt momentané des activités sportives car la douleur est souvent liée à des lésions musculaires, cartilagineuses ou articulaires.

**>>> En conclusion**, l'interrogatoire et l'examen clinique suffisent dans la majorité des cas à orienter correctement le diagnostic étiologique. Les causes les plus fréquentes sont bénignes d'origine musculaire ou ostéo-articulaire, réalisant le "syndrome de la paroi thoracique". L'origine cardiaque est exceptionnelle, elle peut être reconnue aisément sur des critères d'alerte clinique.

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

## Le syndrome de tachycardie posturale de l'enfant et de l'adolescent

→ **A. CHANTEPIE**  
Cardiopédiatre, CHU de TOURS.

**L**e syndrome de tachycardie posturale a été décrit chez les adultes en 1993 sous l'acronyme POTS (*postural tachycardia syndrome*). Il se manifeste par un ensemble très riche de signes fonctionnels survenant en orthostatisme en association avec une tachycardie sinusale. Par rapport aux autres types d'intolérance à l'orthostatisme, le POTS se singularise par l'absence d'hypotension

et par une augmentation de la fréquence cardiaque (FC) de plus de 30 battements par minute (BPM) lors du passage de la position couchée à la position debout.

Chez les enfants et adolescents, les critères de définition du POTS sont controversés. Le diagnostic peut être retenu en cas de signes fonctionnels associés à une augmentation de la FC de plus de 40 BPM et une FC de plus de 120 BPM au-delà de 14 ans et de 130 BPM avant 14 ans.

**>>> Les symptômes du POTS sont très nombreux**, ils apparaissent lors du passage à la position debout, parfois aussi à la position assise. Cette myriade de signes comporte les éléments suivants, plus ou moins associés entre eux : palpitations mal tolérées, lipothymies, tremblements et sensation de faiblesse ou de paralysie des membres, flou visuel, céphalées, nausées, asthénie, angoisse.

**>>> Le POTS survient principalement chez des personnes jeunes** avec un pic entre 15 et 25 ans, et avec une grande prédominance féminine (sexe ratio : 1/5). Il existe une prédisposition familiale dans un quart des cas. Des facteurs favorisants ont été observés : infection virale, déconditionnement physique, perturbations psychologiques. Des comorbidités associées existent : syndrome d'Ehlers-Danlos, migraines, maladies auto-immunes, insomnie, troubles fonctionnels digestifs.

**>>> Le diagnostic du POTS est difficile à affirmer tant qu'un test d'orthostatisme n'a pas été réalisé.** Avant le test, plusieurs diagnostics sont à évoquer : malaise vasovagal banal, hypotension orthostatique, trouble du rythme cardiaque, pathologie neurologique (migraine, épilepsie), pathologie psychiatrique (trouble de conversion, trouble somatoforme, trouble anxieux).

Le test d'orthostatisme est simple à réaliser au cabinet (ou au cours d'un tilt-test) : après avoir effectué une mesure de la FC et de la TA en décubitus dorsal, on réalise



## I Questions flash – 20 ans, 20 temps forts

des mesures répétées toutes les minutes de la FC et de la TA en position debout pendant 10 min. Un enregistrement ECG simultané du rythme cardiaque permet de vérifier le caractère sinusal de la tachycardie. Lors du test d'orthostatisme, le diagnostic du POTS repose sur l'association : survenue de symptômes fonctionnels, pression artérielle normale et stable, augmentation d'au moins 40 BPM de la FC.

**>>> La physiopathologie du POTS** est discutée : les symptômes seraient la conséquence d'une diminution du débit sanguin cérébral et d'une réponse adrénergique excessive à une hypovolémie ou un stockage veineux excessif en orthostatisme. Il pourrait s'y associer une dysrégulation du système nerveux autonome.

**>>> La pris en charge du POTS** consiste en premier lieu à rassurer l'enfant ou l'adolescent en lui démontrant, grâce au test d'orthostatisme, qu'il ne souffre pas de pathologie cardiaque ou neurologique. Il convient d'expliquer simplement le phénomène d'intolérance à la position debout et de proposer des conseils pour en prévenir les symptômes :

- éviter les facteurs favorisants : lever brusque, alitement prolongé, pièce surchauffée, repas trop copieux, alcool et produits addictifs ;
- maintenir la volémie en augmentant les apports d'eau et, si besoin, de sel ;
- encourager l'exercice physique ;
- contention des membres inférieurs dans les formes résistantes aux autres mesures.

**>>> Le recours à un traitement médicamenteux** est exceptionnel, à proposer uniquement en cas de POTS sévère et prolongé. Plusieurs médicaments ont apporté une amélioration des symptômes en réduisant la tachycardie posturale – bêtabloquants (propranolol à faible dose), ralentisseur du nœud sinusal (ivabradine) – ou en augmentant les résistances périphériques (midodrine).

**>>> En conclusion**, le POTS est une affection bénigne de description récente chez les enfants et les adolescents. Le caractère spectaculaire des symptômes peut orienter à tort vers une pathologie cardiaque, neurologique ou psychiatrique. Le diagnostic est simple à effectuer à condition de réaliser un test d'orthostatisme.

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

### Maigreur constitutionnelle : quand y penser et que faire ?

→ P. TOUNIAN

Nutrition et Gastroentérologie pédiatriques, Hôpital Armand-Trousseau, PARIS.

Chaque enfant a un niveau de corpulence génétiquement déterminé que ses centres cérébraux de régulation du poids cherchent à atteindre et à conserver, et ceci de la maigreur extrême à l'obésité massive. Les enfants ayant une maigreur constitutionnelle sont donc génétiquement programmés pour être maigres et le rester, comme le sont, en miroir, les obèses.

#### Quand évoquer une maigreur constitutionnelle ?

Le diagnostic repose exclusivement sur la clinique. Il s'agit d'un enfant dont le poids rapporté au poids idéal pour la taille est inférieur à 90 %, et dont les courbes staturale et pondérale ont toujours été parfaitement régulières, sans cassure. Un infléchissement statural, et donc pondéral, est néanmoins possible en cas de retard pubertaire simple, assez fréquemment observé chez ces enfants. L'absence de cassure pondérale

permet d'éliminer les causes acquises de maigreur, comme l'anorexie mentale. L'examen clinique est normal, sans signes de dénutrition ni d'aménorrhée. Enfin, le diagnostic est fortement étayé par l'existence d'un antécédent de maigreur constitutionnelle chez l'un des deux parents, qui témoigne de l'origine génétique de la corpulence [1].

Devant un tel tableau typique, aucun examen biologique ne doit être prescrit. Seule l'existence d'une cassure pondérale ou d'un signe clinique particulier (vomissements, diarrhée, altération de l'état général, etc.) doit faire rechercher un diagnostic différentiel.

#### Comment peut-on expliquer cette maigreur ?

Les enfants ayant une maigreur constitutionnelle sont génétiquement programmés pour être maigres, mais les mécanismes physiopathologiques sont différents selon leur comportement alimentaire.

**>>> La plupart ont des ingesta diminués.** Ce sont des enfants qui mangent quantitativement moins que leurs congénères normo-pondéraux et qui ont donc une satiété plus rapidement atteinte au cours d'un repas [2]. De ce fait, ils ont souvent faim avant le repas suivant et ont tendance à grignoter entre les repas [3]. Leur dépense énergétique est également adaptée à leur corpulence et à leur appétit réduit, et donc inférieure à celle des enfants normo-pondéraux [4].

**>>> Certains ont des ingesta normaux, voire augmentés.** Deux mécanismes principaux leur permettent de conserver leur maigreur malgré des ingesta normaux ou augmentés. Le premier est l'existence d'une "bougeotte" se caractérisant par des petits mouvements permanents et non intentionnels des mains, des pieds et/ou des jambes qui leur permettent de

dépenser plusieurs centaines de calories chaque jour [5]. Le second est la présence d'un tissu adipeux brun en quantité bien plus importante que chez les normopondéraux [6]. Il s'agit d'une masse grasseuse remplie de mitochondries (qui lui confèrent sa couleur brune) qu'on retrouve chez les animaux qui hibernent et dont la fonction est de produire de la chaleur. Chez les maigres, il permet d'éliminer l'excédent calorique consommé.

Grâce à ces deux postes de dépense énergétique supplémentaires, les maigres constitutionnels parviennent à évacuer l'énergie ingérée de manière excessive et conserver ainsi leur corpulence réduite.

### ■ Quelle est la conduite à tenir ?

Lorsque le diagnostic de maigreur constitutionnelle est posé, la conduite à tenir doit être la suivante :

>>> Rassurer les parents en leur précisant qu'il s'agit d'un état physiologique, génétiquement déterminé, et en aucun cas d'une anorexie ou d'une maladie.

>>> Informer l'enfant et sa famille qu'il est impossible de le faire grossir. Un travail ayant cherché à faire grossir des jeunes femmes ayant une maigreur constitutionnelle en augmentant leurs apports énergétiques de 630 kcal/j pendant un mois a montré une absence totale de prise de poids, l'énergie excédentaire étant évacuée par une augmentation non intentionnelle de l'activité physique [5]. Il ne faut donc surtout pas enrichir l'alimentation ou inciter l'enfant à ingérer des aliments à forte densité énergétique car, en plus d'être inefficace, une telle attitude risquerait de déséquilibrer son alimentation et conduire à des carences nutritionnelles. La seule solution possible, notamment pour les garçons, est d'augmenter la masse musculaire par une activité physique adaptée.

>>> Vérifier et éventuellement corriger l'équilibre alimentaire en s'assurant que l'enfant ingère quotidiennement 2 produits carnés (fer), 3 produits laitiers (calcium) et 1 ou 2 fruits/légumes, et hebdomadairement 1 ou 2 portions de poissons (acide docosahexaénoïque [DHA]).

>>> Conseiller aux parents d'éviter tout forcing alimentaire global ou sélectif sur les fruits et légumes, que ces enfants consomment souvent en faible quantité.

### BIBLIOGRAPHIE

1. WHITAKER KL, JARVIS MJ, BONIFACE D *et al.* The intergenerational transmission of thinness. *Arch Pediatr Adolesc Med*, 2011;165:900-905.
2. GALUSCA B, PRÉVOST G, GERMAIN N *et al.* Neuropeptide Y and  $\alpha$ -MSH circadian levels in two populations with low body weight: anorexia nervosa and constitutional thinness. *PLoS One*, 2015;10:e0122040.
3. KEAST DR, NICKLAS TA, O'NEIL CE. Snacking is associated with reduced risk of overweight and reduced abdominal obesity in adolescents: National Health and Nutrition Examination Survey (NHANES) 1999-2004. *Am J Clin Nutr*, 2010;92:428-435.
4. TOUNIAN P, DUMAS C, VEINBERG F *et al.* Resting energy expenditure and substrate utilisation rate in children with constitutional leanness or obesity. *Clin Nutr*, 2003;22:353-357.
5. GERMAIN N, GALUSCA B, CARON-DORVAL D *et al.* Specific appetite, energetic and metabolomics responses to fat overfeeding in resistant-to-bodyweight-gain constitutional thinness. *Nutr Diabetes*, 2014;4:e126.
6. PASANISI F, PACE L, FONTI R *et al.* Evidence of brown fat activity in constitutional leanness. *J Clin Endocrinol Metab*, 2013;98:1214-1218.

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

## Inégalité de longueur des membres inférieurs : quand s'inquiéter ?

→ P. MARY

Service d'Orthopédie et de Chirurgie réparatrice de l'enfant, Hôpital Armand-Trousseau, PARIS.

Plusieurs questions se posent immédiatement devant une inégalité de longueur des membres inférieurs (ILMI) :

- Comment mesurer cette inégalité au mieux ?
- Quelle en est la cause ?
- Quel est le pronostic final de cette ILMI en fin de croissance ? Ce point est essentiel pour savoir à quel moment agir et quel traitement proposer.

La mesure de l'inégalité est clinique. Elle se fait en repérant les épines iliaques antéro-supérieures ou postéro-supérieures. La méthode la plus fiable est de compenser par des planches le côté court et de vérifier alors que le bassin est horizontal. La marge d'erreur de cette mesure est inférieure à 5 mm.

La radiographie est un examen complémentaire. Elle doit comprendre l'ensemble des membres inférieurs en extension de face avec un bassin également équilibré. La mesure de l'inégalité de longueur sur une simple radio de bassin est parfaitement inutile.

Les causes des inégalités se répartissent en deux branches : les causes acquises (séquelles d'infection, de traumatisme, de maladie neurologique, tumorale ou de coxopathie) ou congénitales (malformative, vasculaire et hémihypertrophie). Cette dernière étiologie doit être recherchée avec précaution, dans la mesure où elle peut s'associer à un syndrome de Wiedemann-Beckwith dans lequel des tumeurs embryonnaires (néphroblastome, neuroblastome) sont particulièrement fréquentes, ce qui nécessite une surveillance régulière clinique et échographique.

## I Questions flash – 20 ans, 20 temps forts

Lors d'une consultation pour ILMI, il est indispensable de se situer au mieux sur la courbe de croissance de l'enfant par l'âge chronologique, la taille et l'âge osseux. Certaines inégalités évoluent de manière proportionnelle, ce qui permet précocement de donner un pronostic final d'inégalité. C'est le cas par exemple des malformations congénitales des membres inférieurs, parfois diagnostiquées en anténatal. Dès cette période, il est possible de faire un pronostic final de l'ILMI assez précis, l'inconnue restant la qualité des articulations sus et sous-jacentes.

La croissance des membres inférieurs se fait surtout au niveau des cartilages de croissance de l'extrémité inférieure du fémur et supérieure du tibia. Ils représentent 65 % de la croissance du membre inférieur. C'est donc à ce niveau que nous allons pouvoir agir le plus aisément.

Nous avons à notre disposition des courbes qui, en fonction de l'âge osseux, donnent le nombre de centimètres de croissance restant sur chaque cartilage de croissance, ce qui permet éventuellement de réaliser une épiphysiodèse, c'est-à-dire un blocage de la croissance au niveau de ce cartilage soit de manière définitive, soit de manière temporaire. Ce geste chirurgical est tout à fait bénin et évite de se retrouver en fin de croissance avec une inégalité importante, qui nécessiterait alors un raccourcissement du côté long ou un allongement du côté court. La chirurgie dans les deux cas est beaucoup plus lourde.

Actuellement, les clous électromagnétiques permettent d'allonger un segment osseux sans trop de difficultés. L'allongement peut se faire à domicile, il est de 1 mm/jour mais nécessite néanmoins une surveillance et une rééducation spécialisée. Dans le cas où cette inégalité de longueur s'associe à des défauts d'axe, il est alors indispensable d'avoir recours à des techniques de type fixateur externe. Les progrès réalisés sur ce type d'appareillage permettent des

corrections complexes et de pouvoir programmer plusieurs corrections à différents niveaux dans le même temps chirurgical.

Durant la croissance, la compensation n'est pas nécessaire sauf si l'enfant présente des douleurs et est plus à l'aise avec. Marcher durant la croissance avec une inégalité ne dégrade pas la hanche, le dos, etc. La compensation maximale dans une chaussure (semelle) est de 1,5 cm. Au-delà, il est nécessaire de compenser sur la chaussure elle-même.

Le but final est d'obtenir moins de 2 cm d'ILMI à l'âge adulte. Dans ce cas, aucune chirurgie n'est à prévoir. Entre 2 et 4 cm, le plus raisonnable est de proposer une épiphysiodèse, sauf en cas de petite taille finale. Au-delà de 4 cm, les indications sont à poser au cas par cas, associant allongements et épiphysiodèse.

Au total, le diagnostic d'une ILMI doit rester clinique. La très grande majorité évolue avec la croissance et nécessite un suivi spécialisé de manière à établir un pronostic en fin de croissance, et choisir au cours de celle-ci le traitement le plus adapté.

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

### Scolioses : lesquelles opérer ?

→ P. MARY

Service d'Orthopédie et de Chirurgie réparatrice de l'enfant, Hôpital Armand-Trousseau, PARIS.

**P**oser une indication opératoire dans le cas d'une scoliose de l'adolescent ou de l'enfant nécessite de prendre en compte de nombreux paramètres. Cela ne se résume pas à un angle de Cobb frontière.

Ces paramètres sont :

- la localisation ;
- l'importance de la déformation dans les trois plans de l'espace ;
- l'étiologie ;
- le profil évolutif de la déformation au cours de la croissance.

En période de croissance, l'indication opératoire est posée devant une aggravation que les autres traitements ne contrôlent pas. En fin de croissance ou presque (cartilage en Y fermés), la chirurgie n'est pas urgente et nécessite de prendre en compte l'état fonctionnel, respiratoire, la demande esthétique éventuelle. Elle a un caractère préventif pour que le vieillissement de la colonne vertébrale se fasse dans les meilleures conditions.

Pour cela, il faut connaître l'évolution naturelle des scolioses à l'âge adulte. Il a été trop longtemps dit que les scolioses n'évoluent pas à l'âge adulte, ce qui est faux pour nombre d'entre elles. On peut considérer qu'en moyenne, l'aggravation est d'un degré par an. Tout ceci bien sûr va se compliquer de lésions arthrosiques et éventuellement d'un état général moins favorable à un programme chirurgical de plus en plus lourd. Rappelons la courbe d'évolutivité des scolioses établie par Mme Duval-Beaupère, qui montre clairement que la période d'aggravation maximale se situe durant la puberté.

Il est donc essentiel d'apprécier au mieux la maturation osseuse, grâce à une radiographie du bassin de face qui visualise la fermeture des cartilages en Y (cartilage de croissance de l'acetabulum). Cela autorise alors une chirurgie sans risque de dégradation par croissance antérieure (effet viblebrequin) et permet également d'apprécier le test de Risser (ossification de la crête iliaque).

Lorsque les cartilages en Y sont encore ouverts, la priorité absolue est donnée au traitement orthopédique qui a pour but de freiner l'évolution. Lorsque ce n'est pas le cas (scoliose maligne ou mauvaise

compliance) et après étude précise dans des services spécialisés, il est possible de mettre en place des tiges de croissance électromagnétiques qui contrôlent au mieux la déformation du rachis au cours de la croissance.

Dans la très grande majorité des cas, une fois la croissance suffisamment avancée, il sera nécessaire de recourir à une arthrodèse vertébrale postérieure. L'indication n'est jamais urgente et la décision doit être prise par le patient et sa famille en connaissance de cause. Il s'agit d'une chirurgie lourde qui doit être réalisée par des équipes entraînées.

Les risques neurologiques (paralysie, troubles sphinctériens) par lésion médullaire sont à peu près de 0,8 %. La réalisation d'une IRM médullaire préopératoire à la recherche d'une moelle anatomiquement anormale et une surveillance neurophysiologique peropératoire permettent de se mettre dans les meilleures conditions. Les risques infectieux sont plus fréquents (5 % environ). Ils nécessitent parfois une reprise chirurgicale et une mise sous antibiothérapie prolongée, mais ne font pas perdre le bénéfice de la chirurgie d'arthrodèse.

En fin de croissance, certaines indications font l'unanimité. C'est le cas par exemple des scolioses thoraciques de plus de 50° qui, si ce n'est pas déjà le cas, vont avoir un retentissement sur la fonction respiratoire (syndrome restrictif). Le même problème existe sur des scolioses à petit angle de Cobb mais à forte lordose thoracique.

Lors de l'examen clinique d'une scoliose, l'usage du fil à plomb tendu de l'apophyse épineuse de C7 sert à apprécier le déséquilibre frontal. Il est fréquent dans les scolioses thoraco-lombaires et lombaires et est un argument fort pour proposer une indication chirurgicale en fin de croissance, car l'aggravation progressive à l'âge adulte est quasi certaine.

L'étiologie rentre également en compte : lorsqu'un enfant atteint d'une myopathie de Duchenne perd la marche, l'arthrodèse est indispensable pour bien tenir le tronc et assurer une position assise correcte. La même situation se présente chez des enfants sans possibilité de marche (amyotrophie spinale infantile, polyhandicap).

En conclusion, la décision d'opérer une scoliose en fin de croissance n'est jamais urgente et nécessite plusieurs consultations pour expliquer les avantages et inconvénients (risques) à l'enfant et sa famille. L'indication est d'autant plus difficile à poser que, dans la majorité des cas, l'adolescent n'a pas de demande claire et a du mal à évaluer l'avenir de sa colonne vertébrale. Il s'agit d'une chirurgie à risque qui doit être prise en charge dans des centres spécialisés.

Le meilleur moyen pour avoir le moins de scoliose à opérer est de les dépister le plus tôt possible. C'est le devoir de chacun d'entre nous.

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

## L'asthme de l'enfant : sur ou sous-diagnostiqué ?

→ B. DELAISI

Hôpital Robert-Debré, PARIS,  
Centre de Pneumologie de l'Enfant,  
BOULOGNE-BILLANCOURT.

Devant une toux exacerbatrice de l'enfant, de nombreux médecins, qui répugnaient dans le passé à parler d'asthme pour ne pas inquiéter les familles, évoquent désormais, très ou trop facilement, un asthme et le traitent comme tel, d'autant plus si l'enfant a

des antécédents d'asthme de moins de 36 mois, alors que l'asthme dans cette tranche d'âge est majoritairement transitoire, surtout en l'absence d'atopie.

Le diagnostic de toux non spécifique, pourtant bien établi et majoritaire sur des cohortes pédiatriques de touseurs chroniques [1], reste inconnu de nombreux praticiens, conduisant à de nombreuses erreurs diagnostiques. Ainsi, sur 108 enfants présentant une toux chronique explorés de manière extensive, avec notamment la réalisation d'un lavage broncho-alvéolaire, le diagnostic d'asthme évoqué médicalement passe de 50 % avant exploration à 5 % à la fin de la démarche diagnostique.

À l'inverse, l'asthme se manifestant uniquement par des accès de toux – *cough variant asthma* – est une entité rare en pédiatrie [2].

Ces divers éléments concourent actuellement au sur-diagnostic de l'asthme, faisant suite à une période de sous-diagnostic dans les années 1980. Cette tendance actuelle au sur-diagnostic de l'asthme est confirmée chez l'adulte par les études ayant mis en place une méthodologie pour répondre à cette question, qui évaluent les diagnostics d'asthme par excès en médecine ambulatoire entre 30 et 61 % des cas suivant les séries [3]. Un pourcentage du même ordre de grandeur de sur-diagnostic d'asthme (48 %) est retrouvé dans une étude pédiatrique consacrée à cette question [4].

Ces diagnostics par excès d'asthme ont pour conséquences :

- la surconsommation médicamenteuse ;
- la modification de la balance bénéfice/risque des corticoïdes inhalés ;
- le risque de méconnaître le vrai diagnostic ;
- un impact sur les études épidémiologiques.

Ces difficultés diagnostiques sont largement liées au caractère hétérogène



## Questions flash – 20 ans, 20 temps forts

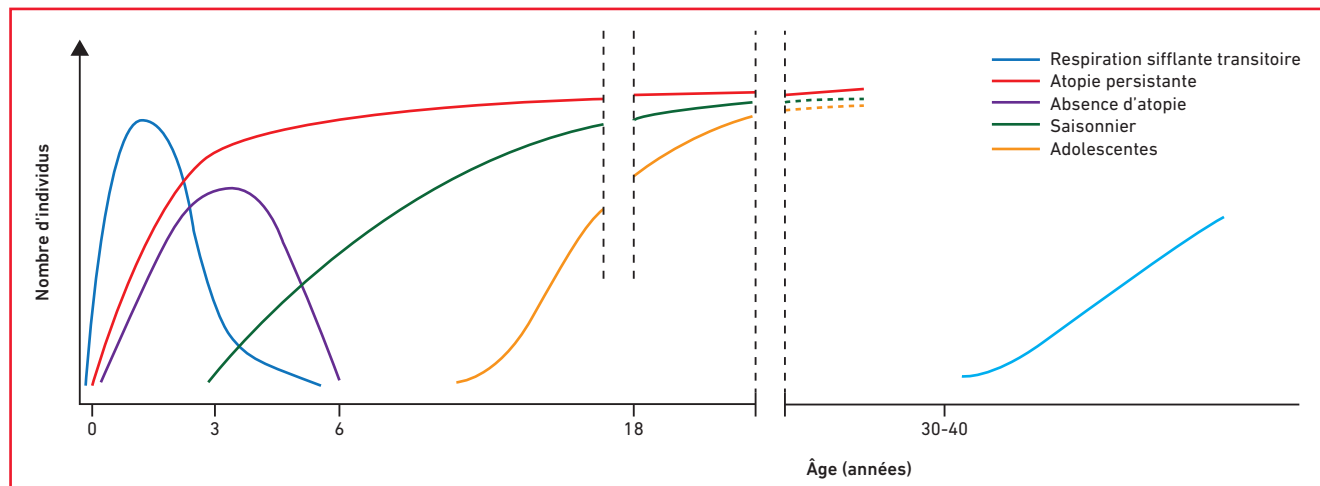


Fig. 1 : Profils de l'asthme en fonction de l'âge.

et imparfaitement défini de la maladie asthmatique, résumé par le consensus GINA [5] comme : “**une maladie hétérogène, généralement caractérisée par une inflammation chronique des voies respiratoires. Il est défini par les antécédents de symptômes respiratoires tels que respiration sifflante, essoufflement, oppression thoracique et toux qui varient en fonction du temps et de l'intensité, ainsi que des limitations variables du débit d'air expiratoire.**”

Il importera de se souvenir, comme élément diagnostique essentiel, que l'asthme chez l'enfant d'âge scolaire est associé à une sensibilisation respiratoire dans plus de 90 % des cas [6] (fig. 1).

### Conclusion

Dans les pays occidentaux, le sur-diagnostic de l'asthme l'emporte actuellement largement sur le sous-diagnostic, particulièrement en pédiatrie.

>>> Quatre difficultés spécifiques :

- phénotype respiratoire rapidement évolutif chez le jeune enfant ;
- traitements et surtout diagnostic souvent déjà en place ;
- mesure de la fonction respiratoire difficile ;

– méconnaissance de la toux d'hypersensibilité.

>>> Que proposer ?

- analyse critique des données cliniques ;
- essai thérapeutique individuel ;
- méfiance sur le diagnostic d'asthme en cas d'absence de sensibilisation allergénique après 3-6 ans ;
- remettre en cause le diagnostic en cas de mauvaise réponse au traitement avant de procéder à une escalade thérapeutique ;
- réalisation d'une exploration fonctionnelle respiratoire (EFR) dès que possible ;
- refuser les termes trop faciles et porteurs d'erreurs diagnostiques fréquentes d'asthme viro-induit et d'hyperréactivité bronchique (HRB) devant une toux isolée de l'enfant.

>>> Une limite : le sous-diagnostic de l'asthme reste majoritaire chez les populations ayant un très mauvais accès aux soins.

### BIBLIOGRAPHIE

1. MARCHANT JM, MASTERS IB, TAYLOR SM *et al.* Evaluation and outcome of young children with chronic cough. *Chest*, 2006;129:1132-1141.

2. BUSH A, FLEMING L. Is asthma overdiagnosed? *Arch Dis Child*, 2016;101:688-689.
3. AARON SD, VANDEMHEEN KL, FITZGERALD JM *et al.* Reevaluation of diagnosis in adults with physician-diagnosed asthma. *JAMA*, 2017;317:269-279.
4. YANG CL, SIMONS E, FOTY RG *et al.* Misdiagnosis of asthma in schoolchildren. *Pediatr Pulmonol*, 2017;52:293-302.
5. ginasthma.org
6. PAVORD ID, BEASLEY R, AGUSTI A *et al.* After asthma: redefining airways diseases. *Lancet*, 2018;391:350-400.

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

## Strabismes précoces : lesquels prendre en charge ?

→ **D. BREMOND-GIGNAC**

Service d'Ophthalmologie de l'Hôpital Universitaire Necker Enfants-Malades, Université Paris V René Descartes, INSERM UMRS 1138 Team 17, Université Sorbonne Paris Cité, PARIS.

**L**e développement visuel de l'enfant s'effectue progressivement après la naissance. Celui-ci évolue selon des étapes qui peuvent varier selon les enfants, mais dans des limites dites "normales". Les nourrissons naissent avec un système visuel immature qui se développe rapidement au cours de la première année de la vie, se poursuit jusqu'à l'âge de 10 ans et même au-delà avec la maturation des saccades oculaires. **À la naissance, le nouveau-né présente une vision évaluable à environ 1/20<sup>e</sup>.** Le risque visuel est majeur chez l'enfant prématuré et nécessite des contrôles plus rapprochés.

Les 1<sup>ers</sup> signes de strabisme précoce apparaissent lors de la période de développement de la fusion avant l'âge d'un an. L'altération des connexions binoculaires en zone du cortex occipital V1 peut entraîner un strabisme précoce. Cela peut s'observer lors de dommages périnataux qui peuvent entraîner un strabisme.

Les strabismes plus tardifs sont plus simples à traiter car les connexions fusionnelles en V1 sont déjà matures. L'alignement oculaire avec absence de déviation est essentiel pour un développement visuel équilibré. Les strabismes peuvent s'accompagner d'une amblyopie (œil avec une vision plus faible que l'autre qui a pris la dominance). Cependant, chez le nourrisson, un bon développement visuel est déterminant pour obtenir un meilleur alignement des yeux.

### ■ Diagnostic et prise en charge

Devant un strabisme précoce apparu avant l'âge d'un an, l'interrogatoire des parents est essentiel. Le strabisme est-il constant ? Le strabisme est-il intermittent ? Est-ce toujours le même œil qui part ? L'enfant est-il prématuré ? A-t-il eu un retard de croissance intra-utérin ? Une attention particulière est portée aux antécédents familiaux. En effet, **un strabisme convergent intermittent avec des spasmes accommodatifs est considéré comme normal avant l'âge de 3 mois. Cependant, un strabisme permanent doit alerter le pédiatre et faire adresser rapidement l'enfant à un ophtalmologiste, ou si possible à un ophtalmopédiatre.**

L'examen clinique de l'enfant est déterminant pour le dépistage des anomalies visuelles. Il comporte l'aspect général oculaire, la recherche des reflets cornéens de la lumière permettant d'apprécier l'alignement oculaire. La motilité oculaire, la poursuite oculaire, le réflexe pupillaire et le Cover test sont évalués. Ces tests apprécient l'oculomotricité mais aussi l'amblyopie éventuelle.

L'examen ophtalmologique inclut systématiquement l'examen oculaire ainsi qu'un examen de la réfraction sous cycloplégique nécessitant ainsi une dilatation de 1 semaine par atropine, ou 1 heure avant l'examen par cyclopentolate si l'enfant est âgé de plus d'un an. Un examen orthoptique peut parfois être réalisé de première intention pour le dépistage visuel, selon les délais de rendez-vous chez l'ophtalmologiste. Les appareils d'examen oculaire sont spécifiques à l'enfant et sont manipulés. Le fond d'œil est systématiquement effectué pour éliminer une cause organique.

Une opacité des milieux peut être retrouvée à l'examen et constitue une urgence. **Le strabisme divergent doit lui aussi être adressé dans des délais courts** et nécessite le plus souvent une imagerie cérébrale.

### ■ Principes thérapeutiques

Les principes du traitement, après le diagnostic de strabisme, reposent sur la correction optique des anomalies de la réfraction tels l'hypermétropie, la myopie ou l'astigmatisme. La correction optique permet de corriger la part accommodative des strabismes convergents classiques de l'enfant. Le traitement repose aussi sur la rééducation de l'amblyopie, habituellement réalisée par occlusion quotidienne avec un cache placé sur le bon œil. La durée de l'occlusion par jour est déterminée selon le strabisme, le degré de l'amblyopie et l'âge de l'enfant. La surveillance est régulière, et la chirurgie précoce peut être réalisée si nécessaire par injection de toxine botulique pour paralyser les muscles hyperactifs.

### ■ Conclusion

L'examen oculaire du nourrisson est difficile. La prise en charge des enfants avec strabismes précoces nécessite un avis ophtalmologique pour éviter un retard à la prise en charge visuelle du nourrisson et éviter une amblyopie. Le dépistage des anomalies organiques pouvant entraîner un strabisme précoce est essentiel, de même que la prise en charge du strabisme. Ce dépistage par le pédiatre représente un enjeu majeur car il permet une prise en charge ophtalmologique rapide et un meilleur résultat fonctionnel visuel.

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