

Triade clinique : pleurs paroxystiques, vomissements et refus alimentaire, \pm rectorragies.

Confirmation : boudin d'invagination à l'échographie abdominale.

Traitement : urgence thérapeutique en cas d'IIA iléo-cæcale = désinvagination par lavement thérapeutique en l'absence de trouble hémodynamique ou de péritonite (cas le plus fréquent), chirurgie dans les autres cas.
IIA au-delà de l'âge de 2 ans : rechercher une cause sous-jacente.

B. Appendicite aiguë et péritonites

1. Généralités

L'appendicite aiguë est une inflammation brutale de l'appendice vermiforme.

C'est une urgence médicale et chirurgicale de diagnostic parfois difficile car de présentation clinique variable.

Elle atteint 0,3 % des enfants de 0 à 15 ans avec un pic de fréquence de 7 à 13 ans et des formes toujours compliquées avant 6 ans.

2. Formes non compliquées

Évaluation clinique de la forme classique (appendice latéro-cæcale)

Anamnèse :

- douleur abdominale aiguë évoluant depuis moins de 48 heures, initialement péri-ombilicale puis migrant en fosse iliaque droite, continue et croissante, exacerbée par la toux et le cloche-pied droit ;
- fièvre modérée, autour de 38 °C ;
- troubles digestifs modérés : inappétence, nausées, parfois vomissement, constipation.

Examen physique :

- boiterie par psoïtis (cuisse droite fléchie en position antalgique), langue saburrale, inclinaison antalgique du rachis sur la droite ;
- point de MacBurney : défense ou douleur provoquée de la fosse iliaque droite ;
- douleur en fosse iliaque droite à la décompression rapide de la fosse iliaque gauche.

C'est l'association des signes cliniques qui doit faire évoquer l'appendicite aiguë.

La répétition de l'examen clinique est souvent d'un grand intérêt diagnostique.

Il faut savoir faire appel à un clinicien expérimenté dans les cas difficiles.

Variantes anatomiques

Forme rétro-cæcale : psoïtis marqué, douleur à la palpation du flanc droit, rarement défense.

Forme sous-hépatique : douleur en hypochondre droit.

Forme pelvienne (diagnostic difficile et souvent retardé) : signes fonctionnels urinaires avec BU négative, ou signes de gastroentérite, sans défense.

Le toucher rectal, qui peut être pratiqué chez le grand enfant en présence d'un parent, peut parfois retrouver un bombement douloureux.

Forme mésocœliaque : syndrome occlusif fébrile.

- étude de l'explosion oxydative phagocytaire : test au *Nitro Blue Tetrazolium* (NBT test) ou par étude par dihydrorhodamine (DHR);
- étude du chimiotactisme;
- l'exploration des voies du complément (voies classique, alterne et terminale) : CH50, C3, C4 et AP50;
- le dosage des sous-classes d'IgG, le dosage des IgE, un frottis sanguin.

En cas d'infections tissulaires bactériennes et/ou fongiques (par exemple, abcès cutanés et/ou viscéraux, pneumopathie et/ou autre infection aspergillaire), les déficits immunitaires de la phagocytose doivent être évoqués.

Les **fonctions phagocytaires** peuvent être évaluées par des techniques telles que le NBT test ou la DHR, qui étudient l'explosion oxydative (mécanisme mis en jeu pour détruire le pathogène endocyté) et font appel à la capacité de réduction de ces cellules grâce à la génération de produits dérivés de l'O₂ après activation. Ces explorations permettent de diagnostiquer une maladie appelée granulomatose septique chronique, dont il existe plusieurs formes génétiques.

L'**étude du chimiotactisme** étudie le mouvement des polynucléaires neutrophiles (PNN) et permet le diagnostic des défauts d'adhérence leucocytaire.

Le **dosage des IgE** permet d'argumenter un syndrome hyper-IgE (syndrome de Job ou Buckley).

En cas d'infections bactériennes invasives (sepsis, méningite), les explorations à réaliser sont différentes.

La voie classique et la voie terminale du **complément** sont explorées par le dosage du CH50. Un défaut d'un des composés du C1 au C9 entraîne une baisse du CH50 et le diagnostic sera confirmé par le dosage spécifique des divers composants du complément. La voie alterne du complément est étudiée par le dosage de l'AP50. En cas d'anomalie, l'exploration sera complétée par le dosage des différents composés (B, D, H, I et properdine); des défauts génétiques de tous les composés ont actuellement été décrits. Parmi les déficits du complément, les déficits en C2, C3, C4, C5, C6, C7, C8 et en properdine sont plus fréquemment responsables d'infections bactériennes invasives à répétition. Les déficits en protéines H et I, entraînant un déficit en C3 par consommation, peuvent être également responsables d'infections bactériennes récurrentes. Le **dosage des sous-classes d'IgG** (1 à 4) recherche un déficit en sous-classes d'IgG. Il doit être fait uniquement chez les enfants de plus 18 mois avec un dosage d'IgG normal.

Un **frottis sanguin** recherche des corps de Jolly pour écarter une asplénie ou une hyposplénie.

En cas de méningite récidivante à germe encapsulé, il convient également de réaliser une IRM cérébrale à la recherche d'une anomalie anatomique craniofaciale, comme une brèche ostéoméningée.

La **figure 26.2** résume la démarche diagnostique dans cette situation.

Infections tissulaires bactériennes ou fongiques : fonctions phagocytaires, dosage des IgE.

Infections invasives bactériennes : frottis sanguin, voies du complément, dosage des sous-classes d'Ig, sérologies.

3. Recours à un avis spécialisé

En cas de normalité de l'ensemble de ces examens, il ne faut pas éliminer pour autant le diagnostic de DIH.

Il s'agit avant tout d'un diagnostic clinique. Les explorations connues actuellement n'étudient qu'une partie du système immunitaire.

En cas de suspicion de DIH, il est nécessaire de recourir à l'avis d'un immunologiste spécialiste pour orienter au mieux le choix des examens biologiques à réaliser.

C. Points clés sur certains DIH

1. Déficits immunitaires humoraux

Les déficits immunitaires humoraux sont parmi les DIH les plus fréquents.

Les patients présentent un défaut de production d'anticorps pouvant aller de l'agammaglobulinémie (absence de lymphocytes B, d'Ig et d'anticorps) à un défaut isolé de production d'anticorps. Les déficits de l'immunité humorale sont parfois secondaires à une absence de lymphocytes T.

Parmi les DIH humoraux prédominants, le **déficit immunitaire commun variable (DICV)** est le plus fréquent avec une prévalence à 1 cas sur 30 000 et un âge de révélation plus tardif que les autres DIH, plutôt au moment de l'adolescence ou chez le jeune adulte.

Ce déficit immunitaire est très hétérogène, car plusieurs causes génétiques ont été identifiées. Il se caractérise au niveau immunologique par une diminution des IgG (parfois associée à une diminution des IgA ou des IgM), un défaut de production d'anticorps spécifiques, et la présence de lymphocytes B circulants.

Dans ces défauts humoraux, les symptômes prédominants sont infectieux, bactériens le plus souvent, et touchent les voies aériennes supérieures et inférieures (sinusites, rhinopharyngites, otites, bronchites et pneumopathies), plus rarement digestifs (*Giardia*, *Campylobacter*, salmonelle). Il est également retrouvé un syndrome tumoral (hyperplasie ganglionnaire, splénomégalie) chez 40 % des patients DICV, et une maladie auto-immune chez 20 % d'eux.

2. Déficits immunitaires combinés (DIC)

Les DIC sont définis par une lymphopénie T et/ou par des anomalies fonctionnelles des lymphocytes T qui vont s'associer avec des anomalies lymphocytaires B soit primitives ou secondaires, selon la cause génétique, d'où la notion de déficit immunitaire combiné.

Parmi les DIC, les patients qui ont une absence complète de lymphocytes T circulants rentrent dans le groupe des **déficits immunitaires combinés sévères (DICS)**. Il existe de nombreuses maladies génétiques différentes responsables de DIC qui seront recherchées en fonction du tableau clinique, de la transmission génétique du déficit et des résultats des explorations.

Ces déficits se révèlent plus précocement dans la vie par rapport aux déficits immunitaires humoraux, parfois dès le 1^{er} mois de vie pour les DICS. Ils sont caractérisés sur le plan clinique par la survenue d'infections récurrentes et sévères, bactériennes, virales, fongiques et à germes opportunistes (pneumocystose, candidose, bécégite...) avec un tropisme respiratoire et digestif, avec pour conséquence une cassure staturo-pondérale, et parfois des manifestations auto-immunes.

Le SNI peut également être révélé par des complications, notamment infectieuses ou hypovolémiques (voir § II.B.3. Complications aiguës).

Il est important de rechercher à l'examen clinique une prise de poids récente et de mesurer la pression artérielle (HTA reliée alors à un syndrome néphrotique impur, ou hypotension artérielle par hypovolémie efficace).

Toujours chiffrer la pression artérielle.

2. Enquête paraclinique

Bilan biologique initial

Il a pour objectif de confirmer le diagnostic de syndrome néphrotique pur et de réaliser une évaluation initiale de son retentissement biologique.

Examens indispensables :

- ionogramme sanguin avec créatininémie, protéinémie ;
- albuminémie ;
- BU, protéinurie des 24 heures ou protéinurie et créatininurie sur échantillon ;
- hémogramme, CRP.

Le SNI de l'enfant se traduit habituellement par un syndrome néphrotique pur. Il existe parfois une insuffisance rénale fonctionnelle et/ou une hématurie microscopique transitoires.

D'autres anomalies biologiques (qu'il n'est pas utile de rechercher systématiquement) sont secondaires au syndrome néphrotique lui-même (liées à un emballement des synthèses hépatiques en réponse à l'hypoalbuminémie) : une hyper- α_2 -globulinémie, une hypogammaglobulinémie, une augmentation des facteurs procoagulants (fibrinogène, facteurs V/VII/VIII), une hypercholestérolémie et une hypertriglycéridémie.

L'hypoalbuminémie est aussi responsable (selon son taux) d'une hyponatrémie (dont le dosage peut aussi être abaissé par la quantité de lipides dans le plasma) et d'une hypocalcémie.

Le bilan d'hémostase, l'exploration des lipides, et l'électrophorèse des protéines plasmatiques, dont on connaît les anomalies attendues, ne sont pas utiles.

Indications de la PBR

Le diagnostic de certitude de SNI de l'enfant repose sur la ponction-biopsie rénale (PBR), mais sa réalisation n'est pas nécessaire dans les tableaux typiques à début brutal, la corticosensibilité confirmant alors le diagnostic.

Indications de la PBR :

- début avant l'âge de 1 an ou après l'âge de 11 ans ;
- syndrome néphrotique impur persistant (hématurie macroscopique, insuffisance rénale organique, HTA) ;
- corticorésistance

La PBR doit toujours être précédée d'une échographie-doppler rénale.

2. Allergènes respiratoires (pneumallergènes)

Les allergènes respiratoires dominants sont : acariens de la poussière de maison, pollens de graminées, de bétulacées, de cyprès (sud de la France), d'ambroisie (région lyonnaise), chat, chien, moisissures (*Alternaria*), blattes (grandes villes).

Les **acariens de poussières de maison** sont l'allergène respiratoire le plus fréquent et ubiquitaire. Il est responsable d'une allergie perannuelle, l'allergène étant dans les déjections de ces arachnoïdes. Chez l'enfant, la literie est le réservoir principal.

La prolifération des acariens est favorisée par les chauffages domestiques, la faible luminosité, la présence d'animaux, les tapis. Elle est freinée par l'aération, la lumière et la chaleur naturelle du soleil, et par le lavage des textiles, couettes, sols.

Des symptômes récurrents le matin au réveil (rhinite, toux sèche) ou nocturnes sont évocateurs.

Les **pollens de graminées, herbacées ou arboracées** sont généralement saisonniers selon le calendrier de floraison, variable d'une région à l'autre.

3. Allergènes alimentaires (trophallergènes)

Le **lait de vache** est l'allergène le plus fréquent chez le nourrisson ; l'**arachide** chez l'enfant. Puis, on retrouve principalement : l'**œuf**, les fruits, le kiwi, les poissons, les fruits à coque, les crustacés, le blé. Les allergies aux protéines végétales augmentent avec l'âge, les allergènes aux protéines animales diminuent avec l'âge.

Le premier contact avec l'allergène est parfois passé inaperçu.

4. Autres allergènes

Les **allergies aux médicaments** (bêtalactamines, AINS, paracétamol) sont rares chez l'enfant. Les allergies aux antibiotiques sont diagnostiquées par excès (6 sur 7 n'en sont pas).

Les allergies aux **hyménoptères** (abeilles, guêpes) sont rares chez l'enfant, et dépendent des régions.

Les allergies au **latex** sont devenues rares depuis l'éviction du matériel médical en latex.

Les **allergies de contact** sont sous-estimées chez l'enfant et l'adolescent. Elles sont rencontrées en milieu professionnel (formation par apprentissage, cosmétiques).

II. Enquête diagnostique allergologique

A. Différencier la sensibilisation de l'allergie

Ceci concerne essentiellement les mécanismes IgE-médiés. Les tests cutanés (TC) sont positifs pour l'allergène ; les IgE spécifiques peuvent être présentes dans le sang.

Il n'existe pas de manifestation clinique : on parle de **sensibilisation**.

Par exemple, l'enfant qui a toujours vécu avec un chat a souvent un TC positif, parfois des taux d'IgE présents (faibles). Lorsqu'il joue avec son chat, il n'a aucun symptôme.

Il existe des manifestations allergiques, on parle d'**allergie**.

Bien différencier la sensibilisation de l'allergie.

B. L'allergie est un diagnostic avant tout clinique

Devant des manifestations évocatrices d'allergie (tableau 58.1), le diagnostic d'allergie est d'autant plus probable qu'il existe :

- des antécédents d'atopie chez les parents ou la fratrie (dermatite atopique, rhinite saisonnière, asthme allergique, allergie alimentaire); la présence d'une dermatite atopique, surtout si elle est étendue ou sévère;
- une **relation de cause à effet** entre l'exposition à un allergène et les manifestations cliniques de l'enfant.

Interrogatoire primordial : rechercher une atopie familiale et une relation de cause à effet entre l'exposition à un allergène et les manifestations cliniques.

C. Tests diagnostiques

1. Tests cutanés

Prick-tests

C'est le test diagnostique de première intention de la sensibilisation pour les pneumallergènes et trophallergènes. Le diagnostic d'allergie IgE-médiée n'est porté qu'en cas de symptômes cliniques associés.

Ils sont pratiqués par *prick* (lancette en plastique), avec des extraits d'allergènes qui peuvent être de fabrication pharmaceutique (extraits) ou avec le produit natif.

Il y a systématiquement :

- un test de contrôle positif (histamine) de la réactivité de la peau ;
- un témoin négatif pour éliminer un dermographisme facilitant des faux positifs.

Le nombre d'allergènes testés varie selon l'enquête allergologique souhaitée.

La lecture se fait après un délai de 10-20 minutes (fig. 58.3).

L'apparition d'une papule est le témoin d'une réactivité de la peau (l'érythème associé n'est pas suffisant).

Les tests peuvent être négativés par la prise d'antihistaminiques, l'application de dermocorticoïdes, d'une corticothérapie orale au long cours. Ils sont difficiles à réaliser sur une dermatite atopique étendue et sévère.

Il n'existe pas de limite inférieure d'âge pour pratiquer les tests cutanés. La réactivité cutanée est plus faible chez les jeunes enfants, avec une reproductibilité médiocre.

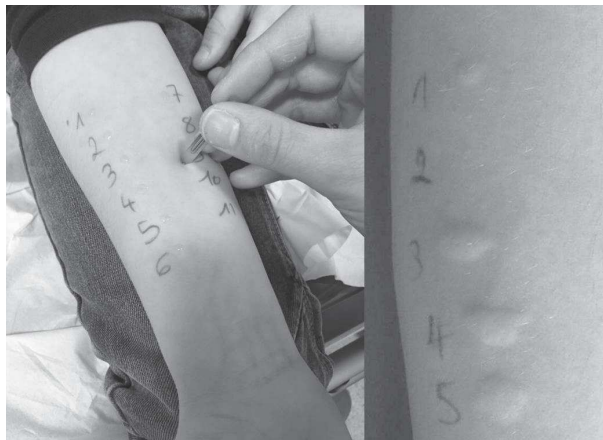


Fig. 58.3. Tests cutanés par prick. (Voir aussi dans le cahier couleur.)

Tests intradermiques

C'est un test diagnostique de l'allergie IgE-médiée mais ils sont exclusivement utilisés dans l'exploration des allergies aux médicaments et aux hyménoptères.

Ils doivent être réalisés dans un environnement médicalisé avec une surveillance adaptée.

Patch tests

La substance à tester est déposée sous un dispositif occlusif pendant 48 heures.

Ils sont :

- utilisés dans l'exploration des allergies de contact (cosmétiques, métaux), pour lesquelles il existe des batteries standardisées ;
- non recommandés dans les allergies alimentaires ou digestives non IgE-médiées ;
- inutiles dans l'exploration des allergies IgE-médiées.

La lecture se fait 72 heures après le dépôt du patch. Le test est à l'évidence positif s'il reproduit une lésion d'eczéma franche. Les critères d'interprétation d'une induration ou du nombre de papules nécessitent d'être expérimenté.

2. Éosinophilie

Une éosinophilie supérieure à $400/\text{mm}^3$ reste un argument pour l'origine allergique des troubles, mais ce test manque de spécificité et de sensibilité.

L'hyperéosinophilie est aussi retrouvée en cas de parasitose, de stress, de prise médicamenteuse, voire d'infection virale.

3. Tests biologiques de dépistage de l'allergie

Les tests sériques de dépistage sont des tests unitaires vis-à-vis d'allergènes mélangés dans le même réactif (pneumallergènes, ou trophallergènes) ou sur le même support sans identification de l'allergène. La réponse est binaire : positive ou négative.

4. IgE totales

Le dosage des IgE totales ne peut pas être utilisé comme test de dépistage de l'atopie.

2. « B » = ventilation

On évalue quatre paramètres :

- FR : fréquence respiratoire ;
- T : travail respiratoire ;
- V : volumes pulmonaires ;
- O : oxygénation.

La **fréquence respiratoire** (FR) varie avec l'âge (tableau 67.1), la fièvre, l'agitation, l'anxiété.

L'évaluation du **travail respiratoire** apprécie la mise en jeu des muscles accessoires.

Il faut avant tout rechercher des signes de lutte respiratoire : tirage, balancement thoraco-abdominal, battement des ailes du nez, entonnoir xiphoïdien, geignement expiratoire.

Il convient également de repérer des bruits respiratoires : stridor, *wheezing*, *grunting*.

L'évaluation des **volumes pulmonaires** est permise par l'inspection et l'auscultation.

L'inspection apprécie le caractère symétrique ou non de l'expansion thoracique, la situation médiane ou non de la trachée.

L'auscultation pulmonaire recherche une asymétrie du murmure vésiculaire, la présence de bruits anormaux (sibilants, crépitants).

L'**oxygénation** est appréciée par la coloration de l'enfant : rose, pâle, cyanosé.

La mesure de la saturation en O₂ peut compléter cette évaluation clinique.

Ces différents éléments doivent être interprétés ; on distingue ainsi :

- un enfant eupnéique ;
- une **détresse respiratoire** aiguë (définie par l'augmentation du travail respiratoire) ;
- une **insuffisance respiratoire** (incapacité respiratoire à maintenir PO₂ et PCO₂ normales).

L'insuffisance respiratoire est dite décompensée si elle s'accompagne : de troubles de la vigilance/conscience, ou d'une tachycardie supérieure aux limites supérieures de fréquence cardiaque selon l'âge, ou d'une bradycardie, ou encore de cyanose (hypoxie) ou de sueurs (hypercapnie), ou de signes d'épuisement respiratoire (apnées, diminution du travail respiratoire et des volumes pulmonaires).

Détresse et insuffisance respiratoires doivent être traitées immédiatement (oxygénothérapie).

L'effet des mesures thérapeutiques doit être évalué.

Tableau 67.1. Valeurs normales de la fréquence respiratoire de l'enfant.

Âge de l'enfant	FR (par minute)
< 1 mois	40–60
1–6 mois	30–50
6–24 mois	20–40
2–12 ans	16–30
13–18 ans	12–20