



HAL
open science

VADE-MECUM de prise en charge des urgences neuropédiatriques

Adrien Roussel

► **To cite this version:**

Adrien Roussel. VADE-MECUM de prise en charge des urgences neuropédiatriques. Médecine humaine et pathologie. 2023. dumas-04361361

HAL Id: dumas-04361361

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-04361361>

Submitted on 22 Dec 2023

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE ROUEN
ANNÉE 2023

**THESE POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE**

(Diplôme d'état)

Par

Adrien ROUSSEL

Né le 13 Février 1993 à Maisons Laffitte

Présentée et soutenue publiquement
Le 9 Octobre 2023

**VADE-MECUM DE
PRISE EN CHARGE DES URGENCES NEUROPÉDIATRIQUES**

Président du jury : Pr Stéphane MARRET

Directrices de thèse : Dr Ivana DABAJ et Dr Rebecca MORÉ

Membres du Jury : Dr Thibault PLOUCHART et Dr Anne-Claire LHOUMEAU

Table des matières

Table des matières	2
Remerciements	4
Liste des Abréviations et Acronymes	6
Liste des Tableaux	9
Liste des Figures	11
Introduction	12
Crise convulsive hyperthermique (CCH)	13
Etat de mal épileptique (EME) (hors période néonatale)	16
Hypertension intracrânienne (HTIC).....	21
HTIC Idiopathique / Secondaire	24
Céphalées.....	27
Méningite	31
Encéphalites	36
Convulsions	44
Première crise convulsive.....	44
Spasmes Infantiles	46
Ataxie aiguë	49
Dystonie.....	52
Etat de mal dystonique / Orage dystonique	58
Mouvements anormaux non épileptiques.....	61
Aide au diagnostic de mouvements anormaux	62
Syndrome de Guillain Barré	71
Paralysie faciale	76
Hypotonie du nourrisson.....	80
Décompensation de maladie métabolique	82
Trauma crânien	87
Accident vasculaire cérébral.....	92
Algorithme et protocole de prise en charge de l'accident vasculaire cérébral de l'enfant	92
Bilan étiologique de l'enfant qui présente un accident vasculaire cérébral.....	96
Thérapeutique médicamenteuse de l'infarctus cérébral ischémique	97
Thrombose veineuse cérébrale	104
Myasthénie auto-immune	113
Déficit moteur aigu non traumatique	118
Pathologies inflammatoires démyélinisantes	124
Synthèse Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Sclérose en plaque (SEP)	126

Synthèse Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Maladies du spectre des neuromyérites optiques (NMOSD).....	130
Synthèse Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Spectre des maladies à anticorps anti MOG (MOGAD)	134
Syndrome du bébé secoué.....	139
Mort encéphalique	143
Manifestations neurologiques dans les tableaux d'intoxications	145
Rhabdomyolyse.....	147
Bibliographie	150
Résumé	154

Remerciements

Je tiens à remercier Professeur MARRET, professeur de Néonatalogie et référent de l'option de Neuropédiatrie au CHU de Rouen, pour sa gentillesse, son écoute, ses conseils, et le soutien qu'il m'a apporté dès que je me suis présenté à lui afin de devenir neuropédiatre.

Merci au Dr DABAJ qui m'a accueilli en Neuropédiatrie, en Neurophysiologie et au Centre de Référence de Maladies Neuromusculaires à Garches, toujours avec le sourire et qui m'a guidé dans mon parcours de Neuropédiatrie et m'a soutenu dans ce projet.

Merci au Dr MORE pour tous ces échanges, médicaux et musicaux, ces protocoles, et pour sa convivialité qui m'a permis de me sentir intégré à l'équipe de Neuropédiatrie.

Merci au Dr PLOUCHART pour son secours dans les services de Néonatalogie, mais surtout lors des gardes de Réanimation Pédiatrique, dont le sang-froid et l'approche de situations critiques m'ont fait relativiser les Urgences en Pédiatries.

Merci au Dr LHOUMEAU pour sa bienveillance aux urgences pédiatriques et ses ressources avisées, même en période d'épidémie.



Merci à l'équipe de Neuropédiatrie de Rouen pour l'accueil et les connaissances que vous m'avez partagé avec si bon cœur.

Merci à l'équipe de Néonatalogie et de Réanimation Pédiatrique, médecins comme infirmières, qui m'a fait découvrir et même apprécié, le petit monde des soins de néonatalogie et de réanimation.

Merci au Pr MARGUET ainsi qu'à l'équipe de Pédiatrie Générale et des Urgences Pédiatriques pour m'avoir formé et appris tout ce que je sais de la pédiatrie générale, dans sa spécificité comme dans son humanité.

Merci au Professeur Patrick VAN BOGAERT ainsi qu'à l'équipe de Neuropédiatre d'Angers pour leur accueil lors de mon inter-CHU et pour m'avoir montré qu'il y avait plusieurs façons d'aborder la neuropédiatrie.

Merci à l'équipe d'Hémo Oncopédiatrie qui m'a beaucoup appris lors de ce 1er semestre.



Merci à tous les co-internes avec qui j'ai passé mes stages, qui ont rendu chacun de ces semestres si particuliers. Tous inoubliables, je vous remercie d'avoir été là dans les moments de joie, comme dans les moments difficiles :

Claire O, Claire B et Vincent pour ce semestre avec des contre-rendus qui n'en finissaient plus.

Merci à toute l'équipe de l'internat du Havre, qui m'a fait redécouvrir l'esprit des colonies de vacances.

Cloé, Anthony, Louis, Marine, Valentine, Amandine et Pauline pour ces moments plus chaleureux les uns que les autres !

Cécile, Meryl, Perrine et Héloïse pour ce semestre chez les tout, tout petit à faire des photos bizarres et manger du fromage dans le bureau des internes.

Ines, pour ces déblocages en fin de journée jusqu'à pas d'heure à parler de tout et n'importe quoi.

Simon et Matthieu, dont l'un m'a donné le goût des échecs et l'autre des punchlines bien faites.

Jessica, Léa, Emma, Zoé pour ce semestre Angevins où votre hospitalité l'emportait sur ma chambre de 9m².



Un remerciement particulier à ma Famille, qui m'a poussé, tiré, supporté, épaulé, rabroué, qui s'est toujours montré d'une aide morale à défaut de physique avec la distance. Merci pour tout ce que vous m'avez apporté et que vous m'apporterez encore dans l'avenir.

Merci à Maman pour ta justesse, à Papa pour ton authenticité, à mon Frère pour ta hargne et ton humour, et merci à celle qui l'accompagne de le supporter.

À mes Grands-Parents.



Merci aux amis d'une vie, de ceux dont ni la distance, ni le temps, n'étiolent les liens. Merci d'avoir toujours été présents, d'avoir contribué de près ou de loin dans ce farmineux projet.

Merci à Camille C pour ton esprit retors en toutes circonstances, à Gaby pour ton esprit décalé en toutes circonstances, à Camille B pour apporter à ce monde les paillettes et les licornes qui lui manquent, à Alexis pour que la pop culture et les années 80 ne meurent jamais.

Merci à Jé pour toute notre histoire rock et à Alex qui est d'une douceur rare, et au Ptit Jé dont l'énergie déborde de sa personne à chaque instant.

Merci à Barbara et Tom qui m'ont accueilli dans les moments difficiles et dont la générosité est sans pareil.

Merci à Tim pour ton cœur, ta tignasse et ton sourire d'or. Si je puise un centième de ta bonhomie, qu'elle fasse de moi un homme meilleur. Merci à Cécile pour ton groove, ton swing, ton truc qui marche.

Merci à Hélène ...

Liste des Abréviations et Acronymes

ACC	Anticoagulant Circulant
ACE	Artère Carotide Externe
ACI	Artère Carotide Interne
ACSOS	Aggression Cérébrale Secondaire d'Origine Systémique
ACTH	Hormone Adrénocorticotrope
AADC	Aromatic l-amino-acid decarboxylase
ADEM	Acute Disseminated Encephalomyelitis
AERRPS	Acute Encephalitis with Refractory, Repetitive Partial Seizures
AESD	Acute Encephalopathy with biphasic Seizures and late reduced Diffusion
AGTLC	Acide Gras à Très Longue Chaîne
AIDP	Acute Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy
AMAN	Acute Motor Axonal Neuropathy
AMSAN	Acute Motor Sensory Axonal Neuropathy
ANE	Acute Necrotizing Encephalopathy
AOD	Anticoagulant Oraux
ASAT / ALAT	Aspartate Amino Transaminases / Alanine Amino Transférase
ASLO	Anticorps Anti Streptolysine O
ATU	Autorisation Temporaire d'Utilisation
AVC	Accident vasculaire cérébral
AVK	Anti Vitamine K
BG +/-	Bacille Gram positif / négatif
BH	Bilan Hépatique
BOC	Bandes Oligo Clonales
BU	Bandelette Urinaire
Ca	Calcium
CAA	Chromatographie des Acides Aminés
CAO	Chromatographie des Acides Organiques
CCH	Crise Convulsive Hyperthermique
CF	Crise Fébrile
CG +/-	Cocci Gram positif / négatif
CI	Contre-Indication
CIVD	Coagulation Intravasculaire Disséminée
CMV	Cytomégalovirus
CO	Monoxyde de Carbone
CPK	Créatine Phosphokinase
CRP	Protéine C Réactive
CTCG	Crise Tonico Clonique Généralisée
DRD	Dopa Responsive Dystonia
DVP	Dérivation Ventriculo Péritonéale
EBV	Epstein Barr Virus
EEG	Électroencéphalogramme
EME	Etat de Mal Epileptique
EMG	Electromyogramme
ERG	Electrorétinogramme
ETF	Echographie Transfontanelle
FAN	Facteur Antinucléaire
FIRES	Febrile Infection-Related Epilepsy Syndrome
FO	Fond d'Œil
GBS	Syndrome de Guillain-Barré

GCS	Glasgow Coma Score
GGT	Gamma-Glutamyl Transférase
HBPM	Héparine de Bas Poids Moléculaire
HDL	High Density Cholestérol
HH	Hemiconvulsion-Hemiplegia syndrome
HHE	Hemiconvulsion-Hemiplegia-Epilepsy syndrome
HHV6	Herpes Virus Humain 6
HLA	Complexe Majeur d'Histocompatibilité
HNF	Héparine Non Fractionnée
HSA	Hémorragie Sous Arachnoïdienne
HSES	Hemorrhagic Shock and Encephalopathy Syndrome
HSV	Herpès Simplex Virus
HTA	Hypertension Artérielle
HTIC	Hypertension Intracrânienne
HTLV	Virus T Lymphotrope Humain
HVA	Acide homovanillique
IESS	Infantile Epileptic Spasms Syndrome (IESS)
IFN	Interféron
IgE, A, M	Immunoglobulines E, A, M
IRMc	Imagerie par Résonance Magnétique cérébrale
IV / IVD	Intraveineux / Intraveineux Direct
IVSE	Intraveineuse à la Seringue Électronique
LCR / LCS	Liquide Cérébro Rachidien / Liquide Cérébro Spinale
LDL	Low Density Cholestérol
MAV	Malformation Artério Veineuse
MELAS	Mitochondrial Encephalomyopathy, Lactic Acidosis, Stroke-like episodes
MERS	Clinically Mild Encephalitis/Encephalopathy with a Reversible Splenial lesion
Mg	Magnésium
MNI	Mononucléose Infectieuse
Na	Natrémie
NFS	Numération Formule Sanguine
NMDA	Acide N-méthyl-D-aspartique
ORL	OtoRhinoLaryngologie
p / u	plasmatique / urinaire
PAL	Phosphatases Alcalines
PAM	Pression Artérielle Moyenne
PC	Périmètre Crânien
PCR	Réaction en Chaîne par Polymérase
PDCi	Produit de Contraste Iodé
PEA	Potentiel Évoqué Auditif
PEV	Potentiel Évoqué Visuel
Ph	Phosphore
PIC	Pression Intracérébrale
PL	Ponction Lombaire
PLP	Phosphate de Pyridoxal
PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins
PNPO	Pyridoxamine-5' Phosphate Oxydase
Polio	Poliomyélite
PPC	Pression de Perfusion Cérébrale
PREDICT	Pediatric Research in Emergency Departments International Collaborative
ROR	Rougeole-Oreillon-Rubéole
ROT	Réflexes Ostéotendineux

SEP	Sclérose En Plaque
SNC	Système Nerveux Central
SNG	Sonde Naso Gastrique
SR	Sépiaptérine
SRO	Soluté de Réhydratation Orale
STB	Sclérose Tubéreuse de Bourneville
T21	Trisomie 21
TC	Trauma Crânien
TCA	Temps Céphaline avec Activateur
TDMc	Tomodensitométrie cérébrale
TG	Thyroglobuline
TH	Tyrosine-Hydroxylase
TIH	Thrombopénie Induite par l'Héparine
TP	Taux de Prothrombine
TPO	Thyroperoxydase
TVC	Thrombose Veineuse Centrale
TVC	Thrombose Veineuse Cérébrale
VCN	Vitesse de Conduction Nerveuse
VHA,VHB, VHC	Virus Hépatite A, B, C
VIH	Virus de l'Immunodéficience Humaine
VLCAD	Acyl CoA Déshydrogénase à Très Longue Chaîne
VMA	Acide vanylmandélique
VRS	Virus Respiratoire Syncytiale
VS	Vitesse de Sédimentation
VZV	Varicelle Zona Virus

Liste des Tableaux

Tableau 1 : Crise convulsive fébrile simple VS complexe.....	13
Tableau 2 : Durée des temps T1 et T2 selon le type de crise dans l'état de mal épileptique.....	16
Tableau 3 : Bilan étiologique en cas d'état de mal épileptique	16
Tableau 4 : Traitement étiologique des états de mal épileptiques	17
Tableau 5 : Présentations cliniques des hypertensions intracrâniennes compensées.....	21
Tableau 6 : Présentations cliniques des hypertensions intracrâniennes décompensées.....	22
Tableau 7 : Critères modifiés de Dandy pour le diagnostic d'hypertension intracrânienne idiopathique	24
Tableau 8: Bilan étiologique de première intention en cas d'hypertension intracrânienne idiopathique	25
Tableau 9 : Facteurs favorisants et/ou causes secondaires d'hypertension intracrânienne idiopathique	26
Tableau 10 : Céphalées primaires versus secondaires	27
Tableau 11 : Contre-indications à la ponction lombaire issu de la SPILF 2007.....	31
Tableau 12 : Traitements de la méningite bactérienne	33
Tableau 13 : Résultats de ponction lombaire	34
Tableau 14 : Bilan étiologique de l'encéphalite aiguë 1ere intention	36
Tableau 15 : Bilan étiologique de l'encéphalite aiguë 2ème intention	37
Tableau 16 : Caractéristiques de certaines encéphalites virales issu de "Encéphalites aiguës de l'enfant", J.-C. Cuvellier, L. Vallée, 2007	39
Tableau 17 : Caractéristiques de certaines encéphalites inflammatoires / auto immunes	41
Tableau 18 : Aide à la supplémentation métabolique issu et traduit à partir de Mitochondrial Medicine Therapies: Rationale, Evidence, and Dosing Guidelines ; Isabella Barcelos et al.....	42
Tableau 19 : Bilan étiologique dans le cadre de spasmes du nourrisson	46
Tableau 20 : Différents tableaux cliniques de l'ataxie aiguë	49
Tableau 21 : Bilan étiologique dans le cadre d'une ataxie aiguë	50
Tableau 22 : Classification des dystonies	52
Tableau 23 : Étiologies de la dystonie.....	53
Tableau 24 : Bilan étiologique en cas de dystonie	54
Tableau 25 : Traitements de la dystonie issu du tableau du Traitement des dystonies de l'enfant de A. Roubertie et al.	55
Tableau 26 : Causes traitables de dystonie	57
Tableau 27 : Plan d'action en cas d'orage dystonique issu de Dystonia Severity Action Plan: a simple grading system for medical severity of status dystonicus and life-threatening dystonia, Lumsden, 2013	58
Tableau 28 : Causes cryptogéniques des mouvements anormaux non épileptogènes issu du tableau de Movement disorder emergencies in childhood, F.J. Kirkham et al.....	64
Tableau 29 : Autres mouvements inhabituels de l'enfant issu de Non epileptic paroxysmal movement disorders in childhood de A. Roubertie et al.....	67
Tableau 30 : Traitements provoquant des mouvements anormaux.....	70
Tableau 31 : Critères diagnostic d'Asbury pour le syndrome de Guillain Barré.....	72
Tableau 32 : Critères diagnostic de Brighton pour le syndrome de Guillain Barré	72
Tableau 33 : Diagnostics différentiels au Syndrome de Guillain Barré	73
Tableau 34 : Echelle testing musculaire - MRC	75
Tableau 35 : Classification de House-Brackmann	76
Tableau 36 : Causes spécifiques de paralysie faciale	78
Tableau 37 : Récapitulatif des principales étiologies et prises en charges des paralysies faciales de l'enfant issu du Trousseau de Poche	79
Tableau 38 : Bilan étiologique de première intention en cas d'hypotonie du nourrisson.....	80
Tableau 39 : Bilan lors d'une décompensation de maladie métabolique	83

Tableau 40 : Aide au diagnostic de maladies métaboliques néonatales	84
Tableau 41 : Score de Glasgow du nourrisson	87
Tableau 42 : Score de Glasgow de l'enfant et de l'adulte	87
Tableau 43 : Fiche réflexe NIHSS pédiatrique	94
Tableau 44 : Consensus professionnels pour la prise en charge aiguë de l'AVC de l'enfant et l'utilisation des antithrombotiques en fonction du mécanisme de l'accident	97
Tableau 45 : Mise en place et surveillance de l'héparine non fractionnée.....	99
Tableau 46 : Doses de Protamine en cas d'hémorragie sous héparine non fractionnée	99
Tableau 47 : Doses de Tinzaparine	100
Tableau 48 : Mise en place et surveillance des héparines de bas poids moléculaire à dose anticoagulante	101
Tableau 49 : Mise en place et surveillance des antivitamines K.....	102
Tableau 50 : Mise en place du Rivaroxaban	102
Tableau 51 : Signes radiologiques de thrombose veineuse centrale	105
Tableau 52 : Bilan étiologique dans le cadre d'une thrombose veineuse centrale	105
Tableau 53 : Mise en place et surveillance de l'héparine non fractionnée dans la thrombose veineuse centrale	107
Tableau 54 : Dose de Protamine en cas d'hémorragie sous héparine non fractionnée dans la thrombose veineuse centrale	107
Tableau 55 : Mise en place de Tinzaparine	108
Tableau 56 : Mise en place et surveillance des héparines de bas poids moléculaires à dose anticoagulante dans la thrombose veineuse centrale	108
Tableau 57 : Mise en place et surveillance des antivitamines K dans la thrombose veineuse centrale	109
Tableau 58 : Mise en place de Rivaroxaban dans la thrombose veineuse centrale.....	110
Tableau 59 : Suivi du patient avec une thrombose veineuse centrale.....	110
Tableau 60 : Score Myasthenia Gravis Foundation of America.....	115
Tableau 61 : Score Myasthénique de Garches	115
Tableau 62 : Score d'activité quotidienne (8 jours précédents)	116
Tableau 63 : Aide sémiologique lors d'un déficit neurologique d'allure central.....	118
Tableau 64 : Tableau récapitulatif des lésions médullaires	120
Tableau 65 : Etiologie des myélites aiguës	124
Tableau 66 : Bilan étiologique de suspicion de myélite ou autre maladie neuroinflammatoire	125
Tableau 67 : Traitement des poussées de sclérose en plaque.....	128
Tableau 68 : Traitement de fond des de la sclérose en plaque	128
Tableau 69 : Lésions IRM possible lors des neuromyérites optiques	131
Tableau 70 : Traitement des poussées de neuromyérite optique	132
Tableau 71 : Traitement de fond des neuromyérites optiques	132
Tableau 72 : Particularité des formes pédiatriques de neuromyérite optique	133
Tableau 73 : Imagerie par résonance magnétique des maladies à anticorps anti-MOG.....	135
Tableau 74 : Prise en charge thérapeutique des maladies à anticorps anti-MOG	136
Tableau 75 : Tableaux des réflexes du tronc normaux	143
Tableau 76 : Toxidromes.....	145
Tableau 77 : Antidotes.....	146
Tableau 78 : Prise en charge des rhabdomyolyses	148

Liste des Figures

Figure 1 : Bilan paraclinique des crises convulsives hyperthermiques.....	14
Figure 2 : Algorithme thérapeutique adapté de “La prise en charge d’urgence du patient pédiatrique en état de mal épileptique convulsif”, Kyle C. McKenzie et al, 2020.....	20
Figure 3 : Schéma pour la réalisation d’une ponction lombaire avec mesure de pression.....	23
Figure 4 : Profils des céphalées issus du Clinical Practice Guidelines of the Royal Children`s Hospital Melbourne.....	27
Figure 5 : Diagramme de distinction entre céphalée primaire et secondaire issu du DIU Migraine et céphalées de la SFEMC.....	28
Figure 6 : Modalité d’appel du réanimateur de garde en cas de signes d’alerte lors d’une méningite .	32
Figure 7 : Algorithme des explorations lors d’une méningite	32
Figure 8 : Algorithme de prise en charge du syndrome de West	47
Figure 9 : Algorithme orientation diagnostique face à une dystonie	54
Figure 10 : Screening for dystonia severity (grade) and action plan with overview of the management of status dystonicus, de Status dystonicus: a practice guide, N. ALLEN, 2013.....	60
Figure 11 : Principales étiologies de paralysies faciales néonatales	77
Figure 12 : Principales étiologies de paralysies faciales de l’enfant	77
Figure 13 : Classification du trauma crânien	87
Figure 14 : Algorithme indication TDM cérébral lors d’un trauma crânien	89
Figure 15 : Suspicion AVC/AIT aux urgences	93
Figure 16 : Algorithme indication thrombectomie mécanique	95
Figure 17 : Algorithme de diagnostic et prise en charge de la thrombose veineuse centrale de l’enfant	112
Figure 18 : Algorithme d’orientation étiologique devant un déficit moteur aigue de l’enfant	123
Figure 19 : Prise en charge thérapeutique d’une première poussée de neuromyéélite optique à Ac anti-AQP4 positifs	132
Figure 20 : Gestion de la poussée chez l’enfant, adapté du Consensus européen pédiatrique 2020, issu du Protocole National de Diagnostic et de Soins 2022.....	137
Figure 21 : Traitement de fond chez l’enfant, adapté du Consensus européen pédiatrique, issu du Protocole National de Diagnostic et de Soins 2022	137
Figure 22 : Démarche décisionnelle vers le diagnostic de la mort encéphalique chez le nourrisson et l’enfant	144
Figure 23 : Algorithme d’orientation étiologique lors d’un premier accès de myololyse fébrile.....	149

Introduction

La neuropédiatrie a pour mission de prendre en charge des nourrissons, des enfants et des adolescents atteints de pathologies affectant le système nerveux central ou périphérique (SNP). C'est une spécialité vaste, complexe, transversale, représentée par d'innombrables pathologies aiguës comme chroniques (épilepsie, maladies neuromusculaires, maladies vasculaires, erreurs innées du métabolisme, génétiques, ... etc.). Le diagnostic peut être simple, le traitement facilement mis en place, mais ce n'est pas systématique. Qui plus est, un diagnostic isolé sans prise en charge adaptée a peu de sens. Nous faisons face à une augmentation croissante des connaissances en la matière, ce qui permet aujourd'hui à la communauté médicale, de créer et fournir des référentiels, pour mieux les appréhender.

Si bien souvent les retours pratiques des équipes prenant en charge des patients relevant de la neuropédiatrie au Centre Hospitalier Universitaire (CHU) de Rouen montrent une connaissance correcte de la neuropédiatrie générale enseignée à tous les pédiatres, avec des bilans prescrits souvent complets mais pas encore bien standardisés, il existe néanmoins, des situations où les professionnels non neuropédiatres peuvent être mis en difficultés lorsqu'il s'agit de prendre en charge une pathologie neurologique spécifique.

Il a donc semblé utile de leur proposer un outil, à une échelle locale, permettant de faciliter l'enquête clinique et étiologique chez un patient consultant pour motif neurologique ; afin de reconnaître des grandes entités nosologiques et d'appliquer rapidement et facilement, les démarches diagnostiques et les protocoles de soins adaptés qui en découlent.

Le travail de thèse suivant propose un recueil non exhaustif de ces entités, sous la forme d'un « Vademecum », comprenant des bases épidémiologiques, des items cliniques, des propositions de bilans étiologiques, des algorithmes décisionnels pour la prise en charge du patient. Ces données sont basées sur l'analyse de recommandations françaises et anglo-saxonnes récentes (littérature scientifique, recommandations, protocoles pédiatriques d'autres centres de Neuropédiatrie). Le polyhandicap n'y figure pas car il fait déjà l'objet d'un « Vademecum » spécifique local.

L'objectif est de mettre ce « Vademecum » à disposition au CHU de Rouen, aux Urgences Pédiatriques, dans les services d'hospitalisation de Pédiatrie, Réanimation, Néonatalogie mais également servira à l'équipe de Neuropédiatrie. Il s'agit d'un travail dynamique, qui sera amené à être modifié, au gré des évolutions des prises en charge et des recommandations en constante réévaluation.

A terme, il pourra être envisagé une étude de pratique après plusieurs mois d'utilisation qui permettra d'en apprécier l'utilité.

Crise convulsive hyperthermique (CCH)

Définition : Crise convulsive survenant dans un contexte fébrile, en dehors d'une infection du SNC, d'une cause métabolique, toxique, ou d'une déshydratation chez un enfant ou un nourrisson, sans antécédent de crise convulsive néonatale ou de crise convulsive non fébrile

Épidémiologie : 2% à 5% des enfants de moins de 5 ans avec un pic à 18 mois. 30% de risque de récurrence surtout si :

- Première convulsion fébrile survenue avant l'âge de 15 mois
- Le premier épisode est survenu avec une fièvre inférieure à 38,5 °C
- Antécédents familiaux de convulsions fébriles (CF)

Critères : Lors d'un pic supérieur à 38°C :

Tableau 1 : Crise convulsive fébrile simple VS complexe

Crise simple	Crise complexe
Entre 1 an et 5 ans	Moins 1 an ou plus de 5 ans
Durée de moins de 15 minutes	Durée > 15 minutes
1 crise par épisode fébrile	> 1 crise par épisode fébrile
Crise généralisée	Crise focale
Examen neurologique normal à 1h de la crise	Examen anormal à 1h de la crise
Pas d'antécédents neurologique et développement psychomoteur sans particularité	Notion d'antécédents neurologique ou développement psychomoteur anormal

A noter : En cas de gastro-entérite, il peut y avoir des crises convulsives simples apyrétiques.

Bilan paraclinique

Glycémie capillaire !

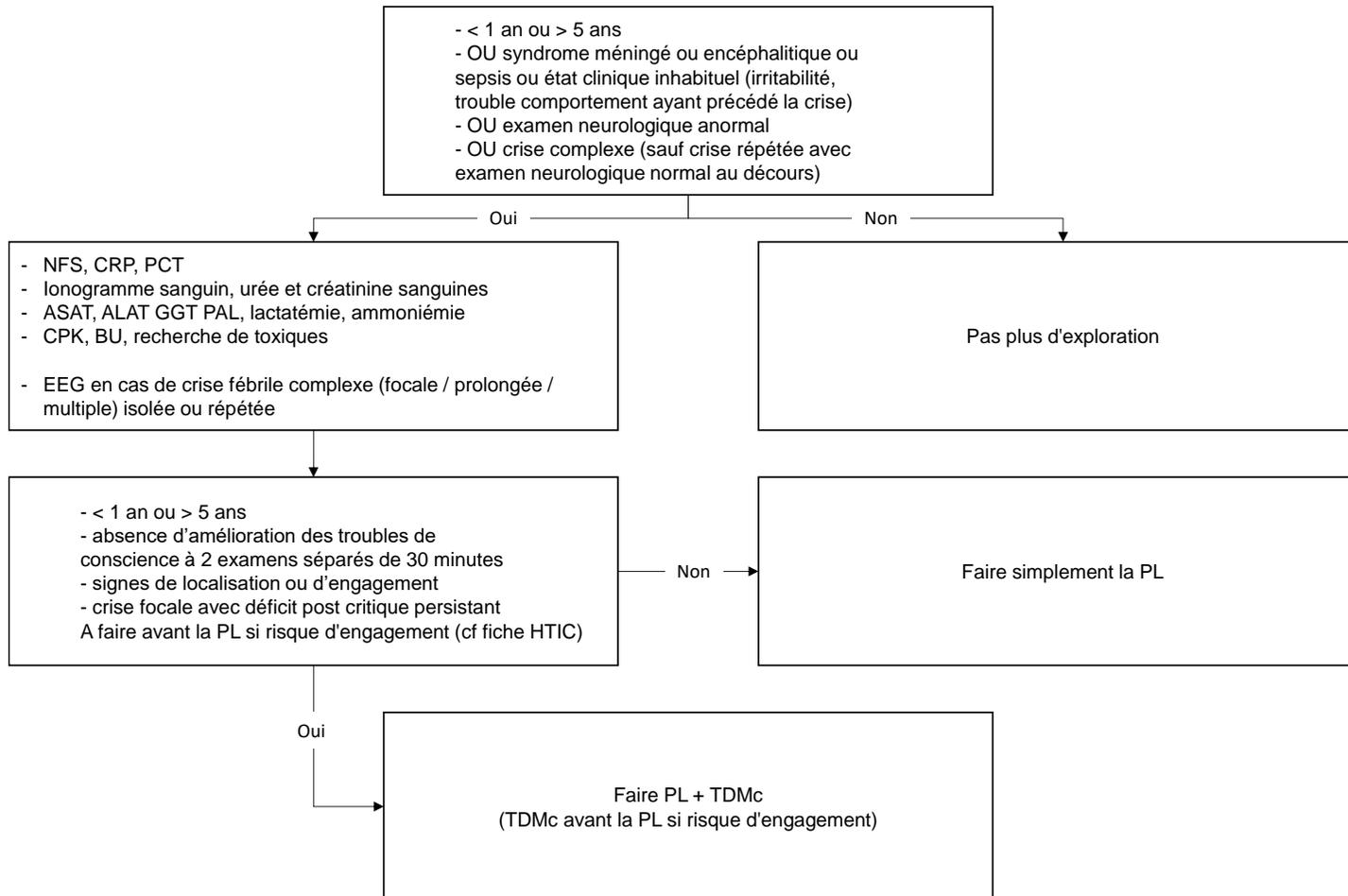


Figure 1 : Bilan paraclinique des crises convulsives hyperthermiques

Note : Ponction lombaire (PL) non systématique en cas de retard psychomoteur ou des acquisitions.

Une IRMc sera à réaliser rapidement en cas de CCH complexe.

Prescription d'un traitement d'urgence à domicile si :

- Age < 12 mois
- Ou antécédent d'état de mal fébrile ou première CF focale
- Ou anomalie du développement, de l'examen neurologique, de l'IRMc
- Ou antécédent familial de crise non fébrile
- Ou durée de la fièvre avant la CF < 1 h

La prescription se fera en dehors de l'épisode aigu aux urgences, à la suite d'un avis Neuropédiatrique.
Le traitement d'urgence comporte soit le Valium en intra rectal, soit le Buccolam.

BUCCOLAM :

- Nourrisson de 6 mois à moins de 1 an : 1 seringue préremplie de 2,5 mg ;
- Enfant de 1 an à moins de 5 ans : 1 seringue préremplie de 5 mg ;
- Enfant de 5 ans à 10 ans : 1 seringue préremplie de 7,5 mg ;
- Enfant de 10 ans à 18 ans : 1 seringue préremplie de 10 mg.

VALIUM :

0,1 ml de solution injectable par kg, soit 0,5 mg/kg, sans dépasser 1 ampoule (20 mg).

Quel enfant nécessite un avis neuropédiatrique ?

- Ou CF prolongée avant l'âge de 1 an,
- Ou CF focale et prolongée ou focale et répétée sur 24 heures quel que soit l'âge,
- Ou 2ème épisode de crise complexe (focale ou prolongée ou multiple),
- Ou présence d'un retard de développement psychomoteur ou d'une anomalie à l'examen neurologique.

Aide GEDI :

- Fiche conseil (Ref : 37389) : <http://thot:8080/ennov/ennovged/document/16063000>
- Fiche Prise en Charge GEDI (Ref : 34574) : <http://thot:8080/ennov/ennovged/document/14296507>
- Ordo BUCCOLAM / VALIUM (Ref : 34165) : <http://thot:8080/ennov/ennovged/document/13901028>
- Fiche administration BUCCOLAM (Ref : 34155) : <http://thot:8080/ennov/ennovged/document/13893186>

Références :

5. Patel N, Ram D, Swiderska N, Mewasingh LD, Newton RW, Offringa M. Febrile seizures: BMJ. 18 août 2015;h4240.
6. Auvin S, Antonios M, Benoist G, Dommergues MA, Corrad F, Gajdos V, et al. Évaluation d'un enfant après une crise fébrile : focus sur trois problèmes de pratique clinique. Arch Pédiatrie. 1 nov 2017;24(11):1137-46.
7. Eilbert W, Chan C. Febrile seizures: A review. J Am Coll Emerg Physicians Open. août 2022;3(4):e12769.
8. Capovilla G, Mastrangelo M, Romeo A, Vigeveno F. Recommendations for the management of "febrile seizures" Ad hoc Task Force of LICE Guidelines Commission. Epilepsia. 2009;50(s1):2-6.
9. Trousseau de poche [Internet]. [cité 1 sept 2023]. Disponible sur: <https://www.trousseaudepoche.fr/index.html>

Etat de mal épileptique (EME) (hors période néonatale)

Épidémiologie : L'état de mal (EME) représente environ 73 cas pour 100.000 enfants par an au Canada et jusqu'à 40 cas pour 100.000 enfants par an en France. La fréquence est plus élevée chez les moins de 2 ans. Le taux de mortalité est de 3% à 8%.

Définition :

- Etat de mal :
 - Condition résultant soit de la faillite des mécanismes responsables de l'arrêt de la crise ou de l'initiation de mécanismes conduisant à une crise anormalement prolongée (après temps T1*)
 - Condition pouvant avoir des conséquences à long terme (après temps T2*), incluant la mort neuronale, et l'altération des circuits neuronaux
(La durée des temps T1 et T2 selon le type de crise est mentionnée ci-dessous)
- Etat de mal réfractaire :
 - L'EME réfractaire est défini par la persistance de l'EME clinique ou électrique malgré deux lignes thérapeutiques différentes et bien conduites de médicaments antiépileptiques recommandés (posologies optimales et délais d'action)
- Etat de mal super réfractaire :
 - L'EME super-réfractaire est défini par un EME persistant ou récidivant après 24 heures d'un coma thérapeutique bien conduit

Tableau 2 : Durée des temps T1 et T2 selon le type de crise dans l'état de mal épileptique

Type	T1	T2
EME tonico-clonique	5 minutes	30 minutes
EME focal dyscognitif	10 minutes	> 60 minutes
EME absence	10 à 15 minutes	Non connu

Note : Les EME focaux dyscognitifs (anciennement crise partielles complexes) regroupent des crises focales pouvant être accompagnées de troubles de la conscience avec des difficultés à parler ou répondre à des ordres simples.

Prise en charge : Cf Algorithme EME

Bilan étiologique :

Tableau 3 : Bilan étiologique en cas d'état de mal épileptique

Sang	<ul style="list-style-type: none">• NFS, CRP/PCT, Ionogramme, Calcium, Magnésium, Créatinine, ASAT/ALAT, GGT, PAL, Glycémie, Calcium, Magnésium, Ammoniémie, Gaz du Sang, Lactate• Si fébrile : Hémoculture, Interféron• Paludisme si retour de zone endémique, Sérologie Lyme, Sérothèque• Dosage antiépileptique si patient traité• Dosage CO, Toxiques (systématique chez l'adolescent), Cannabis (y penser chez le nourrisson)• β-HCG chez les jeunes filles pubères
Liquide Céphalo-Rachidien	Biochimie, Lactatorachie, Virologie (Herpétique), Bactériologie, Interféron- α , LCRthèque <ul style="list-style-type: none">• Ponction lombaire (PL) APRÈS IMAGERIE une fois le patient stable, si absence de signes d'HTIC, et arrêt des convulsions.• La PL peut être répétée :<ul style="list-style-type: none">○ Si une encéphalite est suspectée et que le 1er LCR est normal○ Ou si pléiocytose modérée < 25/mm³

	○ Ou si le bilan initial n'a rien donné
Urines	Toxiques urinaires

Imagerie cérébrale : de préférence réalisation d'une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale en urgence sinon une tomodensitométrie (TDM) systématique (à discuter chez les patients épileptiques)

EEG si possible en postcritique et à discuter en urgence en cas de non reprise de conscience (crises infracliniques) ou en cas d'encéphalite

FO : chez le nourrisson, penser au syndrome du « bébé secoué » (fond d'œil (FO) urgent dans les 24h)

Traitement étiologique :

Tableau 4 : Traitement étiologique des états de mal épileptiques

Etiologie	Traitement
Méningite	Céfotaxime 75 mg/kg/6h +/- Dexaméthasone 0,15 mg/kg/6h
Encéphalite	Aciclovir 20 mg/kg/8h soit 500 mg/m ² /8h IVL en 1h
Neuropaludisme	Artesunate IV <ul style="list-style-type: none"> • Posologie à 2,4 mg/kg/injection en IVL (Attention chez <20kg : posologie 3 mg/kg/injection) □ Pas de dose max et pas d'adaptation en cas d'insuffisance rénale ou hépatique □ Injection à H0, H12, H24 puis 1 fois/24h tant que la voie orale est impossible □ Durée totale et complète de 7 jours (soit 9 doses)
Fièvre	Paracétamol
Hypoglycémie < 3 mmol/L	<ul style="list-style-type: none"> ○ Glucose 10% dose de charge 3 ml/kg en IVD suivi perfusion Polyionique débit 6-8 ml/kg/h pour éviter l'hypoglycémie rebond (contrôle dextro 3 min après le bolus puis toutes les 15min pdt 1h puis toutes les heures pdt 4h) (glycémie cible 7-10 mmol/l) ○ Si l'état de conscience le permet : Glucose 30% per os à 0,5 g/kg (~2 mL/kg), suivi d'un biberon de céréales (ou bouillie) chez le nourrisson, et chez l'enfant d'ingestion de 30 à 50g de pain (sucres lents) pour éviter une hypoglycémie rebond
Hypocalcémie < 2 mmol/L	<p>Gluconate Ca 10% dose de charge 0,5 ml/kg sur 10 min (dilué à 10% dans du G5% ou Sérum physiologique)</p> <p>Puis relais par perfusion IV de gluconate de Ca 10% à 40 mg/kg/j de Ca soit 4 ml/kg/j de gluconate de calcium 10% à diluer dans 40ml/kg/j de G5%, G10% ou sérum physiologique</p> <p>ATTENTION : le gluconate de Ca ne doit pas représenter plus de 10% du volume total</p> <ul style="list-style-type: none"> • Surveillance horaire de la perfusion (risque de nécrose cutanée) • Surveillance calcémie H8 et H24, scope, ECG (allongement du QT et trouble du rythme) • Arrêt de la perfusion quand la calcémie > 2,2 mmol/L
Hyponatrémie	<ul style="list-style-type: none"> • 125-130 mmol/L : Polyionique + 2 g/L de NaCl à 150 mL/kg/j • <125 mmol/L : remonter rapidement la natrémie de 5 à 7 mmol/L en injectant NaCl 5,85% (1 ml=1 mmol) 5 ml/kg en 5 min puis poursuivre avec Polyionique + 2g/L de NaCl
Hypernatrémie	<ul style="list-style-type: none"> • 145-165 mmol/L : Polyionique + 1g/L de NaCl à 150 ml/kg/j • > 165 mmol/L : Polyionique + 2g/L de NaCl (pour éviter la chute rapide) à 150 ml/kg/j (max 150 ml/h) • SRO autorisé (à l'arrêt des convulsions) en plus de la perfusion si natrémie < 155 mmol/L, réhydratation IV seule au-delà. Monitoring de la natrémie toutes les 4h si Na+ > 160 mmol/L ; toutes les 6 heures si Na+ < 160 mmol/L
Hypertension artérielle (HTA)	Nicardipine à la dose 1µg/kg/min en IVSE

Intoxication	Appel Centre Anti poison (CAP) de Lille ou Angers
Lésion cérébrale (vasculaire, malformation artériovéneuse (MAV), Tumorale, Traumatique)	Traitement de l'hypertension intracérébrale (HTIC) et avis neurochirurgical

Aide :

- Fiche Banque documentaire Réanimation pédiatrique, onglet neuropédiatrie : État de mal convulsif

Suite de prise en charge à l'arrêt de l'état de mal

- Hospitalisation systématique (secteur conventionnel ou réanimation selon tableau clinique)
- EEG rapidement
- Possibilité de poursuivre un traitement d'entretien
- Si patient naïf de crise antérieure, et EME non provoqué, discuter avec neuropédiatre l'indication d'un traitement anti épileptique de fond
- Si patient déjà traité par AE, reconduire le traitement habituel, voire optimiser les posologies
- Poursuite de l'enquête étiologique si bilan de première ligne sans résultat
- Education thérapeutique si problème d'observance ou première introduction d'un traitement anti épileptique

Références :

9. Trousseau de poche [Internet]. [cité 1 sept 2023]. Disponible sur: <https://www.trousseaudepoeche.fr/index.html>
10. McKenzie KC, Hahn CD, Friedman JN. Emergency management of the paediatric patient with convulsive status epilepticus. Paediatr Child Health. févr 2021;26(1):50-66.
11. Outin H, Guève P, Alvarez V, Auvin S, Clair B, Convers P, et al. Prise en charge des états de mal épileptiques en préhospitalier, en structure d'urgence et en réanimation dans les 48 premières heures (à l'exclusion du nouveau-né et du nourrisson). Médecine Intensive Réanimation [Internet]. 30 juill 2020 [cité 3 janv 2023]; Disponible sur: <https://revue-mir.srlf.org/index.php/mir/article/view/85>
12. A definition and classification of status epilepticus – Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus - Trinka - 2015 - Epilepsia - Wiley Online Library [Internet]. [cité 2 sept 2023]. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/epi.13121>
13. Glauser T, Shinnar S, Gloss D, Alldredge B, Arya R, Bainbridge J, et al. Evidence-Based Guideline: Treatment of Convulsive Status Epilepticus in Children and Adults: Report of the Guideline Committee of the American Epilepsy Society. Epilepsy Curr. 2016;16(1):48-61.

Prise en charge préhospitalière – Convulsions de plus de 5 minutes

Note : Une intervention pharmacologique précoce améliore le pronostic. Une seule dose de médicament est recommandée en cas de convulsions d'une durée de plus de 5 minutes.

OU	Midazolam (Buccolam)	<u>Par voie intramusculaire</u> : 0,2 mg/kg (maximum 10 mg) <u>Par voie buccale</u> : 0,5 mg/kg (maximum 10 mg)
	Diazépam (Valium)	<u>Par voie rectale</u> : 0,5 mg/kg (maximum 20 mg)

Prise en charge hospitalière de l'état de mal épileptique convulsif

Soutien des **voies respiratoires** : +/- canule de Guedel et +/- SNG pour vidange gastrique
Oxygène à 100 %, évaluation de la **respiration** et surveillance par saturomètre
Moniteur cardiorespiratoire, vérification du pouls, de la tension artérielle
Mise en place de l'accès intraveineux : 2 cathéters intraveineux, dans la mesure du possible
Explorations : Test rapide de glycémie, examens de laboratoire essentiels
Surveillance continue : de la dépression respiratoire, de l'hypotension, des arythmies
Placer le patient dans une position sécuritaire, ne pas l'immobiliser.
Bolus de 0,5 g/kg de glucose (sous forme de solution de dextrose) si la glycémie est $\leq 2,6$ mmol/L
Consulter des services spécialisés en cas de signes d'instabilité respiratoire ou hémodynamique.

Médicaments de première intention

OU OU OU	Midazolam (Buccolam)	Sans accès IV : <u>Intramusculaire</u> : 0,3 mg/kg (maximum 10 mg) <u>Buccale</u> : 0,5 mg/kg (maximum 10 mg)
	Clonazepam (Rivotril)	Accès IV : 0,03 mg/kg IV (maximum 1 mg) (administré en 120 à 180 secondes)
	Diazépam (Valium)	Accès IV : 0,3 mg/kg IV (maximum 5 mg si < 5 ans) (maximum 10 mg si > 5 ans) Sans accès IV : <u>Rectale</u> : 0,5 mg/kg (maximum 20 mg)

Encore en convulsions au bout de 5 minutes?

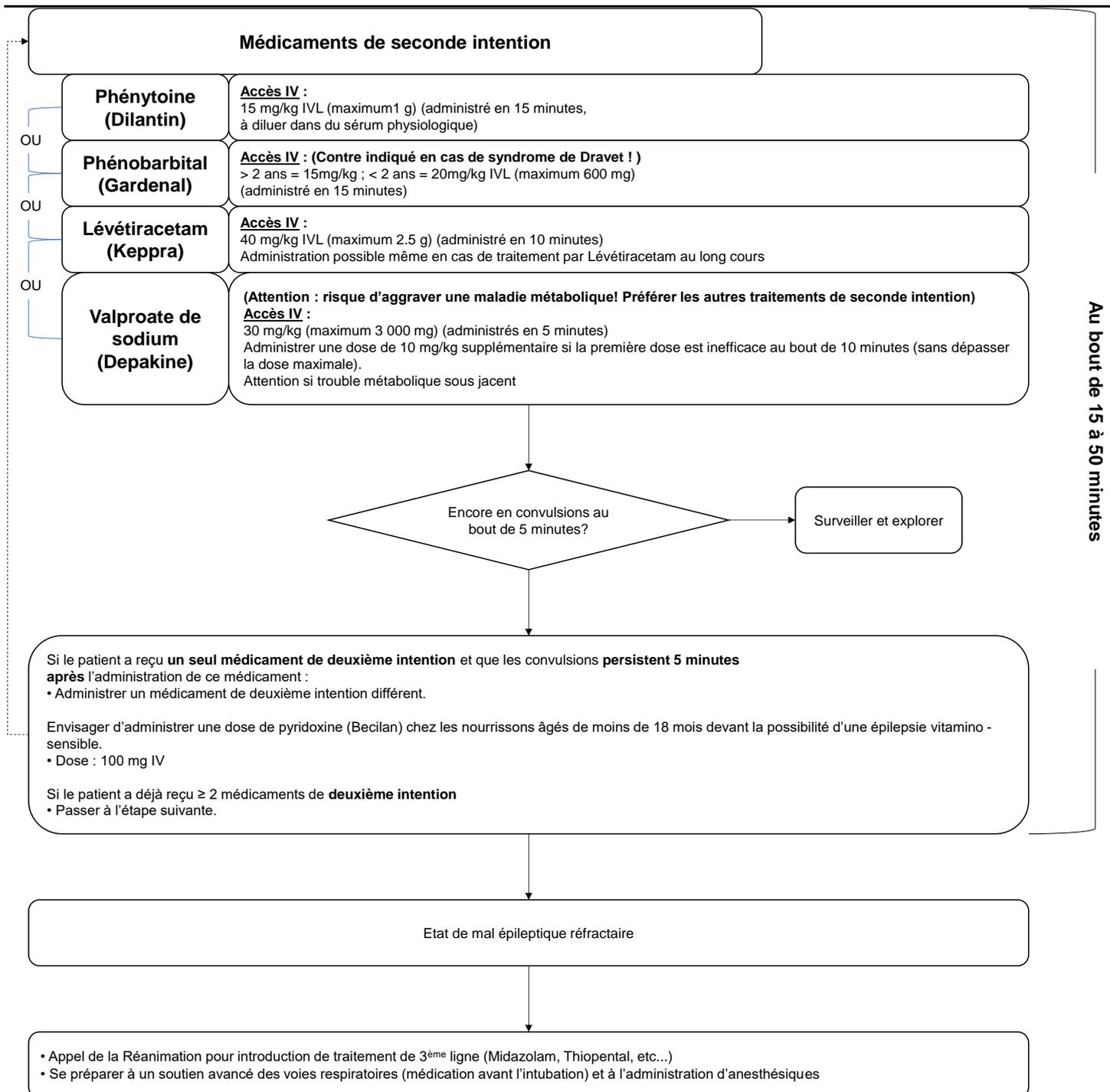
Surveiller et explorer

Reprendre le médicament **de première intention une fois**, 5 minutes après l'administration de la première
• Si l'accès IV est établi, passer à la voie IV. Passer en préférence le Clonazépam (Rivotril).

• Si ≥ 2 doses du médicament **de première intention** ont été administrées (y compris celles avant l'arrivée à l'hôpital) et que les convulsions persistent plus de 5 minutes après la dernière dose de benzodiazépine, passer aux médicaments de **deuxième intention**.

Envisager un accès intra osseux si l'accès intraveineux n'est pas encore établi

A faire dans les 15 premières minutes



Au bout de 15 à 50 minutes

Figure 2 : Algorithme thérapeutique adapté de "La prise en charge d'urgence du patient pédiatrique en état de mal épileptique convulsif", Kyle C. McKenzie et al, 2020

Hypertension intracrânienne (HTIC)

Définition : Conséquence de l'augmentation de volume de l'un ou de plusieurs des éléments contenus dans la cavité rigide ostéoméningée.

Pour mémoire, pression de perfusion cérébrale (PPC) = Pression artérielle moyenne (PAM) – Pression intracérébrale (PIC)

Urgence thérapeutique et diagnostique !

Normes de pression intracrânienne pédiatrique : < 7,6 cm d'H₂O avant 1 an ; < 28 cm d'H₂O pour l'enfant prépubère ; < 25 cm d'H₂O pour l'enfant pubère et obèse.

Norme de pression intracrânienne adulte : entre 20 et 25 cm d'H₂O avec une cible inférieure à 22 cm d'H₂O.

Étiologies : Variées !

- Infection du système nerveux central
- Tumeur
- Hydrocéphalie décompensée
- Anoxie
- Hémorragie cérébrale
- Hématome intracrânien
- Trauma crânien
- Pathologie métabolique
- Encéphalite

Présentation clinique de l'hypertension intracrânienne (HTIC) :

⚠ Y penser devant bradycardie avec hypertension artérielle ⚠

Tableau 5 : Présentations cliniques des hypertensions intracrâniennes compensées

HTIC compensée		
Signes communs à tous les patients	Nourrisson	Enfant
Somnolence, apathie, coma	Irritabilité, geignement Cri aigu neurologique	Céphalées posturales et fin de nuit ou matinales, constantes parfois tardives, résistantes aux antalgiques, majorées à l'effort, soulagées par les vomissements
Vomissements répétés en jet, sans effort, améliorent les céphalées	Bombement de la fontanelle antérieure (Bregmatique) : pathognomonique	Irritabilité, modification du caractère, difficulté d'adaptation scolaire
Mydriase, strabisme, anisocorie (asymétrie de taille des pupilles) Signes de gravité (signes d'engagement)	Disjonctions des sutures (fermeture entre 2 et 9 mois)	Éclipses visuelles intermittentes Baisse de l'acuité visuelle œdème papillaire au FO (tardif) Diplopie binoculaire sur atteinte du VI, souvent bilatérale Troubles de l'équilibre, ataxie, vertiges. Latérocolis, torticolis et port de tête guindé (signe de gravité)

Tableau 6 : Présentations cliniques des hypertensions intracrâniennes décompensées

HTIC décompensée

- Triade de **Kocher - Cushing** (souffrance du tronc cérébral) : HTA systolique, bradycardie, respiration irrégulière et lente
- Signes de **Parinaud** * avec yeux en coucher de soleil
- Signes d'altération de l'état de **Conscience** : trouble de la vigilance, somnolence, torpeur, coma
- Signes **Neurovégétatifs** : signes respiratoires (pauses et soupirs profonds, apnée, hyperpnée, rythme irrégulier) et cardiovasculaires (bradycardie, tachycardie)
- Signes **Oculaires** : anisocorie, diminution voire abolition du réflexe pupillaire, mydriase
- Signes **Moteurs** : hypotonie, trémulations, chute, réactions de décortication puis de décérébration à la douleur, hémiparésie, attitude guindée, torticolis

* paralysie de la verticalité du regard avec conservation des mouvements horizontaux

Principales étapes du traitement de l'HTIC aiguë :

Dans tous les cas :

1. **Réanimation initiale** : Contrôle des voies aériennes supérieures, si besoin ventilation mécanique, et contrôles des ACSOS
2. **Contrôle des convulsions** : Traitement anti épileptique (Keppra 1ère intention) si crises convulsives. Si EME, prise en charge selon protocole
3. **Analgésie et sédation** : Sédation, analgésie, protection sensorielle optimales
4. **Contrôle et correction des troubles hémodynamiques**
5. **Autres mesures générales** :
 - a. Favoriser le retour veineux : Tête en position neutre surélevée à 30° (maximum).
 - b. Correction d'une anémie (pour les traumatismes crâniens graves)
6. **Corticoïdes** :
 - Déconseillés en cas de trauma crânien grave ou d'encéphalopathie anoxique aiguë.
 - Indiqués en cas d'œdème péri tumoral ou inflammatoire (abcès cérébral).Posologie : Solumédrol® IV 2 mg/kg/j en 4 prises (ou dexaméthasone IV 1 mg/kg/j en 2 à 4 prises)
7. **Prise en charge neurochirurgicale** : Dérivation ventriculaire externe > ventriculocisternostomie > drainage lombaire > volet de décompression > chirurgie évacuatrice

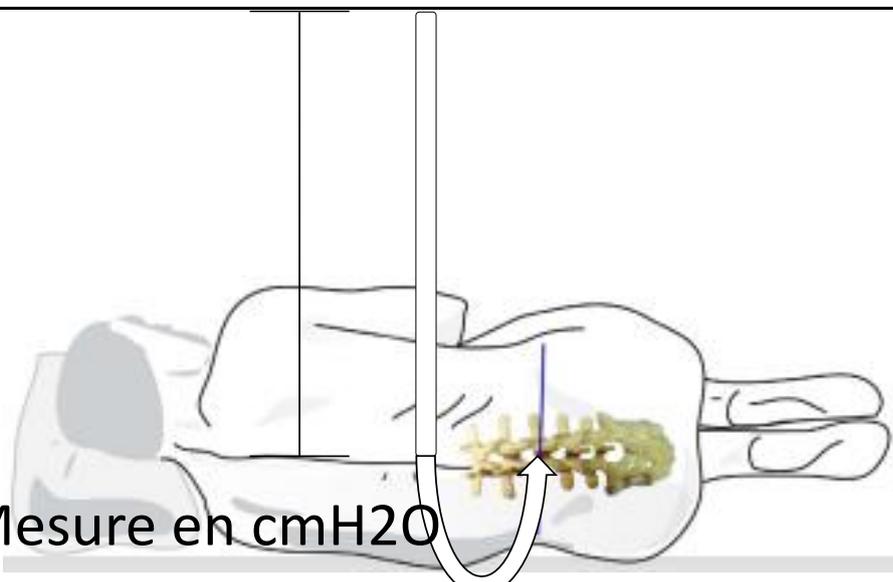
En cas d'HTIC décompensée, la prise en charge doit précéder la recherche de l'étiologie :

Appel de l'équipe de réanimation pour prévenir et si besoin, anticiper un transfert

8. **Mannitol** (Accord du réa ou neurochirurgien si possible) : 0,5 à 1 g/kg IV sur 10 minutes. A renouveler au bout de 4 heures si besoin. Possibilité de rajouter une dose de Lasilix après à 0.25mg/kg pour en augmenter l'effet.
9. **Sérum salé hypertonique à 3%** : A discuter avec l'anesthésiste réanimateur

Bilan étiologique (à débiter dès que possible, si l'état du patient le permet) :

1. **TDMc** : Examen de référence en urgence. Permet de voir si engagement. Ne permet pas d'éliminer une HTIC
2. **IRMc** : A distance de la prise en charge aiguë.
3. **FO** : Évalue le retentissement ophtalmologique. Ne permet pas d'éliminer une HTIC
4. **Echographie transcrânienne** : Discutable chez le nourrisson car mauvaise sensibilité. Le TDMc a un meilleur rendement.
5. **Ponction lombaire avec mesure de pression** : Si forte suspicion d'HTIC et bilans précédents négatifs ET si l'imagerie élimine un engagement.



Mesure en cmH₂O

Figure 3 : Schéma pour la réalisation d'une ponction lombaire avec mesure de pression

Bien mesurer la hauteur en cm d'eau à la verticale et par rapport au point de ponction !

Aide :

- Fiche Banque documentaire, réanimation pédiatrique, onglet neuropédiatrie : Prise en charge de l'HTIC de l'enfant

Références :

9. Trousseau de poche [Internet]. [cité 1 sept 2023]. Disponible sur: <https://www.trousseaudepoeche.fr/index.html>
14. Gout CD, Orliaguet G. Hypertension intracrânienne en réanimation pédiatrique [Internet]. Réanimation pédiatrique. Paris: Springer Paris; 2013. p. 205-15. Disponible sur: https://doi.org/10.1007/978-2-8178-0407-1_8
15. Caroline DURACHER GOUT, ORLIAGUET G. Hypertension intracrânienne chez l'enfant - La SFAR [Internet]. Société Française d'Anesthésie et de Réanimation. 2009 [cité 1 sept 2023]. Disponible sur: <https://sfar.org/hypertension-intracranienne-chez-lenfant/>

Épidémiologie : Incidence chez l'enfant : 0,1 à 0,9/ 100 000 avec sexe ratio de 1/1 jusqu'à 12 ans, 9 filles pour un garçon ensuite.

Définition :

HTIC Idiopathique : Élévation isolée de la pression intracrânienne en l'absence de signes neurologiques focaux, de signes neuroradiologiques (mais présence de signes indirects cf *Tableau facteurs favorisant et/ou causes secondaires*) ou d'anomalie de la composition du LCR

- Primaire si obésité, prise de poids récente, SOPK et maigreur
- Secondaire si iatrogénie, anomalies vasculaires cérébrales, pathologies endocriniennes, pathologie rénale, pathologie génétique, anémie, etc....

Principale complication : atteinte visuelle par **neuropathie optique ischémique**

→ **Urgence diagnostique et thérapeutique !**

Cependant : diagnostic d'élimination. Il n'y a pas de risque d'engagement cérébral.

Symptômes :

- **Céphalées** (90%)
- **Éclipses visuelles** (70%) brèves quand le patient se penche en avant
- **Diplopie** (30%) par atteinte uni- ou bilatérale du VI
- **Acouphènes pulsatiles** (60%)
- Parfois signes frustrés avec simplement nausées/vomissements voir asymptomatique.

Tableau 7 : Critères modifiés de Dandy pour le diagnostic d'hypertension intracrânienne idiopathique

Le diagnostic de certitude peut être posé si le patient remplit les critères A à E.
Le diagnostic est probable si le patient remplit les critères A à D, mais que la pression du LCS est < 25 cm d'eau
A. Œdème papillaire (Δ <u>Signe majeur</u> Δ)
B. Examen neurologique normal, à l'exception d'une paralysie du VI
C. Neuro-imagerie : parenchyme cérébral normal sans hydrocéphalie, processus expansif intracrânien, ou anomalie structurelle, et absence de prise de contraste méningée en IRM sans et avec produit de contraste. Une angio-IRM veineuse est nécessaire chez les patients atypiques ; si l'IRM est indisponible ou contre-indiquée, un scanner cérébral sans et avec produit de contraste peut être fait en association avec un angioscanner veineux avec produit de contraste
D. Composition normale du LCR
E. Pression d'ouverture du LCS élevée (≥ 25 cm d'H ₂ O chez l'adulte et ≥ 28 cm d'eau chez l'enfant [25 cm d'eau si l'enfant est non sédaté et non obèse]) obtenue à partir d'une PL réalisée en décubitus latéral
En l'absence d'œdème papillaire, le diagnostic peut être posé si les items B–E sont satisfaits, et si le patient présente une paralysie du nerf abducens unilatéral ou bilatéral
En l'absence d'œdème papillaire ou de paralysie du VI, le diagnostic d'HTIC idiopathique peut être évoqué mais non certifié si les items B–E sont satisfaits, associé à au moins 3 des critères suivants :
<ul style="list-style-type: none"> ● Selle turcique vide ● Aplatissement du pôle postérieur du globe oculaire ● Distension de l'espace sous-arachnoïdien périoptique avec ou sans aspect tortueux du nerf optique ● Sténose du sinus veineux transverse

Bilan diagnostique :

- Bilan ophtalmologique complémentaire initial avec fond d'œil.
 - Champ visuel si l'âge du patient le permet
 - Acuité visuelle
- IRM cérébrale et médullaire
- PL avec mesure de pression

Bilan étiologique :

1ère intention :

Tableau 8: Bilan étiologique de première intention en cas d'hypertension intracrânienne idiopathique

Sang	<ul style="list-style-type: none">● NFS, Ionogramme, Glycémie, CRP, Urée, Créatinine● Bilan hépatique complet (ASAT/ALAT, GGT, PAL, Bilirubine, Lipase)● Bilan phosphocalcique avec Vit D (25OHD et 1-25OHD), Calcémie, PTH● Bilan hormonal avec test des grands axes hypothalamo-hypophysaires :<ul style="list-style-type: none">○ TSH, T3, T4○ GH, IGF1○ LH, FSH, testostérone, oestradiol○ ACTH, Cortisol libre urinaire, Cortisolémie○ Prolactine● β-HCG chez les filles pubères● Bilan auto immunitaire avec FAN, Ac anti-ADN, Anti-Sm, anti-phospholipides, Vit A si doute clinique● Sérologie sanguines VIH, syphilis, lyme, CMV, EBV, VZV
LCR	Cytologie, virologie, bactériologie, bandes oligoclonales, mise en réserve
Urines	Toxiques, Cortisolurie

2ème intention :

- Génétique/Caryotype (T21 et Turner)

Prise en charge :

- Prise en charge des facteurs favorisant ou causes secondaire : *(Voir tableau)*
- Prise en charge du surpoids (objectif réduction 10%)
- Surveillance simple possible en cas d'OP modéré sans retentissement visuel

1ère intention :

- Acétazolamide (DIAMOX) : 10 mg/kg en 3 à 4 prises (**max 2g/j**)
 - Si échec : possibilité de monter à 20 voire 30 mg/kg/j
- Supplémentation potassique et par bicarbonate de sodium
- Surveillance Iono à J15 puis une fois par mois
- Echographie rénale (recherche de lithiase)

2ème intention :

- Topiramate (EPITOMAX) : 1.5 à 3 mg/kg/j maximum 200 mg/j
- Furosémide (LASILIX) : 1 à 2 mg/kg/j
- Boli de corticoïdes : 1 à 2 mg/kg/j (après avis neuropédiatrique devant le risque de majoration de l'HTIC au long cours)
- PL déplétive régulière si mauvaise réponse pharmacologique et refus de chirurgie

3ème intention (après concertation pluridisciplinaire) :

- Fenestration des gaines des nerfs optiques
- Dérivation ventriculo péritonéale ou lombo péritonéale
- Stenting veineux du sinus latéral si sténose mise en évidence

⚠ Si forme sévère d'emblée (atteinte visuelle d'emblée) ⚠

- Acétazolamide + boli de corticoïdes (20 à 30 mg/kg/j sur 5 jours, max 1g/j)
- Discuter fenestration du nerf optique si risque visuel très élevé

Suivi :

- J8 : bilan ophtalmologique complet
- J15 : bilan ophtalmologique (+ bilan sanguin si Acétazolamide)
- M1 : bilan ophtalmologique + examen neurologique
- Poursuite des traitements jusqu'à disparition de l'œdème papillaire

Critère de réponse au traitement :

- Absence d'aggravation / signes d'amélioration
- Disparition des céphalées (quelques semaines)
- Disparition de l'œdème papillaire (environ 4 à 5 mois)

Tableau 9 : Facteurs favorisant et/ou causes secondaires d'hypertension intracrânienne idiopathique

Hématologique	Anémie, Polyglobulie de Vaquez
Cardio-embolique	Thrombose veineuse cérébrale, Thrombose jugulaire, Syndrome cave supérieur, Dissection carotidienne, HTA, Fistule artérioveineuse, Infection ou hémorragie méningée ancienne
Traitement	Fluoroquinolones, Tétracyclines, Corticoïdes, Danazol, Dérivés de la vitamine A, Levothyroxine, Acide nalidixique, Tamoxifène, Ciclosporine, Implant au Lévonorgestrel, Lithium, Hormone de croissance, Indométacine, Cimétidine
Atteinte systémique	Insuffisance rénale chronique, Syndrome d'apnée/hypopnée du sommeil, Insuffisance respiratoire chronique, Lupus, Psittacose
Causes endocrines	Maladie d'Addison, Insuffisance surrénalienne, Syndrome de Cushing, Hyperthyroïdie, Hypothyroïdie, Hyperthyroïdie
Syndrome génétique	T21, Craniosténose, Syndrome de Turner

Références :

16. Mollan SP, Davies B, Silver NC, Shaw S, Mallucci CL, Wakerley BR, et al. Idiopathic intracranial hypertension: consensus guidelines on management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. oct 2018;89(10):1088-100.
17. Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology*. 24 sept 2013;81(13):1159-65.
18. Ko MW, Liu GT. Pediatric Idiopathic Intracranial Hypertension (Pseudotumor Cerebri). *Horm Res Paediatr*. 21 oct 2010;74(6):381-9.
19. Wang MTM, Bhatti MT, Danesh-Meyer HV. Idiopathic intracranial hypertension: Pathophysiology, diagnosis and management. *J Clin Neurosci*. 1 janv 2022;95:172-9.
20. Vitaliti G, Pavone P, Matin N, Tabatabaie O, Cocuzza S, Vecchio M, et al. Therapeutic approaches to pediatric pseudotumor cerebri: New insights from literature data. *Int J Immunopathol Pharmacol*. mars 2017;30(1):94-7.
21. Albakr A, Hamad MH, Alwadei AH, Bashiri FA, Hassan HH, Idris H, et al. Idiopathic intracranial hypertension in children: Diagnostic and management approach. *Sudan J Paediatr*. 2016;16(2):67-76.

Céphalées

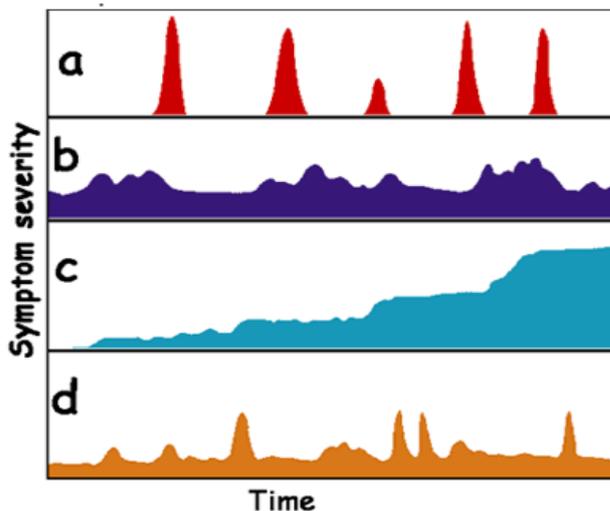
Épidémiologie : Motif de consultation fréquent (environ 20% des motifs de consultations neuropédiatriques). Plus de la moitié des consultations pour céphalées sont des migraines avec aura.

La prévalence est en augmentation avec l'âge. A savoir que les céphalées sont inhabituelles chez le jeune enfant mais elles peuvent être le signe d'une cause neurologique grave sous-jacente dans 6 à 15% des cas.

Définition et étiologies :

Tableau 10 : Céphalées primaires versus secondaires

Céphalée primaire	Céphalée secondaire
Céphalée sans substrat organique sous-jacent ou lésion causale	Céphalée liée à une pathologie neurologique ou extra neurologique
<ul style="list-style-type: none"> • Céphalées de tension • Migraine (avec ou sans aura) • Céphalées trigémino-autonomiques • Autres céphalées primaires 	<ul style="list-style-type: none"> • Céphalée attribuée à un traumatisme crânien et/ou cervical • Céphalée attribuée à une affection vasculaire crânienne et/ou cervicale • Céphalée attribuée à une affection intracrânienne non vasculaire • Céphalée attribuée à une substance ou son sevrage • Céphalée attribuée à une infection • Céphalée attribuée à un désordre de l'homéostasie • Céphalée ou douleur faciale attribuée à une affection du crâne, du cou, des yeux, des oreilles, du nez, des sinus, des dents, de la bouche ou d'autres structures faciales ou cervicales • Céphalée attribuée à une affection psychiatrique



- a) Aiguë récurrente
Migraine
- b) Chronique non progressive
Céphalée de tension
Anxiété dépression
Somatisation
- c) Progressif chronique
Tumeur
HTIC bénigne
Abscès cérébral
Hydrocéphalie
- d) Aiguë sur chronique non évolutif
Céphalée de tension + migraine

Figure 4 : Profils des céphalées issus du *Clinical Practice Guidelines of the Royal Children`s Hospital Melbourne*

Interrogatoire complet et exhaustif :

- Antécédents personnels / familiaux généraux, antécédents familiaux de céphalées
- Traitement général / traitement spécifique d'une céphalée
- Circonstances d'apparition (repos / sommeil / provoquée : stress, Valsalva, effort...)
- Intensité (limitation ou non des activités ?)
- Mode d'installation « time to peak » ("en coup de tonnerre" <1 min ; brutale en quelques minutes ; aiguë en 1h ; au-delà c'est progressif)

- Fréquence, durée
- Signes accompagnateurs (Nausée, Vomissement, Photophobie, Phonophobie)
- Symptômes associés (fièvre, HTA, signes ORL, signes neurologiques, signes ophtalmologiques)
- Topographie
- Caractère pulsatile / étai / continu / casque
- Caractère positionnel : augmentée en orthostatisme (hypotension intracrânienne, AVC cérébelleux) ou en décubitus dorsal (HSA, HTIC, TVC, sinusite)



Drapeaux Rouges :

- Âge < 4 ans
- Caractéristiques particulières de la céphalée :
 - Tôt le matin
 - Réveille l'enfant du sommeil
 - Déclenchée ou aggravée par la toux, les éternuements ou les changements de position (par exemple, se pencher vers l'avant)
 - Apparition soudaine et sévère
 - Région occipitale
- Vomissements associés sans autre cause évidente
- Changement par rapport aux céphalées habituelles ou aggravation progressive
- Symptômes neurologiques focaux
- Nouveau type de crises épileptiques
- Régression développementale
- Caractéristiques méningite ou encéphalite
- Antécédent récent de TC grave
- Maladie chronique particulière : atteinte hématologique (tendance hémorragique et état prothrombotique), malignité, affection rhumatologique, immunosuppression, hypertension
- Médicaments : anticoagulants, antiagrégants
- Présence d'une DVP

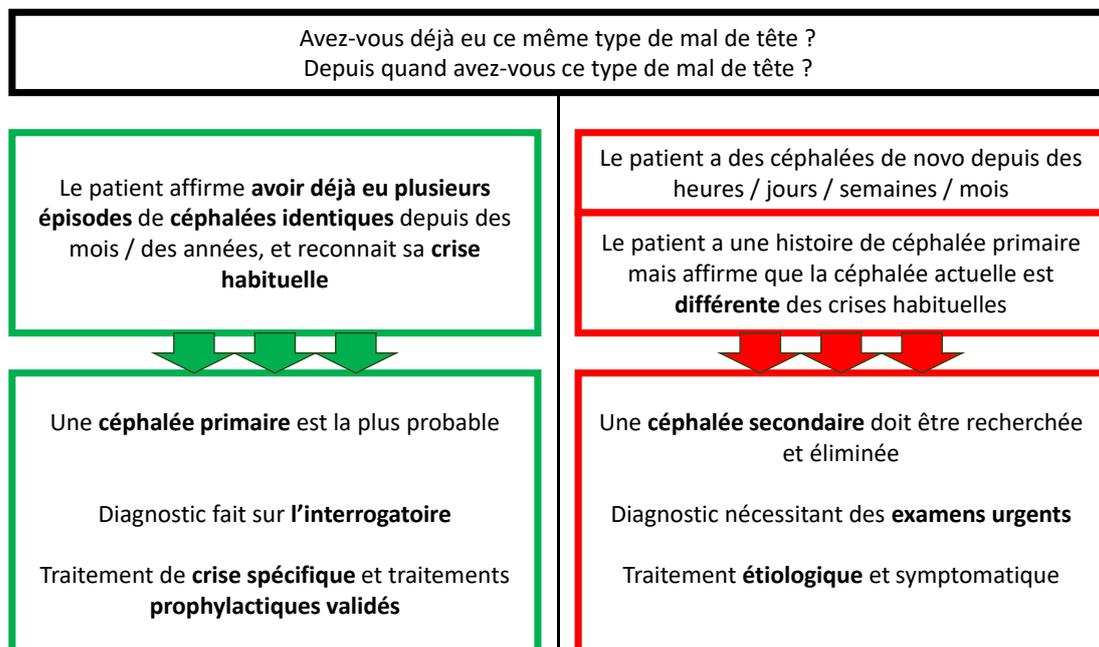


Figure 5 : Diagramme de distinction entre céphalée primaire et secondaire issu du DIU Migraine et céphalées de la SFEMC

Examens :

- Toujours contrôler la tension artérielle !
- Température, fréquence cardiaque, périmètre crânien (petit enfant)
- Recherche de signe de Kernig et Brudzinski
- Évaluation du niveau de conscience
- Examen neurologique complet avec : recherche de déficit sensitivo moteur, ataxie, hémianopsie, examen pupillaire et oculomoteur
- Examen ORL : rhinorrhée, sinus, muscles cervicaux, éruption, œdème
- Test positionnel
- Fond d'œil



Drapeaux Rouges à l'examen clinique :

- Altération de l'état de conscience/confusion
- Augmentation du PC
- Tenue de tête anormale
- Anomalie neurologique focale
- Signes d'augmentation de la PIC (œdème papillaire, ataxie, bradycardie avec hypertension)
- Signes de méningite (photophobie, raideur de la nuque)

Mémo d'aide :

- Claude Bernard Horner (ptosis myosis enophtalmie) : dissection artère carotide interne ipsilatérale aux signes
- Anisocorie douloureuse (mydriase anormale) : anévrisme de l'artère carotide interne ou de l'artère communicante postérieure
- Paralysie du III : anévrisme artère communicante postérieure
- Ataxie cérébelleuse : AVC de fosse postérieure
- Hémianopsie : atteinte artère vertébrale postérieure
- Acouphènes pulsatiles : fistule durale, dissection artère carotide interne ou artère vertébrale
- Diplopie horizontale : paralysie du VI
- Éclipses visuelles : HTIC
- Céphalée brutale sans fièvre avec syndrome méningé : cause vasculaire



Attention !

L'absence de symptôme associé et l'examen clinique normal à un instant T n'éliminent pas une étiologie potentiellement grave, d'autant plus s'il est décrit des caractéristiques de céphalées secondaires

FAIRE DES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES !

Paraclinique :

En présence de drapeaux rouges ou d'une céphalée récente inhabituelle, réaliser :

- Une imagerie systématique : TDMc (si patient instable) ou IRMc (examen de référence)
- Un fond d'œil systématique en cas de tableau d'HTIC
- Une ponction lombaire systématique si contexte infectieux OU si céphalée secondaire en coup de tonnerre / brutale avec imagerie cérébrale normale, en l'absence de contre-indication (cf fiche méningite)
- Si nécessaire, une Imagerie vasculaire / cervicale (à discuter avec radiopédiatre)
- Un bilan biologique en cas de suspicion de processus inflammatoire

Traitements et prise en charge d'une céphalée inhabituelle aux urgences :

- Traitements antalgiques symptomatiques précoces :
 - Paracétamol (limiter le recours aux AINS et à l'Aspirine si suspicion d'anomalie vasculaire)
 - Néfopam
- Traitement étiologique après identification de la cause
- Avis neuropédiatrique rapide
- Si examens normaux : possible premier épisode de céphalée primaire (migraine/ CT / CTA) :
 - Traitement probabiliste
 - Centre évaluation et traitement de la douleur ou Neuropédiatrie à organiser rapidement pour poser un diagnostic (protocole GEDI traitement de la migraine et de la céphalée de tension disponible)

Aide GEDI :

- Céphalées et migraines en pédiatrie (Ref : 35998) :
http://thot:8080/ennov/view/16833009/Protocole%20c%C3%A9phal%C3%A9e%20GEDI%20v2dec2022.pdf?data_source=ennovged

Références :

9. Trousseau de poche [Internet]. [cité 1 sept 2023]. Disponible sur: <https://www.trousseaudepoeche.fr/index.html>
22. Paediatric-Guidelines-Headache-v2-1.pdf [Internet]. [cité 26 févr 2023]. Disponible sur: <https://www.bsuh.nhs.uk/library/wp-content/uploads/sites/8/2020/06/Paediatric-Guidelines-Headache-v2-1.pdf>
23. Céphalées et migraines de l'enfant | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 2 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/douleur-neuro/cephalees-et-migraines-de-lenfant>
24. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. Cephalalgia. janv 2018;38(1):1-211.
25. LINDECKER-COURNIL V. Céphalées chez l'enfant ou l'adolescent : pertinence de l'imagerie. 2022;
26. Moisset X, Mawet J, Guegan-Massardier E, Bozzolo E, Gilard V, Tollard E, et al. Recommandations pour la prise en charge d'une céphalée en urgence. Douleurs Éval - Diagn - Trait. 1 févr 2018;19(1):4-16.

Méningite

Épidémiologie : Plus de 80% des méningites chez l'enfant sont virales.

L'incidence des méningites bactériennes est de 44/100 000 habitants chez les enfants de moins d'un an et de 6,9/100 000 chez les enfants de un à quatre ans.

Clinique :

Interrogatoire : Fièvre, Antécédents de vaccination, Exposition récente aux antibiotiques, Voyage, Animaux

Nourrisson : (Symptômes minimes ou aspécifiques !) **Signes digestifs** (vomissements, diarrhées), **Changement de comportement** chez 1/3 des nourrissons (Irritabilité, Léthargie ou Somnolence) ; **Crises focales** (20 à 30%), parfois EME, **Difficultés alimentaires, Hyper ou hypotonie, Hyper ou Hypothermie, Fontanelle bombée, Cri aigu.**

⚠ On rappelle : Fièvre non systématique ! ⚠

Enfant : **Fièvre, Septicémie** (coloration anormale de la peau, extrémités froides, douleurs musculaires aux Membres Inférieurs), **Céphalées, Phono-Photophobie, Nausée, Somnolence**

⚠ Eruption aspécifique = Possible début de purpura = Méningococcémie ⚠

Mais aussi : **Apnée, Raideur de la nuque** (peut être absente chez les nourrissons), **Signes neurologiques focaux**, Signes de **Kernig** et **Brudzinski**

Paraclinique :

Tableau 11 : Contre-indications à la ponction lombaire issu de la SPILF 2007

Causes non neurologiques	Causes neurologiques
<ul style="list-style-type: none">- En cas d'infection aux points de ponction- En cas d'instabilité hémodynamique ou respiratoire non contrôlée ou en cas de troubles de l'hémostase (hémophilie, autre coagulopathie, numération plaquettaire < 50 000/mm³)- En cas de traitement anticoagulant à dose efficace- En cas de saignements spontanés révélateurs d'une CIVD Un traitement antiagrégant plaquettaire ne contre-indique pas la ponction lombaire.	<ol style="list-style-type: none">1. Présence de signes cliniques pouvant indiquer une lésion intracrânienne :<ul style="list-style-type: none">- Signes de localisation (Hémi-parésie/plégie, Hémi-paresthésie, Hémi-anopsie homonyme, Syndrome cérébelleux, Aphasie)- Crises focales ET/OU récentes2. Signes d'engagement : Troubles de la conscience + Un ou plusieurs des signes suivants : Mydriase uni ou bilatérale, signes dysautonomiques, crises toniques postérieures, aréactivité aux stimuli, symptômes de décortication ou de décérébration3. CTCG persistante

Pour les contre-indications non neurologiques : pas de bilan de coagulation

Pour les contre-indications neurologiques : TDMc avant la PL

En attendant la correction des anomalies et/ou TDMc : faire 2 hémocultures, débuter la corticothérapie et antibiothérapie

Recommandation SPILF : Prélever au moins 4 tubes (d'environ 20 gouttes)

- 10 gouttes pour la biochimie
- 15 gouttes pour cytologie, microbiologie et virologie
- Conserver une partie du LCS (si possible à - 80°C) pour complément d'investigation si nécessaire

En urgence :

- Cytologie, protéinorachie, glycorachie, lactates et microbiologie (examen direct, coloration de Gram et culture).
- Glycorachie impérativement associée à une glycémie concomitante, veineuse ou à défaut capillaire par dextro
- LCR PCR virales (entérovirus, HSV, VZV, CMV, EBV...), PCR bactériennes spécifiques (N. meningitidis, S. pneumoniae, L. monocytogenes)
- Selon contexte : Ag soluble pneumocoque LCR, recherche BK (coloration Ziehl, culture sur Loewenstein, PCR spécifique) et/ou cryptocoque (coloration encre de Chine, Ag spécifique, culture sur Sabouraud)

Mais aussi :

- Deux paires d'hémocultures avant toute antibiothérapie
- PCR et culture d'une biopsie cutanée de purpura
- Procalcitonine sérique (probabilité méningite bactérienne très faible si <0,5 ng/ml)
- Numération avec formule sanguine et plaquettes, ionogramme sanguin, urée, créatinine, glycémie (concomitante de la PL), CRP, ASAT, ALAT, bilirubine, phosphatases alcalines, bilan d'hémostase et CPK
- Sérologie VIH indispensable
En cas de suspicion de primo-infection VIH, PCR ARN VIH (charge virale)

Algorithme Prise en Charge

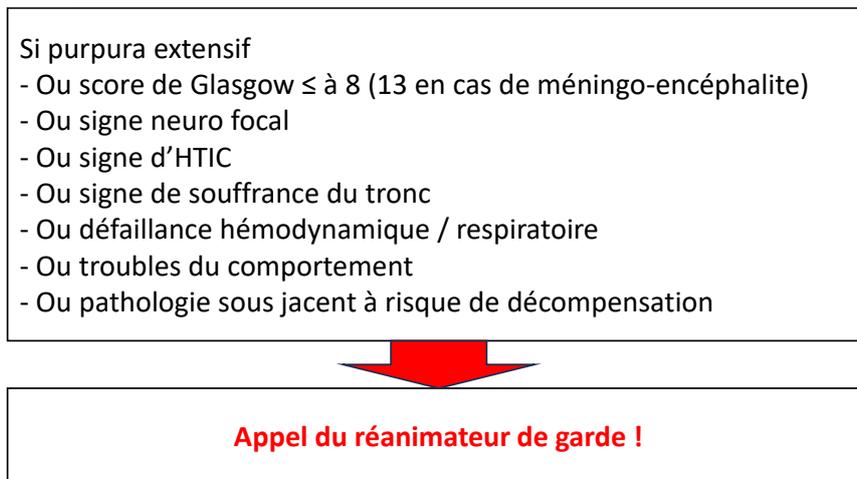


Figure 6 : Modalité d'appel du réanimateur de garde en cas de signes d'alerte lors d'une méningite

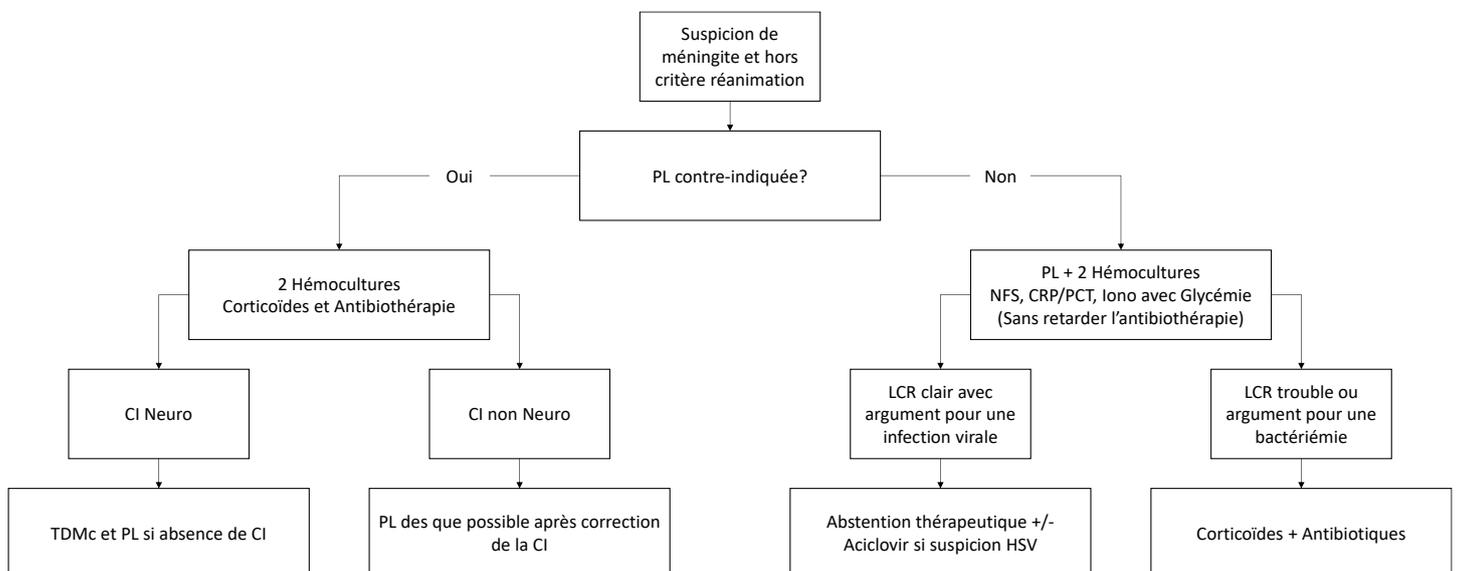


Figure 7 : Algorithme des explorations lors d'une méningite

Idéalement, PL dans l'heure suivant l'arrivée de l'enfant aux urgences :

- Au moins 4 tubes avec :
 - Biochimie avec lactates
 - Bactériologie
 - Virologie
 - Cytologie
 - Si possible, conserver un tube en plus
- Glycémie veineuse concomitante

Antibiothérapie administrée dans la demi-heure après la décision de traiter.

Traitement :

Tableau 12 : Traitements de la méningite bactérienne

Examen direct et PCR négatif (ou avant résultats (LCR trouble) ou CI à la PL)	Céfotaxime OU Ceftriaxone	75 mg/kg/6h IVL 30 min 100 mg/kg/24h IVD ou IM
Suspicion Pneumocoque (CG+ diplocoque)	Céfotaxime OU Ceftriaxone	75 mg/kg/6h IVL 30 min 100 mg/kg/24h IVD ou IM
Suspicion Méningocoque (CG-) ou H. Influenzae (BG-) ou E. Coli (BG-)	Céfotaxime OU Ceftriaxone	50 mg/kg/6h IVL 30 min 75 mg/kg/24h IVL 30 min
Suspicion Streptocoque B (CG+ chaînettes) ou Listéria (BG+)	Amoxicilline + Gentamicine	50 mg/kg/6h IVL 30 min 5 mg/kg/24h IVL 30 min

Dose journalière max : Céfotaxime = 12 g – ceftriaxone = 4 g

⚠ Penser dans les méningites à Méningocoque à se protéger ⚠
Port de masque, isolement enfant et antibioprofylaxie

Traitements adjuvants :

Corticothérapie en même temps que la première dose d'ATB pour :

- Diagnostic présumé de méningite bactérienne chez le nourrisson de 3 à 12 mois (Retard de PL pour imagerie cérébrale ou absence de PL pour cause non neurologique, PL purulente, PL négative mais biologie sanguine en faveur d'une infection bactérienne)
- Identification d'un germe ou la corticothérapie est recommandée (Pneumocoque ou H. influenzae)

Dexaméthasone 0.15mg/kg/6 heures pendant 4 jours.

Pas de corticothérapie chez l'enfant immunodéprimé ou ayant reçu une antibiothérapie parentérale antérieure.

La corticothérapie doit être stoppée en cas d'infection méningococcique ou à Listeria (mais reste sans risque pour le patient si débutée).

Crise convulsive : Pas d'indication à un traitement préventif.

HTIC : Dexaméthasone IV (0.15 mg/kg/6 h pendant 48 heures) ou/et Mannitol 20% : 0.5 g/kg en IVL sur 10 minutes

Suspicion HSV : Aciclovir 500 mg/m²/8h (20 mg/kg/8h) en IV

HTIC sévère : Élever la tête de 20°-30°, sédation et ventilation mécanique.

ACSOS

Durée antibiothérapie :

Pneumocoque	- 10 jours si amélioration clinique rapide (dans les 48 premières heures) et en cas de genre sensible aux bêtalactamines, - 14 jours si ces 2 critères ne sont pas respectés
Méningocoque	- 4 jours si amélioration clinique rapide (dans les 48 premières heures avec apyrexie), - 7 jours sinon.
L.monocytogène	- Amoxicilline pendant 21 jours (14 jours en cas d'évolution favorable rapide) - Gentamicine pendant 5 jours
Autre bactérie	Cf "Management of acute community acquired bacterial meningitis excluding newborns", Hoen et al, 2019 (1)
En cas de culture négative	Soit forte présomption de méningite bactérienne et traiter pendant 14 jours ; soit réévaluer à 48h l'antibiothérapie.

Contrôle la PL à 48h en cas de mauvaise évolution sous traitement ou si forte suspicion d'HSV avec première PL négative. En cas de d'évolution non favorable : penser à l'imagerie cérébrale pour contrôler si abcès, empyème, cérébrite ... Contrôler l'audition à 15 jours chez les enfants avec méningite à pneumocoque et Haemophilus ainsi qu'un suivi rapproché (trouble du neurodéveloppement).

Tableau 13 : Résultats de ponction lombaire

	Leucocytes	Neutrophiles	Protéïnorachie	Glycorachie
Nourrisson < 2 mois	3.6 /mm ³	20 à 60%	0.5 g/dL	0.5 g/dL
Enfant sain	< 6 /mm ³	Aucun	0.2 à 0.4 g/dL	0.4 à 0.8 g/dL
Méningite bactérienne	> 1000 /mm ³	85 à 90%	1 à 1.5 g/dL	< glycémie /2
Méningite virale	> 1000 /mm ³	20 à 50% Mais 20 à 500 lymphocytes par mm ³	0.4 à 1 g/dL	> glycémie /2
L. monocytogenes	> 100	Environ 50%	> 0.5 g/dL	0.4 à 0.8 g/dL
Tuberculose	50 à 500 /mm ³	< 30%	> 1 g/dL	< glycémie /2
Fongique	50 à 500 /mm ³	< 30%	Variable	< glycémie /2

Point sur la méningite aseptique

- Fréquente chez l'enfant
- Signes cliniques de méningite avec pléiocytose à la ponction lombaire mais coloration de Gram négative
- C'est majoritairement une méningite virale avec germe non retrouvé. Mais aussi :
 - Bactéries ne pouvant pas être cultivées dans les milieux de culture habituels (Mycobacterium tuberculosis, Treponema pallidum, les bactéries du genre Borrelia, etc.)
 - Bactéries des genres Chlamydia, Mycoplasma et Rickettsia, des champignons, des protozoaires (responsables des toxoplasmoses, du paludisme, etc.)
 - Parasites
 - Infections des espaces méningés
 - Tumeurs malignes
 - Sarcoïdose
 - Maladies immunitaires
 - Médicaments
 - Corps étrangers
 - Kystes du système nerveux central

Penser à réitérer la PL à la recherche d'HSV ou entérovirus dans les 48 à 72 heures après l'initiation du traitement en cas de mauvaise évolution clinique (absence d'amélioration, état de conscience perturbé, etc..). Celle-ci doit être précédée d'une IRM cérébrale à la recherche d'un empyème ou autre complication intracrânienne.

- La prise en charge est la même que pour la méningite bactérienne avec suspicion d'infection à HSV soit :
 - Aciclovir 500 mg/m²/8h (20 mg/kg/8h) en IV
 - Céfotaxime 75 mg/kg/6h en IV
 - Mais aussi : prise en charge antalgique adapté, isolement sensoriel, repos, support nutritionnel si besoin
- Selon l'évolution non favorable, une imagerie cérébrale par IRM pourra être discutée, ainsi que les sérologies :
 - Syphilis, tuberculose, VIH, HSV 1 et 2, VZV, CMV, EBV, entérovirus et arbovirose

Références :

1. Hoen B, Varon E, de Debroucker T, Fantin B, Grimprel E, Wolff M, et al. Management of acute community-acquired bacterial meningitis (excluding newborns). Long version with arguments. *Médecine Mal Infect.* sept 2019;49(6):405-41.
9. Trousseau de poche [Internet]. [cité 1 sept 2023]. Disponible sur: <https://www.trousseaudepoeche.fr/index.html>
27. Le Saux N. Lignes directrices pour la prise en charge de la méningite bactérienne présumée ou confirmée chez les enfants canadiens de plus d'un mois | Société canadienne de pédiatrie [Internet]. [cité 26 févr 2023]. Disponible sur: <https://cps.ca/fr/documents/position/la-prise-en-charge-de-la-meningite-bacterienne>
28. Syndrome méningé clinique | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 7 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/immuno-infectio-parasito/syndrome-meninge-clinique>
29. Shukla B, Aguilera EA, Salazar L, Wootton SH, Kaewpoowat Q, Hasbun R. Aseptic Meningitis in Adults and Children: Diagnostic and management challenges. *J Clin Virol Off Publ Pan Am Soc Clin Virol.* sept 2017;94:110-4.
30. Alamarat Z, Hasbun R. Management of Acute Bacterial Meningitis in Children. *Infect Drug Resist.* 11 nov 2020;13:4077-89.
31. Kaur H, Betances EM, Perera TB. Aseptic Meningitis. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [cité 7 sept 2023]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557412/>

Encéphalites

Définition :

- *Encéphalopathie* : Altération de la conscience persistant plus de 24h.
- *Encéphalite* : Encéphalopathie associée à une inflammation du SNC avec possiblement de la fièvre, crise convulsive, réaction leucocytaire au LCR, parfois associés à des patterns EEG et IRM spécifiques.

Clinique :

- Fièvre,
- Trouble des fonctions supérieures
 - Comportement inhabituel
 - Confusion
 - Labilité émotionnelle
- Perturbation du cycle nyctéméral
- Convulsions,
- Céphalées,
- Nausée et vomissements,
- Déficit neurologique focal
- Mouvements anormaux

Causes d'encéphalites aigue

A. Classification basée sur l'agent pathogène de l'infection antérieure (classification microbiologique)

1. Encéphalite aiguë associée à des infections virales (Grippes, VRS, HSV, ...)
2. Encéphalite aiguë associée à des infections bactériennes (Coqueluche, Salmonelle Escherichia, ...)
3. Encéphalite aiguë associé à une infection par un agent pathogène inconnu

B. Classification basée sur les caractéristiques clinico-pathologiques de l'encéphalopathie (classification syndromique)

1. Encéphalite aiguë causé par un trouble métabolique (Syndrome de Reye, ...)
2. Encéphalite causée par une tempête cytokinique et auto immunes (ADEM, ANE, HSES)
3. Encéphalite avec état de mal épileptique convulsif (AESD, HH et HHE, FIRES, AERRPS)
4. Syndromes (MERS, Dravet, ...)

Bilan biologique :

Tableau 14 : Bilan étiologique de l'encéphalite aiguë 1ere intention

1ère intention			
	Sang	LCR	Autre
Inflammatoire	NFS, CRP, VS, Electrophorèse des protéines, Plasmathèque, IFN- α , Enzyme de conversion de l'angiotensine	Cytologie, Cytospin (Caractérisation cellulaire avec ratio LCR/Cellule), Recherche de bandes oligoclonales, Électrophorèse des protéines, IFN- α , Conservation LCR	
Infectieux	<p>PCR : HSV 1 et 2, Entérovirus</p> <p>Sérologie : HSV 1 et 2, TPHA, VDRL, Mycoplasme, Chlamydiae, Lyme, Grippe, Adénovirus, CMV, EBV, HHV6 et 8, VIH, HLTV, Bartonella, Salmonellose,</p>	<p>PCR : HSV 1 et 2, VZV, Parechovirus, Entérovirus, Adénovirus, Bartonella, CMV, HHV6, Toxoplasmose, Lyme, Arbovirose, Mycoplasme</p> <p>Sérologie : HSV 1 et 2</p>	<p>PCR virales selles et rectales pour entérovirus, adénovirus, parechovirus et rotavirus</p> <p>PCR virale nasopharyngée pour adénovirus, entérovirus/rhinovirus, influenza A et B, mycoplasme, parainfluenza</p>

	Vaccinales (Polio, Diphtérie, ROR), Toxoplasmose, ASLO, VZV, VHA, VHB, Sérothèque à congeler Penser Sérologie VHB et VHC pour bilan préthérapeutique		1 à 3, VRS Prélèvements de lésions cutanées (Variole)
Toxique	Anticonvulsivants Sédatifs/Anesthésiques Médicaments psychotropes Antihistaminiques		Screening Urinaire
Hématologique / Biochimique (générale)	Iono, Triglycérides, Bilan Hépatique, Fibrinogène	Cytologie avec recherche de cellules anormales	
Métabolique	Gaz du sang, Lactates, Ammoniémie, Chromatographie des acides aminés plasmatiques		Chromatographie des acides aminés et chromatographie des acides organiques urinaires

- En cas de voyage, penser : Paludisme, Flavivirus, West Nile virus, Amibiase, Mycobactéries, Rage
- En cas de déficit immun ou statut VIH positif, penser : dans le LCR (PCR) = EBV, CMV, Tuberculose, Listériose, Cryptococcose, Toxoplasmose, Syphilis, HHV6, JC/BK virus, Histoplasme et Coccidioïdose

Tableau 15 : Bilan étiologique de l'encéphalite aiguë 2ème intention

2 ^e intention		
	Immun	Métabolique
Sang	Immunoglobulines G, A, M, E ; Anticoagulants circulants de type lupique ; Ac Phospholipides ; Anticorps anti-TPO, anti thyroglobuline et bilan thyroïdien ; Immunophénotypage lymphocytaire ; Complément C3, C4, CH50, TP, TCA, Auto Anticorps (FAN, Ac anti DNA natif), Groupe HLA (SEP = DRW15, DQ6), Facteur rhumatoïde, Recherche de bandes oligoclonales, Ac anti neuronaux (NMDA, GAD), Anti MOG, Anti AQP4, Test de prolifération lymphocytaire, ANCA, ASCA, SSA/Ro et SSB/La, Anti β2GP1	Cétone, Points rédox sur trois repas, Biotinidase, Pyruvate, Ammoniémie, LDL, HDL, TG, Cholestérol, Carnitine libre, profil acylcarnitine, Cuivre, Céruloplasmine
LCR	Immunofixation, Anticorps antionconeuronaux (NMDAR, LGI1, CASPR2, AMPA1, AMPA2, GABA, IgLON5) et intracellulaires (Hu, Ri, Yo, Tr, CV2, Amphiphysine, Ta/Ma2)	Glucose, Lactates, Pyruvate, L/P, Chromatographie des acides aminés
Autres		Cétones urinaires et Cuprurie

Prélèvement IFN-α (Fiche GEDI envoi extérieur 6185) : Appeler le biologiste d'astreinte, 1 tube LCR et un tube de sérum, si envoi direct en semaine = conservation température ambiante (GEDI 11855), si stockage au laboratoire = congeler, acheminement vers laboratoire extérieur

- Fiche GEDI Envoi extérieur (Ref : 6185) :

<http://thot:8080/ennov/view/17319950/Liste%20des%20examens%20externalis%C3%A9s%20Gedi%206185%20R%C3%A9v%20Mars%202023%20version%2021.pdf?datasource=ennovged>

- Fiche GEDI Modalité de conservation (Ref : 11855) :

<http://thot:8080/ennov/view/12677600/R%C3%A9vision%2011855%20ABA%2004.02.2020.pdf?datasource=ennovged>

-
- Fiche GEDI Immunologie (Ref : 7770) : <http://thot:8080/ennov/view/16796285/AntineuronauxV19-2022.pdf?datasource=ennovged>
 - Fiche GEDI Immunologie anti MOG et AQP4 (Ref : 7771) : <http://thot:8080/ennov/view/15416018/Anti-MOG%20AquaporineV19-2022.pdf?datasource=ennovged>

Examen d'imagerie :

IRMc avec Spectrométrie et Injection (TDMc avec injection moins sensible) : en urgence en cas de signes focaux ou coma. Discuter avec l'avis neuro si Séquences médullaires en plus en cas de forte suspicion d'atteinte inflammatoire ou post infectieuse.

Pattern IRMc typique :

- **Influenza** : Nécrose noyaux gris centraux
- **HSV** : Atteinte des lobes frontaux et temporaux et parfois des ganglions de la base/thalami
- **ADEM** : Plutôt des atteintes du tronc cérébral mais tableaux très variés avec lésions multifocales en hypersignal T2 FLAIR de la substance blanche sus et sous tentoriel sans restriction de la diffusion et sans rehaussement. Parfois associé à une atteinte de la moelle cervicale.
- **VIH** : Atteinte périventriculaire et de la substance blanche avec nu atrophie corticale diffuse
- **VZV** : Atteinte cervelet, thalami, corticale et des ganglions de la base en hypersignal T2-FLAIR
- **CMV** : Atteinte périventriculaire et hémisphérique avec calcifications, hydrocéphalie, microcéphalie et anomalies de la migration
- **Parechovirus** : Atteinte de la substance blanche et du corps calleux en T2 hypersignal
- **Anti-Hu** : lésions hyperintenses T2-FLAIR dans les lobes temporaux médians avec une atteinte variable du cervelet et du tronc cérébral
- **Anti-Ma/Ta** : lésions T2-FLAIR hyperintense dans les lobes temporaux médians avec une atteinte variable du thalamus et du tronc cérébral. De façon non fréquente, on peut observer un rehaussement post-injection nodulaire qui peut imiter une tumeur ou une infection.
- **Anti-CV2** : lésions T2-FLAIR hyperintense au striatum
- **Anti-GAD** : lésions T2-FLAIR aux lobes temporaux
- **NMDA** : variation diffuse du signal cortical T2-FLAIR
- **VGKC** : lésion hyperintense T2-FLAIR d'un ou des 2 lobes temporaux
- **VGCC** : rehaussement cortical post injection et nécrose corticale
- **GABAr** : lésion hyperintense T2-FLAIR d'un ou des 2 lobes temporaux parfois avec atteinte limbique
- **AMPAr** : lésion hyperintense T2-FLAIR isolée des hippocampes

Exploration neurophysiologique :

EEG : dès que possible à la recherche d'anomalies aspécifiques, ralentissements décharge épileptiques, ondes lentes périodiques diffuses

Autres explorations : Selon avis Neuropédiatrique → Discuter fond d'œil, lampe à fente, PEV et ERG

Prise en charge :

1) Symptomatique

Etat de mal épileptique : Cf fiche Prise en charge état de mal épileptique

Soutien des voies respiratoires : Oxygénation en cas de désaturation. Prise en charge réanimatoire en cas de nécessité d'intubation orotrachéale

Soutien hémodynamique : Perfusion avec remplissage si nécessaire.

Aide à l'alimentation : Pose de sonde naso gastrique, discussion de pose de gastrostomie dans un second temps

Contrôle des mouvements anormaux : Cf fiche Mouvements anormaux non épileptiques

Prise en charge en réanimation en cas de coma, EME, HTIC, atteinte du tronc cérébral avec signes dysautonomiques

2) Étiologique

Infectieux : Aciclovir 20 mg/kg/8h (ou 500 mg/m²/8h) en IV systématique +/- Antibiothérapie (Cf Fiche méningite)

Mitochondrie (posologie administrée en 2 fois) :

- Thiamine (Vitamine B1) 150 mg chez les <3 ans, 300 mg si >3 ans (dose maximale 900 mg)
- Lévocarnitine 100-200 mg/kg/jour (dose maximale 1200 mg)
- Coenzyme Q10 à 2-8 mg/kg/jour (dose maximale 1200 mg)
- Riboflavine (Vitamine B2) 100 – 400 mg/jour (dose maximale 1200 mg)
- Vitamine E 1-2 UI/kg/jour (dose maximale 5,500 UI)
- Biotine (Vitamine B7) 10 mg par jour
- Acid folinique (Vitamine B9) 1,5-5 mg/kg/jour (dose maximale 100 mg)
- L-Arginine 150-300 mg/kg/jour dans le cadre d'un accident métabolique ischémique aigue (« acute metabolic stroke) administrer arginine par voie IV, 50 mg/kg en 60 minutes et si pas de réponse possibilité de donner une deuxième dose d'arginine après 2 heures

D'autres vitamines peuvent être utilisés selon le contexte. Les combinaisons thérapeutiques après avis spécialisé métabolique.

Inflammatoire / post infectieux / Immuno-médié : Corticoïdes, immunoglobulines IV et plasmaphérèse (échange plasmatique ou immunoadsorption) selon avis Neuro

Cf article Guidelines on the Use of Therapeutic Apheresis in Clinical Practice, Padmanabahn, 2019 (2)

Protocole Corticothérapie

Solumédrol 30 mg/kg/j sans dépasser 1g/j pendant 3 jours (J0J1J2)

En perfusion lente de 4 heures avec surveillance de la tension artérielle toutes les 30 minutes.

Bilan pré corticothérapie : NFS, CRP, urée créatinine, ionogramme sanguin, calcémie avant la perfusion

Relais Corticothérapie orale, débiter à 1 mg/kg, à doses décroissantes pendant 1 mois, à discuter avec neuropédiatres

Protocole IgIV

1g/kg/j pendant 2 jours ou 0,4 g/kg/j pendant 5 jours.

Ne pas dépasser le débit de 0,5ml/kg/heures la 1ère demi-heure de la perfusion, ensuite < 4ml/kg/h, surveiller la tolérance régulièrement (TA FC tous les 15 min la première heure, signes d'allergie, fièvre, céphalées, nausées).

Acronymes :

Acute necrotizing encephalopathy (ANE)

Hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome (HSES)

Acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion (AESD)

Hemiconvulsion-hemiplegia (HH) syndrome/Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy (HHE) syndrome

Febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES)

Acute encephalitis with refractory, repetitive partial seizures (AERRPS)

Clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion (MERS)

Tableau 16 : Caractéristiques de certaines encéphalites virales issu de "Encéphalites aiguës de l'enfant", J.-C. Cuvellier, L. Vallée, 2007

Germe	Particularités	Séquelles
EBV	5% des encéphalites aiguës. Moins de 1% des MNI. Parfois isolée ou précédant le syndrome mononucléosique. Âge > 2 ans et adolescents. Convulsions fréquentes, atteinte cérébelleuse ou du tronc cérébral (parfois pseudotumorale) non rare, avec parfois évolution ascendante. Pas de traitement spécifique.	Non rares (40%) : motrices, épileptiques, psychiatriques

	Récupération complète et souvent rapide. Récidives possibles.	
VZV	Complicque 0,1 à 0,2% des varicelles. Soit lors de l'infection primaire (varicelle : 0,3/1000, plus fréquente en cas d'immunodépression), soit lors d'une récurrence (zona). Ataxie cérébelleuse (cérébellite).	La cérébellite est de bon pronostic
HSV	Encéphalite par réplication suite à une primo infection. Infection aiguë focale nécrosante du parenchyme cérébral. Présentation avec fièvre, altération de la conscience, crise motrice partielle, hémiparésie, troubles phasiques. Atteinte limbique typique à l'IRMc.	Mortalité dans 70% des cas en absence de traitement. 2/3 des patients auront des séquelles si traités, trouble cognitif dans 1/4 des cas
HHV6	Peut donner une encéphalite focale mimant l'encéphalite herpétique. Cause importante de fièvre (roséole) chez les jeunes enfants. Convulsions fébriles fréquentes, encéphalite rare. HHV7 impliqué également.	Aucune
Rage	Renards, chauve-souris infectées, chiens, bétail. Transmise par la morsure de l'animal. Incubation : jours à mois. Paresthésies, confusion, trismus, hydrophobie, signes d'atteinte du tronc cérébral. Fatale.	Vaccin post exposition. Mortalité proche de 100%
Entérovirus	Été, automne. Infection respiratoire ou digestive. Cause la plus fréquente parmi les encéphalites dont l'étiologie est identifiée dans les populations vaccinées contre les oreillons (90%). Encéphalite dans 1/200 cas. Plus sévère, voire fatale chez le nouveau-né ou en cas d'hypogammaglobulinémie. Certains sérotypes ont un fort neurotropisme ; B1-5 ; Échovirus 1 à 9, 11 à 25, 27, 30, 33 ; Entérovirus 71 (rhombencéphalite). Méningite, méningoencéphalite, cérébellite, syndrome polio-like, rhombencéphalite. Pleconaril si sévère.	Mortalité 1%. Séquelles neurologiques possibles, habituellement légères sauf dans le cas de l'Entérovirus 71
Mycoplasma pneumoniae	1/1000 infections à Mycoplasma pneumoniae. Intervalle libre de 10 jours après l'infection. Atteinte fréquente des noyaux gris. Parfois sévère. Mortalité 10%. Traitement : antibiotique passant la barrière hématoencéphalique : azithromycine	Sévères (20%) : déficience intellectuelle, choréoathétose, épilepsie
Influenza	10% des cas d'encéphalites pédiatriques. Avant 6 ans surtout. Pronostic plus grave si jeune enfant ou imagerie anormale. Traitement : Amantadine, Zanamivir, Oseltamivir. Mortalité 30%	Séquelles neurologiques fréquentes. Parkinsonisme.
Rotavirus	Nourrisson. Ressemble à des convulsions infantiles bénignes. Cérébellite	Rares
Adénovirus	Pas rares. Types 1,2,3,5,6,7,11,12,32	
CMV	Rarement acquise et habituellement chez l'immunodéprimé	
Rubéole	Encéphalite rare si non congénitale ; 1/5000 à 10 000	
Oreillons	Cause majeure avant vaccination. 3/1000. Parotidite, pancréatite, orchite méningite aseptique	Fréquentes

Rougeole	Cause importante avant vaccination. 0,74/1000. Anomalies EEG. Mortalité 14%	Fréquentes
Hépatite B	Rare. Traitement potentiel : Aciclovir ou Ganciclovir	

Tableau 17 : Caractéristiques de certaines encéphalites inflammatoires / auto immunes

Entité	Particularités	Séquelles
ADEM	Suite à une infection dans le mois précédent dans la moitié des cas. Pic hiver et printemps. Troubles de la conscience type léthargie / coma. IRMc anormal avec atteinte de la substance blanche	Absence de séquelles dans 80% des cas mais récurrence dans près de 20% des cas
NMDA	Typiquement : troubles psychiatriques, mouvements anormaux de type choréo-athétosique et plus spécifiquement des dyskinésies buccales. Des crises convulsives partielles ou généralisées sont retrouvées fréquemment. IRMc pathologique pas toujours pathologique mais habituellement lésions touchant essentiellement le cortex cérébral ou cérébelleux ainsi que les régions temporo-mésiales Rechercher un tératome ovarien	Evolution favorable majoritairement mais possibilité de récurrence et séquelles cognitives dans la moitié des cas.
Lupus	Plus fréquentes chez les enfants que l'adulte avec prédominance chez les filles. Possible premiers symptômes dès le diagnostic. Céphalées, troubles de l'humeur, troubles cognitifs, psychose ou confusion. IRM fréquemment normal sans lésion spécifique	Séquelles chez un quart des patients
Hashimoto	Clinique : troubles cognitifs, troubles du comportement, signes neuropsychiatriques (paranoïa, hallucinations, psychose), crises convulsives partielles ou généralisées, déficit neurologique focal, troubles de conscience, dystonies. Anomalies aspécifiques à l'IRMc de la substance grise et blanche.	Séquelles chez un quart des patients. En général, réponse on/off aux boli de corticostéroïdes.
SAM	Surtout dans les formes familiales. Fréquemment on retrouve des crises convulsives et des troubles de la conscience. IRM normal initialement dans la majorité des cas. Sinon lésions spécifiques en hypersignal T2, bilatérales, symétriques, périventriculaires avec une atteinte du cervelet	Surtout si lésion à l'IRM initiale ou anomalie au LCR
Neuro-Behçet	Principalement chez le garçon après 2 à 3 ans d'évolution de la maladie. Symptômes de céphalées importantes, atteinte des paires crâniennes, syndrome cérébelleux ou méningé. L'IRMc révèle fréquemment une thrombophlébite cérébrale. Les atteintes parenchymateuses sont rares et touchent particulièrement le tronc cérébral et le diencéphale.	Séquelles neurologiques graves avec la majorité des enfants ayant des troubles cognitifs et la moitié ne pouvant pas suivre un cursus scolaire.

Tableau 18 : Aide à la supplémentation métabolique issu et traduit à partir de *Mitochondrial Medicine Therapies: Rationale, Evidence, and Dosing Guidelines* ; Isabella Barcelos et al.

Traitements	Doses Per Os	Dose Max	Doses IV	Effets indésirables
B Vitamin Complex	B50 (une dose journalière)		Non	
Ubiquinol (CoQ10)	Enfant : 2–8 mg/kg Adulte : 50–600 mg	1,200 mg	Non	Difficulté d'endormissement
Vitamin E	Enfant : 1–2 IU/kg Adulte : 100–200 IU	5,500 IU	Non	Diminution HDL cholestérol, Déficit en vitamine K
Alpha-Lipoic Acid	50–600 mg	1,800 mg	Non	Réaction allergique
Biotin (B7)	2–10 mg	200 mg	Non	
Folinic Acid (B9)	1.5–5 mg/kg	100 mg	Oui	Rare Tics/ Agitation, Réaction allergique
L-Arginine	150–300 mg/kg	Inconnu	Oui : 500 mg/kg/j en bolus répété pendant 3 à 5 jours	Brûlure chimique au site de perfusion en cas de fuite, Hypotension, Troubles ioniques, Céphalées, Reflux gastro intestinaux, Déficit en Lysine, Acidose métabolique
L-Citrulline	Enfant : 150 mg/kg Adulte : 3g	15 g	Non	Reflux gastro intestinaux
L- Créatine	Enfant : 0.1 g/kg Adulte : 5g	10 g	Non	Non renseignés
Lutein	6–12 mg	20 mg	Non	Rare cas de maculopathie cristalline
N-acétylcystéine	Faible dose (en cas de régime pour maladie mitochondriales) : 10 mg/kg Haute dose (maladie hépatique) : 150 mg/kg	8g	Oui	Reflux gastro intestinaux, Céphalées, Paresthésies, Neutropénie (2 cas rapportés)
Nicotinic acid (niacin) (B3)	10mg/kg	3,000 mg	Non	Flush, Rare cas d'hépatotoxicité
Sodium Pyruvate	Enfant : 0.5–1 g/kg Adulte : 3–6 g	25 g	Non	Reflux gastro intestinaux
Riboflavin (B2)	50–400 mg	1,200 mg	Non	Reflux gastro intestinaux, Changement d'odeur des urines, Hépatotoxicité
Taurine	Enfant :	12 g	Non	

	< 15 kg = 3 g 15–24 kg = 6 g Adulte : 25–39 kg = 9 g 40+ kg = 12 g			Reflux gastro intestinal, Insomnie, Élévation GGT, Contre indiqué en cas d'insuffisance rénale
Thiamine (B1)	< 3 ans : 150 mg > 3 ans : 300 mg	900 mg	Oui	Nausée en cas de forte dose, Rare anaphylaxie en cas de dose IV

Aide :

- PNDS NMDA : https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2022-01/pnds_nmdar.pdf
- Fiche Banque documentaire Réanimation pédiatrique, onglet neuropédiatrie : Encéphalite et Bilan d'une encéphalite

Références :

2. Padmanabhan A, Connelly-Smith L, Aqui N, Balogun RA, Klingel R, Meyer E, et al. Guidelines on the Use of Therapeutic Apheresis in Clinical Practice – Evidence-Based Approach from the Writing Committee of the American Society for Apheresis: The Eighth Special Issue. *J Clin Apheresis*. juin 2019;34(3):171-354.
29. Shukla B, Aguilera EA, Salazar L, Wootton SH, Kaewpoowat Q, Hasbun R. Aseptic Meningitis in Adults and Children: Diagnostic and management challenges. *J Clin Virol Off Publ Pan Am Soc Clin Virol*. sept 2017;94:110-4.
32. Kelley BP, Patel SC, Marin HL, Corrigan JJ, Mitsias PD, Griffith B. Autoimmune Encephalitis: Pathophysiology and Imaging Review of an Overlooked Diagnosis. *Am J Neuroradiol*. 1 juin 2017;38(6):1070-8.
33. Clinical Practice Guidelines: Meningitis and encephalitis [Internet]. [cité 7 sept 2023]. Disponible sur: https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline_index/Meningitis_encephalitis/
34. Messacar K, Fischer M, Dominguez SR, Tyler KL, Abzug MJ. Encephalitis in US Children. *Infect Dis Clin North Am*. mars 2018;32(1):145-62.
35. Mizuguchi M, Ichiyama T, Imataka G, Okumura A, Goto T, Sakuma H, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of acute encephalopathy in childhood. *Brain Dev*. 1 janv 2021;43(1):2-31.
36. Kirkham FJ. Guidelines for the management of encephalitis in children. *Dev Med Child Neurol*. févr 2013;55(2):107-10.
37. Jayaraman K, Rangasami R, Chandrasekharan A. Magnetic Resonance Imaging Findings in Viral Encephalitis: A Pictorial Essay. *J Neurosci Rural Pract*. oct 2018;09(04):556-60.
38. Formsite [Internet]. [cité 7 sept 2023]. Starship Clinical Guideline Feedback. Disponible sur: <https://fs4.formsite.com/PuOTCh/nc6jxbqzb6/index>
39. Ellul M, Solomon T. Acute encephalitis – diagnosis and management. *Clin Med*. avr 2018;18(2):155-9.
40. Cuvellier JC, Vallée L. EM-Consulte. [cité 7 sept 2023]. Encéphalites aiguës de l'enfant. Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/article/58408/encephalites-aigues-de-l-enfant>

Convulsions

Première crise convulsive

Épidémiologie : Concerne 4 à 10% de la population pédiatrique et représente 1% des passages aux urgences toutes crises confondues.

Étape 1 : Contexte

- Antécédents (Encéphalopathie)
- Médicaments convulsivants
- Suspicion de crises antérieures
- Notion de traumatisme crânien
- Développement
- Activité avant la crise et les jours précédent
- Comorbidités pouvant entraîner des troubles ioniques

Étape 2 : décrire la crise

Généralisée (Absence, Myoclonique, Clonique, Tonique, Tonico-clonique, Atonique) ou Focale
Circonstance de survenue, Durée de la crise, Post critique ou non ainsi que sa durée

Pour mémoire :

- *Tonicoclonique* : début brutal. Phase post critique prolongée. La présence d'un symptôme inaugural doit faire remettre en cause le diagnostic.
- *Absence* : rupture de contact isolé brusque avec retour à une conscience normale.
- *Myoclonie* : contraction brève d'un ou groupe de muscles. L'atteinte axiale peut faire chuter.
- *Atonie* : perte de tonus.

Étape 3 : Examen clinique

- Examen neurologique complet
- Contrôler la température
- Recherche de troubles de conscience
- Déficit postcritique
- Pression artérielle
- Évaluation hémodynamique et respiratoire
- Mesure du PC

Drapeaux rouges :

- 
- Trauma crânien avec crise au décours
 - Retard de développement ou régression psychomotrice
 - Céphalées précédant la crise
 - Trouble de l'hémostase ou la prise d'anticoagulant
 - Consommation de drogue et/ou d'alcool
 - Signes focaux

Étape 4 : Examens paracliniques

IRMc ou TDMc en urgence si :

- Crise focale
- État de mal avec utilisation d'un traitement de 3ème ligne
- Moins de 6 mois (éliminer Syndrome de Silverman et bébé secoué)
- Signes d'hypertension intracrânienne
- Trouble de la coagulation ou traitement anticoagulant
- Trouble de la conscience persistant à distance (30 minutes) de l'administration d'un traitement d'urgence
- Déficit neurologique

-
- Facteur prédisposant (Drépanocytose, Hydrocéphalie, TC, Tumeur, VIH, Hémihypertrophie, Voyage en zone endémique de cysticercose, Trouble de l'hémostase)

Biologie :

- Glycémie dans tous les cas
- Compléter le bilan par un Ionogramme, Calcium, Magnésium si :
 - État de mal avec utilisation d'un traitement de 2ème ligne
 - Comorbidité médicale telle qu'une maladie métabolique, diabète, ou déshydratation
 - Trouble de la conscience persistant à distance (30 minutes) de l'administration d'un traitement d'urgence
- Compléter le bilan en cas de crise prolongée par un Gaz du Sang, Bicarbonate, Ammoniémie, Lactate, Bilan hépatique
- Toxiques : Si interrogatoire évocateur Ou crises prolongées ou répétitives, troubles de conscience
- PL : Pas d'indication systématique en urgence en l'absence de fièvre sauf si suspicion de méningo-encéphalite
- FO : Si suspicion de bébé secoué ou hématome sous dural
- EEG : à réaliser dans les 48h

Étape 5 : Traitement en Urgence

Si nécessaire : Valium intra rectal ou Midazolam voie orale

(Dose de Valium intra rectal : 0,5 mg/kg, maxi 20 mg, À administrer au bout de 5 minutes de crises)

En cas de persistance de crise : Cf Fiche prise en charge Etat de mal épileptique

Hospitalisation pour les enfants de moins de 2 ans

Appel de la réanimation en cas de signes d'hypertension intracrânienne

Pas d'urgence à débiter un traitement de fond anti épileptique aux Urgences

Aide :

- PNDS Epilepsie : https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-10/reco308_recommandations_epilepsies_preparation_mel.pdf
- Fiche GEDI Prise en charge d'une première crise convulsive de moins de 15 min et non fébrile aux urgences pédiatriques (Ref : 34527) :
<http://thot:8080/ennov/view/14259308/1ere%20crise%20convulsive%20MAJ%20avril%202021%20Mor%C3%A9%20Martinez.pdf?datasource=ennovged>

Références :

9. Trousseau de poche [Internet]. [cité 1 sept 2023]. Disponible sur: <https://www.trousseaudepoeche.fr/index.html>
41. Clinical Practice Guidelines : Afebrile seizures [Internet]. [cité 7 sept 2023]. Disponible sur: https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline_index/Afebrile_seizures/
42. Krumholz A, Wiebe S, Gronseth GS, Gloss DS, Sanchez AM, Kabir AA, et al. Evidence-based guideline: Management of an unprovoked first seizure in adults: Report of the Guideline Development Subcommittee of the American Academy of Neurology and the American Epilepsy Society. *Neurology*. 21 avr 2015;84(16):1705-13.
43. Sartori S, Nosadini M, Tessarin G, Boniver C, Frigo AC, Toldo I, et al. First-ever convulsive seizures in children presenting to the emergency department: risk factors for seizure recurrence and diagnosis of epilepsy. *Dev Med Child Neurol*. janv 2019;61(1):82-90.
44. Bergey GK. Management of a First Seizure: Contin Lifelong Learn *Neurol*. févr 2016;22(1, Epilepsy):38-50.
45. Shellhaas RA. Seizure classification, etiology, and management. In: *Handbook of Clinical Neurology* [Internet]. Elsevier; 2019 [cité 7 sept 2023]. p. 347-61. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/B9780444640291000175>
46. Jiménez-Villegas MJ, Lozano-García L, Carrizosa-Moog J. Update on first unprovoked seizure in children and adults: A narrative review. *Seizure*. août 2021;90:28-33.
47. Première crise d'épilepsie sans fièvre | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 7 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/douleur-neuro/premiere-crise-depilepsie-sans-fievre>

Spasmes Infantiles

Définition :

- *Infantile epileptic spasms syndrome (IESS)* = Spasmes entre 1 et 24 mois sans origine identifiée au préalable.
- *Syndrome de West* : Spasme infantile + Hypsarythmie + Régression ou stagnation développemental (le dernier critère n'est plus obligatoire !)
- *Spasme* : Flexion ou Extension ou mélange des deux, des muscles proximaux des membres et du tronc
≠ Myoclonie (Cf fiche 1ère crise)

Évaluation :

- 1) *Caractériser les spasmes* : A quel moment ? (à l'endormissement versus n'importe quand), en Salve ? Symétrique versus Asymétrique. Demander si les parents ont filmé
- 2) *Antécédents* : Maladie prédisposant aux spasmes infantiles (Sclérose tubéreuse de Bourneville, T21), lésion cérébrale connue, dysmorphie et anomalies génétiques, retard de développement déjà connu, complications néonatales, anomalies du périmètre crânien, antécédents familiaux d'épilepsie

Examen complémentaire :

1ère intention :

- EEG de veille et de sommeil
- IRMc (idéalement avant la mise sous Sabril)
- Bilan biologique : NFS, Ionogramme avec Glycémie, Urée, Créatinine, Calcium, Magnésium

⚠ Ne pas retarder la mise en place du traitement de première ligne (dans les 48 heures) ! ⚠

2ème intention :

A adapter à la cause éventuelle de IESS

Tableau 19 : Bilan étiologique dans le cadre de spasmes du nourrisson

Antécédents / Clinique	Etiologie	Bilan
Neuroectodermatose Taches café au lait	Sclérose Tubéreuse de Bourneville	TDMc, Fond d'œil, Echographie Rénale, Echographie cardiaque
Angiome, Dysmorphie, Malformation associée	Malformation cérébrale	TDMc, IRMc
Hépatosplénomégalie, dysmorphie, coma, mouvements anormaux, mouvements aigus itératifs	Métabolique	Sulfocystéine urinaire (Sulfitest), Biotinidase, Electrophorèse de la transferrine, Cuivre, Céruleplasmine, Cuprurie, Dosage AICAR, Guanidinoacetate méthyltransférase sur créatinine, AGTLC, Points redox dans le sang et le LCR, chromatographie des acides aminés, Déficit en Pyruvate déshydrogénase, Rechercher variants du gène NARP selon l'IRMc
Dysmorphie dans la famille, Poly malformations, A faire en cas de bilan étiologique négatif	Génétique	CGH array
Histoire néonatale d'infection, Hypotrophie, Syndrome infectieux	Infectieux	CMV Urinaire, PL avec cyto bactériologie chimie standard et interféron

AICAR : 5-aminoimidazole-4-carboxamide ribonucléotide

AGTLC : Acide gras à très longue chaîne

Prise en charge (la plus rapide possible) :

Traitement de 1ère ligne sans préjuger de la cause :

- Soit traitement anti inflammatoire (Prednisolone) avec Vigabatrin (Sabril) (traitement à préférer selon la pratique nationale actuelle)
- Soit traitement anti inflammatoire seul (ACTH avec relais Prednisolone)

En cas de diagnostic de Sclérose tubéreuse de Bourneville : Traitement de 1ère intention par Vigabatrin

En cas de suspicion de cause métabolique sous-jacente : envisager un traitement vitaminique

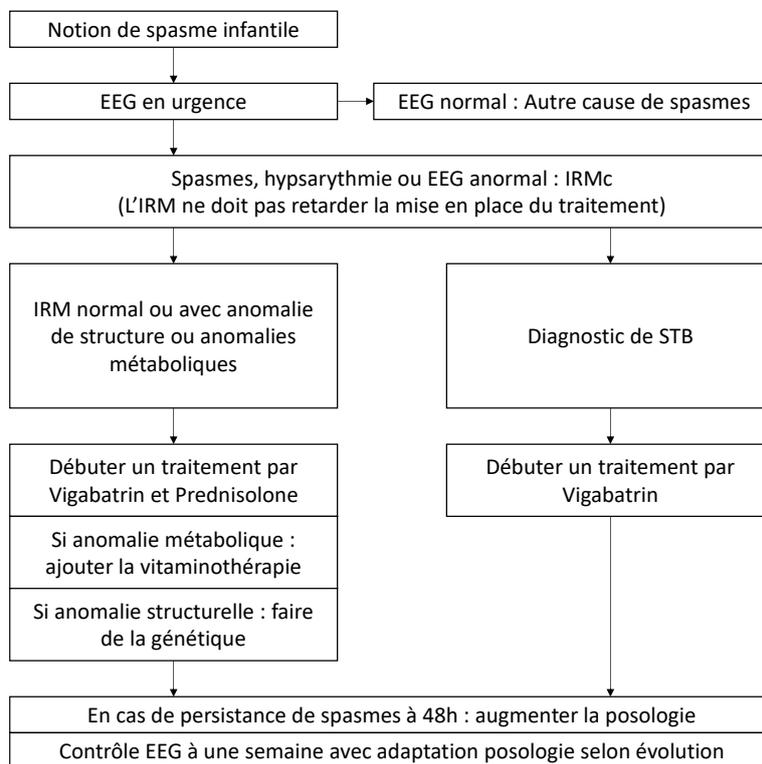


Figure 8 : Algorithme de prise en charge du syndrome de West

Mode d'administration :

- Vigabatrin 100 (possibilité de majorer à 150 mg/kg/j à J3 en cas d'absence de réponse) : 3 mois jusqu'à 6 mois, puis 1 mois d'arrêt progressif. Contrôle ophtalmologique régulier tout les 6 mois à 1 ans.
- ACTH 0.5 mg/jour en alternance (possibilité de majorer à 0.75 mg à J7 en cas d'absence de réponse) (protocoles français = 0.05 à 0.1 mg/kg/j en IM pendant 15 jours avec relai Hydrocortisone 10 mg/kg/j à décroissance progressive sur 6 mois)
- Prednisolone orale 40mg/j (possibilité de majorer à 60 mg/j à J7 en cas d'absence de réponse) : traitement pendant 2 semaines, puis 2 semaines de sevrage progressif

En cas d'absence d'efficacité d'un traitement de première ligne : compléter la prise en charge par un autre traitement de 1ère ligne.

Traitement de seconde ligne :

Régime cétogène, Topiramate (EPITOMAX), Valproate (DEPAKINE) (si pas de pathologie mitochondriale suspectée), Zonisamide (ZONEGRAN), Benzodiazépine

Aide :

Fiche d'urgences Orphanet :

https://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/SyndromeWest_FR_fr_EMG_ORPHA3451.pdf#%5B%7B%22num%22%3A61%2C%22gen%22%3A0%7D%2C%7B%22name%22%3A%22XYZ%22%7D%2C40%2C753%2C0%5D

Références :

48. Ramantani G, Bölsterli BK, Alber M, Klepper J, Korinthenberg R, Kurlmann G, et al. Treatment of Infantile Spasm Syndrome: Update from the Interdisciplinary Guideline Committee Coordinated by the German-Speaking Society of Neuropediatrics. *Neuropediatrics*. déc 2022;53(06):389-401.
49. Nelson GR. Management of infantile spasms. *Transl Pediatr*. oct 2015;4(4):260-70.
50. Pellock JM, Hrachovy R, Shinnar S, Baram TZ, Bettis D, Dlugos DJ, et al. Infantile spasms: A U.S. consensus report: Infantile Spasms. *Epilepsia*. oct 2010;51(10):2175-89.
51. Clinical Practice Guidelines: Infantile Spasms [Internet]. [cité 7 sept 2023]. Disponible sur: https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline_index/Infantile_Spasms/
52. SyndromeWest_FR_fr_EMG_ORPHA3451.pdf [Internet]. [cité 7 sept 2023]. Disponible sur: https://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/SyndromeWest_FR_fr_EMG_ORPHA3451.pdf#%5B%7B%22num%22%3A61%2C%22gen%22%3A0%7D%2C%7B%22name%22%3A%22XYZ%22%7D%2C40%2C753%2C0%5D

Ataxie aiguë

Définition : Trouble de la coordination des mouvements d'origine neurologique atteignant la marche ou l'équilibre non explicable par un déficit moteur. 4 types : statique, locomotrice, cinétique, inclassable (tableau 20)

Tableau 20 : Différents tableaux cliniques de l'ataxie aiguë

	Statique	Locomotrice (Membres inférieurs)	Cinétique (Membres supérieurs)
Cérébelleuse	Élargissement du polygone de sustentation, manœuvre de Romberg négative avec une absence de modification du déséquilibre à la fermeture des yeux Dysarthrie cérébelleuse correspondant à une voix scandée	Marche ébrieuse, irrégulière, saccadée, multidirectionnelle	Asynergie Apraxie OM Adiadococinésie Dysmétrie Dyschronométrie Nystagmus Dysarthrie Tremblement Dysgraphie
Proprioceptif	Romberg positif : Aggravation yeux fermés et obscurité, non latéralisée Le sens de position du gros orteil est à rechercher de même que l'absence de sensibilité au diapason	Marche talonnante Appui au sol mal contrôlé	Gestuelle brusque, aggravée à la fermeture des yeux Main instable Dyesthésie Pallesthésie ROT abolis
Vestibulaire	Instabilité à la fermeture des yeux, nystagmus, vomissements, et sensation vertigineuse, manœuvre de Romberg positive avec une chute précoce à la fermeture des yeux. Latéralisation en cas d'atteinte périphérique	Marche festonnante, en étoile, latéralisée du côté lent du nystagmus (côté atteint)	Nystagmus latéralisé Déviation des index Sensation vertigineuse Nausées, Vomissements
Frontal	Chute en rétropulsion à la fermeture des yeux, à la poussée, ou spontanément	Marche marécageuse, améliorée par l'accompagnement au bras du malade Astasie-abasie sans déficit moteur	

Ataxie inclassable : Ataxie non évocatrice des trois précédentes. Souvent associée à des troubles de conscience, vomissements et troubles de l'élocution. Ce sont souvent des ataxies cérébelleuses ou mixtes.

Interrogatoire :

Il sera à préciser : s'il y a un antécédent de varicelle <15 jours (cérébellite), la prise de toxiques (intoxication), la notion de traumatisme ou chute (cause orthopédique)

Il faudra préciser les éléments associés :

- Ataxie isolée ou signes associés
- Diplopie
- Mouvements oculaires anormaux : nystagmus, opsoclonies, autres
- Signes d'HTIC (selon faire le FO en urgence)
- Troubles de conscience
- Signes d'atteinte du système nerveux périphérique : ROT ? Déficit de la force musculaire
- Signes d'atteinte médullaire : Réflex cutané-abdominal ? Troubles vésico-sphinctériens ? Niveau sensitif ?
- Signes d'atteinte cérébelleuse : dysmétrie ? tremblement ? etc.

Bilan :

Tableau 21 : Bilan étiologique dans le cadre d'une ataxie aiguë

Ataxie		Examens	Etiologie
Ataxie épisodique	Aiguë	IRMc, PL, EEG, Ammoniémie, Gaz du Sang, lactates, Glycémie, Ionogramme, Bilan hépatique	Migraine avec aura du tronc cérébral
	Progressive	Chromatographie des acides aminés sanguin, chromatographie des acides organiques urinaire, Test génétique	Variants dans les gènes KCNA1 ou CACNA1A, déficit en Glut1, Anomalies du cycle de l'urée, Aminoacidurie (Hartnup),
Cérébelleuse	Aiguë	IRMc et médullaire, Fond d'œil	Cérébellite, Encéphalite, Tumeur de la fosse postérieure, Trauma, AVC , ADEM
	Progressive	Test génétique, Dosage Immuno Globulines, Alpha-foetoprotéine, Potentiels évoqués visuels selon, Dosage Vitamine E et B12, IgA endomysium, IgA anti-transglutaminase, HLA DQ2/8, Biopsie fundique	Ataxia-telangiectasia, Sclérose multiple, Déficit vitaminique, Maladie coéliqua
Proprioceptive	Aiguë	IRMc et médullaire injectée, PL, EMG	Syndrome de Guillain Barré, Myélite transverse
	Progressive	Test génétiques	Ataxie de Friedreich
Vestibulaire		Avis ORL, selon TDM	Otite compliquée, Fracture du rocher, Vertige paroxystique bénin, Migraine
Inclassable	Aiguë	<u>Sang</u> : Toxiques (CO), NFS <u>Urine</u> : Toxiques <u>Imagerie</u> : IRMc et médullaire, TDMc si nécessaire aux urgences	Intoxication médicamenteuse
	Progressive	<u>Sang</u> : Lactate, Ammoniémie, Acides gras à très longue chaîne, Électrophorèse de la transferrine, Alpha foetoprotéine, Chromatographie des acides aminés, dosage Vitamine E, Cholestérol, Panel de gènes d'ataxie <u>Urine</u> : Acides organiques, acide orotique, Acide sialique, Catécholamines <u>Autre</u> : EMG	Syndrome Opsoclonus-myoclonus, Syndrome de Dravet, Maladie métabolique

Point spécifique :

- Ataxie sur cérébellite post-varicelleuse

Concerne 1/4000 varicelles. Évolution le plus souvent bénigne.

- **Points importants** : Peut survenir dans les 2 semaines après la varicelle et dure en général un mois après la déclaration des symptômes.
- **Examen principal** : L'examen de référence est l'IRMc retrouvant de façon classique des hypersignaux diffus en T2 des lobes cérébelleux.

La ponction lombaire avec recherche de VZV peut permettre d'apporter des éléments pour le traitement et le diagnostic différentiel de méningo encéphalite.

Le traitement par Aciclovir IV est indiqué en cas de méningo-encéphalite et non systématiquement en cas de cérébellite. Les traitements qui peuvent être proposés en cas de symptomatologie importante sont la corticothérapie ou les immunoglobulines IV.

Références :

9. Trousseau de poche [Internet]. [cité 1 sept 2023]. Disponible sur: <https://www.trousseaudepoche.fr/index.html>
53. Yildirim M, Gocmen R, Konuskan B, Parlak S, Yalnizoglu D, Anlar B. Acute Cerebellitis or Postinfectious Cerebellar Ataxia? Clinical and Imaging Features in Acute Cerebellitis. *J Child Neurol.* mai 2020;35(6):380-8.
54. Conduite à tenir devant une ataxie aiguë chez l'enfant | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 7 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/douleur-neuro/conduite-tenir-devant-une-ataxie-aigue-chez-lenfant>
55. Petley E, Prasad M, Ojha S, Whitehouse WP. Investigating ataxia in childhood. *Arch Dis Child - Educ Pract Ed.* août 2020;105(4):214-21.
56. Bozzola E, Bozzola M, Tozzi AE, Calcaterra V, Longo D, Krzystofiak A, et al. Acute cerebellitis in varicella: a ten year case series and systematic review of the literature. *Ital J Pediatr.* 19 juin 2014;40(1):57.
57. VIDAL [Internet]. [cité 7 sept 2023]. Recommandations Varicelle. Disponible sur: <https://www.vidal.fr/maladies/recommandations/varicelle-1474.html>
58. Garone G, Reale A, Vanacore N, Parisi P, Bondone C, Suppiej A, et al. Acute ataxia in paediatric emergency departments: a multicentre Italian study. *Arch Dis Child.* août 2019;104(8):768-74.

Dystonie

Définition :

Dystonie : contraction musculaire tonique, involontaire intermittente ou soutenue, entraînant des mouvements répétitifs de torsion et/ou des postures anormales

Hypertonie : Exagération permanente du tonus des groupes musculaires agoniste/antagoniste d'origine neurologique

Spasticité : Exagération du réflexe myotatique qui entraîne trop facilement sa contraction réflexe et qui perdure dans le temps

Classification :

Tableau 22 : Classification des dystonies

Caractéristiques cliniques de la dystonie		
Age de début	Néonatal (naissance à 2 ans)	
	Enfance (3 à 12 ans)	
	Adolescence (13 à 20 ans)	
Distribution corporelle	Focale : une seule région du corps	
	Segmentaire : > 2 régions adjacentes	
	Multifocale : > 2 régions non adjacentes	
	Généralisée (avec ou sans implication des membres inférieurs) : tronc et 2 autres sites	
	Hémidystonie	
Caractéristiques temporelles	Progression de la maladie	Fixée
		Progressive
	Variabilité	Permanente
		Liée à l'action
		Diurne
		Paroxystique
Signes associés		
Dystonie isolé ou combinée avec un autre mouvement anormal	Dystonie isolée	
	Dystonie combinée	
Association à d'autres signes neurologiques ou somatiques	Syndrome parkinsonien, pyramidal, cérébelleux, ...	
	Atteinte d'un organe non neurologique (œil, rein, foie, ...)	

On distingue ainsi 4 groupes de dystonies :

- Les dystonies primitives = Sans atteinte des fonctions intellectuelles
- Les dystonies plus (ou combiné) = Dystonie associées à d'autres mouvements anormaux
- Les dystonies complexes = Dystonies associées à un autre signe neurologique
- Les dystonies secondaires = Secondairement à une lésion identifiée
- Et les maladies hérédo-dégénératives = Dystonies héréditaires liées à un trouble métabolique ou génétique

Tableau 23 : Étiologies de la dystonie

Étiologies de la dystonie		
<u>Acquise</u>	<ul style="list-style-type: none"> ● Médicament ● Toxique ● Anoxie néonatale ou post arrêt cardio respiratoire ● Séquelle d'AVC ● Ictère nucléaire ● Post infectieux ou inflammatoire ● Post traumatique ● Tumeur cérébrale ● Fonctionnel 	
<u>Idiopathique</u>	Plutôt chez l'adulte <ul style="list-style-type: none"> ● Crampes de l'écrivain ● Blépharospasme Dystonie cervicale	
<u>Génétique</u>	<i>IRM normale : Primaire</i> Age de début variable Maladie progressive Souvent de début focal, distal, progressivement ascendant Exemple : <ul style="list-style-type: none"> ● Dystonie DYT 5, Dystonie dopa-responsive (DRD) Plus, ... ● Dystonie combinée DYT 11 	<i>IRM anormale : Secondaire</i> Dystonie complexe, souvent tableau de maladie neuro dégénérative ou métabolique. Y penser en cas de tableau clinique de décompensation aiguë associé à des signes neurologiques ou extra neurologiques (rétinite, surdité, insuffisance rénale ou hépatique) Exemple : <ul style="list-style-type: none"> ● Déficit en GLUT1, Déficit en Créatine, ... ● Maladie de Huntington ou Parkinson juvénile

⚠ Particularité pédiatrique ⚠ :

- La dystonie est plus souvent généralisée ou hémicorporelle que focale
- Elle débute préférentiellement par une atteinte des membres inférieurs/dystonie ascendante que par une atteinte cervicale/dystonie descendante
- Elle est plus fréquemment associée à des mouvements anormaux (plus de dystonie pure chez l'adulte)
- Elle est associée à des déformations orthopédiques
- Elle est associée à des troubles des apprentissages fréquent avec modification du schéma corporel

Il sera important de préciser lors de l'interrogatoire :

- La notion d'antécédents familiaux et périnataux (maladies à pénétrance incomplète et une souffrance cérébrale périnatale n'exclue pas une atteinte génétique)
- La présence d'abord d'une hypotonie axiale avec hypertonie des membres puis de l'apparition des mouvements anormaux et de l'hypertonie axiale
- La sensibilité au jeûne, à l'effort, et aux infections

Examens complémentaires :

- IRMc avec spectrométrie à réaliser en première intention.
- EEG
- Fond d'œil / Lampe à fente / ERG

- PEA tronc cérébral
- Bilan biologique après les résultats de l'IRMc (tableau 24) :

Tableau 24 : Bilan étiologique en cas de dystonie

	Sang	LCR	Urines
Métabolique	Bilan hépatique, Céruloplasmine, Biotépine, Enzyme leucocytaire, Acide urique, Créatine, Profil acylcarnitine, Chromatographie acides aminés, Point Redox sur au moins 2 repas, NFS avec frottis sanguin (recherche acanthocytes et cellules de surcharge), Bilan martial, Enzymes lysosomales, Génétique avec test Buvarid ou Panel, Manganèse, Vitamine E, METAgglut (chez le >3 mois)	Biotépine, Lactate, Pyruvate, Chromatographie acides aminés, Neurotransmetteurs et IFN- α chez l'enfant de moins de 2 ans PL à jeun avec rapport glycorachie / glycémie chez moins de 3 ans pour la recherche de GLUT 1	Cuprurie, Biotépine, Oligo et Mucopolysaccharides, Acide urique, Guanidinoacétate, Chromatographie acides aminés et Chromatographie acides organiques
Néoplasique	Alpha foetoprotéine, ACE		
Génétique	DNAtèque		

Puis selon l'orientation et avis Neuro :

- EMG (au moins vitesses de conduction)
- Biopsie de peau avec morphologie et activité enzymatique sur fibroblastes en culture
- Biopsie de muscle avec morphologie et étude de l'activité enzymatique de la chaîne respiratoire mitochondriale
- Biologie moléculaire pour Huntington et Atrophie Dentato-Rubro-Pallido-Luysienne

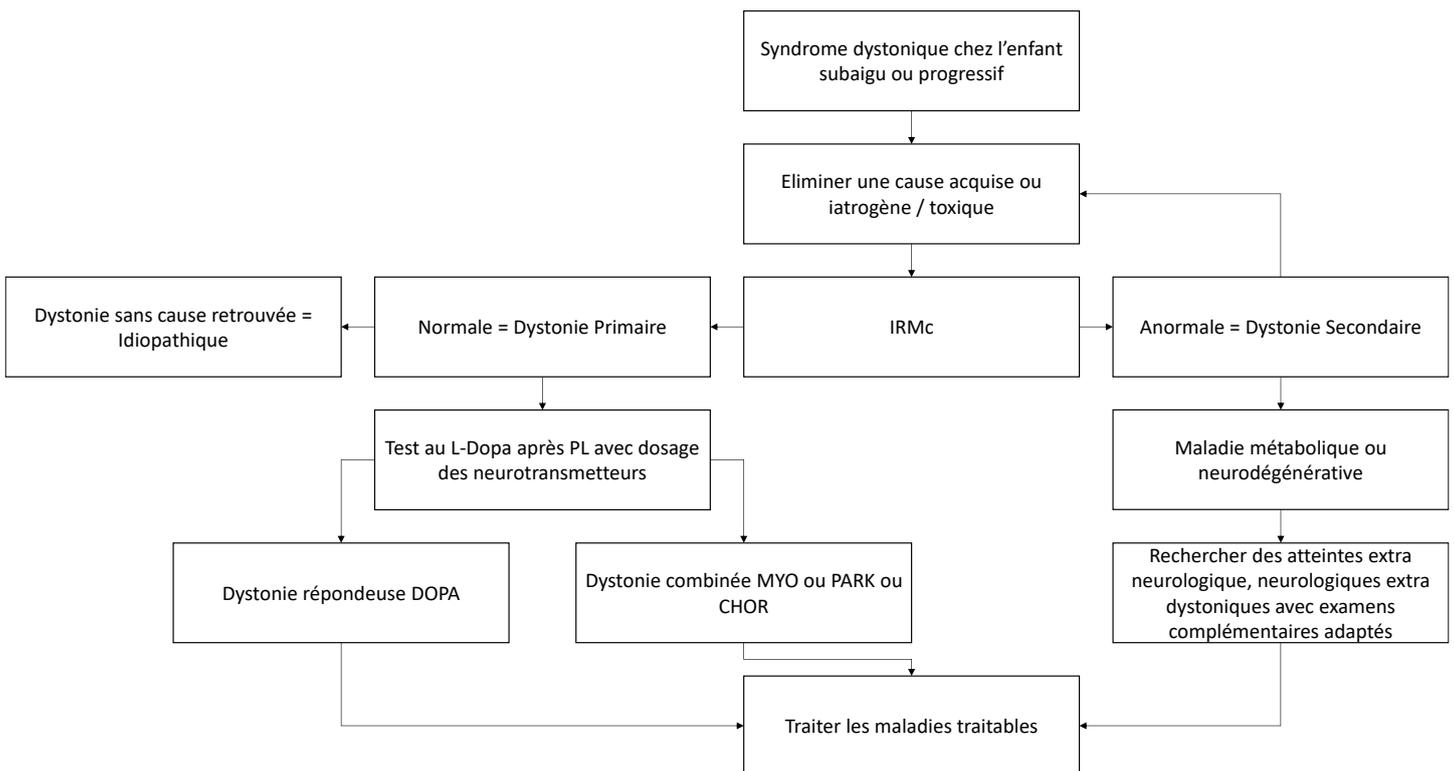


Figure 9 : Algorithme orientation diagnostique face à une dystonie

Test à la Lévodopa pendant au moins 3 mois.

Caractéristiques IRM possibles :

- Hypersignaux T2 et FLAIR des noyaux gris
 - Déficit en transporteur de la thiamine biotine / maladie de Wilson
 - Maladies mitochondrial, déficit en pyruvate
 - Pyruvate déshydrogénase
 - Aciduries organiques
 - Aminoacidopathies

- Hyposignal des globes pâles, substance noire FLAIR T2*
 - Neurodegeneration with brain iron accumulation - NBIA (PKAN, PLA2G6...)

- Hypersignal T1 des noyaux gris
 - Trouble du transport en manganèse

- Atrophie des noyaux caudés
 - Maladies de Huntington and Huntington-like

- Hypomyélinisation avec atrophie des noyaux gris
 - Syndrome H-ABC (mutation TUBB4)

- IRM Spectroscopie
 - Pic lactate : maladies mitochondriales
 - Petit pic de créatine : déficit en créatine

Traitement :

Tableau 25 : Traitements de la dystonie issu du tableau du Traitement des dystonies de l'enfant de A. Roubertie et al.

	Molécule	Initiation	Dosage	Effets indésirables
Dopaminergiques	Lévodopa (MODOPAR)	1 mg/kg/j de lévodopa pour DRD classique 0,2 mg/kg/j dans les déficits en TH, SR, ou ADCC	3–5 mg/kg/j voire 8–10 mg/kg/j par paliers de 1 mg/kg par semaine, en 3 prises pour DRD classique 2–20 mg/kg/j par paliers très lents en 6 prises dans les déficits en TH, SR, ou ADCC	Troubles digestifs
Autres substances dopaminergiques	Sélégéline (DEPRENYL)	Déficit en TH ou ADCC	0,5–1,1 mg/kg/j en 2 à 3 prises	Vertiges
	Tranylcypromine (PARNATE)	Déficit en ADCC	0,5–0,8 mg/kg/j en 2 à 3 prises	Troubles du comportement
	Bromocriptine (PARLODEL)	Déficit en ADCC	0,1–0,5 mg/kg/j en 1 à 2 prises	Somnolence
Anticholinergiques	Trihexyphénidyle	0,03–0,06 mg/kg/j	0,05–0,7 mg/kg/j par	Somnolence Troubles

	(ARTANE)		paliers de 0,03–0,05 mg/kg par semaine en 2 à 3 prises	de la mémoire, vision trouble, sécheresse buccale, rétention d'urine, constipation
Agoniste des récepteurs GABA-B	Baclofène (LIORESAL)	0,3 mg/kg/j	0,5 à 1,5 mg/kg/j, par paliers de 0,1 mg/kg par semaine, en 2 à 3 prises	Somnolence Troubles digestifs Éruption cutanée Crises épileptiques
Benzodiazépines	Clonazépam (RIVOTRIL)	0,01 mg/kg/j	Très variable, parfois 1 prise le soir, ou 2 à 3 prises, augmenter par paliers de 3–4 j	Somnolence Modifications du caractère
	Diazépam (VALIUM)	0,1 mg/kg/j		
Neuroleptiques	Pimozide (ORAP)	0,5 à 1 mg/	2–15 mg/j en 2 prises	Somnolence
	Halopéridol (HALDOL)	0,05 mg/kg/j	0,075 à 0,15 mg/kg/j en 2-3 prises	Prise de poids
	Tiapride (TIAPRIDAL)	2 mg/kg/j	3–6 mg/kg/j en 2 prises	
	Risperidone (RISPERDAL)	0,25 à 0,5 mg/	2 à 5 mg/j en 1 ou 2 prises	
Déléteurs en dopa présynaptique	Tétrabénazine (XENASINE)	0,5 mg/kg/j	4–5 mg/kg/j (sans dépasser 150–200 mg/j) par pallier de 0,5 mg/kg par semaine, en débutant en 1 prise, puis 2 prises	Somnolence Asthénie Syndrome parkinsonien Syndrome dépressif
Myorelaxant central	Thiocolchicoside (COLTRAMYL)	2 mg/j	4 à 8 mg/j en 2 à 4 prises	Somnolence Troubles digestifs
Myorelaxant périphérique	Dantrolène (DANTRIUM)	1 mg/kg/j	8 à 12 mg/kg/j en 4 prises par paliers de 1mg/kg par semaine	Asthénie Troubles digestifs
Antidépresseurs tricycliques	Amitriptyline (LAROXYL)	0,1 mg/kg/j	0,5 à 1 mg/kg/j en 2 prises	Somnolence
Antihypertenseur central	Clonidine (CATAPRESSAN)	1 gamma/kg Si patient hospitalisé sévère : administration possible en continu 1 gamma/kg/h avec interdoses	Dose moyenne estimé à 20 gamma/kg/j en 1 à 8 doses Possibilité d'interdose Pas de dose maximale. Augmentation selon tolérance du patient Efficacité visible dans les 7 jours suivant l'introduction	Sécheresse buccale Somnolence Hypotension orthostatique Vertigineuses

Acronymes : DRD : Dopa responsive dystonia ; TH : tyrosine-hydroxylase ; SR : sépiaptérine ; ADCC : aromatic l-amino-acid decarboxylase

Dystonies traitables

Tableau 26 : Causes traitables de dystonie

Causes	Diagnostic	Traitement
Dystonie dopa sensible	Neurotransmetteurs LCR	L-DOPA
Déficit en GLUT 1	Glycorachie / glycémie ou Méta GLUT 1 Analyse ciblée di gène	Régime cétogène, Carnitine
Encéphalopathie sensible à la Biotine	Analyse ciblée du gène	Supplémentation en Biotine
Déficit intra cérébral en Folates	Dosage MTHF sang et LCR Analyse ciblée FOLR1	Supplémentation en acide folinique
Déficit en Créatine	Métabolisme de la créatine urinaire (créatine et guanidinoacétate)	Supplément Créatine

Références :

59. Luc QN, Querubin J. Clinical Management of Dystonia in Childhood. *Pediatr Drugs*. oct 2017;19(5):447-61.
60. Goetz ND Julie Bonheur, Vincent d'Hardemare, Laurent. La dystonie de l'enfant : du diagnostic à la prise en charge [Internet]. *Neurologies*. 2021 [cité 7 sept 2023]. Disponible sur: <https://neurologies.fr/la-dystonie-de-lenfant-du-diagnostic-a-la-prise-en-charge/>
61. Roubertie A, Mariani LL, Fernandez-Alvarez E, Doummar D, Roze E. Treatment for dystonia in childhood: Treatment for dystonia in childhood. *Eur J Neurol*. oct 2012;19(10):1292-9.

Etat de mal dystonique / Orage dystonique

Définition : Exacerbations dystoniques, généralisées, sévères, potentiellement létales, qui augmentent en intensité et en fréquence, nécessitant une hospitalisation en urgence.

Souvent déclenché par une infection ou un ajustement médicamenteux.

Plan d'action en cas d'orage dystonique :

Tableau 27 : Plan d'action en cas d'orage dystonique issu de Dystonia Severity Action Plan: a simple grading system for medical severity of status dystonicus and life-threatening dystonia, Lumsden, 2013

	Sévérité	Evaluation	Mesures
Grade 1	L'enfant est assis confortablement et à des phases de sommeil ininterrompu. L'enfant est stable sous traitement	Pas d'évaluation médicale nécessaire	Poursuite des activités quotidiennes
Grade 2	L'enfant est irritable et ne peut pas être apaisé. La posture dystonique interfère avec les activités assises. L'enfant ne supporte que la station de décubitus malgré le traitement de base	Demander conseil à l'équipe référente et évaluation médicale est conseillée dans les prochains jours	Ajuster les traitements selon les "si besoin" ou démarrer une nouvelle stratégie thérapeutique
Grade 3	Impossibilité d'être allongé et/ou incapable de dormir ou sommeil perturbé. Aucun signe de décompensation métabolique ou respiratoire, avec CPK <1000 UI/L.	Évaluation urgente requise	Ajuster les traitements. Recherche de décompensation métabolique ; hospitalisation si nécessaire ; anticiper l'escalade thérapeutique
Grade 4	Signes cliniques du Grade 3, plus : - Fièvre - Trouble métabolique - Myoglobulinurie avec CPK >1000UI/L	Situation d'urgence avec nécessité d'hospitalisation, prise en charge multisystémique pour prévenir la défaillance rénale et la CIVD	Surveillance régulière des CPK, de la fonction rénale et hépatique. Prise en charge thérapeutique via sonde nasogastrique, gastrostomie, intra rectale ou IV
Grade 5	Dystonie généralisée avec les signes clinique du Grade 4, plus : - défaillance cardiovasculaire et/ou respiratoire - Décompensation complète métabolique - Nécessité de passage en réanimation	Prise en charge en soins continu / réanimation	Considérer l'administration IV de Clonidine et/ou de Midazolam. Dialyse et ventilation en cas d'atteinte des voies bulbaires, sécrétion importante, détresse respiratoire majeure. Suppléance hépatique Baclofène intrathécale Stimulation cérébrale profonde

Prise en charge :

- Grade 2 et 3 :

Plan d'action personnalisé à appliquer si créer au préalable.

Des ajustements ponctuels et des modifications du plan peuvent aider à éviter l'entrée en état de mal dystonique

Traitements proposés :

- Trihexyphénidyle : à augmenter lentement.
- Gabapentine : particulièrement efficace en cas de dystonie complète associé des troubles du sommeil
- Clonidine entérale (ou IV) : à la posologie la moins sédatrice possible
- Autres : benzodiazépines, baclofène, tétrabénazine après avis neuropédiatre

-
- Grade 4 et 5 (Status dystonicus) :

• *Soins de support* : Admission en soins intensif/réanimation

Hydratation IV, Antipyrétiques, Couvertures de refroidissement, Analgésie, Surveiller biologique, Identifier et traiter les déclencheurs, Appliquer le plan spécifique d'action si défini au préalable, Intuber

• *Prise en charge réanimatoire* :

Sédatif hypnotique

- + Dépresseur non-respiratoire (Ex : Clonidine)
- +/- Sédatif hypnotique actif sur les spames (Ex : Midazolam)
- +/- Anesthésie générale (Ex : Propofol)
- +/- Myorelaxant type curare (Ex : Agent curarisant non dépolarisant)

• *Traitement spécifique du status myoclonus* :

Traitement initial oral par polythérapie (cf fiche Dystonie)

- Clonidine en 1er intention (anti-hypertenseur central)
- Trihexyphenidyl (anticholinergique)
- Tetrabenazine (dépléteur catecholamine)
- Haloperidol (bloqueur des récepteur dopaminergiques)

Selon, essayer : Baclofène, Benzodiazepine, Gabapentine, L-dopa

Traitement invasif si patient réfractaire au traitement

- Injection intrathécale de Baclofène
- Stimulation cérébrale profonde
- Pallidotomie

Références :

62. Lumsden DE, Lundy C, Fairhurst C, Lin JP. Dystonia Severity Action Plan: a simple grading system for medical severity of status dystonicus and life-threatening dystonia. *Dev Med Child Neurol.* juill 2013;55(7):671-2.
63. Allen NM, Lin JP, Lynch T, King MD. Status dystonicus: a practice guide. *Dev Med Child Neurol.* févr 2014;56(2):105-12.
64. Sayer C, Lumsden DE, Kaminska M, Lin JP. Clonidine use in the outpatient management of severe secondary dystonia. *Eur J Paediatr Neurol.* juill 2017;21(4):621-6.

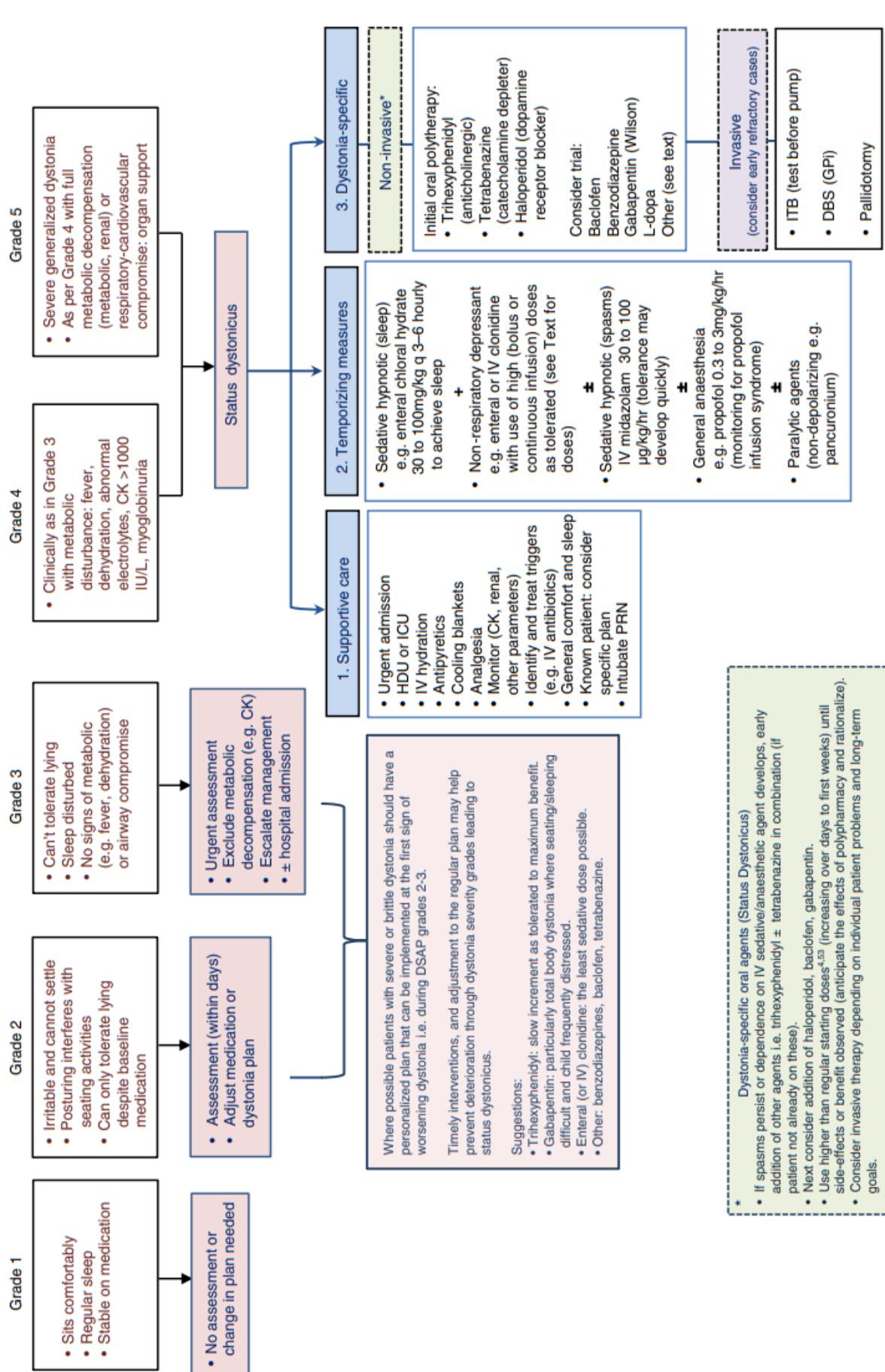


Figure 1: Screening for dystonia severity (grade) and action plan with overview of the management of status dystonicus. DSAP, dystonia severity action plan (for established dystonia patients); GPI, Globus pallidus internus; ITB, intrathecal baclofen; DBS, deep brain stimulation; ICU, intensive care unit; HDU, high dependency unit; IV, intravenous. Modified with permission from Lumsden et al.¹⁰ and S. Frucht, Movement Disorder Emergencies: Diagnosis and Treatment (2nd edition, NY: Humana Press, 2011).

Figure 10 : Screening for dystonia severity (grade) and action plan with overview of the management of status dystonicus, de Status dystonicus: a practice guide, N. ALLEN, 2013

Mouvements anormaux non épileptiques

Épidémiologie : Parmi la population d'enfants consultant pour mouvements anormaux, 57% présentent des Tics, avec 85% qui développeront un Syndrome de Gilles de la Tourette. Le sexe ratio est de 3 garçons pour une fille dans les Tics. Parmi les autres mouvements anormaux, le sexe ratio est de 1 pour 1 avec comme principale occurrence la Dystonie.

Définition : Activité motrice non dépendante de la volonté, survenant à l'état de veille et parfois, dans le sommeil !

Interrogatoire : Exhaustif !

- Antécédents personnels (périnataux) et familiaux (mouvements anormaux familiaux)
- Rechercher si épisode d'infection récente, si anomalie du comportement ou du sommeil
- Toujours rechercher la prise de toxiques
- Évaluer l'environnement familial et scolaire
- Faire décrire le mouvement par la famille, **demandez s'ils ont des vidéos !**
- Caractériser le mouvement :
 - Age de survenue
 - Mode d'apparition (brutal versus progressif)
 - Évolutivité et si présence de fluctuation diurne
 - Quels segments corporels sont touchés (focal, segmentaire, multifocal, hémicorporel, généralisé, proximal ou distal)
 - Rechercher les facteurs déclenchants ou aggravants (stress, mouvement, intention, repos)
 - Rechercher l'association à d'autres signes neurologiques ou si combiné avec d'autres mouvements anormaux
- Évaluer le retentissement fonctionnel
- Sensibilité au jeûne, à l'effort, et aux infections orientant vers certaines atteintes métaboliques, en particulier liées au glucose ou à la mitochondrie pour la dystonie

La vidéo, qu'elle soit parentale ou lors de l'observation du patient, permettra de caractériser le mouvement, mais également de pouvoir comparer son évolution

Clinique :

- Pour la dystonie, rechercher la présence d'une hypotonie axiale avec hypertonie des membres chez le nourrisson qui est souvent le premier signe, l'apparition des mouvements anormaux et de l'hypertonie axiale est secondaire
- Vérifier que le mouvement n'est pas de cause fonctionnelle (arrêt à la distraction, trigger psychologique)
- Évaluer le tonus de fond
- Examen neurologique complet avec mesure du périmètre crânien
- Ne pas hésiter à filmer durant la consultation (après consentement des parents)

Paraclinique :

- L'IRMc est l'examen de référence avec séquences vasculaires et spectrométrie
 - L'examen est à réaliser en urgence si survenue brutale aiguë = **éliminer un AVC !**
- Le bilan de débrouillage, réalisable aux urgences, comprend :
 - Bilan inflammatoire, immunologique et infectieux
 - Bilan métabolique (acides lactiques, ammoniémie, Chromatographie des acides aminés, Chromatographie des acides organiques)
 - Ponction lombaire avec biochimie, virologie et bactériologie, sérothèque
 - Toxiques

- Il sera également dirigé selon le type de mouvement :
 - Chorée : anticorps anti streptolysine (ASLO) et Anti-DNase B, bilan lupus avec anticorps anticardiolipine, antiphospholipides, ...), anticorps anti NMDA sang et LCR,
 - Dystonie : CPK, Myoglobulinurie, Urée, Créatinine, Lactate sang et LCR, anticorps anti NMDA sang et LCR, anticorps anti streptolysine et Anti-DNase B, Céruloplasmine, Cuivre, Chromatographie des acides organiques urinaires, Selon génétique avec mutation Ran-BP et RYR, recherche de Glut1 avec glycorachie/glycémie/METAglut
 - Myoclonie : Recherche de HVA/VMA et Recherche poussée de tumeur (plutôt neuroblastome)
 - Tremblement : Cuivre et Céruloplasmine
 - Syndrome extra pyramidal : Calcium, Magnésium, Carboxyhémoglobine, anticorps anti streptolysine (ASLO) et Anti-DNase B
- Penser à la recherche de toxiques

Aide au diagnostic de mouvements anormaux

S'assure qu'il s'agit d'un mouvement anormal !

- Mouvement d'agitation du nouveau-né et sursauts physiologiques jusqu'à 3 mois
- Attitude pseudo dystonique peuvent persister jusqu'à 16 ans
- Imprécision des mouvements ciblés peuvent mimer une ataxie jusqu'à 12 ans
- Syncinésie normale jusqu'à 6-7 ans

Mouvement :

- Chorée = Mouvement involontaire spontané asymétrique, à début brusque, de durée brève, présents au repos et dans le sommeil, augmenté par l'action des groupes musculaires des extrémités
- Athétose = Mouvement lent ondulatoire serpentiforme des extrémités, alternant flexion/extension et abduction/adduction
- Ballisme = Mouvement rapide irrégulier répétitif de la racine des membres
- Dyskinésie = Mouvement involontaire reproduisant une activité stéréotypée
- Dystonie = Contraction musculaire prolongée agoniste / antagoniste d'une ou plusieurs parties du corps
- Myoclonie = Contractions musculaires rythmiques, brusques et involontaires
- Asterixis = Brève relaxation des muscles extenseurs du poignet en position main tendue (myoclonie métabolique)
- Tremblements = Oscillation rythmique involontaire d'une partie du corps autour d'un point.
 - Trois entités : au repos / à l'action / à la posture (signe du bretteur / manœuvre de Barré)
- Syncinésie = Contraction involontaire d'un groupe de muscles apparaissant quand le sujet effectue un mouvement, que celui-ci soit réflexe ou volontaire, mettant en jeu un autre groupe de muscles.
- Tics = Ensemble de mouvements soudains, répétitifs, parfois stéréotypés, à des sons ou des vocalisations représentant des fragments de comportements normaux qui apparaissent en dehors de leur contexte habituel.

Ataxie : Incoordination de mouvements volontaires avec force musculaire conservée. Trois formes :

- Statique (individu debout statique)
- Cinétique (individu effectuant des manœuvres dynamiques)
- Locomotrice (individu à la marche)

Marche ataxique :

- Proprioceptive : marche talonnante, bruyante
- Cérébelleuse : marche pseudo ébrieuse avec danse des tendons et élargissement du polygone de sustentation
- Vestibulaire : marche déviant toujours du même côté, pouvant être majorée dans l'obscurité
- Frontale : astasie (rétropulsion du tronc avant de débiter la marche), abasie (marche impossible), marche marécageuse (sans décoller les pieds)

Mouvement de cause fonctionnelle :

Interrogatoire :

- Début brutal (parfois après trauma minime)
- Rapide progressive avec sévérité maximale
- Évolution non progressive, avec des fluctuations ou des exacerbations paroxystiques, émissions spontanées
- Migration à différentes parties du corps
- Modification sémiologique
- Caractère paroxystique
- Survenue dans des circonstances particulières
- Antécédents de trouble anxieux
- Antécédents de troubles fonctionnels psychogènes
- Autres symptômes non expliqués
- Bénéfice secondaire
- Fatigue
- Retentissement fonctionnel inadéquat

Facteurs déclenchants :

- Vaccination Grippe
- Stress/événement familial
- Anxiété dépression
- Violence domestique, perte d'un proche, harcèlement scolaire

Caractéristique des mouvements anormaux :

- Inconsistant
- Incongru
- Divers associés (sursauts, tremblements,)
- Apparition durant l'examen, ou quand on y prête attention
- Suggestibilité
- Apparition dans une partie du corps quand contrôlé dans une autre
- Signes sensitifs ou moteurs sans substrat organique

Aide :

PNDS NMDA : https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2022-01/pnds_nmdar.pdf

PNDS Moya-moya :

https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2016-08/pnds-maladie_et_syndrome_de_moyamoya_de_lenfant_et_de_ladulte_2016-08-11_11-35-20_513.pdf

Références :

3. Brandsma R, van Egmond ME, Tijssen MAJ. Diagnostic approach to paediatric movement disorders: a clinical practice guide. Dev Med Child Neurol. mars 2021;63(3):252-8.
65. Collège des Enseignants de Neurologie [Internet]. 2016 [cité 7 sept 2023]. Mouvements anormaux. Disponible sur: <https://www.cen-neurologie.fr/fr/deuxieme-cycle/mouvements-anormaux>
66. Dale RC, Singh H, Troedson C, Pillai S, Gaikiwari S, Kozłowska K. A prospective study of acute movement disorders in children. Dev Med Child Neurol. 2010;52(8):739-48.
67. Bäumer T, Sajin V, Münchau A. Childhood-Onset Movement Disorders: A Clinical Series of 606 Cases. Mov Disord Clin Pract. 23 juill 2016;4(3):437-40.
68. Baizabal-Carvallo JF, Cardoso F. Chorea in children: etiology, diagnostic approach and management. J Neural Transm Vienna Austria 1996. oct 2020;127(10):1323-42.

Tableau 28 : Causes cryptogéniques des mouvements anormaux non épileptogènes issu du tableau de Movement disorder emergencies in childhood, F.J. Kirkham et al

Mouvement principal	Etiologie	Autres symptômes associés	Principales explorations	IRM	Prise en charge
Chorée : Mouvement bref, abrupte, irrégulier, non prévisible, non stéréotypé	Syndrome Sydenham	Chorée, Dystonie, Tics moteurs, Dystonie, Tremblements, Stéréotypies, Opsoclonus, Myoclonies, Hypotonie, Dysarthrie, Modifications du Comportement	Anticorps anti streptolysine, ASLO IRMc Dosage pondéral des immunoglobulines	Anomalies unilatérales ou bilatérales des ganglions de la base ou de la substance blanche	Amoxicilline. Corticothérapies si forme sévère. Dépakine, Tégrétol
	Lupus	Chorée	Anticorps antiphospholipides, antinucléaires, antiADN	Images de neurolupus type hypersignal T2 en sous cortical, avec lésions de vascularite	Anticoagulation, Immunosuppression
	Encéphalite NMDA	Chorée, Dystonie, Syndrome extra pyramidal	Anti NMDA dans le sang et le LCR	Anomalies de la substance blanche	Corticothérapie, Échanges plasmatiques, Cyclophosphamides
	Encéphalite aiguë nécrosante	Chorée, Dystonie, Syndrome extra pyramidal	Vérification trouble de la coagulation et fonction hépatique	Hypertrophie et hypersignal des thalami, putamen, substance blanche et tronc cérébral	Corticothérapie
	Moya-Moya	Chorée	Angiographie, Bilan de Moya-Moya secondaire	Ischémie focale	Revascularisation
	Artériopathie cérébrale focale	Chorée, Dystonie	Angiographie	Ischémie focale	Aspirine
	Post-Pump Chorea	Chorée avec atteinte bucco faciale	Chorée 2 à 7 jours après circulation extracorporelle	Normale ou atteinte des noyaux gris centraux	
Dystonie (cf fiche Dystonie) : Mouvement involontaire due	Dystonie Dopa sensible	Dystonie répondant au Test à la L-Dopa	Neurotransmetteur dans le LCR		L-DOPA
	Syndrome dysautonomique	Dystonie avec Agitation, Hyperthermie, Tachycardie,	Chez patient cérébrolésé (Paralysie cérébrale, Lésion		Trihexiphenidyl, Morphine, Clonidine

à la contraction soutenue des muscles, résultant des patterns de répétition Liste exhaustive non	paroxystique	Hypertension, Tachypnée	anoxo-ischémique, Rett)		
	Etat de mal dystonique	Cf Fiche Etat de mal Dystonique			
	Encéphalite Mycoplasme	Dystonie, Syndrome extra pyramidal		Nécrose des thalami et striatum	Erythromycine, Corticothérapie
	Déficit en GLUT-1 (Traitable)	Dystonie épisodique	MétaGLUT si enfant > 3 ans PL à jeun avec rapport glycémie / glycorachie Génétique GLUT1		Régime cétogène Carnitine
	Déficit en Biotinidase (Traitable)		Test thérapeutique à la Biotine, recherche de mutation SLC19A3	Atteinte bilatérale des noyaux caudés et du putamen	Biotine
	Déficit en Créatin (Traitable)		Créatine, Créatinine, Guanidinoacétate urinaire	Absence de pic à la spectrométrie de créatine et phosphocréatine dans les ganglions de la base	Supplémentation par Créatine
	Déficit intracérébral en Folates (Traitable)		Dosage MTHF sang et LCR, Analyse ciblé FOLR1		Supplémentation en acide folinique
	Déficit en pyruvate déshydrogénase	Dystonie épisodique	Dosage pyruvate déshydrogénase		Régime cétogène
	Acidurie glutarique de type 1	Dystonie	Chromatographie des acides organiques urinaires	Anomalie des ganglions de la base et sous durale	Supplémentation en Carnitine et régime faible en Lysine
	Dystonie parkinsonienne d'apparition rapide	Dystonie, Syndrome extra pyramidale	Mutation gène ATP1A3		
Syndrome de Leigh	Dystonie, hypotonie	ADN mitochondriale, Mutation SURF-1, dosage pyruvate déshydrogénase, si nécessaire : biopsie de muscle	Anomalie T2 des ganglions de la base et du tronc cérébral	Eviter l'hypocapnie	
Neurodégénérescence par déficit en	Dystonie, Syndrome extra pyramidal		Signe de "L'œil du tigre"	Stimulation cérébrale profonde	

	pantothenate kinase				
	Neurodégénérescence par déficit en phospholipase A2	Dystonie, Syndrome extra pyramidal	Acanthosis, électrorétinogramme, rétinopathie, mutation PANK2 ou PLAN EEG, EMG	Atrophie cérébelleuse, hypointensité du globus pallidus, substance noire, et en sous thalamique	Stimulation cérébrale profonde
Myoclonies : Mouvement soudain, rapide, non rythmique, souvent répété sur la même partie du corps	Opsoclonus-Myoclonus		HVA/VMA urinaires	Recherche de tumeur	Corticothérapie, Cyclophosphamide, Rituximab
Syndrome extrapyramidal	Hypocalcémie		Calcémie		Calcium
	Hypomagnésémie		Magnésémie		Magnésium
	Intoxication au monoxyde de carbone		Carboxyhémoglobine	Anomalies de la substance blanche	Corticothérapie
	ADEM			Anomalies de la substance blanche	Corticothérapie
	Encéphalite léthargique	Dyskinésie, Ophtalmoplégie, Troubles du sommeil		Anomalies de la substance grise dans 40% des cas	Corticothérapie
	Hyperthermie maligne		Mutation RYR		Dantrolene
	Tétanos	Spasmes musculaires à la stimulation, Signes dysautonomiques, Trismus	Pas de vaccination antitétanique, anticorps négatifs		Ig anti tétanique, Antibiothérapie, Benzodiazépine, Phénobarbital, Baclofen, limitation des stimuli
	Rage	Fièvre élevée, Agitation,	Echantillon cutanée, salive		Soins intensif

		Hallucinations, Violence, Signes dysautonomiques, Hydrophobie	pour recherche d'antigène rabique		
	Syndrome malin des neuroleptiques		Notion de prise de traitement neuroleptique		Arrêt du traitement pourvoyeur, Sédation, Soins intensifs, Dialyse
	Hyperekplexia	Sur contraction à la stimulation	Recherche de mutation GLRA1		Benzodiazépine

Tableau 29 : Autres mouvements inhabituels de l'enfant issu de Non epileptic paroxysmal movement disorders in childhood de A. Roubertie et al

Mouvement anormal paroxystique	Age de début	Description	Evolution	Particularités	Diagnostic différentiel
Myoclonus bénin néonatal du sommeil	Premiers jours de vie	Sursauts survenant uniquement durant le sommeil	Diminution, persistance	Disparition au réveil	Myoclonies épileptiques
Trémulations	Premiers jours ou semaines de vie	Mouvements oscillatoires des extrémités ou du menton	Disparition en quelques semaines	Trémulations favorisées par un trouble ionique, une anoxie	Myoclonies
Accès de frissons	Premiers mois de vie	Tremblements très fins de la tête et des membres	Disparition en quelques mois ou années	Favorisés par l'excitation, la frustration	Stéréotypies, crises épileptiques
Myoclonus bénin du nourrisson	Entre 3 et 9 mois	Sursauts ou tremblements de la tête et des épaules	Disparition en quelques mois	Favorisés par l'excitation, la frustration	Spasmes infantiles
Stéréotypies	Première année de vie	Mouvements involontaires coordonnés, répétitifs et rythmiques sans objectif	Persistance	Favorisés par les émotions vives ; ou survenant quand l'enfant est au calme	Tics, crises épileptiques partielles
Déviaton tonique du regard vers le haut (Tonic Upgaze)	Avant 1 an	Déviaton conjuguée et soutenue des yeux vers le haut avec flexion compensatrice de la tête durant quelques minutes à	Disparition avant 5–7 ans	2/3 des patients : décalage psychomoteur	Lésion cérébrale, crise épileptique oculogyre

		plusieurs heures			
Conduites d'autostimulation	3–12 mois	Posture des membres inférieurs en hyperextension, rubéfaction du visage, hypersudation	Disparition en quelques mois	Survenue à l'endormissement, ou lorsque l'enfant est au calme	Crise épileptique tonique
Torticolis paroxystique bénin du nourrisson	Avant 1 an	Épisodes récurrents de torticolis durant quelques heures à quelques jours, parfois associés à pâleur, vomissements	Disparition avant 5 ans	Survenue le matin	Anomalies de la fosse postérieure, malformation de la charnière occipito cervicale, crise épileptique
Tics moteurs	Entre 4 et 8 ans	Mouvements involontaires brusques et rapides, stéréotypés, récurrents, imprévisibles, non rythmiques, temporairement contrôlés par la volonté, exacerbés par le stress, la colère.	Variable, favorable dans la majorité des cas avec tics moteurs communs	Association fréquente à d'autres troubles du neuro développement (surtout si syndrome de Gilles de la Tourette)	Crise épileptique, stéréotypies
Dyskinésies paroxystiques non kinésigéniques (DPNK)	Variable (petite enfance à l'âge adulte)	Accès de dystonie ou choréoathétose durant quelques minutes à quelques heures ; survenue spontanée, favorisée par le stress, le café, la fatigue	Variable	DPNK peu améliorées par les traitements, formes secondaires (maladies métaboliques), transmission autosomique dominante	Crise épileptique, troubles fonctionnels psychogènes
Dyskinésies paroxystiques kinésigéniques (DPK)	Entre 6 et 16 ans	Accès de dystonique ou choréo-dystonique de durée brève (quelques secondes à minutes) ; déclenchés par un mouvement brusque	Variable	Parfois crises épileptiques chez les patients ou membres de la famille (notamment convulsions infantiles bénignes), DPK améliorées par les	Crise épileptique, troubles fonctionnels psychogènes

				traitements antiépileptiques, formes sporadiques ou familiales autosomiques dominantes, formes secondaires (maladies métaboliques)	
Dyskinésies paroxystiques induites par l'exercice	Variable	Postures dystoniques durant quelques minutes à quelques heures déclenchées par l'exercice prolongé	Variable		Crise épileptique, troubles fonctionnels psychogènes

Tableau 30 : Traitements provoquant des mouvements anormaux

Traitement	Extra pyramidale	Myoclonie	Dystonie	Ataxie	Tremblements	Chorée
Anticonvulsivants	X	X	X	X	X	X
Antipsychotiques	X	X	X		X	
Antidépresseurs		X	X	X	X	
Antihypertenseurs		X				
Dopaminergique		X	X			
Antibiotiques		X			X	
Chimiothérapie		X		X	X	
Opiacés		X				
Anxiolytiques		X		X		
Anesthésistes		X				
Contraception						X
Antiémétiques			X		X	
Immunosuppresseurs				X	X	
Corticoïdes			X		X	

Majoration des symptômes en cas de jeûne, amaigrissement, changement d'habitudes alimentaires, fièvre ?
Prise en charge spécifique selon le bilan étiologique.

Tableau des maladies métaboliques traitable dans l'Appendix de "Diagnostic approach to paediatric movement disorders : a clinical practice guide", Brandsma R., 2021 (3)

[Vidéotheque du Collège des enseignants de neurologie](#) (lien pour vidéos cliniques)



Syndrome de Guillain Barré

Définition : Polyradiculonévrite auto-immune évoluant en 3 phases (ascension, pic puis plateau), s'installant en moyenne en 2 semaines. Peut s'installer dans les 3 à 6 semaines suivant un épisode infectieux. Âge moyen de début vers 5 à 7 ans chez l'enfant.

Clinique :

- Syndrome de Guillain Barré typique (ou AIDP pour « Acute Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy ») : déficit moteur touchant en quelques jours les quatre membres et parfois la face, avec des paresthésies et une aréflexie tendineuse. Le déficit moteur est classiquement ascendant, débutant aux membres inférieurs et s'étendant aux membres supérieurs puis à la face. Parfois associé à des douleurs et des signes dysautonomiques. La présence des réflexes ostéotendineux au début de la symptomatologie n'exclue pas le syndrome de Guillain Barré (SGB)
- AMAN (pour acute motor axonal neuropathy) : Forme axonale motrice pure d'apparition plus rapide avec récupération souvent incomplète et lente. Rôle de *Campylobacter jejuni* par mimétisme moléculaire.
- AMSAN (pour Acute Motor Sensory Axonal Neuropathy) : Forme axonale sensitivo motrice
- Syndrome de Miller Fisher : Forme rare de SGB qui touche particulièrement les nerfs crâniens. Triade clinique à début brusque, avec ataxie à la marche, aréflexie, et ophtalmoplégie. Souvent après une infection à *Campylobacter jejuni* (mais qui peut être provoqué par d'autres types d'infections).
- Encéphalite de Bickerstaff : Encéphalite du tronc cérébral. Il s'agit d'une présentation clinique rare qui est parfois sévère. Ophtalmoplégie externe du regard, ataxie, aréflexie des membres inférieurs, signe de Babinski et troubles de la conscience (sommolence, stupeur ou coma). Souvent après une infection à *Campylobacter jejuni*.
- Formes à ROT normaux : Possible en début de maladie avec parfois un passage par l'hyperréflexie.
- Formes dysautonomiques : Forme sévère nécessitant une réanimation avec variabilité du rythme cardiaque (bradycardie, tachycardie) et de la tension artérielle (hypo- et hypertension), parfois provoquée par des stimulations nociceptives, rétention urinaire, iléus fonctionnel, syndrome de sécrétion inappropriée de l'hormone antidiurétique (SIADH) et des troubles vasomoteurs. Souvent associé à des atteintes bulbaires (pas de réflexe de toux, micro-inhalations).

Critères diagnostiques :

Niveau 1 de certitude diagnostique	<ul style="list-style-type: none">– Paralysie bilatérale et flasque des extrémités– Et réflexes ostéotendineux diminués ou absents des extrémités paralysées– Et profil d'évolutivité de la maladie monophasique avec une période de 12 h à 28 jours entre l'apparition des symptômes, le pic et la phase de plateau– Et résultats EMG en faveur d'un SGB (la normalité de l'EMG les premiers jours n'exclue pas le diagnostic. EMG à réaliser dans les 7 à 10 jours du début des signes cliniques). La classification du SGB est faite grâce à l'EMG et l'imagerie et elle est nécessaire pour savoir le pronostic et adapter la prise en charge.– Et dissociation cyto-albuminologique– Et absence de diagnostic alternatif pour la parésie
Niveau 2 de certitude diagnostique	<ul style="list-style-type: none">– Tous les critères cliniques mentionnés ci-dessus présents– Et résultats EMG indiquant un SGB– Ou dissociation cyto-albuminologique

Niveau 3 de certitude diagnostique	– Tous les critères cliniques mentionnés ci-dessus présents
	– Résultats EMG et LCR manquants ou négatifs

Il existe également les critères diagnostic d'**Asbury** et de **Brighton**

Tableau 31 : Critères diagnostic d'Asbury pour le syndrome de Guillain Barré

Signes		Nécessaires au diagnostic		En faveur		Douteux		Élimination	
Déficit moteur progressif de plus d'un membre	Aréflexie	Clinique typique	Clinique variante	LCR	EMG	Persistance d'une asymétrie de l'atteinte motrice	Persistance de troubles sphinctériens Troubles sphinctériens initiaux	Exposition aux solvants (hexacarbones)	Porphyrie aiguë intermittente Infection diphtérique récente
		Progression <4 semaines Relative symétrie de l'atteinte	Fièvre initiale Signes sensitifs marqués	En faveur Hyperprotéinorachie survenant après une semaine d'évolution Moins de dix éléments/mm ³ Variante	Blocs de conduction (80% des cas) Diminution des vitesses conduction (60% des cas) Augmentation des latences distales Absence d'onde F	Hypercellularité >50 mm ³ Eléments polynucléés dans le LCR Niveau sensitif	Intoxication au plomb Atteinte uniquement sensitive Autres cause de paralysie aiguë (poliomyélite, botulisme, etc.)		
		Signes sensitifs modérés Atteinte des paires crâniennes Récupération	Progression >4 semaines Absence de récupération (séquelles importantes) Troubles sphinctériens	Absence d'hyperprotéinorachie	Normal (20% des cas)				
		Dysautonomie cardiovasculaire Absence de fièvre initiale	Signes d'atteinte du système nerveux central	Cellularité ente 11 et 50 éléments/mm ³					

Tableau 32 : Critères diagnostic de Brighton pour le syndrome de Guillain Barré

Niveau de certitude diagnostique 1 maximum à 4 minimum.

+ : présent, - : absent, +/- : présent ou absent

^a: en l'absence d'analyse du LCS, l'étude de la conduction nerveuse doit être en faveur du SGB

Critères diagnostiques	Niveau de certitude diagnostique			
	1	2	3	4
Déficit moteur des membres bilatéral et flasque	+	+	+	+/-
Diminution ou abolition des réflexes tendineux dans les membres faibles	+	+	+	+/-
Evolution monophasique et délai entre le début et le nadir de 12 heures à 28 jours	+	+	+	+/-
Cytorachie < 50/ µL	+	+ ^a	-	+/-
Protéinorachie > la valeur normale	+	+/- ^a	-	+/-
Etude de la conduction nerveuse en faveur d'un des sous-types de SGB	+	+/-	-	+/-
Absence d'alternative diagnostique au déficit moteur	+	+	+	+

Bilan :

- Sang
- NFS, Ionogramme, Urée, Créatinine, ASAT, ALAT, CPK (CK surtout si douleurs)
- Sérologie de Lyme, CMV, EBV, HSV, VZV, Mycoplasma pneumoniae, Chlamydia pneumoniae, Influenza, VIH, Zika (selon voyage), Sérothèque. Faire sérologies vaccinales en cas de Guillain Barré post vaccinal (implication légale)

- PL
 - o A faire avant traitement.
 - o Dissociation albumino-cytologique mais peut être normale. Elle sera à répéter dans 7 à 10 jours ou avant si évolution très rapide, en cas de doute diagnostique (protéinorachie toujours augmentée à J10)
 - o LCR : Lyme, PCR multiplex, COVID19, un tube en stock
- Selles
 - o Rechercher Campylobacter jejuni dans les selles (surtout si forme axonale motrice pure ou sensitivomotrice), entérovirus
- EMG : Peut être normal au début. Examen à réitérer à 1 ou 2 semaines du début des symptômes
 - GBS forme démyélinisante : Allongement des latences motrices distales, augmentation de la durée du potentiel global d'action musculaire, allongement ou absence des voies réflexes, ralentissement des vitesses de conduction nerveuse motrice segmentaires, présence de blocs de conduction
 - GBS forme axonale (AMAN ou AMSAN): Diminution des amplitudes des potentiels d'actions musculaires sans signe de démyélinisation.
 - Recherche Anticorps anti-gangliosides :
 - o Forme motrice pure : Anti-GM1 et anti-GD1a
 - o Miller Fisher, encéphalite de Bickerstaff : anti-GQ1b
 - o Forme pharyngo-cervico-brachiales : anti-GT1a et rarement anti-GQ1b
 - AMAN : GM1, GM1b, GD1a, GaINAc-GD1a
- En cas de Guillain Barré post infectieux :
- IRM médullaire **avec injection** si tableau atypique ou douteux, **avant le traitement.**
- IRMc si atteinte des nerfs crâniens.

Diagnostics différentiels (tableau 33) :

Tableau 33 : Diagnostics différentiels au Syndrome de Guillain Barré

Intracrânien	Processus inflammatoire ou infectieux du tronc cérébral, Compression tumorale ou autre, AVC du tronc, Déficit vitaminique (Wernick)
Moelle épinière	Processus inflammatoire ou infectieux de la moelle, Compression tumorale ou autre, Déficit vitaminique (déficit en B12)
Corne antérieure	Myélite aiguë (Polio, Entérovirus, West Nile, Encéphalite japonaise, Rage)
Racine nerveuses	Infection (Lyme, CMV, VIH, EBV, VZV), Compression (Tumoral, traumatique)
Nerfs périphériques	Polyradiculopathie inflammatoire démyélinisante chronique, Bickerstaff, Troubles ioniques (Hypoglycémie, Hypothyroïdie, porphyrie ou déficit en cuivre), Déficit vitaminique (Beriberi, B12 ou E), Toxiques (OH, arsenic, thallium, chimiothérapie, etc.), Neuropathie de réanimation, Amyotrophie, Vascularite, Infection (Diptérie ou VIH), paralysie par morsure de tique (neurotoxine)
Jonction neuro-musculaire	Myasthénie, Lambert-Eaton, Neurotoxine (Botulisme, Tétanos, Venin), Intoxication organophosphorés (Insecticides)
Muscle	Troubles métaboliques ou ioniques (Hypokaliémie, Thyrotoxicose, hypomagnésémie, hypophosphatémie), Myosite inflammatoire, Rhabdomyolyse, Toxiques (Colchicine, Chloroquine, Emetine, Statine), Maladie mitochondriale
Autre	Troubles conversifs et fonctionnels

Prise en charge :

Identifier rapidement si signes respiratoires, dysautonomiques ou bulbaires :

⚠ APPEL ET TRANSFERT EN RÉANIMATION ⚠

Qui traiter : Les patients avec un des critères suivants :

- Impossibilité de marcher seul sur 10 mètres
- Evolution rapide du déficit moteur
- Troubles dysautonomiques ou trouble de la déglutition
- Insuffisance respiratoire

(Il n'est pas recommandé de traiter les patients avec un GBS disability scale à 1 en phase de plateau)

Comment : Il est recommandé de traiter par Ig IV (1g/kg/j pendant 2 jours ou 0,4 g/kg/j pendant 5 jours)

En cas de contre-indication au Ig IV, les échanges plasmatiques peuvent être envisagés

La corticothérapie doit être envisagé en cas de symptômes excédant 4 à 8 semaines – voir traitement de polyradiculonévrite chronique

Dans les cas réfractaires, les Ig IV et échanges plasmatiques doivent être réitérés après plusieurs semaines après discussion avec les neuropédiatres

Autres mesures :

- Surveillance scopée pendant la phase aiguë
- Pose de SNG en cas de troubles de la déglutition
- Antibiothérapie peut être envisager en cas de cause infectieuse ou post infectieuse (à décider au cas par cas)
- Anticoagulation préventive si patient pubère
- Prise en charge antalgique et selon, prise en charge des paresthésies par anticonvulsivant (carbamazépine ou gabapentine/prégabaline en association avec Clonazepam ; Amytriptyline)
- Évaluation récurrente via : Echelle de testing musculaire (réalisé par les kinésithérapeutes), Spirométrie (Capacité vitale forcée), SO₂, évaluation de la déglutition

Références :

9. Trousseau de poche [Internet]. [cité 1 sept 2023]. Disponible sur: <https://www.trousseaudepoches.fr/index.html>
69. Sharshar T, Siami S, Orlikowski D. Ce malade est-il atteint d'un syndrome de Guillain-Barré ? Réanimation. oct 2007;16(6):504-10.
70. Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, Bateman K, Ferreira MLB, Cornblath DR, et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. Nat Rev Neurol. 2019;15(11):671-83.
71. Korinthenberg R, Trollmann R, Felderhoff-Müser U, Bernert G, Hackenberg A, Hufnagel M, et al. Diagnosis and treatment of Guillain-Barré Syndrome in childhood and adolescence: An evidence- and consensus-based guideline. Eur J Paediatr Neurol. mars 2020;25:5-16.
72. Haute Autorité de Santé [Internet]. [cité 12 sept 2023]. Syndrome de Guillain-Barré. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/jcms/p_3299758/fr/syndrome-de-guillain-barre
73. Meena AK, Khadilkar SV, Murthy JMK. Treatment guidelines for Guillain-Barré Syndrome. Ann Indian Acad Neurol. juill 2011;14(Suppl1):S73-81.

Tableau 34 : Echelle testing musculaire - MRC

Cote	Modified-Modified Medical Research Council Scale	Score
5	Force musculaire pour vaincre la pesanteur dans toute l'amplitude à laquelle on ajoute une <u>opposition maximale et contre laquelle la personne peut résister (il est impossible pour l'évaluateur de briser la résistance)</u> .	10
5-	Force musculaire pour vaincre la pesanteur dans toute l'amplitude à laquelle on ajoute une <u>opposition maximale et contre laquelle la personne tend à relâcher légèrement</u> .	9
4+	Force musculaire pour vaincre la pesanteur dans toute l'amplitude à laquelle on ajoute une <u>opposition maximale</u> .	7
4	Force musculaire pour vaincre la pesanteur dans toute l'amplitude à laquelle on ajoute une <u>opposition moyenne</u> .	7
4-	Force musculaire pour vaincre la pesanteur dans toute l'amplitude à laquelle on ajoute une <u>opposition minimale</u> .	6
3+	Force musculaire pour vaincre la pesanteur dans toute l'amplitude à laquelle on ajoute une <u>opposition et contre laquelle la personne ne peut tenir et relâche brusquement</u> .	5
3	Force musculaire nécessaire pour vaincre la pesanteur dans toute l'amplitude d'évaluation	4
3-	Force musculaire nécessaire pour vaincre la pesanteur dans les 3/4 de l'amplitude du mouvement contre gravité	3
2+	Force musculaire nécessaire pour vaincre la pesanteur dans le 1/3 de l'amplitude	3
2	Force musculaire nécessaire pour mobiliser une articulation dans toute son amplitude lorsque la pesanteur est éliminée	2
2-	Force musculaire nécessaire pour mobiliser une articulation dans la ½ de l'amplitude lorsque la pesanteur est éliminée	2
1	Contraction minimale sans mouvement perceptible	1
0	Aucune contraction décelable	0

Paralysie faciale

Clinique :

Atteinte centrale : atteinte uniquement de l'hémiface inférieure du visage (peut être associé à un déficit de membre), d'apparition plutôt progressive avec dissociation automatico volontaire. Association possible avec d'autres signes neurologiques ou atteinte d'autres paires crâniennes.

Atteinte périphérique : touche les branches supérieures et inférieures du VII = atteinte d'une hémiface complète

Il n'existe pas de franche distinction entre la paralysie faciale aiguë ou chronique. Cependant, si celle-ci persiste plus de 3 semaines, elle doit amener à une réévaluation et de plus amples explorations

△Mais aussi en cas d'atteinte périphérique△ :

1/ signes moteurs : asymétrie du visage avec déformation de la bouche attirée du côté sain, impossibilité de gonfler la joue, mauvaise fermeture de l'œil avec signe des cils de Souques, signe de Charles Bell (œil part en haut et en dehors lors de la fermeture), effacement du pli naso-génien, effacement des rides du front, sourcil abaissé ;

2/ Des signes sensitifs : hypoesthésie de la zone de Ramsay Hunt (paroi postérieure du conduit auditif externe, conque du pavillon de l'oreille) ;

3/ Des signes sensoriels : agueusie des 2/3 antérieurs de l'hémi-langue, hyperacousie ;

4/ Des signes sécrétoires : diminution sécrétions lacrymales, nasales et salivaires

En cas de Paralysie Faciale Périphérique, on peut utiliser la classification de House-Brackmann :

Tableau 35 : Classification de House-Brackmann

Grade	Description
I	Pas de parésie - Fonction motrice normale Au repos, pas de déformation Mouvements actifs normaux
II	Parésie légère - Fonction motrice : faiblesse / syncinésie uniquement à l'examen attentif Au repos, pas de déformation Mouvements actifs : frontaux diminués, fermeture des paupières presque normale, de la bouche très diminués
III	Parésie modérée - Fonction motrice : différence manifeste par rapport à l'autre côté, syncinésie, contracture. Au repos, pas de déformation Mouvements actifs : frontaux encore présents, fermeture des paupières totale à l'effort maximum, de la bouche diminués
IV	Parésie moyenne - Fonction motrice : asymétrie défigurante Au repos, pas de déformation Mouvements actifs : frontaux absents, fermeture des paupières incomplète, de la bouche asymétriques
V	Parésie marquée - Fonction motrice : quelques mouvements résiduels visibles Au repos : asymétrie (ptose de la commissure labiale, pli nasolabial effacé) Mouvements actifs : frontaux absents, fermeture des paupières incomplète, de la bouche asymétriques
VI	Paralysie complète - Fonction motrice : aucun mouvement Au repos : atonie Mouvements actifs : aucun

Deux contextes :

1. Paralysie faciale néonatale

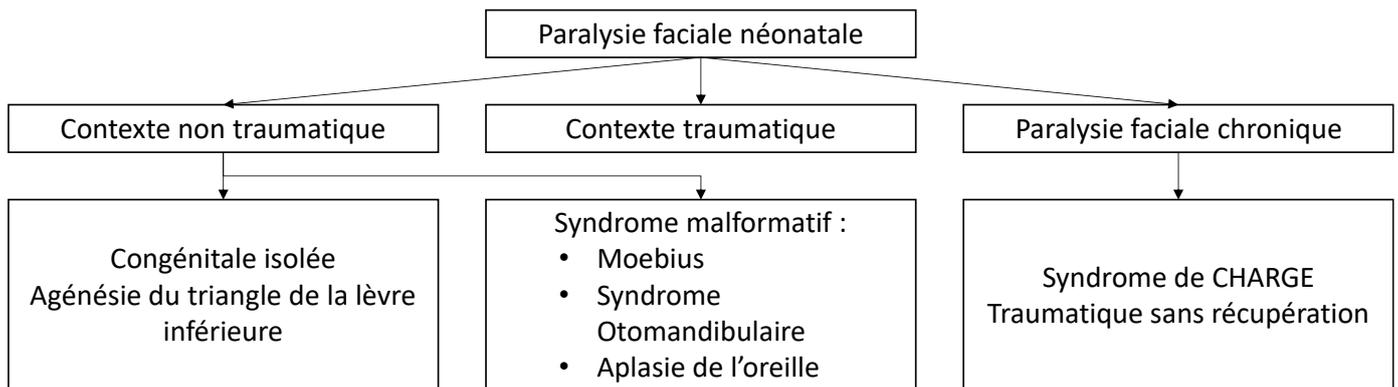


Figure 11 : Principales étiologies de paralysies faciales néonatales

- Une aplasie de l'oreille peut s'accompagner d'une atteinte auditive
- L'agénésie du triangulaire doit s'accompagner d'une évaluation cardiologique pour éliminer syndrome de Cayler (asymétrie faciale lors des pleurs avec cardiopathies conotruncales)
- Syndrome de Moebius : Paralysie faciale congénitale unilatérale ou bilatérale non progressive avec des troubles des mouvements oculaires en abduction. Parfois associé à d'autres anomalies des paires crâniennes, des malformations des membres, et anomalies cranio faciales.
- Syndrome Otomandibulaire : Malformations associant hypoplasie ou agénésie de l'oreille et hypoplasie mandibulaire

2. Paralysie faciale de l'enfant

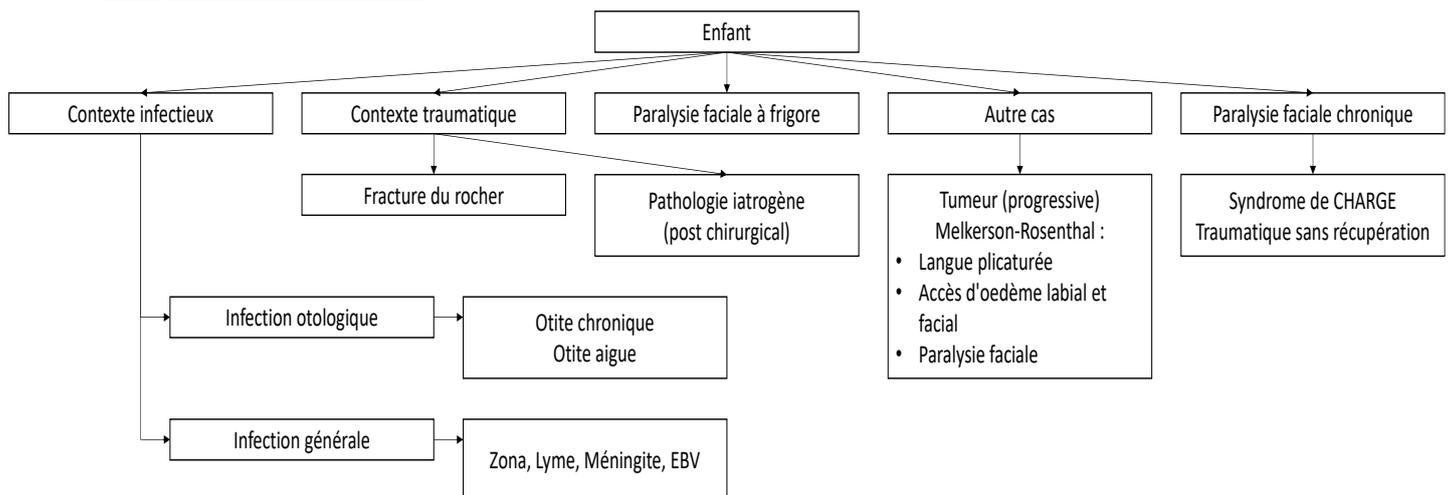


Figure 12 : Principales étiologies de paralysies faciales de l'enfant

Etiologies :

Chercher des causes spécifiques de paralysie faciale :

Tableau 36 : Causes spécifiques de paralysie faciale

Signe	Cause
Notion de traumatisme	Recherche de stigmates de fracture temporale, hémotympan, perforation traumatique, signe de Battle (ecchymose mastoïdienne)
PF aiguë évoluant depuis plus de 3 semaines, ne régressant pas à 4 mois, avec tableau de spasmes, de douleurs, de masse cervicale, d'atteinte des autres paires crâniennes	Néoplasique
Morsure de Tique, érythème migrans, arthrite	Lyme
Atteinte bilatérale	Lyme ou autre atteinte virale neurotrope
Hémiface supérieure épargnée	Cause centrale
Fièvre	Infectieux
Vésicules et cloques, douleur à l'oreille	Ramsay Hunt, Herpès
Tension élevée	HTA maligne

Paraclinique : Selon la cause !

- Réalisation d'un bilan systématique :
 - NFS, Ionogramme
 - Sérologie Lyme, CMV, VZV, EBV, HSV, Influenza, Mycoplasma pneumoniae
 - IRMc possible selon orientation clinique avec des coupes sur les nerfs crâniens
 - Avis ORL
- Une prise de sang doit être réalisée en cas de suspicion de leucémie à l'examen clinique
- Une sérologie Lyme est indiquée en cas de morsure possible de tique, de retour de zone endémique ou balade en forêt, ou avec un patient avec érythème migrans ou une notion de diplégie
- Une PL doit être réalisée en cas de suspicion de méningite, Lyme ou Guillain Barré
- Une IRM est recommandée en cas de symptômes complexes ou en cas d'évolution supérieure à 3 semaines (contexte infectieux comme traumatique). Elle est indiquée également en cas d'anomalies neurologiques observées ou de suspicion de lésion néoplasique = cause centrale
- Si paralysie faciale chronique durant plus de 2 mois : il est recommandé de réaliser une TDM des rochers, IRM cérébrale, des tests spécialisés neurophysiologiques (EMG)

⚠ Message clé ⚠ : Si persistance à 4 mois de la paralysie faciale = Réaliser une imagerie et des explorations neurophysiologiques !

Prise en charge :

En cas de paralysie faciale périphérique, un avis ORL doit être demandé !

Corticothérapie : Controversé. Peut être administré à la dose de 1 à 2 mg/kg/j en cas de paralysie faciale à frigore dans les 3 premiers jours et pendant une période de 5 à 7 jours.

Antiviraux : A adapter à chaque cas et chaque patient. Si suspicion d'infection herpétique ou varicelle mais faible niveau de preuve.

- Valacyclovir 30 mg/kg/dose per os 3x/j (Max 1 g par dose) pendant 7 jours
- OU Aciclovir 20 mg/kg/dose per os 5x/j (Max 800 mg par dose) pendant 7 jours

Soins ophtalmiques :

- Larmes artificielles (LACRIGEL)
- Pansement occlusif nocturne pour prévenir les complications oculaires +/- lunettes le jour
- Pommade Ophtalmique Vitamine A la nuit

En cas de paralysie faciale périphérique acquise :

Tableau 37 : Récapitulatif des principales étiologies et prises en charges des paralysies faciales de l'enfant issu du Trousseau de Poche

Cause	Clinique	Prise en charge
<u>Otite Moyenne Aigue (OMA)</u>	Otite chronique (cholestéatome), Mastoïdite, Parotidite	Imagerie Avis ORL dans la journée ou le lendemain matin si nuit pour paracentèse avant de débiter l'antibiothérapie
<u>Virales</u>	En cas d'éruption vésiculeuse de la conque, du conduit auditif externe, muqueuse buccale (Herpès) +/- associée à une otalgie et une dysfonction vestibulo-cochléaire (Syndrome de Ramsay-Hunt dû à la réactivation du VZV)	Écouvillonnage des vésicules (pour Virologie). Pas d'intérêt pour une sérologie VZV/HSV → Traitement antiviral par Aciclovir + Solupred Per Os. En cas d'arguments en faveur d'autres virus (PF bilatérale) sérologie Ourlienne et VIH. Si signes méningés PL avec PCR HSV et entérovirus
<u>Lyme</u>	Rechercher à l'anamnèse piqûre de tique / érythème migrans	PL à réaliser si piqûre de tique ou érythème migrans PL à discuter également si : Survenue entre Mai et Novembre / zone d'endémie / jeune enfant 4-7ans / PF bilatérale ou à bascule / symptômes méningés même frustrés → Sérologie Borreliose sang + LCR à la recherche d'une synthèse-intrathécale
<u>Traumatique</u>	Otorragie, hémotympan (trauma à rechercher dans les jours précédents)	TDM des rochers + avis ORL en urgence
<u>Tumoral</u>	À éliminer si installation progressive sur plus de 3 semaines ou absence d'amélioration après 3-6 semaines	Imagerie en urgence
<u>Inconnue (>50-70%) « A frigore »</u>	Apparition brutale. Récupération spontanée >70% des cas dans les 3 semaines.	Un traitement par corticothérapie orale (Solupred® 1mg/kg/j durant 5j) peut être proposé dans les 72h suivant le début des symptômes. Consultation ORL à J7-J10 après le début du traitement. C'est un diagnostic d'élimination !
<u>Autre</u>	HTA maligne (physiopathologie inconnue), Syndrome de Guillain Barre, Neurosarcoïdose	

Références :

9. Trousseau de poche [Internet]. [cité 1 sept 2023]. Disponible sur: <https://www.trousseaudepoeche.fr/index.html>
74. Wohrer D, Moulding T, Titomanlio L, Lenglar L. Acute Facial Nerve Palsy in Children: Gold Standard Management. Children. 17 févr 2022;9(2):273.
75. Clinical Practice Guidelines : Facial weakness and Bell's palsy [Internet]. [cité 12 sept 2023]. Disponible sur: https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline_index/Facial_weakness_and_Bells_palsy/
76. Paralysie faciale chez l'enfant | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 12 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/douleur-neuro/paralysie-faciale-chez-lenfant>

Hypotonie du nourrisson

Interrogatoire :

Rechercher durant la grossesse des prises médicamenteuses ou de toxiques, une infection, une fatigabilité musculaire, l'existence d'une hypomobilité fœtale (mains et pieds bots, luxation de hanches), un siège, un retard de croissance intra utérin, des éléments malformatifs.

Rechercher une cause transitoire d'hypotonie : Infection ou intoxication (directe ou maternelle)

Clinique :

Déterminer si l'hypotonie est centrale ou périphérique.

▪ *Centrale :*

- Motricité spontanée pauvre mais celle provoquée est présente, souvent anarchique avec disparition des réflexes archaïques.
- L'existence d'une microcéphalie ou une macrocéphalie est possible.
- Absence de contact oculaire ou contact faible sont des arguments pour une cause centrale (sauf dans le cas d'une atteinte respiratoire importante où une hypotonie d'origine périphérique ne peut pas être exclue).

▪ *Périphérique :*

- Motricité spontanée et provoquée très faible
- Absence de mouvements en dehors du plan du lit ; présence de déformations orthopédiques
- Présence d'une hypo/amimie et/ou une ophtalmoplégie et/ou d'un ptosis
- **Abolition des réflexes ostéotendineux**, présence de fasciculations linguales en faveur d'une atteinte de la corne antérieure → URGENCE THERAPEUTIQUE (contacter le centre de référence de maladies neuromusculaire de proximité)
- Détresse respiratoire ou absence d'autonomie respiratoire (hypomobilité thoracique en faveur d'une paralysie du diaphragme et des intercostaux, respiration paradoxale en faveur d'une atteinte isolée des intercostaux avec respect du diaphragme).

RECHERCHER LES REFLEXES OSTEOTENDINEUX !! (si abolis ou faibles avis neuropédiatrique urgent)

Les troubles de succion/déglutition peuvent se rencontrer dans les deux mécanismes d'atteinte soit par paralysie des muscles de la face et de la déglutition soit par troubles de coordination d'origine centrale en particulier dans les dysfonctions du tronc cérébral.

Paraclinique : Orienter les examens et la prise en charge selon le type d'hypotonie et ses caractéristiques associées

Les examens de bases sont :

- L'imagerie cérébrale (IRM cérébrale et scanner à la recherche de calcifications)
- Fond d'œil
- EEG
- Dosage des créatines kinases
- Echographie cardiaque

Tableau 38 : Bilan étiologique de première intention en cas d'hypotonie du nourrisson

Type	Symptômes et signes	Pathologie	Bilan étiologique
Centrale	Syndrome Dysmorphie	Syndrome Chromosomique Prader Willi	Caryotype Recherche 15q11-q13
	Épilepsie, coma, +/- Syndrome dysmorphique	Maladie métabolique (hyperglycémie sans cétose,	IRMc Ionogramme, Bilan hépatique,

		Peroxisomes, Menkes) Malformations cérébrales Arthrogrypose Anasarque avec une hépatosplénomégalie	Chromatographie de AA, AO, ammoniémie Mucopolipidose
	Mouvements oculaires anormaux, +/- troubles respiratoires	Malformation cérébelleuse	Cause clastique (vasculaire ou infectieuse) = bilan d'embryofœtopathie avec PL avec dosage d'interféron et PCR virale Cause génétique
	Asymétrie de tonus	Hémiplégie Tétraplégie Choréo-athétose	
Périphérique	Visage très expressif, Fasciculation linguales, ROT abolis	Amyotrophie spinale infantile	Gène <i>SMN</i>
	Amimie Faciale	Myopathie congénitale	Biopsie musculaire Exome ou NGS myopathie congénitale selon le contexte
	Fluctuation des symptômes avec atteinte oculomotrice	Syndrome myasthénique congénitale	Test Prostigmine NGS syndrome myasthéniques congénitaux EMG
	Syndrome anténataux, Mère malade	Steinert congénital Myasthénie néonatale transitoire	Gène <i>MPK</i> Aanticorps anti-RACH, anti-MUSK
	Hypotonie et cardiomyopathie congénitale, atteinte musculaire (faiblesse, troubles respiratoires)	Pompe congénital (glycogénose musculaire de type II)	Echographie cardiaque Dosage de l'activité enzymatique de l'alpha-glucosidase et test génétique
D'autres pathologies sont possibles selon le contexte clinique			

Références :

77. Hypotonie néonatale : stratégie diagnostique | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 12 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/douleur-neuro/hypotonie-neonatale-strategie-diagnostique>

Décompensation de maladie métabolique

3 types :

- maladies d'intoxication par les protéines ou les sucres
- déficits énergétiques
- anomalie de synthèse ou de catabolisme des molécules complexes

Interrogatoire :

- Antécédents familiaux (les antécédents familiaux préexistants sont rares)
 - Consanguinité parentale
 - Décès inexpliqué chez les enfants jeunes (en particulier les garçons)
 - Parents avec symptômes similaires ou troubles du neurodéveloppementaux inexpliqués
- Grossesse et antécédents anténataux
 - Maladie pendant la grossesse
 - Régime alimentaire, y compris régime végétarien/végétalien et hyperémèse
 - HELLP syndrome (le fœtus peut avoir un trouble de l'oxydation des acides gras)
 - Stéatose hépatique aiguë pendant la grossesse
 - Hypomobilité fœtale
- Période néonatale :
 - Septicémie suspectée sans preuve d'infection
 - Léthargie, mauvaise croissance pondérale/faible succion
 - Vomissements, perte de poids
 - Atteinte respiratoire, apnée
 - Hypotonie
 - Encéphalopathie progressive
 - Convulsions
 - Dysfonctionnement hépatique
- Progression des symptômes au cours de l'enfance :
 - Retard de développement ou régression psychomotrice
 - Vomissements récurrents inexpliqués
 - Infections récurrentes provoquées par des épisodes cataboliques (infection, exercice, jeûne) ou certains aliments ou médicaments
 - Aversion pour certains aliments, par exemple protéines, fruits
 - Symptômes neurologiques inexpliqués (changements de comportement, encéphalopathie, convulsions, ataxie)
 - Intolérance inexpliquée à l'exercice (myalgie, rhabdomyolyse)
 - Hépatomégalie et/ou splénomégalie acquises

Clinique :

- Confusion ou léthargie pouvant évoluer vers le coma, sans notion de trauma crânien, d'intoxication ou d'autre événement neurologique
- Nouveau-né dénutri, succion faible ou hypotonie, souvent après une période libre asymptomatique
- Crises convulsives récurrentes
- Septicémie présumée avec réponse partielle au traitement
- Choc inexpliqué ou insuffisance cardiaque
- Dyspnée de Kussmaul +/- progression vers l'apnée
- Malaise du nourrisson (surtout si récurrent)
- Gaz du sang perturbés (acidose métabolique, alcalose respiratoire ou hypoglycémie)
- Atteinte hépatique, hépatomégalie ou splénomégalie

- Toute présentation aiguë avec atteinte multi systémique

Bilan : Meilleur rentabilité pendant la phase aiguë

Tableau 39 : Bilan lors d'une décompensation de maladie métabolique

1^{ère} intention	
Sang	Gaz du sang, Glycémie, Lactates, Ammoniémie, Autres selon l'orientation (NFS, Ionogramme, Urée, Créatinine, Fonction hépatique, CRP, Hémoculture). Chromatographie des acides aminés
Autres	<u>Urines</u> : Cétone, Glucose, pH, chromatographie des acides aminés et chromatographie des acides organiques
2^{ème} intention (après avis métabolique)	
Sang	Calcium, Magnésium, CPK Acide urique, Cuprémie, céruleoplamine (attention normes/âge), Chromatographie Acides Aminés Sanguins <ul style="list-style-type: none"> • Glycine • Serine • Dérivés sulfites, cystine Acide pipécolique, Biotinidase, Créatine et acide glutarique, Acylcarnitines
LCR	Glycorachie, Lactates / Pyruvates, Gaz du sang, Glycémie, Lactates, Ammoniémie, Autres selon l'orientation (NFS, Ionogramme, Urée, Créatinine, Fonction hépatique, CRP, Hémoculture). Selon chromatographie des acides aminés Chromatographie des acides aminés, Acide pipécolique, Neurotransmetteurs
Autres	<u>Urines</u> : Chromatographie acides organiques, Chromatographie acides aminés, Créatine et acide glutarique <u>EEG</u> <u>IRMc</u> avec spectrométrie
3^{ème} intention	
Sang	Bilan Peroxysomal (AGTLC, Phytanique, pristanique, pipécolique, plasmalogènes, acides biliaires), Enzymes lysosomales, CDG syndrome (Isoelectrophorèse des Sialotransférines) DNA thèque
Autres	Cytopathie mitochondriale <ul style="list-style-type: none"> • Recherche atteinte autres organes • Biopsie cutanée (température ambiante) • Biopsie musculaire (Histologie et enzymologie à congeler à -80 °C) +/- Biopsie foie (- 80 °C)

Prise en charge :

Manoeuvre réanimatoire et appel de la réanimation en cas de coma ou défaillance multi-viscérale

- Appliquer le protocole d'urgence s'il y en a un
- Contacter un spécialiste en maladie héréditaire du métabolisme
- Traiter l'hypoglycémie, les convulsions et/ou l'altération de l'état de conscience
- Pallier aux causes sous-jacentes de décompensation (septicémie, gastro-entérite)
- Mise à jeun (arrêt apport protéique)
- Hydratation IV ou par SNG
- Appel de l'avis métabolique (au CHU de Rouen Dr Torre et Dr Ducatez, durant les gardes service de biochimie métabolique du CHU de Rouen et pour la clinique avis ecker si besoin)
- Prévention du catabolisme par une perfusion de G10 avec NaCl 0.9% (si anomalie de la mitochondrie suspectée, plutôt du G5 avec NaCl 0.9%). L'ajout de lipides sera à discuter avec l'avis métabolique.

- Améliorer l'élimination des métabolites toxiques soit via un chélateur, ou compléter le déficit après avis métabolique.
 - Benzoate de sodium : 250mg/kg en bolus sur 90 à 120 minutes. Puis en dose quotidienne à 250-500mg/kg/j (si +20kg : 5.5g/m2/j). Contrôle de l'ammoniémie toutes les 3h
 - L-arginine : 250mg/kg en bolus sur 90 à 120 minutes. Puis en dose quotidienne à 250mg/kg/j (si +20kg : 5.5g/m2/j)
- Selon la situation clinique ou hyperammoniémie menaçante (>300µmol/L), une hémodialyse est indiquée.

Critères de mauvais pronostic :

- Coma depuis plus de 3 jours
- HTIC
- Ammoniémie > 1000 µmol/L

Correction d'hyperglycémie via insuline

Perfusion glucosée pour un apport à 8-10 mg/kg/min

Tableau 40 : Aide au diagnostic de maladies métaboliques néonatales

Leucinose Maladie d'intoxication Déficit BCKDH	Trouble de la conscience Hypotonie axiale Accès hypertonie généralisée Mouvement de pédalage et boxe Urine odeur de sirop d'érable ou pieds sale	Gaz du sang peut être normal Cétones à la BU Chromatographie des acides aminés plasmatique : Augmentation Valine, Leucine et surtout Isoleucine	Selon hémofiltration en urgence
Acidurie Methylmalonique Maladie d'intoxication Erreur du métabolisme Vit B12	Diminution de l'appétit Hypotonie Polypnée Coma Trémulation Hypotonie axiale et hypertonie périphérique	Acidose métabolique avec ammoniémie élevée Hypoglycémie Cétonurie Chromatographie des acides organiques urinaires : augmentation acide méthylmalonique et corps cétonique	Hémofiltration si nécessaire
Maladie du cycle de l'Urée Maladie d'intoxication protidique	Refus de boire, difficultés alimentaires Somnolence, léthargie Coma progressif Déshydratation Accès d'hypertonie des 4 membres avec hypotonie axiale spontanément résolutif	Bilan initial peut être normal Ammoniémie franchement augmentée Chromatographie des acides aminés plasmatique, Acylcarnitine sur Guthrie, Chromatographie des acides aminés et chromatographie des acides organiques urinaire,	Arrêt alimentaire Perfusion de G10 Epuration extra rénale Débuter Benzoate de Sodium sur VVP

		Acide orotique urinaire	
<p>Maladie du métabolisme énergétique Déficit en pyruvate déshydrogénase ou pyruvate carboxylase ou cytopathie mitochondriale</p>	<p>Hypotonie Coma Microcéphalie Dysmorphie Convulsions Mouvements anormaux : Hypokinésie, rigidité, hypomimie Mouvements oculaires anormaux : nystagmus pendulaire</p>	<p>Hypoglycémie Acidose lactique Lactates élevés dans le LCR Penser à faire les points redox et les rapports 3OHB/AA (si élevé, atteinte chaîne respiratoire)</p>	<p>Pour le déficit en pyruvate déshydrogénase : Supplémentation en B1 (50 mg/kg/j) et régime cétogène (3/1) Pour le déficit en pyruvate carboxylase : B8 ?</p>
<p>Convulsions pyridoxino ou pyridoxal phosphate dépendante Déficit de synthèse ou de dégradation des molécules complexes</p>	<p>Etat de mal réfractaire Suppression burst à l'EEG</p>	<p>Bilan étiologique normal Augmentation acide pipécolique dans le sang, les urines et le LCR</p>	<p>Convulsions pyridoxo-dépendantes → Test B6 IV 100 mg (risque de détresse respiratoire et hypotonie dans les 24h après injection) Convulsions PLP dépendantes → Test PLP 30 à 50 mg/kg/j po en 3 prises</p>
<p>Déficit de synthèse en L-Sérine Déficit de synthèse ou de dégradation des molécules complexes</p>	<p>Epilepsie réfractaire Microcéphalie néonatale Mort fœtale in utero Hypomyélinisation cérébrale RCIU inexpliqué</p>	<p>Faire chromatographie des acides aminés plasmatique pré et post prandial Chromatographie des acides aminés dans le LCR (Serine, Glycine, 5 MTHF)</p>	<p>Déficit de synthèse en Sérine (Chromatographie des acides aminés plasmatiques) → L sérine jusqu'à 500mg/kg/j. Selon associer à Glycine 200mg/kg/j</p>
<p>Hyperglycinémie sans cétose Déficit de synthèse ou de dégradation des molécules complexes</p>	<p>Hypotonie Léthargie Troubles de la succion</p>	<p>Ratio glycine LCR/Plasma (pathologique si > 0.06)</p>	<p>Pas de traitement valide</p>
<p>Déficit en Sulfite Oxydase Déficit de synthèse ou de dégradation des molécules complexes</p>	<p>2 formes : - Forme néonatale avec encéphalopathie sévère, épilepsie myoclonique, accès hypertonie, opisthotonos, difficulté alimentaire et vomissement - Forme tardive : début dans</p>	<p>Sulfitest urinaire (non fiable sur urines fraîches) Chromatographie des acides aminés plasmatique et chromatographie des acides aminés urinaire Dosage de la sulfite</p>	

	la première année de vie, retard de langage, trouble de la marche, dystonie, nécrose des noyaux gris centraux Ectopie cristallin	oxydase sur fibroblastes	
Déficit en cofacteur Molybdène Déficit de synthèse ou de dégradation des molécules complexes	Convulsions néonatales réfractaires, retard psychomoteur sévère, hypotrophie, microcéphalie, hypotonie puis hypertonie, ectopie cristallin	Chromatographie des acides aminés plasmatique	

Penser en cas de convulsion néonatale à un traitement par Pyridoxine (B6), Acide Folinique (B9), Biotine (B8)

Références :

78. Gorman GS, Chinnery PF, DiMauro S, Hirano M, Koga Y, McFarland R, et al. Mitochondrial diseases. Nat Rev Dis Primer. 20 oct 2016;2(1):1-22.
79. Clinical Practice Guidelines: Metabolic disorders [Internet]. [cité 12 sept 2023]. Disponible sur: https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline_index/metabolic_disorders/
80. Häberle J, Burlina A, Chakrapani A, Dixon M, Karall D, Lindner M, et al. Suggested guidelines for the diagnosis and management of urea cycle disorders: First revision. J Inherit Metab Dis. nov 2019;42(6):1192-230.
81. Métabolisme | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 12 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/metabolisme>

Trauma crânien

Fiche adaptée des règles de décision clinique du PECARN et PREDIC

PECARN : Pediatric Emergency Care Applied Research Network

PREDIC : Paediatric Research in Emergency Departments International Collaborative

Epidémiologie :

L'une des premières causes de mortalité chez l'enfant ou de cause de handicap.

Moins de 10% des Trauma Crânien (TC) ont une lésion cérébrale, et moins de 1% nécessitent une intervention neurochirurgicale.

Problématique : Identifier parmi ces enfants peu symptomatiques ceux à risque de lésion intracérébrale qui nécessitent un scanner cérébral rapide.

Estimation du score de Glasgow

Tableau 41 : Score de Glasgow du nourrisson

Nourrisson		
Ouverture des yeux	Réponse verbale	Réponse motrice
4 - Spontanée	5 - Gazouille	6 - Normale spontanée
3 - A la parole ou au son	4 - Irritable, Pleur	5 - Localise la douleur
2 - A la douleur	3 - Pleur à la douleur	4 - Retrait à la douleur
1 - Aucune	2 - Gémit à la douleur	3 - Flexion anormale (décortication)
	1 - Aucune	2 - Extension anormale (décérébration)
		1 - Aucune

Tableau 42 : Score de Glasgow de l'enfant et de l'adulte

Enfant / Adulte		
Ouverture des yeux	Réponse verbale	Réponse motrice
4 - Spontanée	5 - Orientée	6 - Obéit aux ordres
3 - A la demande	4 - Confuse	5 - Localise la douleur
2 - A la douleur	3 - Paroles inappropriées	4 - Retrait à la douleur
1 - Aucune	2 - Sons incompréhensibles	3 - Flexion anormale (décortication)
	1 - Aucune	2 - Extension anormale (décérébration)
		1 - Aucune

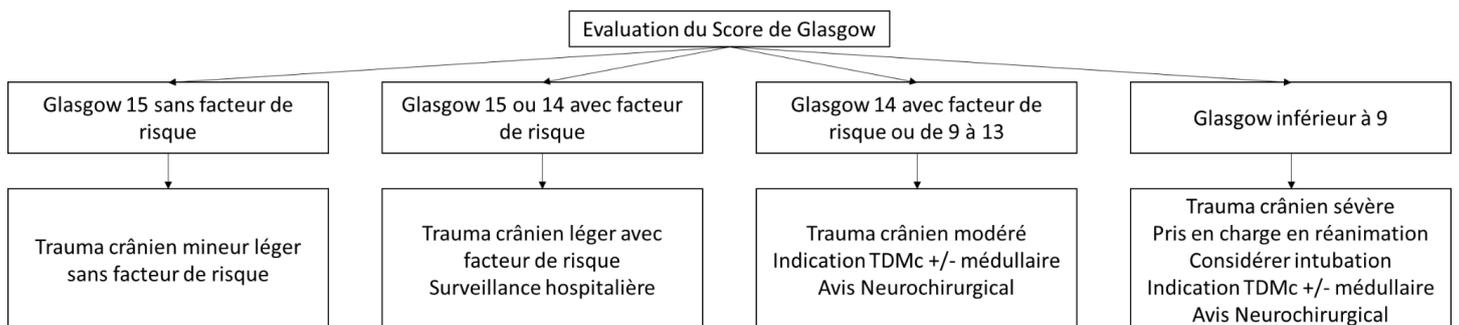


Figure 13 : Classification du trauma crânien

Anamnèse du traumatisme

⚠ Repérer le syndrome du bébé secoué ! ⚠

- Age (<6 mois)
- Prise d'un traitement
- Antécédents personnels ou familiaux
- Heure de survenue
- Perte de connaissance initiale ou après un délai
- Trouble de la vigilance
- Circonstances (compatible avec l'âge ?)
- Critère de gravité mécanique (hauteur, sol dur)
- Mécanisme du trauma crânien
- Symptomatologie associée
- Céphalée progressive
- Vomissements répétés (>3-5) ou à distance (>6h)
- Trouble de la coagulation ou matériel intracérébral

Facteur de risques d'un trauma crânien sévère :

- Céphalées importantes
- État de conscience altéré ou comportement anormal de l'enfant
- Examen neurologique anormal
- Suspicion de maltraitance
- Signe d'embarrure
- Signes de fracture de la base du crâne (ecchymoses périorbitaires, ecchymose sur l'os mastoïde ou signe de Battle, écoulement évident de LCR par le nez ou les oreilles, hémotympan)
- Hématome non frontal chez un enfant de moins de 2 ans
- Mécanisme traumatique sévère
 - Accident de voiture avec tonneaux ou éjection de passager ou mort d'un autre passager
 - Piéton ou cycliste sans casque contre un véhicule motorisé
 - Chute de plus de 1m pour les moins de 2 ans
 - Chute de plus de 1m50 pour les plus de 2 ans
 - Choc avec objet à haute cinétique
- Convulsions post TC
- Perte de conscience
- Vomissements persistants
- Trouble de la coagulation
- Dérivation ventriculo péritonéal
- Trouble du neurodéveloppement

Clinique :

- Stabilisation de la colonne cervicale
- Evaluation et prise en charge des fonctions vitales
- Score de Glasgow adapté à l'enfant
- Recherche de comportement anormal selon les parents
- Pleurs inconsolables, agitation, somnolence, lenteur du discours ou questions répétitives
- Examen neurologique :
 - Évaluer les pupilles et le réflexe photomoteur, recherche de trouble de la vision
 - Evaluer le score de Glasgow
 - Mesure du périmètre crânien et palpation du crâne (hématome, fracture)
 - Recherche d'autres lésions associées (déficit sensitivomoteur focal)

- Recherche de fracture visible, palpable ou avec enfoncement de la voûte crânienne
- Rechercher :
 - Signes de lésion de la base du crâne = hématome rétro auriculaire ou périorbitaire
 - Hémotympan
 - Rhinorrhée ou otorrhée de LCR (présence de glucose sur BU)
- Hématome étendu (>5cm), fluctuant (sous cutané, céphalématome) ou du scalp localisé en occipital, temporal ou pariétal

Algorithme indication TDM cérébral :

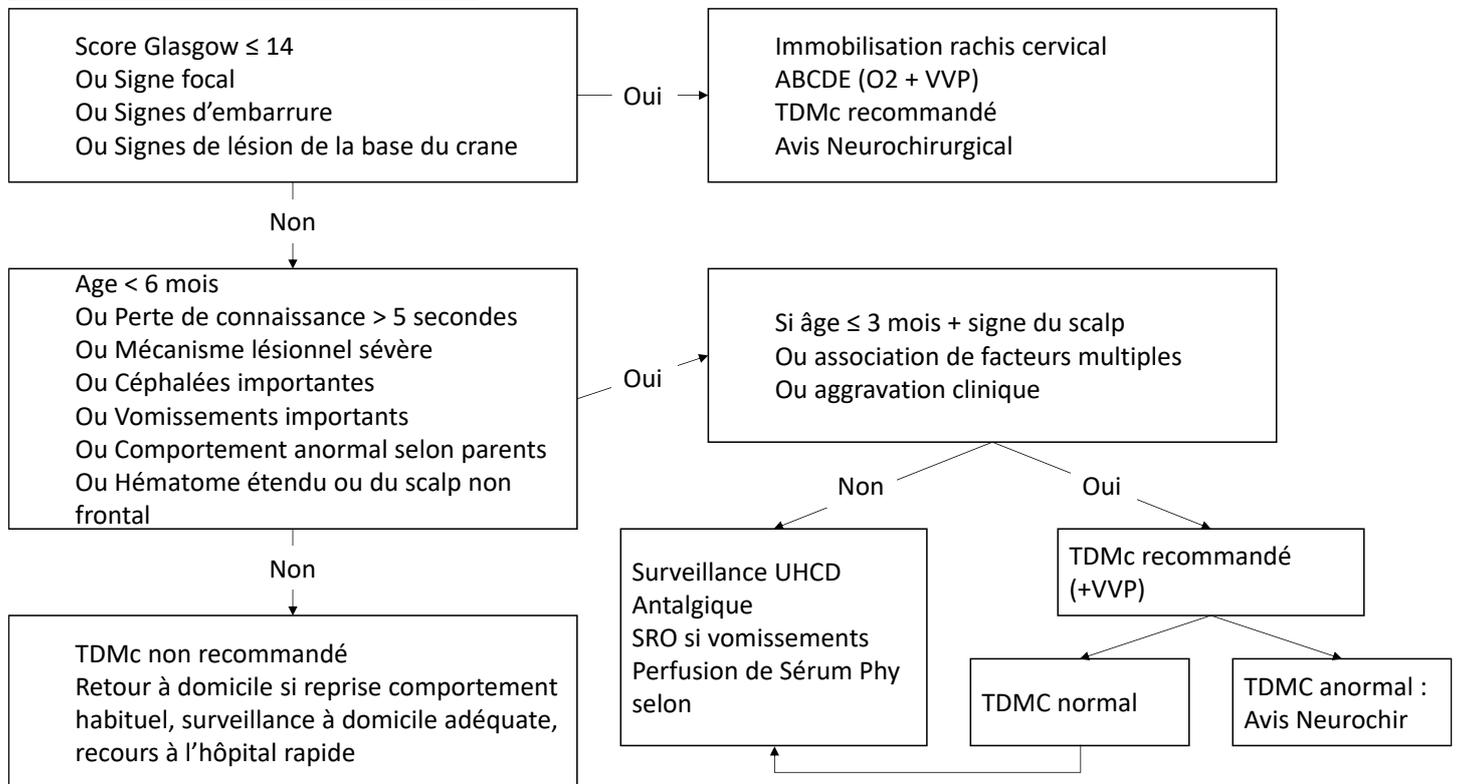


Figure 14 : Algorithme indication TDM cérébral lors d'un trauma crânien

Trauma crânien léger sans facteur de risque :

Retour à domicile possible avec la fiche de surveillance TC (Cf annexe)

Reprise de l'école si absence d'asthénie. Eviction sport de contact 3 semaines

Trauma crânien léger avec facteur de risques :

Surveillance hospitalière pendant 3 heures avec contrôle Glasgow toutes les demi-heures.

Suivi habituel par pédiatre ou médecin traitant. Réadresser le patient aux neuropédiatres ou MPR si :

- Installation de céphalées chroniques
- Vertiges persistants
- Apparition de déficit moteur
- Troubles cognitifs (mnésiques, attentionnels, langage)

Trauma crânien modéré = Hospitalisation

TDMc (et selon médullaire) avec avis neurochirurgical

Trauma crânien sévère = Hospitalisation

Maintenir une bonne oxygénation, ventilation et hémodynamique tout en évitant une augmentation de pression intracrânienne.

- Perfusion salé NaCl 0.9%
- Position à 30°
- Selon Mannitol à 0.25-0.5g/kg en IV sur 20 à 30 minutes si signes d'hypertension intracrânienne
- Prise en charge des convulsions (cf fiche Etat de mal) s'il y en a
- Contrôle ionique (glycémie et natrémie), et hémostatique
- Contrôle thermique
- Considérer ventilation invasive avec équipe de réanimation de garde si :
 - Score de Glasgow persistant < 8
 - Perte de réflexe laryngé
 - Respiration irrégulière ou hypoventilation
 - Pas de réponse à la douleur

TDMc (et selon médullaire) en urgence avec avis neurochirurgical

Suivi après passage en hospitalisation :

- Traumatisme crânien sans anomalie à l'imagerie et examen normal
 - Pas de suivi neurologique
- Traumatisme crânien avec anomalie à l'imagerie et examen normal
 - Suivi neurochirurgical selon le contexte, avec imagerie de contrôle.
 - Consultation post hospitalisation par anesthésistes
 - Consultation neuropédiatre ou MPR si dépistage d'anomalies cliniques ou cognitives
- TC avec anomalie à l'imagerie et examen anormal
 - Suivi neuropédiatrique / MPR systématique à 3-6 mois

Point conséquences cognitives :

Important de faire une information aux parents

- La plasticité cérébrale ne fait pas tout ! Les troubles sont d'autant plus importants que le trauma survient à un jeune âge. D'autant s'il touche une région cérébrale particulière.
- Pour les traumatismes sévères, risque de séquelle motrice / motricité fine / épilepsie / état végétatif / syndrome cérébelleux / perte efficacité intellectuelle / mémoire épisodique / mémoire de travail (troubles attentionnels, difficultés à mobiliser son savoir immédiat) / fatigabilité cognitive / troubles exécutifs / troubles du comportement / difficultés thymiques / comportement social
- Pour tous traumatismes, plainte cognitive surtout sur fatigabilité / troubles attentionnels / troubles mémoire / céphalées post traumatiques (comprenant des céphalées post trauma crânien aiguës ou chroniques, état de stress post traumatique / syndrome post commotionnel)

Annexe :

Fiche surveillance trauma crânien :

https://www.sfpediatrie.com/sites/www.sfpediatrie.com/files/medias/documents/plaquette_enfants_traumatisme_cranien_france.pdf

Références :

9. Trousseau de poche [Internet]. [cité 1 sept 2023]. Disponible sur: <https://www.trousseaudepoches.fr/index.html>
82. Farrell CA. La prise en charge du patient d'âge pédiatrique victime d'un traumatisme crânien aigu | Société canadienne de pédiatrie [Internet]. [cité 13 sept 2023]. Disponible sur: <https://cps.ca/fr/documents/position/patient-age-pediatrique-victime-traumatisme-cranien-aigu>
83. Kochanek PM, Tasker RC, Bell MJ, Adelson PD, Carney N, Vavilala MS, et al. Management of Pediatric Severe Traumatic Brain Injury: 2019 Consensus and Guidelines-Based Algorithm for First and Second Tier Therapies. *Pediatr Crit Care Med J Soc Crit Care Med World Fed Pediatr Intensive Crit Care Soc.* mars 2019;20(3):269-79.
84. Haydel MJ, Weisbrod LJ, Saeed W. Pediatric Head Trauma. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [cité 13 sept 2023]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537029/>
85. Patteau G, Chéron G. Traumatisme crânien chez l'enfant. *Réanimation.* sept 2014;23(5):507-16.

-
86. Lorton F, Vrignaud B, Gras-Le Guen C. Traumatisme crânien léger de l'enfant. *Perfect En Pédiatrie*. juin 2019;2:S54-6.
 87. Traumatisme crânien léger de l'enfant | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 13 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/urgences/traumatisme-cranien-leger-de-lenfant>
 88. Geluck P. Traumatismes crâniens légers.
 89. Clinical Practice Guidelines: Head injury [Internet]. [cité 13 sept 2023]. Disponible sur: https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline_index/Head_injury/

Accident vasculaire cérébral

Algorithme et protocole de prise en charge de l'accident vasculaire cérébral de l'enfant

Auteurs : Dr Rebecca MORÉ & Dr Florian PERRIN DE BRICHAMBAUT



Lors d'une alerte AVC, la procédure complète figurera sur un cahier de prescription dédié qui sera le SEUL document officiel avec circuits de prise en charge / posologies / modalités de surveillance / contacts téléphoniques

Quand déclencher l'alerte AVC chez l'enfant ?

- Enfant d'âge > 28 jours
- Déficit neurologique aigu focal, persistant ou transitoire
 - Déficit moteur hémicorporel +/- troubles du langage +/- troubles de conscience
 - Déficit focal aigu précédant ou suivant une crise d'épilepsie (notamment si le déficit post critique est très prolongé)
 - Déficit neurologique transitoire ou migrant des paires crâniennes (type diplopie, vertige, ataxie, dysmétrie, paralysie faciale centrale...) : atteinte de 2 paires crâniennes ou atteinte d'1 paire crânienne ET d'un autre déficit (moteur, langagier, épilepsie...)

Un déficit focal précédant une crise d'épilepsie est très pathologique. L'AVC est probable notamment si l'enfant n'est pas un épileptique connu.

Le caractère spontanément régressif est faussement rassurant : un évènement même transitoire (AIT) doit être exploré.

MESSAGE CLE : déficit neurologique brutal et d'emblée maximal = suspecter l'AVC
Se méfier des déficits à bascule ou transitoire

Et si c'était une migraine ?

- 1ère épisode de migraine avec aura typique visuelle et/ou sensitive (signes positifs) :

IRM en externe / Traiter par AINS / Éviter Triptans jusqu'à l'IRM

- 1ère épisode supposé de migraine avec aura motrice et/ou langagière (signes négatifs), même chez un patient connu pour migraine sans aura :

Prise en charge comme suspicion d'AVC jusqu'à preuve du contraire

Et si c'était un déficit post critique ?

Oui si :

- Durée maximale 2h chez le < 10 ans
- Durée maximale 1h chez le > 10 ans
- **Sinon prendre en charge comme suspicion d'AVC jusqu'à preuve du contraire**

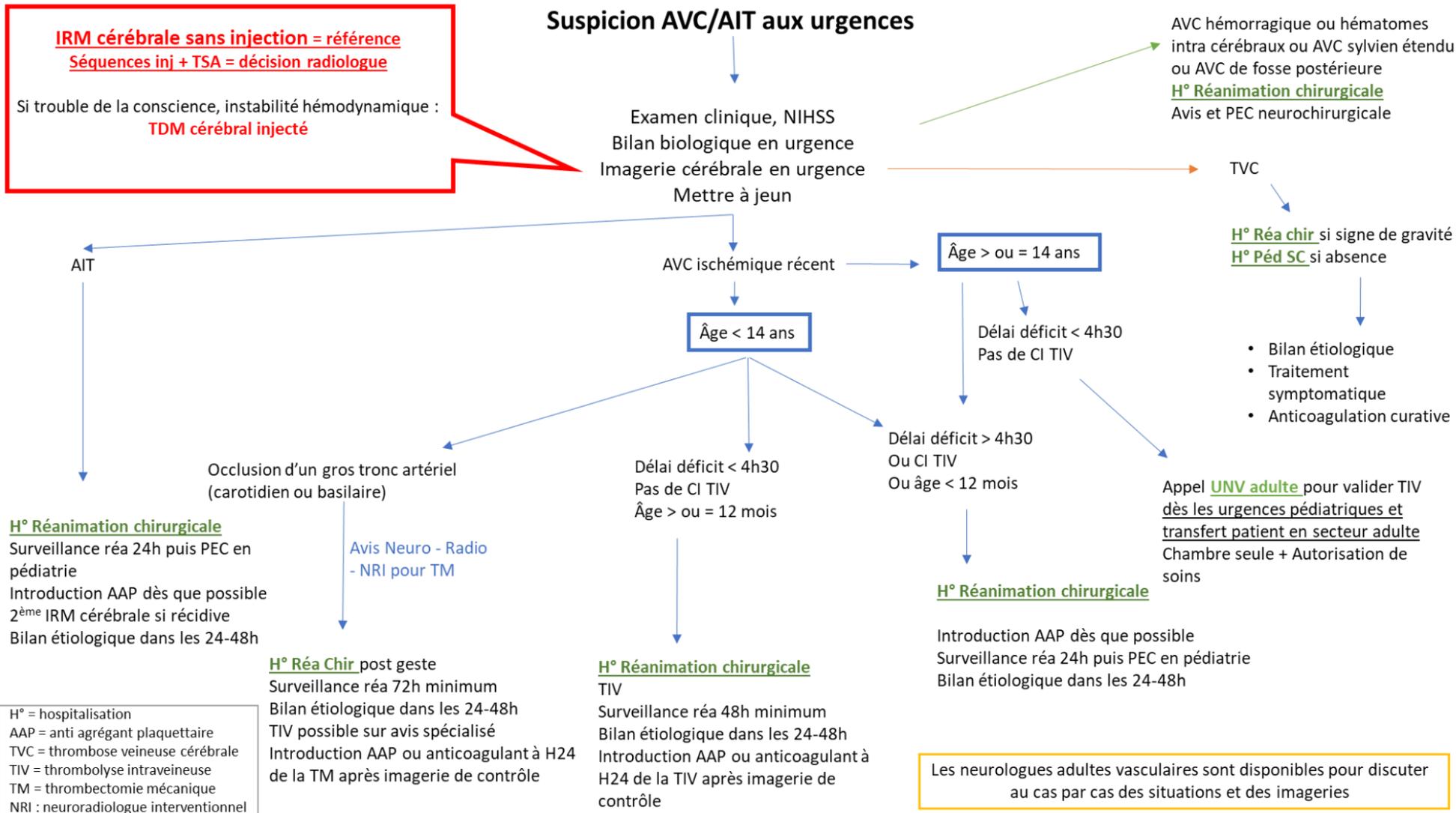


Figure 15 : Suspicion AVC/AIT aux urgences

Tableau 43 : Fiche réflexe NIHSS pédiatrique

Item	Examen et consignes	Score	patient
1a. Vigilance	« Bonjour, comment t'appelles-tu ? »	0 : normal 1 : somnolent mais facilement réveillable 2 : difficile à réveiller (stimulation douloureuse) mais réponse non stéréotypée 3 : réponse automatique, réflexe ou absente	
1b. Niveau de conscience	« Quel âge as-tu ? » « Qui est avec toi ? » (désigner un accompagnant)	0 : deux réponses correctes 1 : une réponse correcte ou patient intubé mais vigilant 2 : aucune réponse correcte, aphasie, coma	
1c. Niveau de conscience	Exécution des ordres simples : « Ouvre et ferme les yeux, serre moi la main ou montre ton nez. » (ne scorer que le premier essai, on peut montrer le geste, tenir compte d'un problème musculaire)	0 : deux ordres faits 1 : un ordre fait 2 : ne fait pas	
2. Poursuite oculaire	Se déplacer de droite à gauche ou déplacer un objet	0 : normale 1 : déviation de repos mais poursuite présente ou poursuite incomplète 2 : pas de poursuite ou déviation conjuguée malgré les manœuvres oculo-céphaliques	
3. Champ visuel	« Compte les doigts ! » (faire bouger les doigts)	0 : normal 1 : quadranopsie 2 : HLH totale 3 : HLH bilatérale ou cécité	
4. Motricité faciale	Consigne : « Montre tes dents, Fais une grimace, Ferme les yeux fort ».	0 : normale 1 : signes mineurs (effacement du sillon, déviation de la bouche) 2 : paralysie faciale inférieure marquée 3 : paralysie faciale complète	
5-6. Motricité des membres (A coter 4 fois ; 1 fois pour chaque membre)	Consigne : « Lève le bras droit puis gauche (à 45° en position couchée) puis la jambe droite puis gauche tendue à 30° ». Tester chaque membre séparément.	0 : tient la position plus de 10 s pour les bras, 5 s pour les jambes 1 : tient la position mais <10 (5) s 2 : décolle du plan du lit mais n'atteint pas la position 3 : bouge mais ne décolle pas du plan du lit 4 : ne fait aucun mouvement	
7. Ataxie	« Viens toucher le jouet, donne un coup de pied dans le jouet ».	0 : pas d'ataxie 1 : ataxie d'un membre 2 : ataxie de deux membres Ne pas coter si immobilisation	
8. Sensibilité	Réponse à la piqure (grimace, cri) sur les bras (pas les mains), les jambes, le tronc, le visage.	0 : normal 1 : sent qu'on le touche mais pas de douleur 2 : ne sent pas qu'on le touche	
9. Langage global	>6 ans : faire décrire l'image, nommer les objets, répéter les mots, lire les phrases. <6 ans : se baser sur l'observation.	0 : normal 1 : troubles légers : ne trouve pas bien les mots, fait des phrases courtes, comprend si on lui répète 2 : troubles sévères : dit quelques mots ou sons mais on ne comprend pas 3 : ne dit aucun mot	
10. Articulation	Bien écouter lors de la répétition des mots	0 : normale 1 : bute sur certains mots, pas facile à comprendre 2 : on ne le comprend pas 3 : intubé ou aucun mot	
11. Négligence, inattention	A regarder pendant tout l'examen	0 : non 1 : réagit mieux d'un côté, écrit sur un côté de la feuille 2 : ne reconnaît pas sa propre main, s'oriente toujours d'un seul côté	

Exemple : patient avec hémiparésie gauche complète (aucun mouvement MSG et MIG), sans aphasie, bien orienté, sans anomalie des paires crâniennes, sans négligence

→ NIHSS Pédiatrique = 8 (item motricité des membres, MSG = 4 + MIG = 4)

BIEN PENSER à coter chaque membre +++++

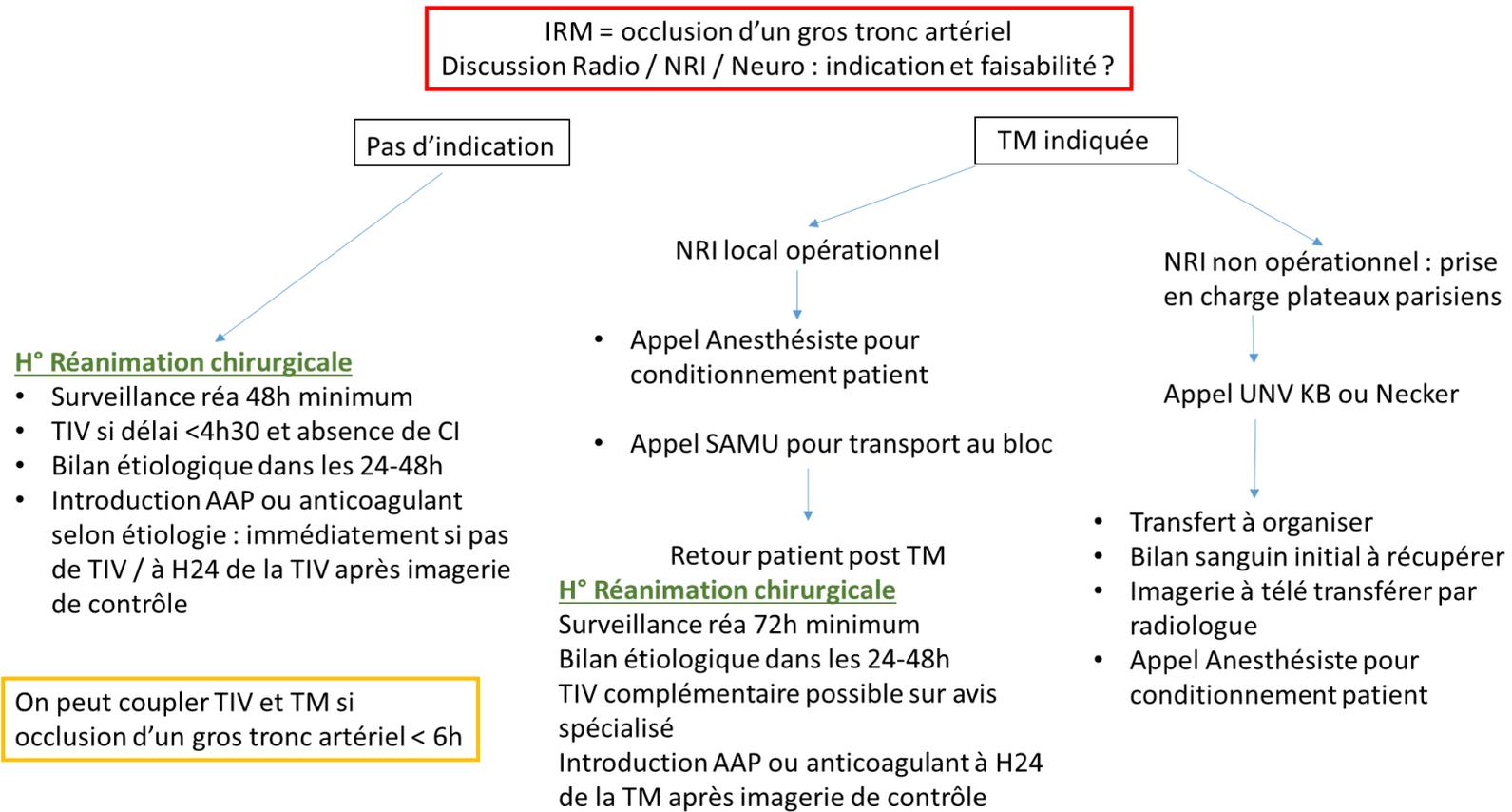


Figure 16 : Algorithme indication thrombectomie mécanique

(Hors période néonatale)

Bilan étiologique à faire dans les 48 heures qui suivent l'admission

- Examen clinique et anamnèse

Recherche de processus infectieux récent / TC / prise de toxiques / prise de médicament

Antécédents familiaux cardiaques / vasculaires / hématologiques / migraineux...

Auscultation des troncs vasculaires cervicaux et cardiaques

Recherche de pneumopathie d'inhalation

- Examens paracliniques

● **IMAGERIE :**

- AngioRM cérébrale (si non faite auparavant)
- AngioTDM ou angioRM ou Echo doppler cervical (recherche de dissection extra crânienne)
- Radiographie de thorax

● **BILAN CARDIOLOGIQUE :**

- Echographie cardiaque
- ECG avec D2 long
- Holter ECG 24h

● **BILAN BIOLOGIQUE « STANDARD » (si non fait à l'entrée)**

- NFS Plaquettes
- CRP
- Ionogramme sanguin, BH complet, glycémie,
- TP TCA antithrombine III, protéine C, protéine S mutation facteur V leiden, facteur II, recherche d'ACC, anticardiolipines, anti Bêta2 GPI
- Homocystéine plasmatique
- HDL LDL Triglycérides cholestérol total
- Electrophorèse de l'hémoglobine (selon origine ethnique)
- FAN, AC anti ADN
- Interféron alpha
- BU pour protéinurie
- Toxiques urinaires (screening large)

● **BILAN INFECTIEUX :**

- PCR nasopharyngée multiplex dont covid
- Virologie des selles (adénovirus/entérovirus) si signes cliniques
- Sérologies Lyme/VZV/CMV/EBV/VIH/chlamydia /pneumoniae/mycoplasme pneumoniae/Parvovirus B19 (Les sérologies sanguines seront à refaire à 15-21 jours.)
- PCR HSV/ HHV6/ HHV8/ EBV / CMV / parvovirus B19
- PL selon contexte clinique notamment si petit AVC profond et / ou claudication : biochimie / cytologie / bactériologie / interféron alpha / PCR Lyme, entérovirus, adénovirus, CMV EBV HSV VZV HHV6 HHV8.

● **BILAN MÉTABOLIQUE :**

- Lactates sanguins (2 points Redox minimum) et dans le LCR (si tableau évocateur de Stroke like (imagerie sans systématisation artérielle))
- Ammoniémie
- Chromatographie des acides aminés sanguine et urinaire, chromatographie des acides organiques urinaire (si tableau évocateur de Stroke like (imagerie sans systématisation artérielle))

- CDG (si retard psychomoteur, déficience intellectuelle ou si anomalie au bilan de thrombophilie)
- Alpha galactosidase A (recherche de maladie de Fabry, à faire si patient masculin et anomalies de substance blanche)
- Vitamine B12
- HbA1c
- **BILAN INFLAMMATOIRE (si sténose multifocale et / ou syndrome inflammatoire) :**
 - Complexes immuns circulant
 - Facteur rhumatoïde
 - C3 C4 CH50
 - Cryoglobulines
 - Dosage pondéral des Ig

Thérapeutique médicamenteuse de l'infarctus cérébral ischémique

Tableau 44 : Consensus professionnels pour la prise en charge aigue de l'AVC de l'enfant et l'utilisation des antithrombotiques en fonction du mécanisme de l'accident

	Royal College of Physicians (2004)	American Heart Association (2008)	American College of Chest Physicians (2012)	Société française de neurologie pédiatrique (2011)
Mesures générales (Société de réanimation de langue française 2010 et 2012)	Maintien continu de l'homéostasie, lutte contre les agressions cérébrales secondaires, prévention des facteurs systémiques thrombogènes et hémorragiques, traitement de la cause et des complications de l'AVC (convulsions, hypertension intracrânienne...), rééducation précoce			
Thrombose veineuse	Héparine* non fractionnée ou de bas poids moléculaire : voir algorithme ci-dessous			
Infarctus cérébral artériel (situation générale)	Aspirine 1-5 mg.kg ⁻¹	Héparine* une semaine ou jusqu'à détermination de la cause puis aspirine 3-5 mg.kg ⁻¹	Héparine* ou aspirine jusqu'à exclusion d'une cardioembolie ou dissection, puis aspirine 1-5 mg.kg ⁻¹	Non abordé
Drépanocytose	Echange transfusionnel en urgence (pour HbS<30%), puis transfusions régulières			Non abordé
Cardioembolie	Anticoagulation* en discussion avec les cardiopédiatres	Héparine de bas poids moléculaire ou antivitamines K	Héparine de bas poids moléculaire*	Non abordé
Dissection cervicale**	Anticoagulation* si pas d'hémorragie associée	Héparine* , antivitamines K ou aspirine	Héparine de bas poids moléculaire*	Non abordé
Récidive d'un infarctus artériel sous aspirine	Considérer l' anticoagulation*	Non abordé	Clopidogrel ou anticoagulation*	Non abordé

Dissection cervicale extra crânienne = anticoagulation

Dissection cervicale intracrânienne = aspirine

Dissection cervicale intra ou extra crânienne isolée sans événement cérébral ischémique = aspirine

➤ INFARCTUS ISCHÉMIQUE ARTÉRIEL

• **Aspirine**

Prévention secondaire à débiter dès la phase aiguë : 5 mg/kg/j en 1 prise (maximum 300 mg comme chez l'adulte) ; y compris devant un AIT.

Durée 18-24 mois si bilan étiologique négatif ou artériopathie focale transitoire post infectieuse

• **Anticoagulation**

Indiquée si :

- Embolie cardiaque (cardiopathies cyanogènes, myocardiopathies dilatées/ restrictives)
- Dissection vasculaire extra crânienne (dissections carotidiennes visualisables sur l'angioRM cervicale ; dissections vertébrales plus difficiles à diagnostiquer)
- Accident ischémique sous antiplaquetaires

Contre indiquée si :

- Phase aiguë d'un AVC massif
- Dissection intracrânienne
- AVC artériel hémorragique

Précaution si le patient a bénéficié d'une thrombolyse ou d'une thrombectomie, démarrer le traitement anticoagulant 24h plus tard, après une imagerie de contrôle ne mettant pas en évidence de saignement.

Recherche de CI à l'anticoagulation de manière générale :

- Hypersensibilité à la molécule choisie
- Hémorragie active, non secondaire à la TVC
- Pour l'héparine : Antécédents de TIH (Thrombopénie Induite par l'Héparine) dans les 100 derniers jours ; Anticoagulants circulants
- Pour les HBPM : Ulcère gastro intestinal ; HTA sévère ; AVC récent ; Chirurgie neurologique ou ophtalmologique récente
- Pour les AVK : insuffisance hépatique terminale ; grossesse ; HTA maligne
- Pour les AOD : traitement concomitant avec un autre anticoagulant ; atteinte hépatique + coagulopathie ; grossesse + allaitement ; insuffisance rénale sévère ; lésion à risque significatif de saignement (varices œsophagiennes, anévrismes, MAV, hémorragie crânienne récente, tumeur à haut risque de saignement, chirurgie ophtalmologique / cérébrale / rachidienne récente)

Modalités de mise en place :

1ère intention : HBPM puis relai AVK

2ème intention : HNF puis relai AVK

3ème intention : HBPM ou HNF puis relai AOD

Posologies :

- **HNF** (IV continue)
 - Bolus 75-100 UI/kg
 - Dose d'entretien : 20 UI/kg/h chez le plus d'un an ; 28 UI/kg/h chez le moins d'un an
 - Objectif anti Xa : 0.5 à 1 UI (Dosage 1 fois par jour, 4h après le changement de dose)
 - Objectif TCA : 60-85s
 - Suivi : NFS Plaquette 2 fois par semaine pendant les 3 premières semaines de traitement

Tableau 45 : Mise en place et surveillance de l'héparine non fractionnée

	TCA (s)	Débit	Arrêt de l'héparine	Variations du débit d'héparine	Horaires du TCA
Initiation*					
<1 an	<50	28 UI/kg/h			H4
>1 an	<50	20 UI/kg/h			H4
Adultes**	<50	18 UI/kg/h			H4
Ajustements					
	<50		0	Bolus de 50 UI/kg en 10 min et augmentation de 10%	H4
	50–59		0	Augmentation de 10%	H4
	60–85		0	0	Le lendemain
	86–95		0	Baisse de 10%	H4
	96–120		30 min	Baisse de 10%	H4
	>120		60 min	Baisse de 15%	H4

- Relai HBPM : 1ère injection HBPM à l'arrêt de la perfusion
- Relai AVK ou AOD : http://www.cnrvacenfant.fr/AVC_Phase_Aigue/Recommandations_Prise_En_Charge/Maniement_Antithrombotiques.html

Hémorragie sous HNF : arrêt de perfusion ou sulfate de protamine si élément de gravité

Tableau 46 : Doses de Protamine en cas d'hémorragie sous héparine non fractionnée

Time Since Last Heparin Dose, min	Protamine Dose
< 30	1.0 mg/100 units heparin received
30-60	0.5-0.75 mg/100 units heparin received
60-120	0.375-0.5 mg/100 units heparin received
> 120	0.25-0.375 mg/100 units heparin received

Maximum dose of 50 mg. Infusion rate of a 10 mg/mL solution should not exceed 5 mg/min. Hypersensitivity reactions to protamine sulfate may occur in patients with known hypersensitivity reactions to fish or those previously exposed to protamine therapy or protamine-containing insulin.

➤ **Enoxaparine** (SC)

- Age inférieur ou égal à 2 mois : 150 UI/kg/12h
- Âge supérieur à 2 mois : 100 UI/kg/12h
- Objectif anti Xa : 0.5 à 1 UI
- Suivi : NFS Plaquette 2 fois par semaine pendant les 3 premières semaines de traitement
- Relai AVK ou AOD

http://www.cnrvacenfant.fr/AVC_Phase_Aigue/Recommandations_Prise_En_Charge/Maniement_Antithrombotiques.html

➤ **Tinzaparine** (SC)

Tableau 47 : Doses de Tinzaparine

Age <2 mois	275UI/kg x1/j
2-12 mois	250 UI/kg x1/j
1-5 ans	240 UI/kg x1/j
5-10 ans	200 UI/kg x1/j
>10 ans	175 UI/kg x1/j

- Objectif anti Xa : 0.5 à 1
- Suivi : NFS Plaquettes 2 fois par semaine pendant les 3 premières semaines de traitement
- Relai AVK ou AOD :

http://www.cnrvacenfant.fr/AVC_Phase_Aigue/Recommandations_Prise_En_Charge/Maniement_Antithrombotiques.html

Tableau 48 : Mise en place et surveillance des héparines de bas poids moléculaire à dose anticoagulante

	Surveillance	Activité anti-Xa H4-6 (UI/mL)	Posologie
Enoxaparine LOVENOX®	Introduction du traitement	–	>2 mois : 100 UI/kg/12 h <2 mois : 150 UI/kg/12 h
	A J1 et après chaque adaptation de dose	>1,20	Baisse de 25%
		1,0–1,20	Baisse de 10%
		0,5–1,0	Pas de modification
		0,4–0,5	Augmentation de 10 %
		<0,4	Augmentation de 25%
Tinzaparine INNOHEP®	Introduction du traitement	–	10–16 ans : 175 UI/kg/j 5–10 ans : 200 UI/kg/j 1–5 ans : 240 UI/kg/j 2-12 mois : 250 UI/kg/j 0-2 mois : 275 UI/kg/j
	A J1 et après chaque adaptation de dose	>1,20	Baisse de 25%
		1,0–1,20	Baisse de 10%
		0,5–1,0	Pas de modification
		0,4–0,5	Augmentation de 10 %
		<0,4	Augmentation de 25%

➤ **Warfarine** (PO)

- 0.1 à 0.2 mg/kg/j en une prise (dose initiale de 5 mg maximum)
- Dans le cadre d'un relai après HNF, attendre 2 INR dans la cible à 48h d'intervalle pour stopper l'HNF
- Objectif INR : 2-3
- Carnet de suivi
- Prise en charge ALD

Tableau 49 : Mise en place et surveillance des antivitamines K

Date	INR	Posologie quotidienne
J0	1,0–1,3	0,2 mg/kg en une prise le soir (enfants) 0,09 mg/kg en une prise le soir (adolescents) Dose adultes : 5 mg
Warfarine COUMADINE®		
J2]	Facultatif (pour vérifier absence d'hypersensibilité aux AVK)	Idem si absence d'hypersensibilité
J3 (le matin suivant la troisième prise)	1,1–1,3 1,4–3,0 3,1–3,5 >3,5	Répéter dose J0 Poursuivre à 50% de la dose J0 Poursuivre à 25% de la dose J0 Arrêt jusqu'à obtenir un INR<3,5 et reprendre avec 50% de la dose J0
Plateau	1,1–1,3	Augmentation de 20%
	1,4–1,9	Augmentation de 10%
	2,0–3,0*	Pas de modification
	3,1–3,5	Baisse de 10%
	>3,5	Arrêt jusqu'à INR<3,5 et reprendre avec 80% de la dose précédente

➤ **Rivaroxaban (PO)**

- A utiliser après au moins 5 jours d'anticoagulation IV
- Prise pendant les repas
- Moins de 30 kg : ATU pour avoir la suspension buvable
- 30-50 kg : forme comprimée à 15 mg
- > 50 kg : forme comprimée à 20 mg
- Pas de surveillance biologique sauf si chirurgie envisagée

Tableau 50 : Mise en place du Rivaroxaban

Poids corporel	Dose quotidienne totale	Nombre de prises journalières
2,6 à < 3 kg	2,4 mg	En 3 prises / jours
3 à < 4 kg	2,7 mg	
4 à < 5 kg	4,2 mg	
5 à < 7 kg	4,8 mg	
7 à < 8 kg	5,4 mg	
8 à < 9 kg	7,2 mg	

9 à < 10 kg	8,4 mg	
10 à < 12 kg	9 mg	
12 à < 30 kg	10 mg	En 2 prises / jour
30 à < 50 kg	15 mg	En 1 prise / jour
A partir de 50 kg	20 mg	

- **Corticoïdes (après avis neuropédiatrique)**

- ETUDE PASTA pour les infarctus cérébraux sur artériopathie focale ; fin des inclusions décembre 2022, fin d'étude décembre 2025

Bolus IV 3j puis PO 1 mg/kg/j 15 jours puis 0.5 mg/kg/j 15 jours puis arrêt

- **INFARCTUS ISCHÉMIQUE ARTÉRIEL CHEZ LE DRÉPANOCYTAIRE**

- Dès le diagnostic, appel du pédiatre hématologue d'astreinte
- Echange transfusionnel en urgence, en lien avec EFS (automatisé ou manuel)
- Objectif : Hémoglobine S <30%
- Transfusion de CGR pour maintenir un taux d'Hémoglobine à 10g/dl

Thrombose veineuse cérébrale

Synthèse du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) 2021

Dr Rebecca Moré 2023

Définition :

Présence d'un thrombus dans une veine ou un sinus intra crânien

- Sinus veineux chez l'enfant (sagittal supérieur / transverse / sigmoïde)
- Veines cérébrales internes chez le nouveau-né

Souvent causé par un terrain favorisant ou une circonstance déclenchante (hémopathie, maladies inflammatoires, auto immunes, thrombophilie, traumatisme crânien, intervention chirurgicale locale, infection méningée / cérébrale / ORL...)

Epidémiologie :

10% des AVC de l'enfant. Moins de 100 cas par an, 50% de forme néonatale

Pourquoi est-ce une urgence diagnostique et thérapeutique ?

- Risque d'extension de la thrombose, avec HTIC secondaire
- Risque de lésions cérébrales sur engorgement veineux : infarctus veineux ou hémorragique
- Risque visuel de neuropathie optique
- Risque de récurrence
- 4% de mortalité dans les formes symptomatiques (++) si pas d'anticoagulation curative)

Clinique de la TVC hors période néonatale :

- Découverte fortuite lors d'une imagerie
- Découverte dans un cadre symptomatique :

Tableau d'HTIC

Convulsions

Déficit moteur focal

Troubles de la vigilance

Modification du comportement chez l'enfant jeune / le bébé

Clinique de la TVC néonatale :

Situation périnatale pathologique : déshydratation, prématurité, anoxo-ischémie, sepsis...

Hypotonie

Troubles de la vigilance

Convulsions

HTIC à sutures ouvertes (fontanelle bombante, vomissements, regard en coucher de soleil)

Et parfois de manière fortuite !

Diagnostic paraclinique :

A demander en urgence

- IRM >> TDM (notamment en période néonatale)
- TDM si tableau clinique d'agitation ou de troubles de vigilance
- Fond d'œil

Tableau 51 : Signes radiologiques de thrombose veineuse centrale

	TDM (sans puis avec injection)	IRM (T2* et angio ++)
Sans produit de contraste (PDC)	<ul style="list-style-type: none"> - Hyperdensité spontanée si TDM précoce <7j - Pas d'hyperdensité si >7j 	<ul style="list-style-type: none"> - Thrombus en hyposignal - Déformation du sinus en regard - Absence de flux en séquence angio
Avec PDC iodé ou Gadolinium	Signe du DELTA : rehaussement de la paroi de la veine, sans rehaussement du thrombus	Signe du DELTA
Autre		Recherche d'infarctus veineux (œdème T2 FLAIR T1 sans rehaussement cortico sous cortical) / d'infarctus veineux hémorragique (lésion floconneuse multinodulaire sous corticale)
Notes		Le thrombus est en hypersignal au bout de 7 jours puis progressivement en iso puis hypo signal

Diagnostic différentiel radiologique :

- Variantes anatomiques
- Granulations de Pacchioni
- Hyperdensité TDM chez le nourrisson ou le nouveau-né « physiologique »
- Hyperdensité TDM en situation d'hémoconcentration ou de polyglobulie
- Hémorragie méningée
- Compression du sinus veineux sur décollement sous dural
- Artéfact de flux IRM

Critères de gravité :

- HTIC
- Lésions du nerf optique
- Lésions cérébrales associées
- Etendue de la thrombose : réseau veineux superficiel et profond ++ / plusieurs sinus mis en jeu
- Etiologie de la TVC elle-même de mauvais pronostic ou sévère (infection, tumeur...)

Bilan étiologique :

Tableau 52 : Bilan étiologique dans le cadre d'une thrombose veineuse centrale

	TVC enfant	TVC néonatale
Pathologie sous-jacente	<ul style="list-style-type: none"> ▪ CRP, VS (maladies inflammatoires ou infectieuses) ▪ Bilan auto immun (MICI / Lupus / Behcet) ▪ NFS, bilan martial, électrophorèse de l'hémoglobine (drépanocytose, thalassémie, carence martiale) ▪ Protéinurie (syndrome néphrotique) ▪ Tumeur cérébrale 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Anoxie per partum ▪ Traumatisme obstétrical ▪ Infection de voisinage ▪ Déshydratation aiguë
Evénement déclenchant	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Infection de voisinage ▪ Déshydratation aiguë ▪ Traumatisme crânien (fracture) ▪ Chirurgie récente ▪ Contraception OP 	
Bilan de thrombophilie	Selon contexte clinique et antécédents thrombotiques familiaux 1 ^{er} degré	Justifié si absence de circonstances favorisantes ou si antécédents thrombotiques familiaux

En l'absence de contexte clinique évident	Protéine C, protéine S, antithrombine Mut du V Leiden, mut du II Homocystéinémie à jeun ACC anti cardiolipines, anti B2GP1, lupiques Mut de la fonction plaquettaire (avis spécialisé)	
Enquête génétique si	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Déficit en protéine C ou S ▪ Mut facteur V homozygote ▪ Mut facteur II hétérozygote ▪ Double hétérozygotie V et II 	

Traitements en période néonatale :

➤ Anticoagulation

- Si prématurité, petit poids, cause transitoire et guérie (contexte obstétrical), thrombose asymptomatique ou peu symptomatique, signes hémorragiques associés : attitude attentiste et surveillance clinique et IRM. (Rationnel : gestion et surveillance du traitement difficile, évolution spontanée vers la re-canalisation)
- Si évolution de la TVC : revoir l'indication de l'anticoagulation

➤ Traitement étiologique primordial

Traitements hors période néonatale :

➤ Anticoagulation

Dès le diagnostic de TVC, si absence de CI telles que :

- Hypersensibilité à la molécule choisie
- Hémorragie active, non secondaire à la TVC
- Pour l'héparine : Antécédents de TIH (Thrombopénie Induite par l'Héparine) dans les 100 derniers jours ; Anticoagulants circulants
- Pour les HBPM : Ulcère gastro intestinal ; HTA sévère ; AVC récent ; Chirurgie neurologique ou ophtalmologique récente
- Pour les AVK : insuffisance hépatique terminale ; grossesse ; HTA maligne
- Pour les AOD : traitement concomitant avec un autre anticoagulant ; atteinte hépatique + coagulopathie ; grossesse + allaitement ; insuffisance rénale sévère ; lésion à risque significatif de saignement (varices œsophagiennes, anévrismes, MAV, hémorragie intracrânienne récente, tumeur à haut risque de saignement, chirurgie ophtalmologique / cérébrale / rachidienne récente)

Les suffusions hémorragiques cérébrales locales compliquant l'hyperpression veineuse liée à la TVC ne sont pas une contre-indication au traitement.

Durée du traitement :

- TVC provoquée : 3 mois (le facteur favorisant doit avoir disparu pour stopper le traitement)
- TVC en contexte infectieux local : 6 semaines (le syndrome inflammatoire doit être résolu et la TVC doit avoir disparu)
- TVC sans étiologie : 6 mois

Modalités de mise en place :

1^{ère} intention : HBPM puis relai AVK

2^{ème} intention : HNF puis relai AVK

3^{ème} intention : HBPM ou HNF puis relai AOD

Posologies :

- **HNF** (IV continue)
 - Bolus 75-100 UI/kg
 - Dose d'entretien : 20 UI/kg/h chez le plus d'un an ; 28 UI/kg/h chez le moins d'un an
 - Objectif anti Xa : 0.5 à 1 UI (Dosage 1 fois par jour, 4h après le changement de dose)
 - Objectif TCA : 60-85s
 - Suivi : NFS Plaquette 2 fois par semaine pendant les 3 premières semaines de traitement

Tableau 53 : Mise en place et surveillance de l'héparine non fractionnée dans la thrombose veineuse centrale

	TCA (s)	Débit	Arrêt de l'héparine	Variations du débit d'héparine	Horaires du TCA
Initiation*					
<1 an	<50	28 UI/kg/h			H4
>1 an	<50	20 UI/kg/h			H4
Adultes**	<50	18 UI/kg/h			H4
Ajustements					
	<50		0	Bolus de 50 UI/kg en 10 min et augmentation de 10%	H4
	50-59		0	Augmentation de 10%	H4
	60-85		0	0	Le lendemain
	86-95		0	Baisse de 10%	H4
	96-120		30 min	Baisse de 10%	H4
	>120		60 min	Baisse de 15%	H4

- Relai HBPM : 1^{ère} injection HBPM à l'arrêt de la perfusion
- Relai AVK ou AOD :
http://www.cnrAVCenfant.fr/AVC_Phase_Aigue/Recommandations_Prise_En_Charge/Maniement_Antithrombotiques.html
- Hémorragie sous HNF : arrêt de perfusion ou sulfate de protamine si élément de gravité

Tableau 54 : Dose de Protamine en cas d'hémorragie sous héparine non fractionnée dans la thrombose veineuse centrale

Time Since Last Heparin Dose, min	Protamine Dose
<30	1.0 mg/100 units heparin received
30-60	0.5-0.75 mg/100 units heparin received
60-120	0.375-0.5 mg/100 units heparin received
>120	0.25-0.375 mg/100 units heparin received

Maximum dose of 50 mg. Infusion rate of a 10 mg/mL solution should not exceed 5 mg/min. Hypersensitivity reactions to protamine sulfate may occur in patients with known hypersensitivity reactions to fish or those previously exposed to protamine therapy or protamine-containing insulin.

- **Enoxaparine** (SC)
 - Age inférieur ou égal à 2 mois : 150 UI/kg/12h
 - Âge supérieur à 2 mois : 100 UI/kg/12h
 - Objectif anti Xa : 0.5 à 1 UI
 - Suivi : NFS Plaquette 2 fois par semaine pendant les 3 premières semaines de traitement
 - Relai AVK ou AOD :
http://www.cnrAVCenfant.fr/AVC_Phase_Aigue/Recommandations_Prise_En_Charge/Maniement_Antithrombotiques.html

➤ **Tinzaparine** (SC)

Tableau 55 : Mise en place de Tinzaparine

Age < 2 mois	275 UI/kg x1/j
2-12 mois	250 UI/kg x1/j
1-5 ans	240 UI/kg x1/j
5-10 ans	200 UI/kg x1/j
> 10 ans	175 UI/kg x1/j

- Objectif anti Xa : 0.5 à 1
- Suivi : NFS Plaquette 2 fois par semaine pendant les 3 premières semaines de traitement
- Relai AVK ou AOD :

http://www.cnrAVCenfant.fr/AVC_Phase_Aigue/Recommandations_Prise_En_Charge/Maniement_Antithrombotiques.html

Tableau 56 : Mise en place et surveillance des héparines de bas poids moléculaires à dose anticoagulante dans la thrombose veineuse centrale

	Surveillance	Activité anti-Xa H4-6 (UI/mL)	Posologie
Enoxaparine LOVENOX®	Introduction du traitement	–	>2 mois : 100 UI/kg/12 h <2 mois : 150 UI/kg/12 h
	A J1 et après chaque adaptation de dose	>1,20	Baisse de 25%
		1,0–1,20	Baisse de 10%
		0,5–1,0	Pas de modification
		0,4–0,5	Augmentation de 10 %
<0,4	Augmentation de 25%		
Tinzaparine INNOHEP®	Introduction du traitement	–	10–16 ans : 175 UI/kg/j 5–10 ans : 200 UI/kg/j 1–5 ans : 240 UI/kg/j 2-12 mois : 250 UI/kg/j 0-2 mois : 275 UI/kg/j
	A J1 et après chaque adaptation de dose	>1,20	Baisse de 25%
		1,0–1,20	Baisse de 10%
		0,5–1,0	Pas de modification
		0,4–0,5	Augmentation de 10 %
<0,4	Augmentation de 25%		

➤ **Warfarine (PO)**

- 0.1 à 0.2 mg/kg/j en une prise (dose initiale de 5 mg maximum)
- Dans le cadre d'un relai après HNF, attendre 2 INR dans la cible à 48h d'intervalle pour stopper l'HNF
- A titre indicatif dose moyenne d'AVK pour INR stable

0.9 mg/kg/j chez l'adolescent

0.33 mg/kg/j chez le nourrisson

- Objectif INR : 2-3
- Carnet de suivi
- Prise en charge ALD

Tableau 57 : Mise en place et surveillance des antivitamines K dans la thrombose veineuse centrale

Date	INR	Posologie quotidienne
J0	1,0–1,3	0,2 mg/kg en une prise le soir (enfants) 0,09 mg/kg en une prise le soir (adolescents) Dose adultes : 5 mg
Warfarine COUMADINE®		
J2]	Facultatif (pour vérifier absence d'hypersensibilité aux AVK)	Idem si absence d'hypersensibilité
J3 (le matin suivant la troisième prise)	1,1–1,3 1,4–3,0 3,1–3,5 >3,5	Répéter dose J0 Poursuivre à 50% de la dose J0 Poursuivre à 25% de la dose J0 Arrêt jusqu'à obtenir un INR<3,5 et reprendre avec 50% de la dose J0
Plateau	1,1–1,3	Augmentation de 20%
	1,4–1,9	Augmentation de 10%
	2,0–3,0*	Pas de modification
	3,1–3,5	Baisse de 10%
	>3,5	Arrêt jusqu'à INR<3,5 et reprendre avec 80% de la dose précédente

➤ **Rivaroxaban (PO)**

- A utiliser après au moins 5 jours d'anticoagulation IV
- Prise pendant les repas
- Moins de 30 kg : ATU pour avoir la suspension buvable
- 30-50 kg : forme comprimée à 15 mg
- > 50 kg : forme comprimée à 20 mg
- Pas de surveillance biologique sauf si chirurgie envisagée

Tableau 58 : Mise en place de Rivaroxaban dans la thrombose veineuse centrale

Poids corporel	Dose quotidienne totale	Nombre de prises journalières
2.6 à < 3 kg	2.4 mg	En 3 prises / jour
3 à < 4 kg	2.7 mg	
4 à < 5 kg	4.2 mg	
5 à < 7 kg	4.8 mg	
7 à < 8 kg	5.4 mg	
8 à < 9 kg	7.2 mg	
9 à < 10 kg	8.4 mg	
10 à < 12 kg	9 mg	
12 à < 30 kg	10 mg	En 2 prises / jour
30 à < 50 kg	15 mg	En 1 prise / jour
A partir de 50 kg	20 mg	

➤ **Traitement symptomatique**

- HTIC : surveillance en réanimation, prise en charge chirurgicale (craniectomie décompressive) ou neuro interventionnelle (thrombolyse, thrombectomie) si nécessaire ; Diamox
- Antalgie
- Antiépileptiques si crises

➤ **Traitement étiologique primordial**

Suivi du patient avec TVC :

Tableau 59 : Suivi du patient avec une thrombose veineuse centrale

	TVC Enfant	TVC néonatale
Rythme	1 / mois pendant 3-6 mois	Idem
Quoi surveiller	Clinique (HTIC/ déficit neuro ou cognitif) Traitement anticoagulant	Clinique, dvlpt PM, PC Si lésion cérébrale, suivi neurodéveloppemental au long cours
Fond d'œil	Mensuel jusqu'à normalisation	
Imagerie (angioTDM veineux ou angio IRM)	A 6 semaines si cause infectieuse locale A 3 mois sinon	A 6 semaines

Quand arrêter le traitement anticoagulant	<ul style="list-style-type: none"> - Reperméabilisation, absence de thrombus : arrêt - Reperméabilisation incomplète ou thrombus encore visible : poursuite et nouvelle imagerie (à 3 mois si TVC infectieuse, à 6 mois sinon) puis arrêt selon résultats - Facteur de risque de thrombose majeure (biologique, génétique, maladie de fond) : poursuite au long cours 	
Précautions	<ul style="list-style-type: none"> - Choix de la contraception orale - Thromboprophylaxie si facteur de risque thrombotique mis en évidence - Asparaginase possible sous couvert d'une prophylaxie HBPM 	

Références :

9. Trousseau de poche [Internet]. [cité 1 sept 2023]. Disponible sur: <https://www.trousseaudepoche.fr/index.html>
90. CNRAVC Enfant [Internet]. [cité 13 sept 2023]. Disponible sur: http://www.cnravenfant.fr/AVC_Phase_Aigue/Recommandations_Prise_En_Charge/Maniement_Antithrombotiques.html
91. Kossorotoff M, Meyer P, Lebas A, Chabrier S. Recommandations formalisées d'experts : prise en charge de l'AVC par le réanimateur. Particularités pédiatriques (nouveau-né exclu). Rev Neurol (Paris). juin 2012;168(6-7):527-32.
92. Lebas A, Chabrier S, Tardieu M, Kossorotoff M. Traitement anticoagulant des thromboses veineuses cérébrales de l'enfant et du nouveau-né. Les recommandations de la Société française de neurologie pédiatrique (SFNP). Arch Pédiatrie. avr 2011;18(4):446-58.
93. Chabrier S, Kossorotoff M, Darteyre S. Place des antithrombotiques dans l'accident vasculaire cérébral de l'enfant. Presse Médicale. sept 2013;42(9):1259-66.

Thrombose veineuse cérébrale de l'enfant

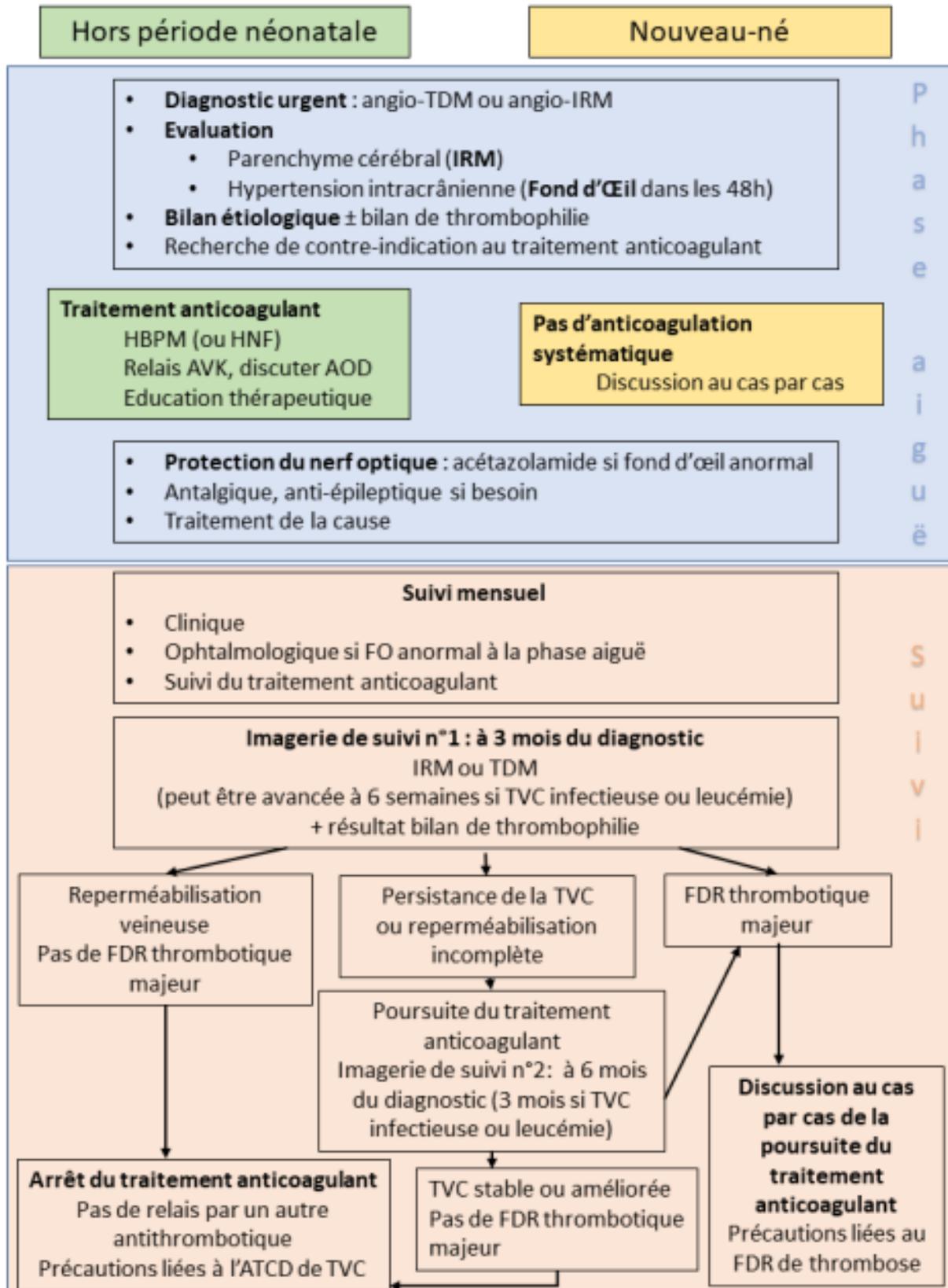


Figure 17 : Algorithme de diagnostic et prise en charge de la thrombose veineuse centrale de l'enfant

Myasthénie auto-immune

Epidémiologie :

La myasthénie auto-immune chez l'enfant représente 10 à 15% des cas de myasthénie. C'est 1 à 5 cas pour 107 enfants. Plus fréquente dans la population asiatique ;

Dans plus de la moitié des cas, la première atteinte est oculaire avec ptosis et diplopie.

Ce chapitre ne traite pas les syndromes myasthéniques congénitaux qui sont des pathologies neuromusculaires héréditaires rares. La myasthénie auto-immune n'est pas une pathologie héréditaire mais une pathologie auto-immune.

Clinique :

Diplopie, flou visuel binoculaire, ptosis, troubles bulbaires (voix nasonnée, fausses routes, troubles de mastication et/ou de motricité linguale), faiblesse et fatigue des membres, des muscles cervicaux, aggravation à l'effort de la symptomatologie

Combinaisons classiques :

- Ptosis et/ou limitation des mouvements oculaires + parésie faciale (atteinte oculaire préférentielle chez les enfants)
- Dysphonie + faiblesse du cou
- Atteinte exclusivement musculaire (aucun trouble sensitif, pas d'atteinte neurologique centrale ou périphérique, pas de signes de dysautonomie)

Chronologie spécifique : symptômes plus marqués le soir, poussées pouvant durer plusieurs semaines, ptosis très variable pouvant alterner ou durer seulement quelques minutes (*penser au test du glaçon*)

Signes de gravité

- Toux inefficace,
- Fausses routes,
- Détérioration motrice rapide (en quelques jours)
→ Nécessite une hospitalisation en réanimation

Diagnostic différentiel

- Crise cholinergique : Détérioration motrice rapide, Tachypnée, Fasciculations, signes Digestif, Hypersalivation, Hypersécrétion bronchique, Sudation, Larmolement, Pâleur, Myosis, Bradycardie
- Panne Motrice : Faiblesse musculaire de quelques minutes à quelques heures chez patient myasthénique suite à la prise d'un anticholinergique, avec crampes, raideur et fasciculation

Paraclinique :

- Recherche anticorps anti-RACH, anti-MuSK. En cas de clinique évocatrice avec bilan négatif, le réitérer à quelques mois (positivation secondaire possible). A savoir : **40% de séronégativité chez l'enfant.**
- Bilan auto-immun pour rechercher une association possible :
 - T4, TSH, anticorps antithyroïdiens, dosage de vitamine B12, facteurs rhumatoïdes, FAN, anticorps anti-DNA, anti-ENA, CPK
- Faire génétique en cas de myasthénie congénitale
- TDM thoracique ou IRM thymique à la recherche d'un thymome (en cas d'injection de produit iodé, une aggravation clinique est possible)
- EMG à la recherche de décrétement > 10% sur au moins 2 couples nerf-muscle lors des stimulations répétitives à 3 cycles/secondes. (Etude de fibre unique stimulé est l'examen clé du diagnostic des myasthénies mais présent dans peu de centres)
- Test au Tensilon en hospitalier :
 - Enfant scopé avec voie veineuse, 1 mg d'Atropine préparé en avance, fatiguer le groupe musculaire observé, filmer en amont du test.
 - Préparation Tensilon : 1 mg pour 10 mL de sérum physiologique. Dose de 10mg

-
- Administrer 1 mg de Tensilon puis rinçage au sérum physiologique. Attendre 1 minute.
 - Si absence d'amélioration clinique, recommencer.
 - Si absence à nouveau d'amélioration clinique, administrer le 7 mg restant.
 - Si absence d'amélioration clinique après les 10mg, test négatif.
 - Si réaction cholinergique (sueurs, hypersalivation, bradycardie, crampes), administrer l'Atropine

En seconde intention et selon le contexte, il peut être discuté de réaliser :

- Dot-myosite si une myopathie inflammatoire est soupçonnée
- Anticorps anti-facteur intrinsèque si un Biermer est suspecté
- Anticorps anti-CASPR2 en cas de syndrome d'hyperexcitabilité neuromusculaire
- Anticorps anti-phospholipides en cas de thromboses veineuses répétées

Diagnostic différentiel :

SEP, Claude-Bernard-Horner, Atteinte du III = IRMc et médullaire

Guillain barré =rechercher atteinte sensitive, aréflexie, et réalisation ENMG

Méningoradiculite, Infiltration carcinomateuse = PL

Myosite = Doser les CPK

Syndrome de Lambert Eaton = Rechercher un neuroblastome avec catécholamines urinaires et scintigraphie MIBG

Botulisme = Dosage toxine dans le sang, notion de conserve ou miel contaminé

Iatrogène = D-pénicillamine, Chloroquine, Hydroxychloroquine, Interférons α et β , Anti-TNF α

Syndrome myasthénique transitoire chez enfant de mère myasthénique (surtout à anticorps anti-RACH). Peut persister jusqu'à 3 mois après la naissance.

En cas de myasthénie à début néonatale ou si forme chronique de myasthénie auto-immune à début flou, éliminer :
Myasthénie congénitale, maladie de Steinert, maladie mitochondriale

Prise en charge :

- Scoring pour évaluation diagnostic initiale et suivi par Myasthenia Gravis Foundation of America, Score de Garches et Score d'activité quotidienne
- Surveillance semestrielle avec mesure capacité vitale si myasthénie grave
- ALD, PAI, PAP, activité physique
- Fiche de contre-indication médicamenteuse

Traitement :

1ère ligne :

- Pyridostigmine bromide (Mestinon®) : de 0.5 à 5 mg/kg/j en 4 prises par jour, à augmenter progressivement
- Ambenonium chloride (Mytelase®) : de 0.03 à 0.3 mg/kg/j, à augmenter progressivement
Attentions aux effets indésirables diarrhées et crampes abdominales
Attention : ces traitements peuvent aggraver certaines formes de myasthénies congénitales

2ème ligne (après avis neuropédiatrique) :

- Corticothérapie au long cours : Prednisolone 0.75 à 1 g/kg/j en attaque puis 1j/2
- Immunosuppresseurs, Azathioprine principalement
- Thymectomie

En cas de forme grave d'emblée ou de décompensation, Prise en charge en Réanimation avec :

- Immunoglobulines IV (1-2 g/kg), sur 2 à 5 jours
- Echanges plasmatiques (4-6 échanges en jours alternés)

Annexe :

Tableau 60 : Score Myasthenia Gravis Foundation of America

Classe I	Déficit des muscles oculaires. Peut avoir une faiblesse de l'occlusion des yeux. La force de tous les autres muscles est normale
Classe II	Déficit discret des muscles autres que les muscles oculaires. Peut avoir un déficit des muscles oculaires quelle qu'en soit la sévérité
Classe IIa	Affectant de façon prédominante les muscles des membres ou axiaux
Classe IIb	Affectant de façon prédominante les muscles oropharyngés ou respiratoires
Classe III	Déficit modéré des muscles autres que les muscles oculaires. Peut avoir un déficit des muscles oculaires quelle qu'en soit la sévérité
Classe IIIa	Affectant de façon prédominante les muscles des membres ou axiaux
Classe IIIb	Affectant de façon prédominante les muscles oropharyngés ou respiratoires
Classe IV	Déficit sévère des muscles autres que les muscles oculaires. Peut avoir un déficit des muscles oculaires quelle qu'en soit la sévérité
Classe IVa	Affectant de façon prédominante les muscles des membres ou axiaux
Classe IVb	Affectant de façon prédominante les muscles oropharyngés ou respiratoires
Classe V	Nécessité d'une intubation

La nécessité d'une sonde gastrique seule place le malade en classe IV.

http://medicalcul.free.fr/myasthenic_garche.html#:~:text=Le%20Score%20Myasth%C3%A9nique%20de%20Garches,0%20la%20gravit%C3%A9%20maximale%20chiffable.

Tableau 61 : Score Myasthénique de Garches

Durée et appréciation du praticien	Nombre de points
Epreuve de Barré (10 secondes =1 points)	
150 secondes	15 points
100 secondes	10 points
50 secondes	5 points
Epreuve de Mingazzini (5 secondes = 1 points)	
75 secondes	15 points
50 secondes	10 points
25 secondes	5 points
Flexion de la tête	
Contre appui	10 points
Sans appui	5 points
Impossible	0 points
Relever de la position couchée	
Contre appui	10 points
Sans appui	5 points
Impossible	0 points
Oculomotricité	
Normale	10 points
Ptosis isolé	5 points
Diplopie	0 points
Occlusion palpébrale	
Complète	10 points
Incomplète	5 points
Nulle	0 points
Mastication	
Normale	10 points
Faible	5 points

Nulle	0 points
Déglutition	
Normale	10 points
Dysphagie sans fausse route	5 points
Fausse routes	0 points
Phonation	
Voix normale	10 points
Voix nasonnées	5 points
Aphonie	0 points

Scoré sur 100. Plus le score est haut, moins le pronostic est bon.

Tableau 62 : Score d'activité quotidienne (8 jours précédents)

Elocution	
Normale	0
Nasonnée intermittente	1
Permanente	2
Dysarthrie majeure empêchant d'être compris	3
Mastication	
Normale	0
Fatigue avec aliments solides	1
Fatigue avec aliments semi-liquides	2
Sonde Naso-gastrique	3
Déglutition	
Normale	0
Troubles épisodiques	1
Troubles fréquents imposant de changer de régime	2
Sonde Naso-gastrique	3
Respiration	
Normale	0
Dyspnée d'effort	1
Dyspnée de repos	2
Ventilation	3
Difficulté à se brosser les dents ou à se peigner	
Aucune	0
Effort mais requiert du repos	1
Repos nécessaire	2
Ne peut accomplir aucun de ces gestes	3
Difficultés à se lever d'une chaise	
Aucune	0
Nécessite parfois l'aide des bras	1
Nécessite toujours l'aide des bras	2
Nécessite assistance	3
Diplopie	
Aucune	0
Épisodique mais pas quotidienne	1
Épisodique mais quotidienne	2
Permanente	3
Ptosis	
Aucune	0
Épisodique mais pas quotidienne	1
Épisodique mais quotidienne	2
Permanente	3

Score sur 24. Plus le score est haut, moins le pronostic est bon.

Contre-indications absolues :

- Aminosides, colimycine, polymyxine, telithromycine, cyclines injectables, macrolides, fluoroquinolones
- Quinines, quinine, hydroxychloroquine, procaïnamide
- Bêta-bloquants (même en collyre)
- Diphénylhydantoïne, triméthadione
- Dantrolène
- D-penicillamine
- Magnésium

Contre-indications relatives :

- Curarisants : l'usage de molécules non dépolarisantes de dégradation rapide, comme l'atracurium, est possible, nécessité d'un monitoring précis
- Benzodiazépines
- Neuroleptiques (phénothiazine)
- Carbamazépine
- Lithium

Cas particuliers :

- L'allopurinol potentialise l'effet de l'azathioprine : il faut réduire la dose des 2/3 et surveiller étroitement la NFS.
- L'injection d'iode pour examen radiologique de contraste peut induire une décompensation aiguë. Elle est déconseillée en cas de poussée.
- Vaccinations : le retentissement sur la myasthénie est mal documenté. La vaccination contre la poliomyélite, le tétanos et la grippe n'entraîne pas d'aggravation lorsque la myasthénie est bien contrôlée. Les vaccins vivants (par exemple polio buccal) sont formellement contre-indiqués chez les patients sous corticoïdes ou immunosuppresseurs.
- L'interféron alpha et bêta peuvent aggraver voire induire une myasthénie.
- L'utilisation de patch de nicotine pour le sevrage de l'intoxication tabagique peut aggraver la myasthénie.
- Toxine botulique à des fins esthétiques
- Statines, effet négatif dans la myasthénie rapporté mais discuté.

Références :

94. Narayanaswami P, Sanders DB, Wolfe G, Benatar M, Cea G, Evoli A, et al. International Consensus Guidance for Management of Myasthenia Gravis: 2020 Update. *Neurology*. 19 janv 2021;96(3):114-22.
95. O'Connell K, Ramdas S, Palace J. Management of Juvenile Myasthenia Gravis. *Front Neurol*. 24 juill 2020;11:743.
96. Haute Autorité de Santé [Internet]. [cité 13 sept 2023]. Myasthénie autoimmune. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/jcms/c_2048406/fr/myasthenie-autoimmune

Déficit moteur aigu non traumatique

Définition :

Apparition d'une faiblesse ou d'une paralysie avec diminution du tonus musculaire dans les 10 jours.
Définition symptomatique regroupant de nombreux syndromes.

Clinique :

Le but est d'établir si atteinte centrale ou périphérique

Évaluer la motilité spontanée, la force segmentaire

Rechercher et évaluer les réflexes ostéo tendineux, les réflexes cutané-moteur, crémasterien, cutané plantaire.

Évaluer les paires crâniennes et rechercher la présence de signes sensitifs associés

Rechercher la présence de troubles de la vigilance, sphinctériens ; ainsi que les symptômes associés (fièvre, céphalées, etc...)

Hémiplégie : atteinte encéphalique ou médullaire

Monoplégie : atteinte encéphalique ou médullaire ou périphérique

Paraplégie : atteinte médullaire, parfois périphérique

Tétraplégie : atteinte encéphalique ou médullaire

- Atteinte centrale :
 - Syndrome pyramidal : atteinte d'abord flasque puis signe de Babinski, Réflexes ostéo tendineux vifs, spasticité, rétractation
 - Atteinte médullaire : signes sphinctériens
- Atteinte périphérique :
 - Syndrome neurogène périphérique : déficit moteur distal de 2 ou 4 membres, abolition des réflexes ostéo tendineux, déficit systématisé à un ou plusieurs troncs nerveux
 - Syndrome myogène : Atteinte proximale, douleurs musculaires, réflexes ostéotendineux normaux mais abolition des réflexes idiomusculaires, démarche dandinante

Ces atteintes peuvent être isolées ou associées à d'autres signes neurologiques

Aide sémiologie :

Tableau 63 : Aide sémiologique lors d'un déficit neurologique d'allure central

	Syndrome pyramidal (motoneurone central)	Syndrome neurogène (motoneurone central)	Syndrome myasthénique (jonction neuromusculaire)	Syndrome myogène (muscle)
Déficit	Hémiplégie (avec ou sans atteinte faciale) Ou Para/tétraplégie (extenseurs des Membres supérieurs / fléchisseurs des Membres inférieurs)	Mononeuropathie Mononeuropathie multiple Polyneuropathie Polyradiculoneuropathie Mono/Polyradiculopathie	Fatigabilité et fluctuations diurnes Paralysie oculomotrice Ptosis Muscles proximaux Dysphonie Dysphagie Troubles de déglutition, ventilatoires	Déficit bilatéral et symétrique Proximal et des ceintures Déficit axial Déficit des muscles respiratoires
ROT	Vifs, polycinétiques, diffusés	Abolis	Normaux	Normaux ou diminués

Réflexes cutanés	Signe de Babinski	Flexion ou indifférent	Flexion ou indifférent	Flexion ou indifférent
Marche	Spastique, fauchante	Steppante	Fatigable avec fluctuations	Dandinante
Tonus	Spastique	Normal ou hypotonie	Normal	Hypotonie
Trophicité	Normale	Amyotrophie (tardive) ou fasciculations	Normale	Amyotrophie ou pseudo hypertrophie
ATTENTION	Phase aiguë = possible paraplégie flasque avec ROT abolis Atteinte médullaire = présentation possible périphérique			

Quelques signes sémiologiques

- Manœuvre de Barré : en décubitus ventral, mollets et pieds relevés à la perpendiculaire
- Manœuvre de Mingazzini : en décubitus dorsal, cuisses à 90° et mollets parallèles au plan du lit
- Manœuvre de Garcin : bras tendu, poignet étendu et yeux fermés on note en cas de déficit distal du membre supérieur une main qui se creuse avec flexion des doigts
- Signe d'Hoffmann : si présent, équivalent de BBK aux membres supérieurs. Contraction pathologique de la pince pouce index en cas de pression forte sur l'ongle de l'index
- Réflexes cutanés : abdominal / crémastérien / du voile / anal / cornéen

ATTEINTE DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL

Topographie

- Atteinte corticale = Déficit hémicorporel non proportionnel (atteinte d'une partie de l'hémicorps) sensitivo (à tous les modes) et moteur ou moteur seul
- Atteinte sous-corticale = Déficit hémicorporel proportionnel (atteinte de tout l'hémicorps) essentiellement moteur seul
- Atteinte du tronc cérébral = Déficit moteur hémicorporel épargnant la face avec atteintes de certaines paires crâniennes controlatérales au déficit = Syndrome alterne (ex Syndrome de Wallenberg)
 - Syndrome de Wellenberg :
 - Lésion : Rétro olivaire de la moelle allongée (territoire de la PICA).
 - Clinique : Début avec grand vertige rotatoire, déficit thermoalgique épargnant la face, controlatéralement à la lésion
Nystagmus / Claude Bernard Horner / hémisindrome cérébelleux / hypo ou anesthésie de l'hémiface / paralysie de l'hémivoile – de la corde vocale – de l'hémilarynx homolatéralement à la lésion
- Atteinte médullaire = Déficit moteur lésionnel (périphérique) et sous lésionnel (central, tétra ou paraplégie) associé à une anesthésie à tous les modes sous le niveau lésionnel.

Tableau 64 : Tableau récapitulatif des lésions médullaires

	Lésion	Clinique
Brown Sequard	Hémi moelle	Syndrome pyramidal et cordonal postérieur homolatéraux à la lésion Syndrome spinothalamique controlatéral à la lésion
Syringomyélie	Centre de la moelle	Déficit sensitif suspendu thermoalgique Parfois syndrome neurogène périphérique
Corne antérieure	Artère médullaire antérieure	Syndrome lésionnel avec déficit moteur neurogène périphérique à l'étage de la lésion Syndrome sous lésionnel pyramidal central en dessous du niveau de la lésion Atteinte thermoalgique en dessous de la lésion
Cordonal postérieur	Partie postérieure de la moelle	Déficit de la sensibilité épicritique et proprioceptive Pas d'atteinte thermoalgique Signe de Lhermitte (décharge électrique dans la colonne et les membres lors de la flexion de tête)
Cône terminal	Cône	Déficit moteur et sensitif semblable à une queue de cheval Avec signe de Babinski

ATTEINTE DU SYSTEME NERVEUX PERIPHERIQUE

Topographie

- Neuronopathie motrice = atteinte de la corne antérieure
 - Déficit moteur correspondant au niveau médullaire concerné
 - Crampes, fasciculations ; Amyotrophie rapide
- Radiculopathie = atteinte d'une racine nerveuse
 - Déficit moteur des muscles concernés par la racine
 - Déficit sensitif à tous les modes, avec un trajet douloureux spécifique
 - Perte possible des réflexes ostéotendineux
- Polyradiculopathie sous L2 = Queue de cheval = atteinte de plusieurs racines nerveuses
 - Déficit moteur flasque et sensitif des membres inférieurs, avec atteinte vésico sphinctérienne et anesthésie en selle
- Déficit tronculaire
 - Déficit moteur et sensitif des muscles concernant par le tronc en aval de la lésion avec abolition des réflexes ostéotendineux
- Mononeuropathie multiple
 - Déficit moteur de muscles concernés par plusieurs troncs avec abolition des réflexes ostéotendineux
- Polyneuropathie
 - Longueur dépendante si atteinte plutôt distale. Abolition des réflexes ostéotendineux. Déficit sensitif et symétrique essentiellement
- Polyradiculoneuropathie
 - Déficit sensitif et moteur proximal comme distal, bilatéral et symétrique avec réflexes ostéotendineux abolis.
- Neuronopathie sensitive = atteinte des ganglions rachidiens
 - Déficit exclusivement sensitif, sans respecter un territoire spécifique, avec tableau souvent multifocal

Paraclinique :

Réalisation d'un bilan biologique standard avec :

- NFS, Ionogramme, Urée Créatinine, CPK, CRP
- Recherche de diabète avec Glycémie, Glycosurie et Hba1C
- Bilan vitaminique (B1, B3, B6, B9, B12)

L'examen clé pour les atteintes du système nerveux central est l'**IRM cérébrale et médullaire**.

Selon la cause suspectée, les examens pourront comprendre également une **PL** avec demande spécifique de marqueurs selon la cause, un **EMG**.

Etiologie :

Avec trouble de la conscience :

- ADEM, encéphalite infectieuse, encéphalite auto immune (cf fiche Encéphalite)
- Méningite (Cf fiche Méningite),
- Vasculite cérébrale et AVC (cf fiche AVC)
- Décompensation de maladie métabolique (Cf fiche Décompensation maladie métabolique)
- Toxiques (Cf fiche Intoxication)

Sans trouble de la conscience :

- Atteinte unilatérale :
 - Cause vasculaire, déficit post critique, cause neuro-inflammatoire, migraine hémiplégiante, causes infectieuses, atteinte SNP
- Atteinte bilatérale :
 - Atteinte médullaire, Syndrome de Guillain Barré, Myosite, Paralyse périodique, Myasthénie

Principales pathologies :

- Syndrome de Guillain Barré (Cf fiche Syndrome Guillain Barré)
 - Points importants : Paralyse progressive symétrique ascendante avec perte des ROT. Plusieurs présentations possibles
 - Principal examen : PL qui peut être normale puis apparition d'une dissociation albumino-cytologique. EMG est indispensable pour le diagnostic
- Myélite transverse (Cf fiche myélite)
 - Points importants : ROT abolis initialement, atteinte sensitivo motrice symétrique et bilatérale, plutôt des membres inférieurs avec niveau sensitif, souvent troubles sphinctériens
 - Principal examen : IRM médullaire
- Myosite
 - Points importants : myalgies au décours d'un épisode infectieux, prédominance aux membres inférieurs, atteinte plutôt symétrique
 - Principal examen : CPK puis contrôle à distance
- Paralysies périodiques
 - Points importants : paralysie flasque après un exercice, le froid, le jeûne glucidique ou hyperglucidique, OH ou la prise de potassium
 - Principal examen : Ionogramme et ECG
- Myasthénie (Cf fiche Myasthénie)
 - Points importants : Diplopie, atteinte uniquement motrice, évoluant dans la journée
 - Principal examen : Anticorps anti-RACH, anti-MUSK et EMG avec études de décréments
- Poliomyélite
 - Points importants : chez enfant non vacciné, plutôt Sud-Africain. Transmission oro-fécale. NE PAS RATER les cas de polio-like provoqués par entérovirus

-
- Symptômes associés : fièvre, céphalées, torticolis, crampes, nausées, vomissements et diarrhées
 - Paralysie flasque en 72 heures, plutôt asymétrique avec atteinte des racines
 - Principal examen : Prélèvements de selles et sécrétions pharyngées pour poliomylélite et entérovirus, Ac anti Polio, PL avec recherche du virus, EMG, IRMc et musculaire
 - Lyme
 - Points importants : Recherche à l'anamnèse la morsure de tique (souvent non retrouvée), présentation principale sous forme de paralysie faciale, méningo-radiculite (céphalées méningées, douleurs diffuses), radiculite ou méningo encéphalite. Atteinte cardiaque et articulaire associée possible.
 - Principal examen : Sérologie sanguine en cas de suspicion de neuroborréliose associée à la sérologie dans le LCR ainsi que la PCR. La PL retrouve une lymphocytose avec hyperprotéinorachie.
 - PL à discuter si : zone d'endémie / jeune enfant / paralysie faciale bilatérale ou à bascule / symptômes méningés même frustrés
 - Troubles du métabolisme de la B12
 - Intoxication au monoxyde d'azote (usage récréatif)
 - Points importants : Tableau de faiblesse musculaire avec paresthésies. Possible après une intoxication au monoxyde d'azote aiguë ou chronique. Risque cardiovasculaire grave (cf Neurological and cardiac symptomatology in a teenager in the context of chronic nitrous oxide use: A case report (4))
 - Principal examen : Dosage vitamine B12, homocystéinémie, IRMc et médullaire retrouvant une sclérose combinée de la moelle
 - Carence nutritionnelle (Végan, Végétarien, Enfant en allaitement exclusif d'une maman végan ou végétarienne, Biermer, ...)
 - Points importants : Hypotonie, cassure courbe staturo pondérale, trouble de l'oralité avec refus de diversification
 - Principal examen : Dosage vitamine B12, homocystéinémie, Numération à la recherche de pancytopenie, IRM cérébral et médullaire avec hypersignal T2
 - Cause génétique
 - Points importants : Formes précoces avec détresse neurologique brutale (coma, signes digestifs) ou forme infantile tardive avec tableau d'encéphalopathie progressive (ralentissement des acquisitions, épilepsie, cassure du périmètre crânien)
 - Principal examen : Dosage vitamine B12, homocystéinémie, IRM cérébral et médullaire
 - Carence en vitamine B1
 - Points importants : Tableau de neuropathie périphérique avec acidose lactique. Oublie de supplémentation dans une nutrition parentérale
 - Principal examen : Dosage vitamine B1, IRMc

Pour les causes de déficit avec troubles de la conscience ou sans trouble de la conscience avec déficit unilatéral : une IRMc est recommandée

Références :

4. Dulion F, Galene-Gomez S, Le Boisselier R, Moré R, Marret S. Neurological and cardiac symptomatology in a teenager in the context of chronic nitrous oxide use: A case report. Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr. mai 2023;30(4):251-3.
97. Vasconcelos MM, Vasconcelos LGA, Brito AR. Assessment of acute motor deficit in the pediatric emergency room. J Pediatr (Rio J). nov 2017;93:26-35.
98. Roubertie A, Soëte S, Meyer P, Echenne B, Rivier F, Langlois C. Déficit moteur aigu non traumatique de l'enfant : orientations diagnostiques. Arch Pédiatrie. mars 2010;17(3):325-32.
99. Déficit moteur aigu non traumatique de l'enfant | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 15 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/douleur-neuro/deficit-moteur-aigu-non-traumatique-de-lenfant>

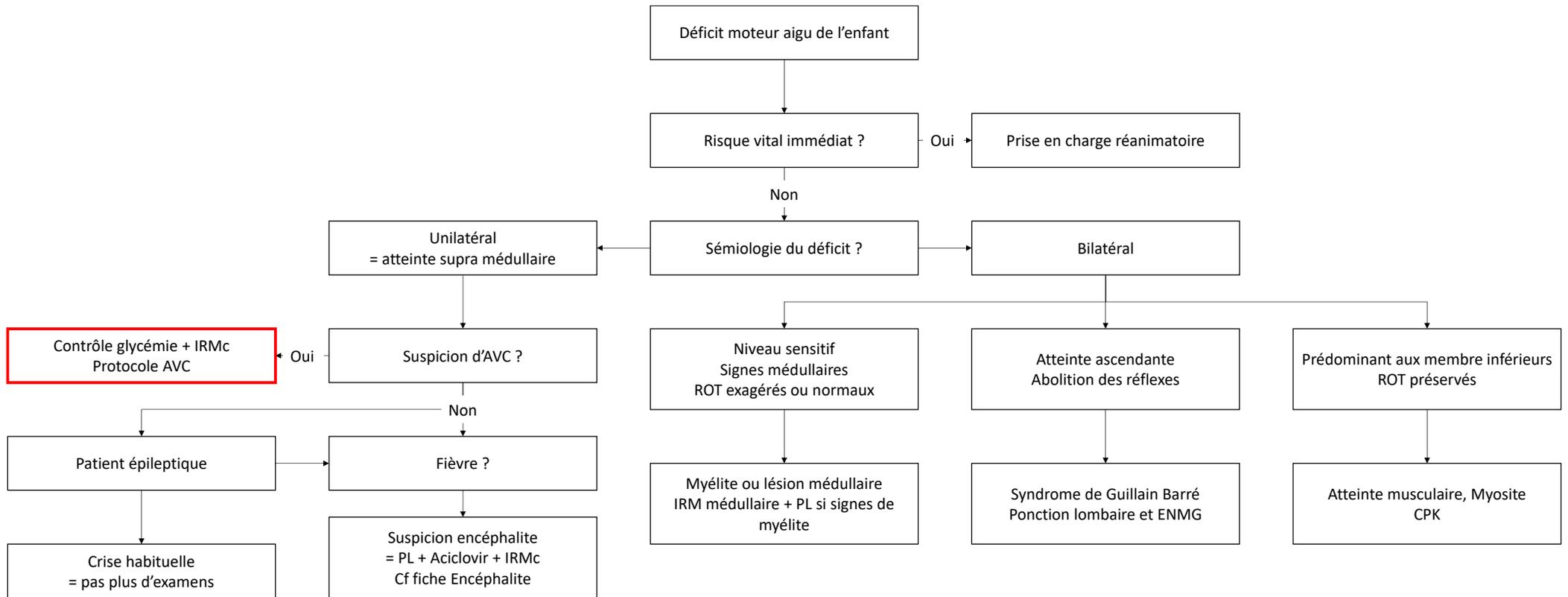


Figure 18 : Algorithme d'orientation étiologique devant un déficit moteur aigu de l'enfant

Pathologies inflammatoires démyélinisantes

Epidémiologie : La principale maladie neuro inflammatoire est la SEP. 25 enfants sont diagnostiqués chaque année. L'âge de début moyen est de 11 ans mais 30% la débute avant 10 ans. Le sexe ration est de 1/1 avant 10 ans.

Clinique :

- Fièvre et signes respiratoires peuvent être présents dans les jours qui précèdent (3 à 5 jours)
- Douleurs rachidiennes
- Para- ou Tétraparésie flasque puis spastique dans les 4h à 2 semaines
- Niveau sensitif
- Troubles sphinctériens
- Abolition des réflexes cutanés abdominaux et/ou crémastériens

Critères :

- Déficit sensitif, moteur ou dysautonomique attribuable à la moelle
- Atteinte bilatérale
- Pic des symptômes en moins de 21 jours
- Absence de symptômes évocateurs d'une atteinte cérébrale
- Absence de compression médullaire

Myélite aiguë transverse certaine si :

- Pleiocytose $>10 /\text{mm}^3$
- Augmentation de l'index IgG ou bandes oligoclonales dans le LCR
- Lésion médullaire prenant le gadolinium (IRM médullaire AVEC INJECTION)

Principales étiologies :

Tableau 65 : Etiologie des myélites aiguës

Neuro Inflammatoire	Autre
Myélite aiguë transverse isolée	Infection rare : West Nile virus, groupe Herpès, HIV, Lyme,
Neuro myélite optique	Mycoplasme
Sclérose en Plaque	Lupus, SAPL, Connectivites et Behcet
MOGAD	Neurosarcoïdose
ADEM (cf fiche Encéphalite)	Syndrome paranéoplasique

Paraclinique :

IRM cérébrale, des voies optiques et médullaire avec injection

- En urgence avec injection de Gadolinium (prise de contraste dans les 7 jours après le début des signes cliniques si cause inflammatoire)
- Réalisation des séquences T1, T2, FLAIR, T1 gadolinium. Diffusion si suspicion d'ischémie.
- Le but est de traquer les arguments pour une SEP ou une Neuromyérite optique.
- Hypersignal T2 +/- prise de gadolinium des voies optiques

Bilan ophtalmologique avec champ visuel, radiophotographie, tomographie à cohérence optique des fibre nerveuse péri papillaires et cellules du complexe ganglionnaire, auto fluorescence

Tableau 66 : Bilan étiologique de suspicion de myélite ou autre maladie neuroinflammatoire

Sang	
Inflammatoire	- NFS, ionogramme, VS, CRP, INR, TP, TCA, électrophorèse des protéines sériques, ferritine, fibrinogène, dosage pondérale des immunoglobulines - ASAT/ALAT, GGT et PAL
Infectieux	- Sérologie : HSV 1 & 2, VZV, VIH, TPHA/VDRL, Lyme, VHA, VHB, VHC, CMV, EBV, covid, chlamydia, mycoplasme, bartonella, brucella, campylobacter, borrelia, HTLV1, VZV, HHV-6, entérovirus, Tuberculose, selon sérologie parasitaire - Deux tubes de sérothèque
Métabolique	- Calcémie, phosphorémie, vitamine B1, B9 et B12 - Triglycérides, HDL, LDL - Ammoniémie, homocystéine, acide méthylmalonique, chromatographie des acides aminés et des acides organiques, lactate/pyruvate - Cause rare : Vitamine E, Biotinidase, lactates/NH3
Immunologique	- Anticorps anti NMO, anti AQP4 et anti MOG, anti onconeuronaux et anti NMDA-r - Enzyme de conversion de l'angiotensine, dosage du complément, facteur rhumatoïde, anticorps antinucléaires, FAN, anti-ADN, anti SSA (Ro) / SSB (La), complément, ANCA, anti r-ACH - Anti phospholipides, anti-beta2-glycoprotéine 1, anticardioline, anticoagulant circulant
Thyroïdien	- T4, TSH, Anti-TPO, anti-thyroglobuline
LCR	
Inflammatoire	- Biochimie, lactates, cytologie, recherche de bandes oligoclonales, index immunoglobulines
Infectieux	- Bactériologie - Virologie (entérovirus, chlamydia, Lyme, HHV6, parvovirus B19, CMV, EBV, VZV, mycoplasme)
Autre	
Infectieux	- PCR entérovirus selles et sécrétions nasopharyngées si suspicion de Poliomyélite - PCR covid nasopharyngée

- BU pré corticothérapie

Prise en charge :

- Suivi par score ASIA
- Rééducation fonctionnelle
- En urgence, en cas d'atteinte inflammatoire : Bolus de Méthylprednisolone 30mg/kg/j, pendant 3 à 5 jours (max 1g/j)
 - En l'absence d'amélioration à 7 jours, réalisation d'échanges plasmatiques, voire Rituximab
 - Immunoglobuline IV à discuter
- En cas de cause non inflammatoire : traitement spécifique de la cause.
- Risque d'évolution vers une SEP d'autant plus probable qu'il y a au diagnostic :
 - Bandes oligoclonales
 - Hypersignaux cérébraux
 - Lésions multiples
 - Localisation postéro latérale sur les coupes axiales

Aide :

- Fiche Banque documentaire Réanimation pédiatrique, onglet neuropédiatrie : Myélite

Epidémiologie : Age médian de la 1^{ère} poussée 11.9 ans. Délai médian de survenue d'une 2^{ème} poussée 8 mois. La première poussée chez l'enfant jeune est souvent consécutive à un épisode infectieux récent

Suspicion clinique d'une poussée :

Poussée = installation rapide ou brutale de symptômes neurologiques pendant au moins 24 heures, régressant en quelques semaines voire quelques mois, parfois complètement parfois partiellement.

- Déficit moteur et/ou sensitif
- Parésie ou paralysie d'un ou plusieurs nerfs crâniens
- Syndrome cérébelleux ou cordonal postérieur responsables de troubles de la marche
- Douleurs oculaires et/ou troubles visuels (amputation du champ visuel, dyschromatopsie, déficit pupillaire) devant faire évoquer une NORB
- Troubles de conscience, présentation encéphalitique (20% des cas chez le jeune enfant)
- Myélite aiguë transverse

Par argument de fréquence : NORB = expression la plus fréquente (15 à 25% des patients)

Il est donc important de rechercher des événements neurologiques antérieurs ou des antécédents familiaux.

Exploration paraclinique

- IRM cérébrale et médullaire sans et avec injection de gadolinium = examen de référence

Critères de MacDonald 2010 (avoir 2/4 items, chez un enfant de plus de 12 ans):

- Lésion périventriculaire et ou juxta corticale et ou infra tentorielle
- Et / ou Lésion de la moelle épinière

Critères KIDSEP : critères prédictifs d'une SEP après un premier épisode de poussée chez l'enfant de moins de 12 ans

- Lésions perpendiculaires à l'axe du corps calleux
- Et/ou présence uniquement de lésions bien limitées

- LCR
 - Pléiocytose modérée <10 /mm³
 - Hyperprotéinorachie
 - BOC positives
- Evaluation ophtalmologique
 - Acuité visuelle, fond d'œil, champ visuel
 - Tomographie à cohérence optique
 - Potentiels évoqués visuels

Confirmer le diagnostic : prouver la dissémination temporo spatiale des lésions (International Pediatric MS Study Group)

On confirmera le diagnostic si l'on met en évidence :

- 2 poussées cliniques ou plus, sans signes encéphalitiques, séparées d'au moins 30 jours, avec atteinte neurologique poly symptomatique, présumée inflammatoire
- 1 poussée clinique sans signe encéphalitique, associée à des critères IRM Mac Donald, suivie d'une IRM de contrôle montrant au moins une nouvelle lésion inflammatoire avec ou sans prise de contraste (dissémination temporelle)

-
- 1 épisode d'ADEM suivi plus de 3 mois après d'un évènement neurologique sans signe encéphalitique, associées à de nouvelles lésions à l'IRM (critères Mac Donald)
 - 1 poussée clinique chez le plus de 12 ans, sans ADEM, avec une IRM montrant des critères spatiaux et temporels (critères Mac Donald)

Diagnostics différentiels

- **ADEM (signes encéphalitiques ++)** qui se caractérise par : (International Pediatric MS Study Group)
 - Une première poussée démyélinisante poly symptomatique
 - Signes d'encéphalite non expliqués par la fièvre (sommolence, syndrome confusionnel, coma)
 - IRM anormale en phase aiguë (jusqu'à 3 mois) avec lésions diffuses de la substance blanche, larges (>1cm), mal limitées, « patchy », avec atteinte possible des noyaux gris centraux, des nerfs optiques, du tronc cérébral, du cervelet ou de la moelle

Subtilité : un épisode d'ADEM peut être le premier signe d'une SEP, d'où l'importance du suivi clinique et paraclinique des patients.

- **Syndrome clinique isolé (SIC)**
 - Un épisode neurologique mono ou poly symptomatique démyélinisant
 - Absence d'antécédents d'épisodes démyélinisants (NORB, myélite, etc.)
 - Absence de signes encéphalitiques
 - Pas de critères IRM permettant de retenir le diagnostic de SEP

Souvent post infectieux

Traitement par bolus de Méthylprednisolone et suivi au long cours

- **Tumeur cérébrale**
- **Phénomène infectieux (Lyme >> Whipple)**
- **Vascularite cérébrale primitive ou secondaire systémique (Lupus érythémateux disséminé, Hashimoto, Behcet)**
- **Maladie mitochondriale**
- **Syndrome d'activation macrophagique) syndrome lymphohistocytose hémophagocytaire**

Paraclinique : cf tableau 66.

Evaluation de la maladie (sévérité, extension) et des séquelles :

Séquelle irréversible de la poussée = persistance du symptôme au-delà de 6 mois

Score EDSS (Expanded Disability Status Scale) à intégrer dans le document

- A chaque consultation
- Coté de 0 à 10
- Score élevé = atteinte sévère
- Exploration des voies pyramidales, du tronc cérébral, du cervelet, des fonctions sensitives, cognitives, sensorielles et sphinctériennes

Données pronostiques

FDR radiologiques de rechute après 1ere poussée (KIDMUS)

- Lésions bien délimitées
- Lésions perpendiculaires au corps calleux

FDR cliniques d'atteinte sévère après 2^{ème} poussée (KIDMUS)

- Sexe féminin
- Intervalle entre 2 poussées < 1 an
- Imagerie initiale avec d'emblée des critères SEP
- Absence de trouble de vigilance au premier épisode
- Forme progressive

FDR de handicap

- Nombre élevé de poussée
- Séquelles dès la première poussée
- Présentation poly symptomatique
- Forme progressive d'emblée

Prise en charge thérapeutique :*Tableau 67 : Traitement des poussées de sclérose en plaque*

Poussée aiguë	Posologies	Commentaires
Methylprednisolone	30mg/kg/j (max 1g/j) IV Sur 3 à 5 jours	Pas d'indication à un relai PO sauf à discuter chez très jeunes enfants avec atteinte très inflammatoire
Immunoglobulines	1g/kg/j pendant 2 jours IV Ou 0.4 g/kg/j pendant 5 jours IV	Pas d'efficacité supérieure, même en association aux corticoïdes chez l'adulte Amélioration possible si épisode résistant aux corticoïdes (++ NORB et ADEM)
Plasmaphérèse	En réanimation Échanges plasmatiques ou immunoabsorption	Poussées sévères avec réponse insuffisante aux corticoïdes et immunoglobulines

Tableau 68 : Traitement de fond des de la sclérose en plaque

Traitement de fond	Posologies (se référer au Vidal)	Commentaires
Interféron bêta (AMM 12-17 ans pour les 3 premières spécialités, AMM 2 ans pour Rebif)	Betaferon 8 MUI 1 injection sous-cutané / 48h Avonex 30 µg 1 injection intramusculaire / semaine Extavia 8 MUI 1 injection sous-cutané / 48h Rebif 22 ou 44 µg 3 injection sous-cutané / semaine	Traitement de première ligne chez l'ado Instauration du traitement en titration sur 4 semaines (Cf VIDAL) Bilan préthérapeutique : NFS, Plaquettes, ASAT, ALAT, TSH, T4, ECG, évaluation du risque dépressif Suivi bio : ASAT, ALAT, NFS, Plaquettes 1x /mois pendant 3 mois puis 1x / 6 mois ; TSH, T4 1x /an Effets indésirables : syndrome grippal, leucopénie, thrombocytopénie, anémie, perturbation des transaminases, réaction au point d'injection
Acétate de glatiramer (AMM à partir de 13 ans)	Copaxone 20 mg 1 injection sous-cutané /jour	Traitement de première ligne chez l'ado Pas de suivi bio Effets indésirables : réaction au point d'injection
Natalizumab (pas d'AMM chez le moins de 18 ans)	Tysabri 3 à 5 mg/kg (max 300 mg) 1 perfusion / mois en milieu hospitalier	Traitement de 2 ^{ème} ligne Bilan préthérapeutique : NFS, ASAT, ALAT, Sérologie JC virus Suivi bio : ASAT, ALAT / 3 mois, Sérologie JC virus / 6 mois

		Effets indésirables : céphalées, vertiges, symptômes respiratoires, dermatites, troubles gastro intestinaux Risque accru de LEMP (Leucoencéphalopathie multifocale progressive) ++ si sérologie JC virus positive, traitement prolongé > 2 ans, traitement immunosuppresseur antérieur au Tysabri Rediscuter l'indication du traitement au bout de 2 ans
--	--	--

Quand et comment mettre en place le traitement de fond ?

Dès validation du diagnostic de SEP

RCP MIRCEM pour valider le choix de la molécule +++

- SEP peu active = Acétate de glatiramer / Interferon beta / Teriflunomide
- SEP très active = Fingolimod, anti CD20
- 2^{ème} ligne = Fingolimod, Tysabri, anti CD20

Prescription et renouvellement des interférons beta et acétate de glatiramer réservés aux neurologues. Prescription sur ordonnance pour médicament d'exception

Traitement symptomatique et mesures médico-sociales

- Prise en charge antalgique
- Prise en charge psychiatrique
- Prise en charge Médecine physique et de réadaptation
- Prise en charge scolaire adaptée (Projet d'Accueil Individualisé / Plan d'Action Personnalisé / Programme Personnalisé de Réussite Educative /...)
- Vitamine D : supplémentation recommandée
- Vaccinations : rappels et primovaccinations recommandées, en dehors des vaccins vivants atténués
- Affection Longue Durée
- Maison départementale des personnes handicapées pour Allocation d'Education de l'Enfant Handicapé / Accompagnants d'Elèves en Situation de Handicap / Carte Mobilité Inclusion
- AJPP

Synthèse Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Maladies du spectre des neuromyérites optiques (NMOSD)

Par le Dr MORÉ

Epidémiologie : Pathologies auto-immunes rares 1 à 4/100000 adultes, sous la forme d'une astrocytopathie.

Prédominance féminine (7/1 adulte, 3/1 enfant)

Confusion possible avec la SEP : maladie en « poussée » et symptômes frontières

Diagnostic clinique et radiologique, facilité par la découverte de l'anticorps anti aquaporine 4, mais il existe des formes séronégatives. La positivité des anticorps anti MOG s'inscrit dans un autre spectre de pathologies (MOGAD) avec des mécanismes et des traitements différents. Ils font l'objet d'un PNDS spécifique.

Urgence diagnostique et thérapeutique : risque de handicap sévère ++

Suspicion diagnostique

- Névrite optique retro orbitaire

Symptôme le plus fréquent : Baisse d'acuité visuelle ou altération du champ visuel rapide en 24-72h, avec douleur périorbitaire majorée par le mouvement oculaire, dyschromatopsie, déficit pupillaire. L'atteinte est souvent bilatérale ou séquentielle

Dans les NMOSD, l'atteinte est profonde, les séquelles visuelles fréquentes, les récurrences nombreuses. Le fond d'œil en aigu est souvent normal, puis apparaît un œdème papillaire, puis une altération du champ visuel.

- Myélite

Tableau de myélite aiguë transverse avec syndrome médullaire s'installant sur 4h à 21 jours (atteinte sensitive (tous les modes), motrice (para ou tétraplégie), vésico sphinctérienne, spasmes douloureux, douleurs neuropathiques, prurit sine materia).

- Syndrome de l'area postrema

Présentation méconnue mais fréquente (16% des patients pédiatriques) ! les symptômes débutent de manière aiguë, sont constants ou intermittents et répondent peu aux traitements symptomatiques habituels. Le retentissement sur l'état général est sévère.

- Nausées prolongées pendant au moins plus de 6h
- Vomissements incoercibles, épisodiques sous la forme de plusieurs épisodes par jour
- Hoquet incoercible pendant plus de 48h

- Autres signes cliniques

- Atteintes fréquentes et classiques : atteinte des nerfs crâniens (diplopie, trouble oculomoteur, paralysie faciale, névralgie du V...); atteinte d'encéphalique (narcolepsie, hypersomnie, hyperphagie, trouble de régulation de la température corporelle, SiADH)
- Atteintes rares : opsoclonus, ADEM, myéloradiculite, PRES, hydrocéphalies, myosites
- Troubles cognitifs : troubles attentionnels, mnésiques, troubles thymiques, ralentissement psychomoteur

Il existe des comorbidités notamment systémiques auto immunes :

- Gougerot
- Lupus érythémateux disséminé
- Myasthénie auto immune
- Dysthyroïdes auto immunes

Il est donc primordial de rechercher d'autres atteintes d'organes et de réaliser un bilan auto immun.

Confirmation diagnostique

- Dosage des AQP4

Positifs dans 70% des cas

Diagnostic confirmé si :

- AC positifs
- Associés à 1 des 6 manifestations suivantes : NORB, myélite, area postrema, atteinte du tronc, atteinte diencéphalique, atteinte hémisphérique)

Peuvent être négatifs au bilan initial et se positiver par la suite, surveillance à poursuivre donc chez le patient séronégatif. Les critères diagnostiques des formes séronégatives sont disponibles dans la publication de Wingerchuk et al. 2015.

- IRM

Ciblant les nerfs optiques / étage cérébral / étage médullaire

Sans et avec injection de gadolinium

Tableau 69 : Lésions IRM possible lors des neuromyérites optiques

Atteinte	Description	Notes
NORB	Lésion étendue du NO sur au moins 50% de sa longueur, atteinte à prédominance postérieure, notamment du chiasma	Hypersignal T2, réhaussé en T1 Gado
Médullaire	Lésion étendue sur plus de 3 étages et transversale	Hypersignal T2 « bright spotty lesion » caractéristique, réhaussé en T1 Gado
Encéphale	Lésion de la zone corrélée aux troubles (area postrema, hypothalamus, région péri épendymaire du V3 ou du V4...)	Hypersignal T2, réhaussé en T1 Gado

- LCR
 - Hypercellularité avec leuco > 50/mm³, à prédominance lymphocytaire ou panachée (lymphocytes, polynucléaires neutrophiles, éosinophiles)
 - Hyperprotéinorachie fréquente > 1g/l
 - BOC positives dans 15-30% des cas (vs 90% si SEP)
 - Pas de recherche des AQP4 dans le LCR

Diagnostiques différentiels

Première poussée de NORB, penser à :

- SEP (atteinte unilatérale, moins sévère)
- MOGAD (rechutes fréquentes, œdème papillaire)
- Névrite optique ischémique (installation brutale et indolore d'une altération du champ visuel)
- Névrite optique systémiques (LED, sarcoïdose, Behcet, Gougerot)
- Névrite optique métaboliques (mitochondriopathies)

Première poussée de myélite, penser à :

- SEP (atteinte partielle, moins étendue, moins sévère)
- MOGAD (évolution beaucoup plus favorable)
- Myélopathies vasculaires (installation brutale)
- Myélites systémiques (cf ci-dessus)

De manière générale, penser à éliminer

- Déficit en biotinidase

- Lymphomes et autres atteintes paranéoplasiques

Prise en charge thérapeutique

En aucun cas la confirmation de la positivité des Ac anti AQP4 n'est nécessaire pour initier le traitement, qui doit être débuté en urgence.

En cas de premier épisode, il est recommandé de contacter le centre expert de proximité.

Une fois le diagnostic confirmé, l'initiation d'un traitement immunosuppresseur préventif des poussées est nécessaire dans les plus brefs délais, **après avis du centre expert**. ATTENTION, les traitements utilisés dans la SEP (Interferon beta, Natalizumab, Fingolimod) peuvent aggraver le tableau clinique.

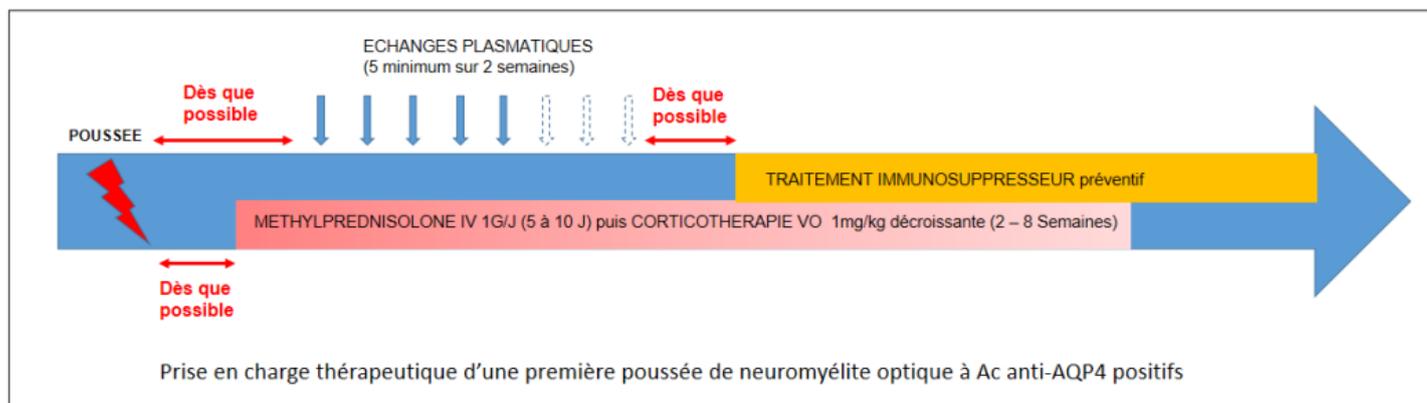


Figure 19 : Prise en charge thérapeutique d'une première poussée de neuromyéélite optique à Ac anti-AQP4 positifs

Tableau 70 : Traitement des poussées de neuromyéélite optique

Poussée aiguë	Posologies	Commentaires
Méthylprednisolone	30 mg/kg/j (max 1g/j) IV Sur 5 à 10 jours	Relai per os 1 mg/kg/j (max 60 mg/j), divisé par 2 tous les 5 jours, pendant 1 mois
Immunoglobulines	1g/kg/j pendant 2 jours IV	Si symptômes sévères ou amélioration trop lente En association aux corticoïdes
Plasmaphérèse	En réanimation Echanges plasmatiques 5 à 7 cycles Ou Immunoabsorption (efficacité équivalente)	2 ^{ème} intention

Tableau 71 : Traitement de fond des neuromyéélites optiques

Traitement de fond	Posologies (se référer au Vidal et au centre de référence)
Azathioprine	Imurel
Mycophenolate mofétil	Cellcept
Mitoxantrone	Novantrone
Cyclophosphamide	Endoxan
Tocilizumab (Anti IL6)	Roactemra
Satralizumab (Abti IL6)	Enspryng
Rituximab (Anti CD20)	Mabthera : Perfusion de 375 mg/m ² /semaine pendant 4 semaines (Protocole GEDI dédié pour la prescription)

Suivi des patients

- 1 consultation annuelle au centre expert
- Suivi / 6 mois du neurologue ou neuropédiatre : rechercher nouvelles poussées ++, prise en charge du handicap, insertion sociale et scolaire
- IRM cérébro-médullaire tous les 6 mois la première année, puis selon évolution clinique. L'imagerie doit être refaite en cas de nouvelle poussée.
- Dosage des Ac anti AQP4 tous les 6 mois pendant la première année, puis tous les ans pendant 5 ans
- Bilan cognitif à 6 mois puis 2 ans de la poussée
- Examen ophtalmologique tous les 3 mois pendant 6 mois puis tous les 6 mois pendant 1 an puis tous les ans
- Bilan urodynamique à 6 mois puis selon évolution

Tableau 72 : Particularité des formes pédiatriques de neuromyéélite optique

Epidémiologie	<ul style="list-style-type: none">✓ Age moyen de début 11,9 ans, mais possible à tout âge.✓ Sex ratio : 3 filles pour 1 garçon
Clinique	<ul style="list-style-type: none">✓ Prodrome viral fréquent✓ Prédominance de la névrite optique (66% névrite optique, 28% myélite transverse, 6% atteinte d'association)✓ Atteinte sévère optique et/ou médullaire✓ Forme encéphalitique plus fréquente que chez l'adulte ; chevauchement avec l'encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM)✓ Critères diagnostiques de l'adulte applicables.
Biologie	<ul style="list-style-type: none">✓ Fréquence similaire des anti-AQP4+✓ Penser à doser les anti-MOG dans les formes anti-AQP4 négatives✓ Anomalies du LCR évocatrices de NMO sont compatibles avec une SEP pédiatrique✓ Auto-immunité associée plus fréquente
Imagerie	<ul style="list-style-type: none">✓ MATLE moins spécifique de NMOSD✓ Lésions cérébrales plus fréquentes
Traitement	<ul style="list-style-type: none">✓ Pas d'essai clinique✓ Traitements similaires à l'adulte✓ Intérêt du rituximab en première ligne ?
Pronostic	<ul style="list-style-type: none">✓ Evolution monophasique plus fréquente (mais durée de suivi limité)✓ Handicap visuel prédominant chez les enfants AQP4 +✓ Handicap moteur prédominant chez les enfants AQP4-

Traitement symptomatique et mesures médicosociales

- Prise en charge antalgique
- Prise en charge psychiatrique
- Prise en charge Médecine physique et de réadaptation
- Prise en charge scolaire adaptée (Projet d'Accueil Individualisé / Plan d'Action Personnalisé / Programme Personnalisé de Réussite Educative /...)
- Vitamine D : supplémentation recommandée
- Vaccinations : rappels et primovaccinations recommandées, en dehors des vaccins vivants atténués
- Affection Longue Durée
- Maison départementale des personnes handicapées pour Allocation d'Education de l'Enfant Handicapé / Accompagnants d'Elèves en Situation de Handicap / Carte Mobilité Inclusion
- AJPP

Synthèse Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Spectre des maladies à anticorps anti MOG (MOGAD)

Par le Dr MORÉ

Epidémiologie : Pathologies auto-immunes rares mais plus fréquentes que les NMOSD : 0.31/100000 chez l'enfant. La maladie touche essentiellement l'enfant et le jeune adulte. La cible est l'oligodendrocyte.

Sex ratio proche de 1

Confusion possible avec la SEP et les NMOSD : maladie en « poussée » et symptômes frontières

Diagnostic clinique et radiologique, facilité par la découverte de l'anticorps anti MOG.

Urgence diagnostique et thérapeutique : risque de handicap sévère ++

Suspicion diagnostique

- Névrite optique retro orbitaire (la plus fréquente des névrites optiques de l'enfant est celle du MOGAD)

Symptôme le plus fréquent : Baisse d'acuité visuelle ou altération du champ visuel rapide en 24-72h, avec douleur périorbitaire majorée par le mouvement oculaire, dyschromatopsie, déficit pupillaire. L'atteinte est souvent bilatérale ou séquentielle.

Dans les MOGAD, l'atteinte est profonde, les séquelles visuelles fréquentes, les récurrences nombreuses. Un œdème papillaire initial et sévère est fréquemment observé. L'évolution est favorable après le traitement de la poussée, mais il peut exister des séquelles fonctionnelles ou une atrophie optique.

- Autres atteintes ophtalmologiques

Uvéites, kératites, neuro rétinites, inflammations péri orbitaires...

- Myélite

Tableau de myélite aiguë transverse avec syndrome médullaire s'installant sur 4 heures à 21 jours (atteinte sensitive (tous les modes), motrice (para ou tétraplégie), vésico sphinctérienne, spasmes douloureux, douleurs neuropathiques, prurit sine materia). Elle touche souvent la moelle thoracique (versus la moelle cervicale dans les NMOSD) et le cône terminal.

La survenue synchrone d'une myélite et d'une névrite optique est plus fréquente dans les MOGAD que dans la SEP ou les NMOSD. Le pronostic est bon grâce à la corticothérapie.

- ADEM

Présentation la plus fréquente après la NORB (50-75% des patients pédiatriques) ! L'association à une myélite étendue, des lésions IRM de grande taille, une pléiocytose, sans signe de SEP est très évocatrice. Le pronostic est bon avec une bonne réponse au traitement. Il peut persister des difficultés cognitives et une épilepsie à long terme. Il peut exister des rechutes (nouvel épisode au-delà de 3 mois du premier)

- Encéphalites corticales avec crises d'épilepsie

- FLAMES (Flair hyperintense lesions in Anti Mog associated Encephalitis with Seizures) : épilepsie au premier plan, précédée de céphalées, trouble du comportement et de la vigilance, fièvre...plutôt chez l'adolescent
- Encéphalites de la substance grise (co-occurrence de plusieurs auto anticorps (NMDAr, anti récepteur de la glycine))

- Atteintes du tronc cérébral

- Rare chez l'enfant : area postrema, dysarthrie, dysphagie, névralgie du V, vertiges, troubles de l'équilibre, hypoventilation, insuffisance respiratoire...

- Autres atteintes

- Leucodystrophie like : encéphalite avec lésion de la substance blanche atypique d'une ADEM, ataxie, névrite optique, +/- épilepsie, avec moins bonne réponse des corticoïdes et moins bon pronostic.

Il existe un risque de rechute. La rechute est définie par une récurrence après 28 jours sauf sur les présentations d'ADEM, où le délai est allongé à 3 mois. Très souvent la rechute est une névrite optique. On parlera donc de phénotype ADEM-névrite optique, névrite optique récidivante, ADEM multiphasique. La cohorte KIDBIOSEP retrouve 50 % de rechute, dont 40% ont lieu avant 2 ans d'évolution.

Facteur de risque de rechute :

- Age avancé
- Présentation initiale type névrite optique
- Anticorps avec titre élevé persistant

Confirmation diagnostique

- Dosage des anticorps anti MOG

Dans le sérum ; l'intérêt de la recherche dans le LCR est actuellement étudié

Coexistence des anticorps anti MOG et AQP4 exceptionnelle

Peuvent être négatifs au bilan initial et se positiver par la suite, surveillance à poursuivre donc chez le patient séronégatif.

- IRM

Ciblant névrite optique / étage cérébral / étage médullaire

Sans et avec injection de gadolinium

Tableau 73 : Imagerie par résonance magnétique des maladies à anticorps anti-MOG

Atteinte	Description	Notes
NORB	Lésion étendue du NO sur au moins 50% de sa longueur, Infiltration de la graisse péri orbitaire Majoration du calibre des NO Chiasma optique et tractus épargnés	Hypersignal T2, réhaussé en T1 Gado
Médullaire	Lésion étendue sur plus de 3 étages et transversale, concernant la substance grise Ou Lésion étendue sur moins de 3 étages « myélite courte »	Hypersignal T2 «linear sagittal hyperintensity» « H sign » Signaux réhaussés en T1 Gado avec un aspect patchy
ADEM	Lésion de la substance blanche de grande taille, multifocale, fluffy Lésion thalamique et pédoncule cérébelleux possible	Signaux réhaussés en T1 Gado
Encéphale / tronc cérébral	Lésion de la zone corrélée aux troubles (area postrema, hypothalamus, région péri épendymaire du V3 ou du V4...) Si encéphalite corticale, aspect oedémateux du cortex et hypersignal des espaces sous arachnoïdiens, prises de contraste leptoméningées (UNILATERAL)	Hypersignal T2, réhaussé en T1 Gado Restriction de diffusion

- LCR

Hypercellularité à prédominance lymphocytaire

Bandes oligoclonales exceptionnellement positives

Diagnostiques différentiels

Première poussée de NORB, penser à :

- SEP (atteinte unilatérale, moins sévère)
- NMOSD (rechutes fréquentes, œdème papillaire)
- Névrite optique ischémique (installation brutale et indolore d'une altération du CV)
- Névrite optique systémiques (LED, sarcoïdose, Behcet, Gougerot) ou infectieuses (Lyme, Bartonella)

- Névrite optique métaboliques (mitochondriopathies)
- HTIC

Première poussée de myélite, penser à :

- SEP (atteinte partielle, moins étendue, moins sévère)
- NMOSD
- Myélopathies vasculaires (installation brutale)
- Myélites systémiques (cf ci-dessus)

De manière générale, penser à éliminer

- Déficit en biotinidase
- Lymphomes et autres atteintes paranéoplasiques

Prise en charge thérapeutique

En aucun cas la confirmation de la positivité des Ac anti MOG n'est nécessaire pour initier le traitement de la poussée, qui doit être débuté en urgence.

En cas de premier épisode, il est recommandé de contacter le centre expert de proximité.

L'initiation d'un traitement immunosuppresseur préventif des poussées est nécessaire si la récupération est mauvaise (à 1-3 mois de l'épisode initial) ou lors de la première récurrence **après avis du centre expert**.

Le traitement de fond peut être interrompu après 2 ans sans rechute clinique.

Tableau 74 : Prise en charge thérapeutique des maladies à anticorps anti-MOG

Poussée aiguë	Posologies	Commentaires
Méthylprednisolone	30mg/kg/j (max 1g/j) IV Sur 3 à 5 jours	Relai per os 1 mg/kg/j (max 60mg/j) pendant 1 mois puis 0.5 mg/kg/j pendant 1 mois puis baisse progressive pendant 1 mois pour une durée totale de 3 mois
Immunoglobulines A proposer rapidement entre J10 et J15	1g/kg/j pendant 2 jours IV Ou 0.4g/kg/j pendant 5 jours IV	<ul style="list-style-type: none"> ○ Si symptômes sévères ou amélioration trop lente ○ En association aux corticoïdes
Plasmaphérèse A proposer rapidement entre J10 et J15	En réanimation Echanges plasmatiques 5 cycles Ou Immunoabsorption (efficacité équivalente aux EP)	2 ^{ème} intention
Rituximab	Perfusion de 375 mg/m ² J1 et J7	En cas de mauvaise récupération
Traitement de fond	Posologies (se référer au Vidal et au centre de référence)	Commentaires
Azathioprine	Imurel	Efficace après 3-6 mois de traitement Coprescription d'une corticothérapie orale Contraception efficace nécessaire
Mycophenolate mofétil	Cellcept	Efficace après 3-6 mois de traitement Coprescription d'une corticothérapie orale Contraception efficace nécessaire
Immunoglobulines	Cure IV de 1g/kg/j pendant 2 jours Mensuellement	
Tocilizumab (Anti IL6)	Roactemra	Discuté en centre de référence
Rituximab (Anti CD20)	Mabthera Perfusion de 375 mg/m ² /semaine pendant 2 à 4 semaines Puis traitement d'entretien tous les 6 mois	Protocole GEDI dédié pour la prescription

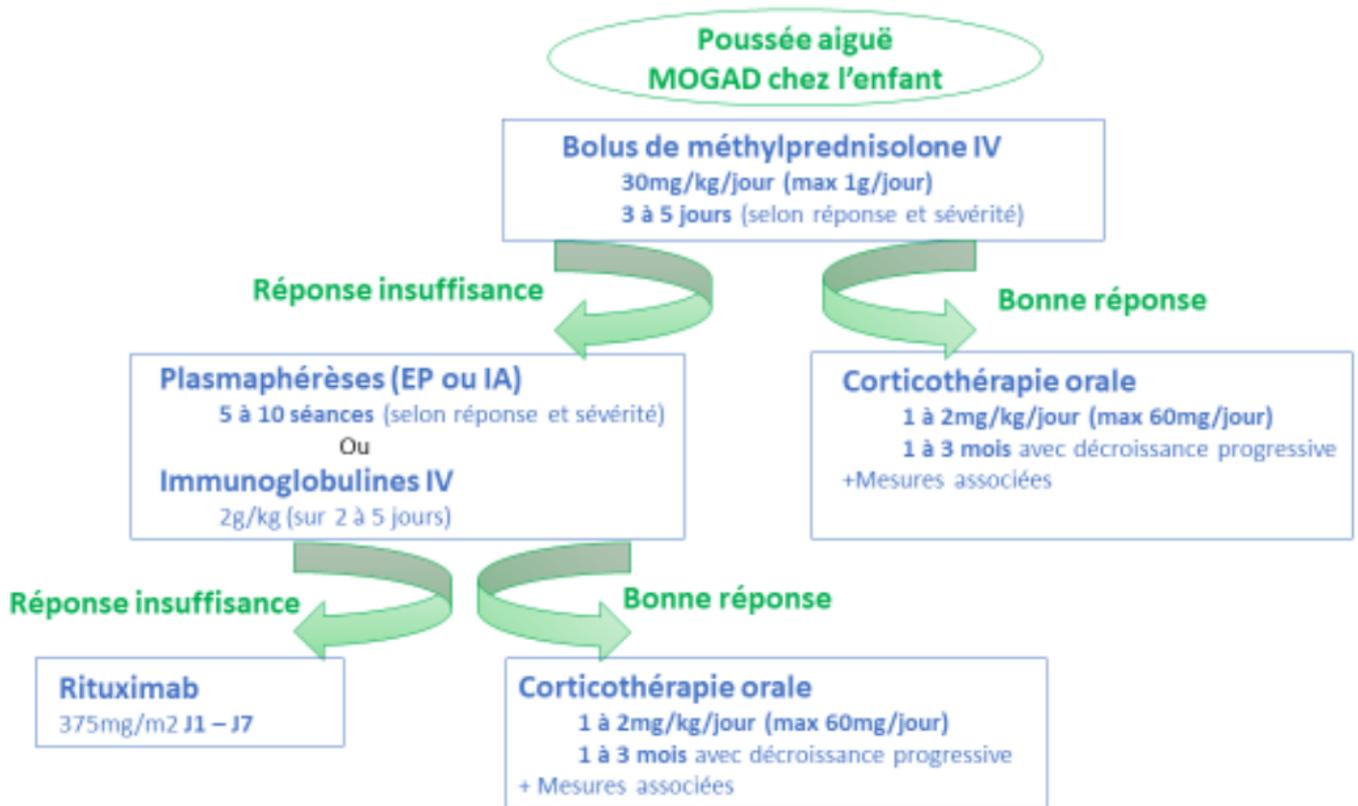


Figure 20 : Gestion de la poussée chez l'enfant, adapté du Consensus européen pédiatrique 2020, issu du Protocole National de Diagnostic et de Soins 2022

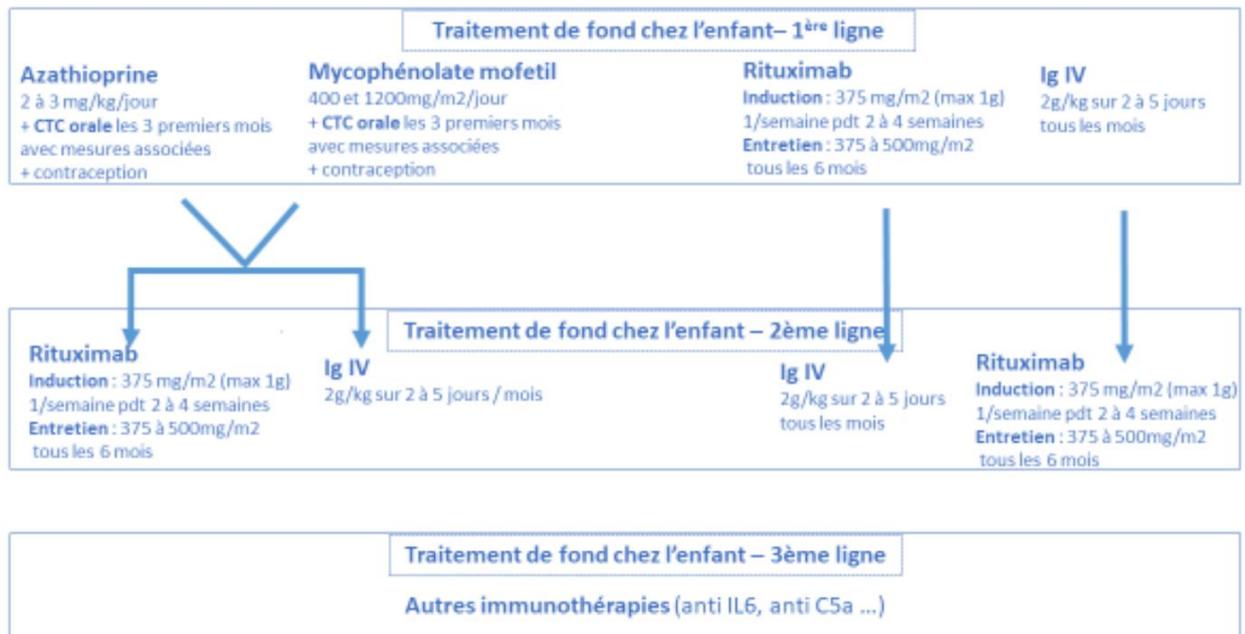


Figure 21 : Traitement de fond chez l'enfant, adapté du Consensus européen pédiatrique, issu du Protocole National de Diagnostic et de Soins 2022

Suivi des patients

- 1 consultation annuelle au centre expert
- Suivi / 6 mois du neurologue ou neuropédiatre : rechercher nouvelles poussées ++, prise en charge du handicap, insertion sociale et scolaire
- IRM cérébro-médullaire à 6 mois, 12 mois puis à 2 ans. Si récurrence, le suivi devient annuel. L'injection de gadolinium est réalisée au premier contrôle et doit être répétée seulement si aggravation clinico radiologique.
- Dosage des anticorps anti MOG tous les 6 mois pendant les 2 premières années puis selon évolution clinique.
- Bilan cognitif à 6 mois puis 2 ans de la poussée
- Examen ophtalmologique tous les 3 mois pendant 6 mois puis tous les 6 mois pendant 1 an puis tous les ans
- Bilan urodynamique à 6 mois puis selon évolution

Traitement symptomatique et mesures médico-sociales

- Prise en charge antalgique
- Prise en charge psychiatrique
- Prise en charge Médecine physique et de réadaptation
- Prise en charge scolaire adaptée (Projet d'Accueil Individualisé / Plan d'Action Personnalisé / Programme Personnalisé de Réussite Educative /...)
- Vitamine D : supplémentation recommandée
- Vaccinations : rappels et primovaccinations recommandées, en dehors des vaccins vivants atténués
- Affection Longue Durée
- Maison départementale des personnes handicapées pour Allocation d'Education de l'Enfant Handicapé / Accompagnants d'Elèves en Situation de Handicap / Carte Mobilité Inclusion
- AJPP

Aide GEDI :

- Protocole d'utilisation du RITUXIMAB en pédiatrie (Ref : 31422) :
<http://thot:8080/ennov/view/14167441/rituximab%20p%C3%A9diatrie%20GEDI%20relu%20IT%2007.10.2019.pdf?datasource=ennovged>

Références :

100. Murphy OC, Pardo CA. Acute Flaccid Myelitis: A Clinical Review. *Semin Neurol.* avr 2020;40(02):211-8.
101. West T, Hess C, Cree B. Acute Transverse Myelitis: Demyelinating, Inflammatory, and Infectious Myelopathies. *Semin Neurol.* 8 sept 2012;32(02):097-113.
102. Jacob A, Weinshenker B. An Approach to the Diagnosis of Acute Transverse Myelitis. *Semin Neurol.* févr 2008;28(1):105-20.
103. CDC. Centers for Disease Control and Prevention. 2020 [cité 15 sept 2023]. Clinical Guidance for AFM. Disponible sur: <https://www.cdc.gov/acute-flaccid-myelitis/hcp/clinical-management.html>
104. Scott TF, Frohman EM, De Seze J, Gronseth GS, Weinshenker BG. Evidence-based guideline: Clinical evaluation and treatment of transverse myelitis: Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 13 déc 2011;77(24):2128-34.
105. Lebrun Frenay C. Infectious myelitis. *Rev Neurol (Paris).* sept 2019;175(7-8):464-8.
106. RECOMMANDATIONS : Examens Complémentaires – sfsep.org [Internet]. [cité 15 sept 2023]. Disponible sur: <https://sfsep.org/recommandations-examens-complementaires/>

Syndrome du bébé secoué

Définition :

- *Syndrome du bébé secoué* : Le syndrome du bébé secoué (SBS) est un sous-ensemble des traumatismes crâniens infligés ou traumatismes crâniens non accidentels (TCNA), dans lequel c'est le secouement, seul ou associé à un impact, qui provoque le traumatisme crânio-cérébral.
- *Syndrome de Silverman* : Ensemble des signes radiologiques observés chez l'enfant maltraité. Parfois généralisé pour décrire tout sévices chez un enfant battu.

Epidémiologie :

Survient chez les enfants de moins de 1 an surtout chez les moins de 6 mois

Incidence entre 14 et 56 cas pour 100 000 enfants

Mécanismes généraux :

Les secousses en cause sont toujours violentes, produites le plus souvent par une saisie manuelle du thorax du bébé sous les aisselles.

Les décélération brutales antéro-postérieures de la tête sont responsables d'un ballonnement du cerveau dans la boîte crânienne et de l'arrachement des veines ponts situées à la convexité.

Facteurs de risque :

- Sexe masculin
- Prématurité ou complications médicales périnatales
- Séparation mère enfant en période néonatale
- Grossesse multiple ou rapprochée
- Grossesse non désirée
- Pleurs inconsolables
- Difficulté d'acquisition d'un rythme de sommeil régulier, troubles du sommeil
- Difficultés alimentaires
- Interventions antérieures des services sociaux.

Anamnèse pouvant faire évoquer un trauma crânien non accidentel :

- Pas d'intervalle libre entre le secouement et l'apparition des symptômes
- Retard de recours aux soins
- Absence d'explication des signes ou histoire changeante
- Histoire spontanée rapporté d'un traumatisme crânien minime incompatible avec la gravité
- Attitude de l'adulte minimisant la symptomatologie
- Antécédent de traumatisme répétés quel qu'il soit
- Défaillance de suivi
- Mort inexplicable dans la fratrie

Biologie pouvant faire évoquer un TCNA

- Hématocrite anormalement basse <30% ou Plaquettes anormalement hautes > 400G/L

Clinique :

- Malaise grave
- Apnées sévères voire arrêt cardio-respiratoire
- Convulsions répétées
- Signes d'hypertension intracrânienne aiguë (plafonnement du regard, vomissements)

- Signes d'hypertension intracrânienne chronique (macrocrânie évolutive, fontanelle bombante, vomissements, strabisme, nystagmus, stagnation et/ou régression psychomotrice)
- Hypotonie axiale
- Déficit moteur brutal
- Pâleur
- Moins bon contact (dont contact oculaire avec errance du regard)
- Mauvaises prises alimentaires (stagnation de la courbe de poids)
- Vomissements sans fièvre ni diarrhée
- Troubles du sommeil
- Modifications du comportement avec bébé douloureux ou irritables et pleurs.

Lésions sentinelles : Ecchymose ou hématome, lésion de la sphère ORL (surtout à l'intérieur de la bouche), fracture chez un enfant non déambulant

Critères HAS :

Le diagnostic de traumatisme crânien non accidentel par secouement est certain en cas de :

- HSD pluri focaux avec caillots à la convexité (vertex) traduisant la rupture de veines ponts,
- Ou HSD pluri focaux et HR quelles qu'elles soient,
- Ou HSD uni focal avec lésions cervicales et/ou médullaires.

Le diagnostic de traumatisme crânien non accidentel par secouement est probable en cas de :

- HSD pluri focaux même sans aucune autre lésion,
- Ou HSD uni focal avec HR intra rétiniennes limitées au pôle postérieur,
- Ou HR touchant la périphérie et/ou plusieurs couches de la rétine, qu'elles soient uni ou bilatérales.

Paraclinique :

Hospitalisation systématique pour faire le bilan !

Ce bilan a un rôle à la fois de :

- Bilan lésionnel de secouement
- Déterminer s'il y a une association avec un Syndrome de Silverman ou autres localisations
- Recherche de diagnostics différentiels !
- *Imageries :*
 - TDMc de première intention avec coupes de l'ensemble du crâne et reconstruction 3D
 - IRMc d'emblée si l'état de l'enfant le permet (ou dans les jours qui suivent la TDM) pour faire le bilan des lésions parenchymateuses

Lésions intracrâniennes :

- Hématomes sous-duraux : hémorragie de faux ou de la tente du cervelet est très évocatrice du diagnostic
- Lésions cérébrales : anoxiques, œdémateuses ou à type de contusion, localisées ou diffuses, ou encore à type de lacérations cérébrales
- Lésions tardives : encéphalomalacie multi kystique, porencéphalie, atrophie cérébrale.

Lésions médullaires et intrarachidiennes :

Pas toujours associés à des fractures vertébrales. Les hématomes sous duraux intrarachidiens sont très fortement corrélés au diagnostic

- Radiographies squelette corps entier :
 - Radiographie de face du bassin/des membres supérieurs des membres inférieurs
 - Radiographie face et profil du rachis/du thorax/du crâne
 Elles peuvent être répétées à 15 jours si négatives.
- Scintigraphie osseuse
- Echographie abdominale et/ou transfontanellaire

- **Biologie :**

- NFS, hémocrite, ionogramme, Urée, Créatinine, CRP, lactates, bilan d'hémostase (plaquettes, TP, TCA, fibrinogène, facteur Von Willebrand, FVIII, FIX, FXI)
- Bilan hépatique avec dosage des transaminases, phosphatases alcalines et de la lipase
- Calcium, Phosphore, PTH, Vitamine 25OHD et 1-25OHD
- TSH, T4, Anti-Thyroglobuline
- Calciurie et Créatinurie
- Si suspicion de maladie de Menkes (anomalies capillaires dit cheveux en laine d'acier, hypotonie et retard psychomoteur) : faire dosage du cuivre sérique et céruléoplasmine
- Si suspicion d'Acidurie glutarique (macrocranie et présentation pseudo encéphalitique) : Chromatographie des acides organiques urinaires et profil des acylcarnitines plasmatiques

Attention, une ostéogénèse imparfaite peut avoir un bilan phosphocalcique normal

- **Autres examens :**

- Examen ophtalmologique avec fond d'œil dans les 24 à 72 heures
- EEG pour rechercher des crises infracliniques
- Avis Neuropédiatrique si besoin
- Avis Gynécologique si besoin
- Évaluation psycho-sociale systématique

Ce qui a une grande valeur diagnostique :

- Une histoire changeante, absente ou non compatible avec les lésions constatées ou l'âge de l'enfant
- Des hémorragies rétinienes bilatérales et/ou touchant la périphérie de la rétine et/ou plusieurs couches de la rétine, ou un rétinoblastome, ou un pli rétinien
- Des hématomes sous durax pluri focaux, péri cérébraux, de la faux du cerveau et/ou de la tente du cervelet
- Des caillots au vertex témoignant de ruptures de veines ponts
- Des lésions axonales

Secouement = élément de gravité, potentiellement une infraction pénale.

Il est donc nécessaire de saisir sans délai le Procureur, qui déclenchera une double procédure civile ET pénale.

De là il peut prononcer l'OPP, saisir le juge des enfants, lancer l'enquête judiciaire et saisir la CRIP.

Signaler c'est protéger l'enfant. Le signalement n'entraîne pas de conséquence sur l'exercice du professionnel.

Le non signalement peut être puni par des sanctions pénales et/ou ordinales

Aide GEDI :

- Réquisitions, signalements et informations préoccupantes en pédiatrie (Ref : 35754) :
<http://thot:8080/ennov/view/15602970/Aide%20en%20m%C3%A9decine%20%C3%A9gale%20aux%20urgences%20p%C3%A9diatriques%20v2.pdf?datasource=ennovged>
- Modèle de signalement au procureur de la république en pédiatrie (Ref : 35647)
- Bilan de traumatisme non accidentel (Ref : 39063) :
<http://thot:8080/ennov/view/17425337/Bilan%20suspicion%20de%20traumatisme%20non%20accidentel%20v2.pdf?datasource=ennovged>
- Mort inattendue du nourrisson, décès intra-hospitalier : protocole de prise en charge (Ref : 37848) :
http://thot:8080/ennov/view/17450288/Protocole%20MIN_intra_VF2.pdf?datasource=ennovged

-
- Mort inattendue du nourrisson : protocole de prise en charge (Ref : 35653) :
http://thot:8080/ennov/view/17450287/Protocole%20MIN_V3F.pdf?datasource=ennovged

Références :

9. Trousseau de poche [Internet]. [cité 1 sept 2023]. Disponible sur: <https://www.trousseaudepoeche.fr/index.html>
107. Haute Autorité de Santé [Internet]. [cité 15 sept 2023]. Syndrome du bébé secoué ou traumatisme crânien non accidentel par secouement. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/jcms/c_2794425/fr/syndrome-du-bebe-secoue-ou-traumatisme-cranien-non-accidentel-par-secouement
108. pédiatrie S canadienne de. L'évaluation médicale des fractures en cas de soupçons de maltraitance : les nourrissons et les jeunes enfants atteints d'une lésion squelettique | Société canadienne de pédiatrie [Internet]. [cité 15 sept 2023]. Disponible sur: <https://cps.ca/fr/documents/position/levaluation-medical-des-fractures-en-cas-de-soupcons-de-maltraitance>

Mort encéphalique

Sur les 2.4% de décès en réanimation pédiatrique, seulement 16% sont en mort encéphalique

Cette démarche concerne les enfants de la naissance (37SA) à 5 ans.

Au-delà de 5 ans, le protocole adulte fait foi.

Confirmer la mort encéphalique :

L'examen sera réalisé à distance de toute sédation et en s'assurant l'absence d'autres drogues pouvant modifier la clinique, chez un patient T>35°C et avec une PAM adapté à son âge.

- Coma profond aréactif (Glasgow 3)
- Perte des réflexes du tronc

Tableau 75 : Tableaux des réflexes du tronc normaux

Réflexe cilio spinal	Dilatation pupillaire après stimulation sus-claviculaire
Réflexe fronto-orbitaire homolatéral	Fermeture palpébrale après percussion glabellaire
Réflexe oculo céphalique vertical	Mouvement conjugué des yeux dans le sens vertical dans le sens inverse du mouvement imprimé de flexion/extension de la tête
Réflexe photomoteur	Contraction pupillaire par stimulation lumineuse
Réflexe cornéen	Fermeture de la paupière par stimulation cornéenne (arc réflexe V, VII et III).
Réflexe massétérin	Contraction du masséter par percussion mentonnière.
Réflexe oculo céphalique horizontal	Mouvement conjugué des yeux dans le sens horizontal dans le sens inverse du mouvement imprimé de rotation de la tête.
Réflexe oculo cardiaque	Ralentissement cardiaque après compression des globes oculaires.

Tableau des réflexes du tronc normaux

- Apnée à FiO₂ 100% : Préoxygénation pendant 5 à 10 minutes puis réalisation d'une apnée en étant les plus en situation homéostatique (normocarde, tension adaptée, normo thermique). Positif en cas de PaCO₂> 60 mmHg et une augmentation de 20 mmHg sans mouvement respiratoire

L'évaluation clinique doit être confirmée par 2 médecins. La période entre les 2 examens doit être :

- De 24h pour un nouveau-né (naissance jusqu'à un mois)
- De 12h pour un enfant (1 mois à 18 ans)

Paraclinique :

- Doppler transcrânien avec :
 - Vitesse diastolique en baisse (hypoxie cérébrale)
 - Reverse flow ou pic protosystolique (arrêt circulatoire cérébral)

La confirmation de mort encéphalique peut être réalisé par :

- Angiographie cérébrale
- 2 EEG à plus de 4 heures d'intervalle

Aide :

- Fiche Banque Documentaire Réanimation pédiatrique, onglet neurologie : Prise en charge de l'enfant en état de mort encéphalique

DÉMARCHE DÉCISIONNELLE VERS LE DIAGNOSTIC DE LA MORT ENCÉPHALIQUE CHEZ LE NOURRISSON & L'ENFANT

de 0 (37 semaines) à 5 ans (après 5 ans, la procédure adulte reste valable)

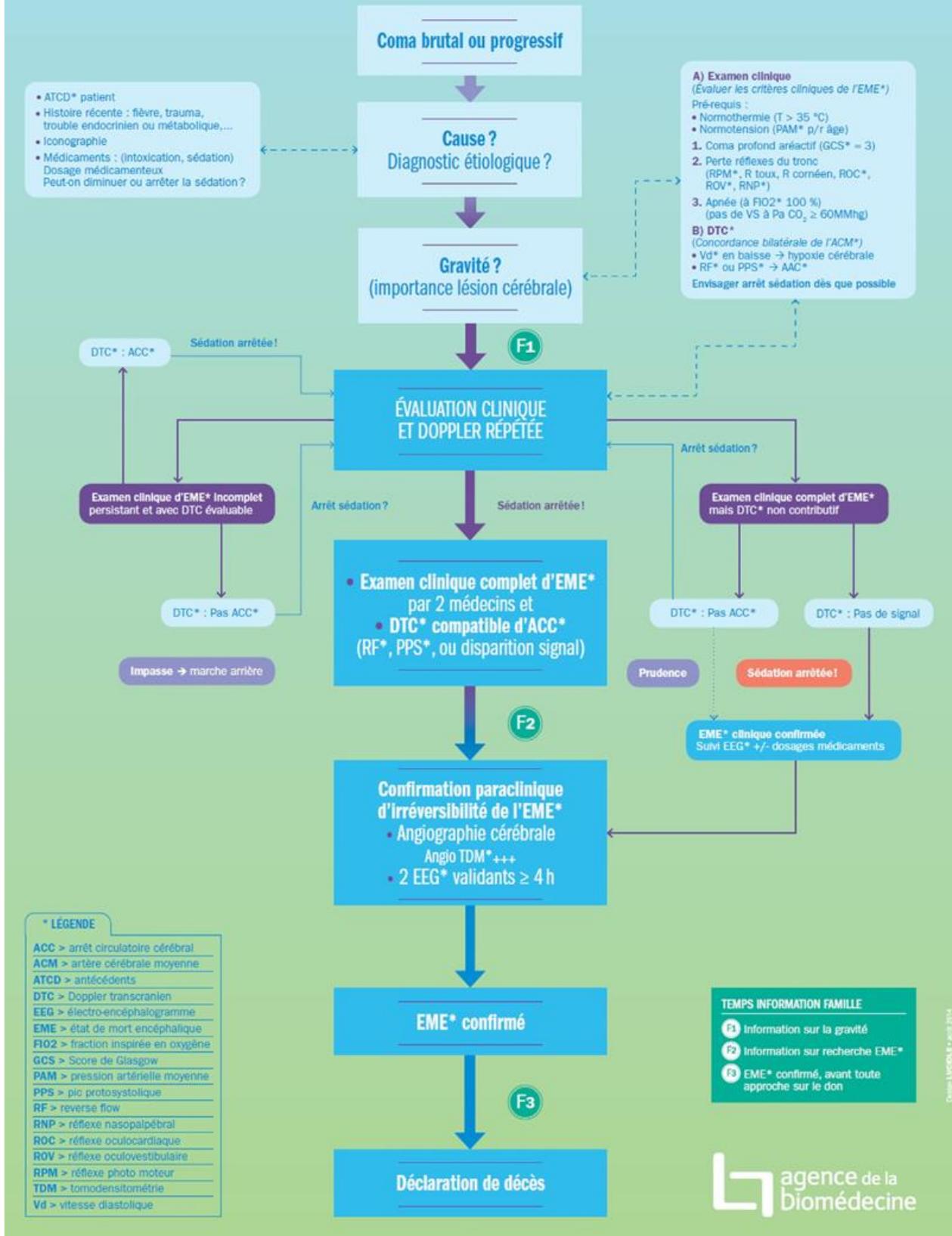


Figure 22 : Démarche décisionnelle vers le diagnostic de la mort encéphalique chez le nourrisson et l'enfant

Manifestations neurologiques dans les tableaux d'intoxications

Fiche aide-mémoire car selon l'agent toxique il existe des symptômes neurologiques divers qu'il convient de connaître.

Epidémiologie :

Pronostic moins sévère que chez l'adulte avec un taux de mortalité < 1%.

Deux pics de fréquence : 36 mois (plutôt les garçons) et 14 ans (plutôt les filles et poly médicamenteuse).

Produits hautement toxiques :

β -bloquants, Clonidine, Digoxine, Inhibiteur calciques, Isoniazides, Isopropanol (décapant, dissolvant), Salicylés, Sulfamides hypoglycémiantes, Tricycliques

Interrogatoire :

- Nature du ou des toxiques
- Quantité de toxique incriminée, en considérant la dose maximale
- Heure de l'intoxication
- Dernier repas de l'enfant
- Présence de symptômes
- Mesures adoptées par les parents ou l'entourage
- Age et poids de l'enfant
- Antécédents, en particulier cardiovasculaires ou neurologiques

Tableau 76 : Toxidromes

Toxidromes	Toxiques possibles	Clinique
Syndrome Opioides	Morphinique, Clonidine	Bradypnée, dépression du SNC, coma, myosis serré, bradycardie, hypotension artérielle
Syndrome Myorelaxation	Benzodiazépines, Barbituriques, Carbamates	Somnolence, coma calme, hyporéflexie, bradycardie, hypotension artérielle, dépression respiratoire
Syndrome Anticholinergique	Anticholinergique tricycliques, Phénothiazines, Butyrophénones, Atropine, Antihistaminiques, Antiparkinsoniens	Confusion, hallucination, délire, convulsions, mydriase, sécheresse des muqueuses, globe, constipation, tachycardie
Syndrome Adrénérurgique	Théophylline, Caféine, Salbutamol, Amphétamines, Cocaïne, LSD, Décongestionnant	Tremblements, agitation, convulsions, fièvre, flush, sueurs, tachycardie, hypotension artérielle
Syndrome Stabilisateur de Membrane	Antidépresseurs tricycliques, Chloroquine, β -bloquants, Antiarythmiques de classe I, Cocaine, Carbamazépine, Phénothiazines, Dextroxyphène	Aplatissement onde T, allongement QT, QRS larges, arythmies, convulsions
Syndrome Sérotoninergique	IMAO, ISRS, Lithium, Antidépresseurs tricycliques, Ecstasy	Agitation, convulsions, hallucinations, coma, syndrome pyramidal, myoclonies, mydriase, sueurs, tachycardie, tachypnée, fièvre

Examen complémentaire :

NFS, Ionogramme, Bicarbonates, Glycémie, TP, Paracétamolémie, CPK

Dosage sériques des toxiques, screening urinaire

Selon le toxique incriminé : radiographie pulmonaire, ECG, hémogramme, gaz du sang, bilan hépatique, ionogramme

Tableau 77 : Antidotes

Toxiques	Antidotes
Alpha2-adrénergiques	<u>Naloxone</u> : 10 µg/kg IV ou IM (coma) <u>Phentolamine</u> : IV continu 2.5 à 5 mg/kg/min (HTA menaçante sans bradycardie) <u>Nicardipine</u> : 1 à 4 mcg/kg/min en IV continu (HTA menaçante avec bradycardie)
Amphétamines	<u>Diazépam</u> : 0.5 mg/kg IVL ou IR, max 10 mg, puis 1 à 2 µg/kg/min en IV continu (convulsions) <u>Nicardipine</u> : 0.5 à 3 mcg/kg/h IV continu (HTA menaçante)
Anticholinestérasiques	<u>Sulfate d'atropine</u> : 0.02 à 0.05 mg/kg, à répéter toutes les 5 à 10 minutes si besoin, minimum 0.1 mg/injection et maximum de 0.5 mg/kg/j
Antivitamine K	<u>Vitamine K1</u> : 5 mg/kg IV
Benzodiazépines	<u>Flumazenil</u> : 10 µg/kg IVL puis 10 µg/kg/h si nécessaire
β-bloquants	<u>Glucagon</u> : 0.025 mg/kg IM ou IV puis 0.025 mg/kg/h IV continue durant 5 à 12h si besoin (dépression myocardique) <u>Glucagon</u> : 0.5 mg sous cutané si poids < 25 kg ; 1 mg si poids > 25 kg (hypoglycémie) <u>Isoprénaline</u> : 0.1 à 1 µg/kg/min IV continu (troubles de la conduction)
Digitaliques	<u>Anticorps spécifiques</u> : 80mg neutralisant 1 mg de digoxine ou digitoxine
Fer et Sels	<u>Deferoxamine</u> : 15 mg/kg/h IV, réduire la vitesse de perfusion au bout de 4 à 6 heures sans dépasser 3 à 6 g au total (100 mg de déféroxamine lient environ 8 mg de fer)
Hypoglycémisants Oraux	<u>Glucose IV</u> (titration pour maintien de la glycémie > 0.6 g/l) <u>Glucagon</u> : 0.5 mg sous cutané si poids < 25 kg ; 1 mg si poids > 25 kg (hypoglycémie) <u>Octreotide</u> : 4 à 5 µg/kg/j en 4x, dose maximale 50 µg toutes les 6 heures
Isoniazide	<u>Vitamine B6</u> : 25 pg/kg IV ou IM
Methemoglobinenémisants	<u>Bleu de méthylène</u> : 1 à 2 mg/kg en IV sur 10 à 15 minutes et à répéter si besoin
Opiacés	<u>Naloxone</u> : 10 µg/kg IV ou IM, à renouveler toutes les 60 secondes si besoin
Paracétamol	<u>N-acétyl-cystéine</u> : 150 mg/kg en IV en 15 minutes, puis 50 mg/kg en IV en 4 heures, puis 100 mg/kg en IV en 20 heures, puis 150 mg/kg/j jusqu'à la normalisation du bilan hépatique

Charbon actif : 1 g/kg dans l'heure suivant l'ingestion à utiliser après avis du centre anti poison selon les indications

CAP de Lille : 03 20 44 44 44

CAP de Angers : 02 41 48 21 21

Références :

9. Trousseau de poche [Internet]. [cité 1 sept 2023]. Disponible sur: <https://www.trousseaudepochefr/index.html>
113. Pédiatrie Pratique [Internet]. 2010 [cité 15 sept 2023]. Intoxications médicamenteuses chez l'enfant : les règles de conduites. Disponible sur: <https://www.pediatrie-pratique.com/journal/article/intoxications-medicamenteuses-chez-l-enfant-les-regles-de-conduites>
114. Mégarbane B, Oberlin M, Alvarez JC, Balen F, Beaune S, Bédry R, et al. Management of pharmaceutical and recreational drug poisoning. Ann Intensive Care. 23 nov 2020;10(1):157.
115. Clinical Practice Guidelines : Poisoning - Acute Guidelines For Initial Management [Internet]. [cité 15 sept 2023]. Disponible sur: https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline_index/Poisoning_-_Acute_Guidelines_For_Initial_Management/

Rhabdomyolyse

Définition :

Destruction des fibres musculaires striées squelettiques avec libération de myoglobine.

- Critère biologique : CPK > 1000 UI/L ; modérée si CPK > 7000 UI/L ; sévère si CPK > 16000 UI/L
- Critère de gravité si CPK > 5000 UI/L (risque de nécrose tubulaire)

Clinique :

Douleurs musculaires type crampes et contractures, masses musculaires œdémateuses dures et douloureuses. Une myoglobinurie apparaît lorsque le taux de myoglobine dans le sang dépasse 15 à 20 mg/l

- Pour les formes les plus sévères : signes d'ischémie et paralysie sensitivo-motrice par compression des troncs nerveux
- Chez le nourrisson : hypotonie, léthargie, pleurs, somnolence

Diagnostic :

Le critère diagnostique est **un taux de CPK supérieur à cinq fois la normale ou supérieur à 1000 UI/L** en l'absence :

- D'ischémie myocardique
- D'accident vasculaire cérébral.

La myoglobinurie peut être dosée via une bandelette urinaire pour compléter le bilan.

La découverte d'une rhabdomyolyse est fréquemment associée à des complications telles que :

- Insuffisance rénale
- Troubles métaboliques
 - Hyperkaliémie
 - Acidose métabolique
 - Hypocalcémie et Hyperphosphorémie
- Syndrome compartimental :
 - Œdème augmentation de la pression intramusculaire responsable d'une hypoperfusion
 - Douleur, une pâleur, une diminution ou absence de pouls et troubles sensitivo-moteurs
- CIVD

Etiologies non exhaustive: Cf Pediatric Rhabdomyolysis, Heidi S. Szugye, (Table1)

- Infectieuses : variable ou bactérienne
- Trauma musculaire : Crise convulsive, Hypothermie, Chirurgie, Arrêt cardiaque, ...
- Médicamenteux : Neuroleptique, Statines, Corticothérapie, Cyclosporine, ...
- Toxiques : Cocaïne, Héroïne, Monoxyde de carbone, Éthylique, ...
- Métabolique : Acidocétose diabétique, Dysthyroïdie, Hypokaliémie
- Auto-immune : myosite nécrosante, Sarcoïdose, Dermatomyosite, ou autre myopathie inflammatoire
- Génétique :
 - Erreurs innés du métabolisme : MELAS, VLCAD, ...
 - Dystrophie musculaire : Duchenne, dystrophie musculaire congénitale, ...
 - Myopathie congénitale : RYR-1, ...

Paraclinique :

Bilan de première intention :

- CPK
- NFS, Ionogramme, Glycémie, Créatinine, Acide urique, Calcium, Phosphore, Albumine
- LDH, Bilan hépatique : ASAT, ALAT, GGT, Phosphatase alcaline
- CRP, VS, Électrophorèse protéines sériques
- TP, TCA, Fibrinogène, Facteur V
- Ammoniémie, Lactates
- Myogloburie, pH urinaire
- Carnitine plasmatique et urinaire
- Profil des acyls carnitines plasmatiques
- Chromatographie des acides organiques urinaires
- Point Redox
- Sérologie : CMV, EBV, Adénovirus, Mycoplasme, Coxsackie, Para-influenzae, Adénovirus 2 ou 21, Echovirus 9. PCR Grippe
- TSH
- ECG, ETT à distance
- Screening des toxiques si prise suspectée
- Dot myosite si adolescent

Prise en charge :

Tableau 78 : Prise en charge des rhabdomyolyses

Si CPK < 6000 UI/L	Si CPK > 6000 UI/L
Antalgie par palier 2 et Paracétamol	Antalgie par palier 3 si nécessaire
Repos au lit	Surveillance scopée
Hydratation orale de 2L/m ² si possible par eau de Vichy	Hydratation IV par Glucosé 5% + 8g/l de NaCl sans Potassium à 3L/m ² si CPK > 6000 UI/L
Eviction des traitements néphrotoxiques et hyperkaliémiants	
	Transfert en réanimation si CPK >16000 UI/L (à discuter des > 10000 UI/L)
Contrôle des CPK à 48h	
Possible retour à domicile si CPK < 5000 UI/L	Hospitalisation systématique si CPK > 5000 UI/L
EMG	Possible traitement par Levocarnil : 100 mg/kg/j en 3 prises
Avis neuromusculaire	Contrôle Ionogramme, Urée, Créatinine, CPK, BU toutes les 6 heures

Dans tous les cas un avis de spécialiste en maladies neuromusculaires est recommandé

Références :

116. Jacob CM. Description rétrospective des rhabdomyolyses intenses de l'enfant.
117. Szugye HS. Pediatric Rhabdomyolysis. *Pediatr Rev.* 1 juin 2020;41(6):265-75.
118. Tabarki B, Thabet F, Selmi H, Yacoub M, Mokni M, Korbi S, et al. Rhabdomyolyse aiguë révélatrice d'une polymyosite chez l'enfant. *Arch Pédiatrie.* janv 2001;8(1):51-4.
119. Élévation des enzymes musculaires chez l'enfant | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 15 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/douleur-neuro/elevation-des-enzymes-musculaires-chez-lenfant>

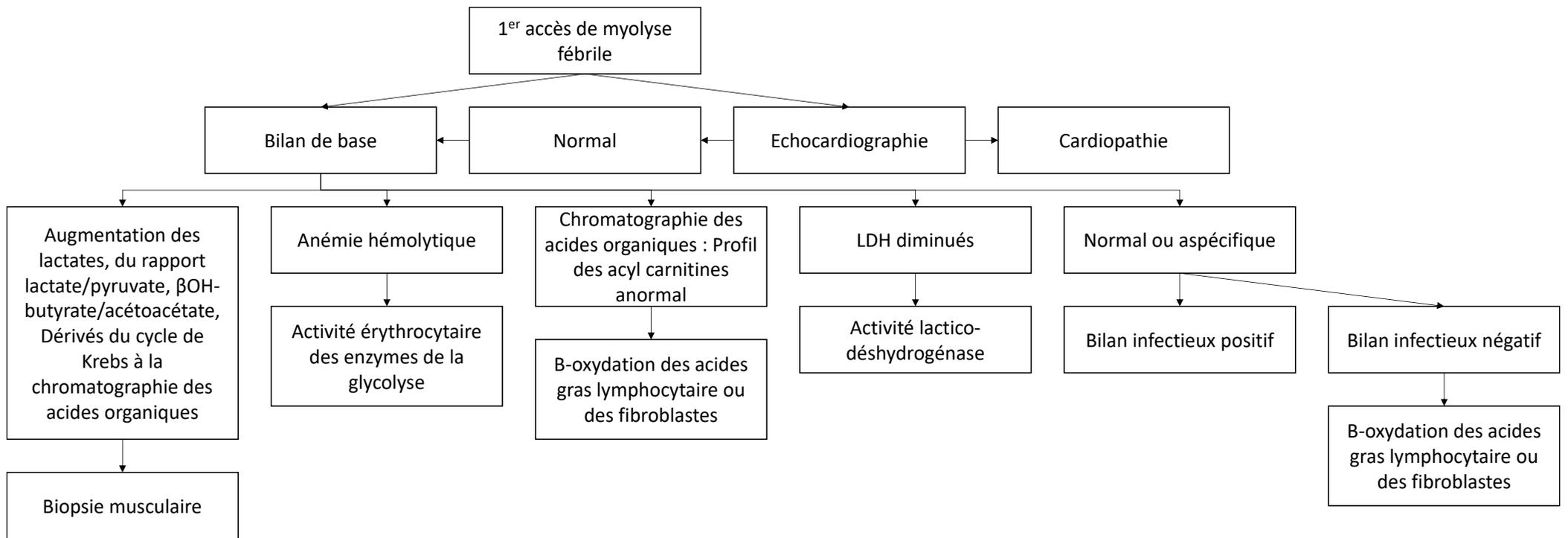


Figure 23 : Algorithme d'orientation étiologique lors d'un premier accès de myolyse fébrile

Le bilan de première intention sera complété selon l'orientation de l'algorithme.

Bibliographie

1. Hoen B, Varon E, de Debroucker T, Fantin B, Grimprel E, Wolff M, et al. Management of acute community-acquired bacterial meningitis (excluding newborns). Long version with arguments. *Médecine Mal Infect.* sept 2019;49(6):405-41.
2. Padmanabhan A, Connelly-Smith L, Aqui N, Balogun RA, Klingel R, Meyer E, et al. Guidelines on the Use of Therapeutic Apheresis in Clinical Practice – Evidence-Based Approach from the Writing Committee of the American Society for Apheresis: The Eighth Special Issue. *J Clin Apheresis.* juin 2019;34(3):171-354.
3. Brandsma R, van Egmond ME, Tijssen MAJ. Diagnostic approach to paediatric movement disorders: a clinical practice guide. *Dev Med Child Neurol.* mars 2021;63(3):252-8.
4. Dulion F, Galene-Gomez S, Le Boisselier R, Moré R, Marret S. Neurological and cardiac symptomatology in a teenager in the context of chronic nitrous oxide use: A case report. *Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr.* mai 2023;30(4):251-3.
5. Patel N, Ram D, Swiderska N, Mewasingh LD, Newton RW, Offringa M. Febrile seizures: BMJ. 18 août 2015;h4240.
6. Auvin S, Antonios M, Benoist G, Dommergues MA, Corrad F, Gajdos V, et al. Évaluation d'un enfant après une crise fébrile : focus sur trois problèmes de pratique clinique. *Arch Pédiatrie.* 1 nov 2017;24(11):1137-46.
7. Eilbert W, Chan C. Febrile seizures: A review. *J Am Coll Emerg Physicians Open.* août 2022;3(4):e12769.
8. Capovilla G, Mastrangelo M, Romeo A, Vigevano F. Recommendations for the management of “febrile seizures” Ad hoc Task Force of LICE Guidelines Commission. *Epilepsia.* 2009;50(s1):2-6.
9. Trousseau de poche [Internet]. [cité 1 sept 2023]. Disponible sur: <https://www.trousseaudepoeche.fr/index.html>
10. McKenzie KC, Hahn CD, Friedman JN. Emergency management of the paediatric patient with convulsive status epilepticus. *Paediatr Child Health.* févr 2021;26(1):50-66.
11. Outin H, Guève P, Alvarez V, Auvin S, Clair B, Convers P, et al. Prise en charge des états de mal épileptiques en préhospitalier, en structure d'urgence et en réanimation dans les 48 premières heures (à l'exclusion du nouveau-né et du nourrisson). *Médecine Intensive Réanimation [Internet].* 30 juill 2020 [cité 3 janv 2023]; Disponible sur: <https://revue-mir.srlf.org/index.php/mir/article/view/85>
12. A definition and classification of status epilepticus – Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus - Trinka - 2015 - *Epilepsia* - Wiley Online Library [Internet]. [cité 2 sept 2023]. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/epi.13121>
13. Glauser T, Shinnar S, Gloss D, Alldredge B, Arya R, Bainbridge J, et al. Evidence-Based Guideline: Treatment of Convulsive Status Epilepticus in Children and Adults: Report of the Guideline Committee of the American Epilepsy Society. *Epilepsy Curr.* 2016;16(1):48-61.
14. Gout CD, Orliaguet G. Hypertension intracrânienne en réanimation pédiatrique [Internet]. *Réanimation pédiatrique.* Paris: Springer Paris; 2013. p. 205-15. Disponible sur: https://doi.org/10.1007/978-2-8178-0407-1_8
15. Caroline DURACHER GOUT, ORLIAGUET G. Hypertension intracrânienne chez l'enfant - La SFAR [Internet]. *Société Française d'Anesthésie et de Réanimation.* 2009 [cité 1 sept 2023]. Disponible sur: <https://sfar.org/hypertension-intracranienne-chez-lenfant/>
16. Mollan SP, Davies B, Silver NC, Shaw S, Mallucci CL, Wakerley BR, et al. Idiopathic intracranial hypertension: consensus guidelines on management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* oct 2018;89(10):1088-100.
17. Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology.* 24 sept 2013;81(13):1159-65.
18. Ko MW, Liu GT. Pediatric Idiopathic Intracranial Hypertension (Pseudotumor Cerebri). *Horm Res Paediatr.* 21 oct 2010;74(6):381-9.
19. Wang MTM, Bhatti MT, Danesh-Meyer HV. Idiopathic intracranial hypertension: Pathophysiology, diagnosis and management. *J Clin Neurosci.* 1 janv 2022;95:172-9.
20. Vitaliti G, Pavone P, Matin N, Tabatabaie O, Cocuzza S, Vecchio M, et al. Therapeutic approaches to pediatric pseudotumor cerebri: New insights from literature data. *Int J Immunopathol Pharmacol.* mars 2017;30(1):94-7.
21. Albakr A, Hamad MH, Alwadei AH, Bashiri FA, Hassan HH, Idris H, et al. Idiopathic intracranial hypertension in children: Diagnostic and management approach. *Sudan J Paediatr.* 2016;16(2):67-76.
22. Paediatric-Guidelines-Headache-v2-1.pdf [Internet]. [cité 26 févr 2023]. Disponible sur: <https://www.bsuh.nhs.uk/library/wp-content/uploads/sites/8/2020/06/Paediatric-Guidelines-Headache-v2-1.pdf>
23. Céphalées et migraines de l'enfant | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 2 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/douleur-neuro/cephalees-et-migraines-de-lenfant>
24. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia.* janv 2018;38(1):1-211.
25. LINDECKER-COURNIL V. Céphalées chez l'enfant ou l'adolescent : pertinence de l'imagerie. 2022;
26. Moisset X, Mawet J, Guegan-Massardier E, Bozzolo E, Gilard V, Tollard E, et al. Recommandations pour la prise en charge d'une céphalée en urgence. *Douleurs Éval - Diagn - Trait.* 1 févr 2018;19(1):4-16.
27. Le Saux N. Lignes directrices pour la prise en charge de la méningite bactérienne présumée ou confirmée chez les enfants canadiens de plus d'un mois | Société canadienne de pédiatrie [Internet]. [cité 26 févr 2023]. Disponible sur: <https://cps.ca/fr/documents/position/la-prise-en-charge-de-la-meningite-bacterienne>
28. Syndrome méningé clinique | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 7 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/immuno-infectio-parasito/syndrome-meninge-clinique>

29. Shukla B, Aguilera EA, Salazar L, Wootton SH, Kaewpoowat Q, Hasbun R. Aseptic Meningitis in Adults and Children: Diagnostic and management challenges. *J Clin Virol Off Publ Pan Am Soc Clin Virol*. sept 2017;94:110-4.
30. Alamarat Z, Hasbun R. Management of Acute Bacterial Meningitis in Children. *Infect Drug Resist*. 11 nov 2020;13:4077-89.
31. Kaur H, Betances EM, Perera TB. Aseptic Meningitis. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [cité 7 sept 2023]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557412/>
32. Kelley BP, Patel SC, Marin HL, Corrigan JJ, Mitsias PD, Griffith B. Autoimmune Encephalitis: Pathophysiology and Imaging Review of an Overlooked Diagnosis. *Am J Neuroradiol*. 1 juin 2017;38(6):1070-8.
33. Clinical Practice Guidelines: Meningitis and encephalitis [Internet]. [cité 7 sept 2023]. Disponible sur: https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline_index/Meningitis_encephalitis/
34. Messacar K, Fischer M, Dominguez SR, Tyler KL, Abzug MJ. Encephalitis in US Children. *Infect Dis Clin North Am*. mars 2018;32(1):145-62.
35. Mizuguchi M, Ichiyama T, Imataka G, Okumura A, Goto T, Sakuma H, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of acute encephalopathy in childhood. *Brain Dev*. 1 janv 2021;43(1):2-31.
36. Kirkham FJ. Guidelines for the management of encephalitis in children. *Dev Med Child Neurol*. févr 2013;55(2):107-10.
37. Jayaraman K, Rangasami R, Chandrasekharan A. Magnetic Resonance Imaging Findings in Viral Encephalitis: A Pictorial Essay. *J Neurosci Rural Pract*. oct 2018;09(04):556-60.
38. Formsite [Internet]. [cité 7 sept 2023]. Starship Clinical Guideline Feedback. Disponible sur: <https://fs4.formsite.com/PuOTCh/6jxbqbz6/index>
39. Ellul M, Solomon T. Acute encephalitis – diagnosis and management. *Clin Med*. avr 2018;18(2):155-9.
40. Cuvellier JC, Vallée L. EM-Consulte. [cité 7 sept 2023]. Encéphalites aiguës de l'enfant. Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/article/58408/encephalites-aigues-de-l-enfant>
41. Clinical Practice Guidelines: Afebrile seizures [Internet]. [cité 7 sept 2023]. Disponible sur: https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline_index/Afebrile_seizures/
42. Krumholz A, Wiebe S, Gronseth GS, Gloss DS, Sanchez AM, Kabir AA, et al. Evidence-based guideline: Management of an unprovoked first seizure in adults: Report of the Guideline Development Subcommittee of the American Academy of Neurology and the American Epilepsy Society. *Neurology*. 21 avr 2015;84(16):1705-13.
43. Sartori S, Nosadini M, Tessarin G, Boniver C, Frigo AC, Toldo I, et al. First-ever convulsive seizures in children presenting to the emergency department: risk factors for seizure recurrence and diagnosis of epilepsy. *Dev Med Child Neurol*. janv 2019;61(1):82-90.
44. Bergey GK. Management of a First Seizure: Contin Lifelong Learn *Neurol*. févr 2016;22(1, Epilepsy):38-50.
45. Shellhaas RA. Seizure classification, etiology, and management. In: *Handbook of Clinical Neurology* [Internet]. Elsevier; 2019 [cité 7 sept 2023]. p. 347-61. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/B9780444640291000175>
46. Jiménez-Villegas MJ, Lozano-García L, Carrizosa-Moog J. Update on first unprovoked seizure in children and adults: A narrative review. *Seizure*. août 2021;90:28-33.
47. Première crise d'épilepsie sans fièvre | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 7 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/douleur-neuro/premiere-crise-depilepsie-sans-fievre>
48. Ramantani G, Bölsterli BK, Alber M, Klepper J, Korinthenberg R, Kurlmann G, et al. Treatment of Infantile Spasm Syndrome: Update from the Interdisciplinary Guideline Committee Coordinated by the German-Speaking Society of Neuropediatrics. *Neuropediatrics*. déc 2022;53(06):389-401.
49. Nelson GR. Management of infantile spasms. *Transl Pediatr*. oct 2015;4(4):260-70.
50. Pellock JM, Hrachovy R, Shinnar S, Baram TZ, Bettis D, Dlugos DJ, et al. Infantile spasms: A U.S. consensus report: Infantile Spasms. *Epilepsia*. oct 2010;51(10):2175-89.
51. Clinical Practice Guidelines: Infantile Spasms [Internet]. [cité 7 sept 2023]. Disponible sur: https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline_index/Infantile_Spasms/
52. SyndromeWest_FR_fr_EMG_ORPHA3451.pdf [Internet]. [cité 7 sept 2023]. Disponible sur: https://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/SyndromeWest_FR_fr_EMG_ORPHA3451.pdf#%5B%7B%22num%22%3A61%2C%22gen%22%3A0%7D%2C%7B%22name%22%3A%22XYZ%22%7D%2C40%2C753%2C0%5D
53. Yildirim M, Gocmen R, Konuskan B, Parlak S, Yalnizoglu D, Anlar B. Acute Cerebellitis or Postinfectious Cerebellar Ataxia? Clinical and Imaging Features in Acute Cerebellitis. *J Child Neurol*. mai 2020;35(6):380-8.
54. Conduite à tenir devant une ataxie aiguë chez l'enfant | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 7 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/douleur-neuro/conduite-tenir-devant-une-ataxie-aigue-chez-lenfant>
55. Petley E, Prasad M, Ojha S, Whitehouse WP. Investigating ataxia in childhood. *Arch Dis Child - Educ Pract Ed*. août 2020;105(4):214-21.
56. Bozzola E, Bozzola M, Tozzi AE, Calcaterra V, Longo D, Krzystofiak A, et al. Acute cerebellitis in varicella: a ten year case series and systematic review of the literature. *Ital J Pediatr*. 19 juin 2014;40(1):57.
57. VIDAL [Internet]. [cité 7 sept 2023]. Recommandations Varicelle. Disponible sur: <https://www.vidal.fr/maladies/recommandations/varicelle-1474.html>
58. Garone G, Reale A, Vanacore N, Parisi P, Bondone C, Suppiej A, et al. Acute ataxia in paediatric emergency departments: a multicentre Italian study. *Arch Dis Child*. août 2019;104(8):768-74.
59. Luc QN, Querubin J. Clinical Management of Dystonia in Childhood. *Pediatr Drugs*. oct 2017;19(5):447-61.

60. Goetz ND Julie Bonheur, Vincent d'Hardemare, Laurent. La dystonie de l'enfant : du diagnostic à la prise en charge [Internet]. Neurologies. 2021 [cité 7 sept 2023]. Disponible sur: <https://neurologies.fr/la-dystonie-de-lenfant-du-diagnostic-a-la-prise-en-charge/>
61. Roubertie A, Mariani LL, Fernandez-Alvarez E, Doummar D, Roze E. Treatment for dystonia in childhood: Treatment for dystonia in childhood. *Eur J Neurol.* oct 2012;19(10):1292-9.
62. Lumsden DE, Lundy C, Fairhurst C, Lin JP. Dystonia Severity Action Plan: a simple grading system for medical severity of status dystonicus and life-threatening dystonia. *Dev Med Child Neurol.* juill 2013;55(7):671-2.
63. Allen NM, Lin JP, Lynch T, King MD. Status dystonicus: a practice guide. *Dev Med Child Neurol.* févr 2014;56(2):105-12.
64. Sayer C, Lumsden DE, Kaminska M, Lin JP. Clonidine use in the outpatient management of severe secondary dystonia. *Eur J Paediatr Neurol.* juill 2017;21(4):621-6.
65. Collège des Enseignants de Neurologie [Internet]. 2016 [cité 7 sept 2023]. Mouvements anormaux. Disponible sur: <https://www.cen-neurologie.fr/fr/deuxieme-cycle/mouvements-anormaux>
66. Dale RC, Singh H, Troedson C, Pillai S, Gaikiwari S, Kozłowska K. A prospective study of acute movement disorders in children. *Dev Med Child Neurol.* 2010;52(8):739-48.
67. Bäumer T, Sajin V, Münchau A. Childhood-Onset Movement Disorders: A Clinical Series of 606 Cases. *Mov Disord Clin Pract.* 23 juill 2016;4(3):437-40.
68. Baizabal-Carvallo JF, Cardoso F. Chorea in children: etiology, diagnostic approach and management. *J Neural Transm Vienna Austria* 1996. oct 2020;127(10):1323-42.
69. Sharshar T, Siami S, Orlikowski D. Ce malade est-il atteint d'un syndrome de Guillain-Barré ? *Réanimation.* oct 2007;16(6):504-10.
70. Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, Bateman K, Ferreira MLB, Cornblath DR, et al. Diagnosis and management of Guillain–Barré syndrome in ten steps. *Nat Rev Neurol.* 2019;15(11):671-83.
71. Korinthenberg R, Trollmann R, Felderhoff-Müser U, Bernert G, Hackenberg A, Hufnagel M, et al. Diagnosis and treatment of Guillain-Barré Syndrome in childhood and adolescence: An evidence- and consensus-based guideline. *Eur J Paediatr Neurol.* mars 2020;25:5-16.
72. Haute Autorité de Santé [Internet]. [cité 12 sept 2023]. Syndrome de Guillain-Barré. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/jcms/p_3299758/fr/syndrome-de-guillain-barre
73. Meena AK, Khadilkar SV, Murthy JMK. Treatment guidelines for Guillain–Barré Syndrome. *Ann Indian Acad Neurol.* juill 2011;14(Suppl1):S73-81.
74. Wohrer D, Moulding T, Titomanlio L, Lenglar L. Acute Facial Nerve Palsy in Children: Gold Standard Management. *Children.* 17 févr 2022;9(2):273.
75. Clinical Practice Guidelines : Facial weakness and Bell's palsy [Internet]. [cité 12 sept 2023]. Disponible sur: https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline_index/Facial_weakness_and_Bells_palsy/
76. Paralysie faciale chez l'enfant | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 12 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/douleur-neuro/paralysie-faciale-chez-lenfant>
77. Hypotonie néonatale : stratégie diagnostique | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 12 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/douleur-neuro/hypotonie-neonatale-strategie-diagnostique>
78. Gorman GS, Chinnery PF, DiMauro S, Hirano M, Koga Y, McFarland R, et al. Mitochondrial diseases. *Nat Rev Dis Primer.* 20 oct 2016;2(1):1-22.
79. Clinical Practice Guidelines : Metabolic disorders [Internet]. [cité 12 sept 2023]. Disponible sur: https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline_index/metabolic_disorders/
80. Häberle J, Burlina A, Chakrapani A, Dixon M, Karall D, Lindner M, et al. Suggested guidelines for the diagnosis and management of urea cycle disorders: First revision. *J Inherit Metab Dis.* nov 2019;42(6):1192-230.
81. Métabolisme | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 12 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/metabolisme>
82. Farrell CA. La prise en charge du patient d'âge pédiatrique victime d'un traumatisme crânien aigu | Société canadienne de pédiatrie [Internet]. [cité 13 sept 2023]. Disponible sur: <https://cps.ca/fr/documents/position/patient-age-pediatrique-victime-traumatisme-cranien-aigu>
83. Kochanek PM, Tasker RC, Bell MJ, Adelson PD, Carney N, Vavilala MS, et al. Management of Pediatric Severe Traumatic Brain Injury: 2019 Consensus and Guidelines-Based Algorithm for First and Second Tier Therapies. *Pediatr Crit Care Med J Soc Crit Care Med World Fed Pediatr Intensive Crit Care Soc.* mars 2019;20(3):269-79.
84. Haydel MJ, Weisbrod LJ, Saeed W. Pediatric Head Trauma. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [cité 13 sept 2023]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537029/>
85. Patteau G, Chéron G. Traumatisme crânien chez l'enfant. *Réanimation.* sept 2014;23(5):507-16.
86. Lorton F, Vrignaud B, Gras-Le Guen C. Traumatisme crânien léger de l'enfant. *Perfect En Pédiatrie.* juin 2019;2:S54-6.
87. Traumatisme crânien léger de l'enfant | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 13 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/urgences/traumatisme-cranien-leger-de-lenfant>
88. Geluck P. Traumatismes crâniens légers.
89. Clinical Practice Guidelines : Head injury [Internet]. [cité 13 sept 2023]. Disponible sur: https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline_index/Head_injury/
90. CNRAVC Enfant [Internet]. [cité 13 sept 2023]. Disponible sur:

91. Kossorotoff M, Meyer P, Lebas A, Chabrier S. Recommandations formalisées d'experts : prise en charge de l'AVC par le réanimateur. Particularités pédiatriques (nouveau-né exclu). *Rev Neurol (Paris)*. juin 2012;168(6-7):527-32.
92. Lebas A, Chabrier S, Tardieu M, Kossorotoff M. Traitement anticoagulant des thromboses veineuses cérébrales de l'enfant et du nouveau-né. Les recommandations de la Société française de neurologie pédiatrique (SFNP). *Arch Pédiatrie*. avr 2011;18(4):446-58.
93. Chabrier S, Kossorotoff M, Darteyre S. Place des antithrombotiques dans l'accident vasculaire cérébral de l'enfant. *Presse Médicale*. sept 2013;42(9):1259-66.
94. Narayanaswami P, Sanders DB, Wolfe G, Benatar M, Cea G, Evoli A, et al. International Consensus Guidance for Management of Myasthenia Gravis: 2020 Update. *Neurology*. 19 janv 2021;96(3):114-22.
95. O'Connell K, Ramdas S, Palace J. Management of Juvenile Myasthenia Gravis. *Front Neurol*. 24 juill 2020;11:743.
96. Haute Autorité de Santé [Internet]. [cité 13 sept 2023]. Myasthénie autoimmune. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/jcms/c_2048406/fr/myasthenie-autoimmune
97. Vasconcelos MM, Vasconcelos LGA, Brito AR. Assessment of acute motor deficit in the pediatric emergency room. *J Pediatr (Rio J)*. nov 2017;93:26-35.
98. Roubertie A, Soëte S, Meyer P, Echenne B, Rivier F, Langlois C. Déficit moteur aigu non traumatique de l'enfant : orientations diagnostiques. *Arch Pédiatrie*. mars 2010;17(3):325-32.
99. Déficit moteur aigu non traumatique de l'enfant | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 15 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/douleur-neuro/deficit-moteur-aigu-non-traumatique-de-lenfant>
100. Murphy OC, Pardo CA. Acute Flaccid Myelitis: A Clinical Review. *Semin Neurol*. avr 2020;40(02):211-8.
101. West T, Hess C, Cree B. Acute Transverse Myelitis: Demyelinating, Inflammatory, and Infectious Myelopathies. *Semin Neurol*. 8 sept 2012;32(02):097-113.
102. Jacob A, Weinshenker B. An Approach to the Diagnosis of Acute Transverse Myelitis. *Semin Neurol*. févr 2008;28(1):105-20.
103. CDC. Centers for Disease Control and Prevention. 2020 [cité 15 sept 2023]. Clinical Guidance for AFM. Disponible sur: <https://www.cdc.gov/acute-flaccid-myelitis/hcp/clinical-management.html>
104. Scott TF, Frohman EM, De Seze J, Gronseth GS, Weinshenker BG. Evidence-based guideline: Clinical evaluation and treatment of transverse myelitis: Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 13 déc 2011;77(24):2128-34.
105. Lebrun Frenay C. Infectious myelitis. *Rev Neurol (Paris)*. sept 2019;175(7-8):464-8.
106. RECOMMANDATIONS : Examens Complémentaires – sfsep.org [Internet]. [cité 15 sept 2023]. Disponible sur: <https://sfsep.org/recommandations-examens-complementaires/>
107. Haute Autorité de Santé [Internet]. [cité 15 sept 2023]. Syndrome du bébé secoué ou traumatisme crânien non accidentel par secouement. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/jcms/c_2794425/fr/syndrome-du-bebe-secoue-ou-traumatisme-cranien-non-accidentel-par-secouement
108. pédiatrie S canadienne de. L'évaluation médicale des fractures en cas de soupçons de maltraitance : les nourrissons et les jeunes enfants atteints d'une lésion squelettique | Société canadienne de pédiatrie [Internet]. [cité 15 sept 2023]. Disponible sur: <https://cps.ca/fr/documents/position/levaluation-medicale-des-fractures-en-cas-de-soupcons-de-maltraitance>
109. Blanot S, Quéré R, Vergnaud E, Montmayeur J, Orliaguet GA. Mort encéphalique pédiatrique, nouvelles recommandations diagnostiques. *Anesth Réanimation*. oct 2016;2(5):321-7.
110. Boulard G, Guiot P, Pottecher T, Tenaillon A. Prise en charge des sujets en état de mort encéphalique dans l'optique d'un prélèvement d'organes. *Ann Fr Anesth Réanimation*. juill 2005;24(7):836-43.
111. Blanot S. Gestion du donneur d'organes pédiatrique. *Réanimation*. janv 2013;22(S2):323-35.
112. Nakagawa TA, Ashwal S, Mathur M, Mysore M, the Society of Critical Care Medicine, Section on Critical Care and Section on Neurology of the American Academy of Pediatrics, and the Child Neurology Society. Guidelines for the Determination of Brain Death in Infants and Children: An Update of the 1987 Task Force Recommendations. *Pediatrics*. 1 sept 2011;128(3):e720-40.
113. Pédiatrie Pratique [Internet]. 2010 [cité 15 sept 2023]. Intoxications médicamenteuses chez l'enfant : les règles de conduites. Disponible sur: <https://www.pediatrie-pratique.com/journal/article/intoxications-medicamenteuses-chez-l-enfant-les-regles-de-conduites>
114. Mégarbane B, Oberlin M, Alvarez JC, Balen F, Beaune S, Bédry R, et al. Management of pharmaceutical and recreational drug poisoning. *Ann Intensive Care*. 23 nov 2020;10(1):157.
115. Clinical Practice Guidelines : Poisoning - Acute Guidelines For Initial Management [Internet]. [cité 15 sept 2023]. Disponible sur: https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline_index/Poisoning_-_Acute_Guidelines_For_Initial_Management/
116. Jacob CM. Description rétrospective des rhabdomyolyses intenses de l'enfant.
117. Szugye HS. Pediatric Rhabdomyolysis. *Pediatr Rev*. 1 juin 2020;41(6):265-75.
118. Tabarki B, Thabet F, Selmi H, Yacoub M, Mokni M, Korbi S, et al. Rhabdomyolyse aiguë révélatrice d'une polymyosite chez l'enfant. *Arch Pédiatrie*. janv 2001;8(1):51-4.
119. Élévation des enzymes musculaires chez l'enfant | Pas à Pas en Pédiatrie [Internet]. [cité 15 sept 2023]. Disponible sur: <https://pap-pediatrie.fr/douleur-neuro/elevation-des-enzymes-musculaires-chez-lenfant>

Résumé

La neuropédiatrie étant une surspécialité assez vaste et de présentation souvent trompeuse, il n'est pas rare de retrouver des difficultés quant à la reconnaissance sémiologique des pathologies ; et à définir les explorations et soins les plus adaptées.

Suite au retour des équipes prenant en charge des patients relevant de la neuropédiatrie, il est apparu évident de composer un outil permettant de reconnaître et d'appliquer rapidement, facilement, les protocoles de soins adaptés.

Le travail de thèse suivant propose un recueil de ces protocoles. Celui-ci a été composé en essayant de condenser les dernières recommandations françaises et anglo-saxonnes, et de les rendre autant que possible utilisables aux urgences pédiatriques du CHU de Rouen, ainsi que dans les services de pédiatrie. Son but est de traiter la majorité des pathologies neuro-pédiatriques et de les aborder à la fois de façon globale et didactique, que de proposer des ressources plus poussées si nécessaire.

Il a également été proposé des algorithmes décisionnels pour aiguiller le clinicien pour les symptômes appartenant à la neuropédiatrie.

Si ce recueil, ou Vademecum, n'a pas la prétention d'être exhaustif, il a moins celle de proposer une aide supplémentaire qui permettra d'épauler le praticien à la prise de décision diagnostic et thérapeutique.