

VOL 25 - N°2 - 2020

JUIN - JUILLET

# Percentile

LA REVUE DES PÉDIATRES



[www.percentile.be](http://www.percentile.be)

- DOSSIER:  
PÉDIATRIE ET TROUBLES  
DU NEURO-DÉVELOPPEMENT  
**Le trouble alimentaire pédiatrique**  
*Pascale Grevesse, et al. (Clin. Univ. St-Luc, UCL, Bruxelles)*
- **Survol du congrès de la *Belgian Society of Pediatric Dermatology***  
*Eva Hulstaert (UZ Gent)*



Retrouvez  
Percentile  
sur internet  
[www.percentile.be](http://www.percentile.be)

BIMESTRIEL

BUREAU DE DÉPÔT  
CHARLEROI X

P301160

ISSN 1372-4916

# NUTRILON® PROFUTURA

NOTRE FORMULE LA PLUS AVANCÉE EN RELAIS  
OU EN COMPLÉMENT DE L'ALLAITEMENT MATERNEL

120  
— ANS —  
RECHERCHE  
NUTRICIA



## HMOs

Notre niveau le plus élevé de HMOs  
(Human Milk Oligosaccharides)

LIPIDES DE LAIT

FIBRES GOS/FOS

OMEGA 3 & 6

## NOTRE FORMULE LA PLUS AVANCÉE, ISSUE DE NOTRE RECHERCHE INSPIRÉE DU LAIT MATERNEL

Les équipes de scientifiques, pédiatres et nutritionnistes chez Nutricia s'inspirent du lait maternel pour développer les formules Nutrilon® les plus avancées. **Nutrilon® Profutura avec notre niveau le plus élevé de HMOs est spécialement conçu pour le relais ou en complément de l'allaitement maternel.**



**Important :** L'allaitement maternel est l'alimentation idéale pour les bébés. Informations exclusivement réservées au corps (para)médical.  
E.R. : N.V. Nutricia België – Quai des Usines 160 – 1000 Bruxelles – 06/2020

## PERCENTILE

Bimestriel  
6 numéros par an  
(Éditions spéciales incluses)

Percentile est une publication réservée aux Pédiatres, Chirurgiens pédiatriques, Pédopsychiatres et Médecins scolaires

TIRAGE  
3.200 exemplaires

RÉDACTEUR EN CHEF  
J Ninane

RÉDACTION  
DJ Bouilliez  
JY Hindlet  
A Van Nieuwenhove

COORDINATION  
R Lacroix

PRODUCTION  
D Thiry

PUBLICITÉ  
sales@rmnet.be

ÉDITEUR RESPONSABLE  
V Leclercq

ABONNEMENT ANNUEL  
€100

Tous droits réservés, y compris  
la traduction, même partiellement.  
Paraît également en néerlandais.

COPYRIGHT  
Reflexion Medical Network  
Varenslaan 6  
1950 Kraainem  
02/785.07.20



# Éditorial

## Pédiatrie et troubles du neuro-développement

Les troubles neuro-développementaux (TND) sont une série d'affections débutant tôt dans le développement de l'enfant et qui entraînent des limitations et des déficits variés, spécifiques ou plus larges, altérant le fonctionnement personnel, social, cognitif, scolaire ou professionnel. On estime qu'environ 10% des enfants présentent des difficultés neuro-développementales. Celles-ci constituent donc un motif très fréquent de consultation chez le pédiatre: *«Mon enfant ne marche pas encore, parle mal, fait des crises de colère, est maladroit, est agité, ne se concentre pas en classe et a du mal à calculer, présente des mouvements bizarres ou répétitifs, est solitaire...»* Ces plaintes font référence à divers diagnostics nosologiques: déficience intellectuelle, trouble de développement du langage oral, trouble du spectre de l'autisme (TSA), trouble déficitaire de l'attention avec ou sans hyperactivité, trouble d'acquisition de la coordination, troubles spécifiques des apprentissages (dyslexie, dysorthographe, dyscalculie...). La 5<sup>e</sup> version du manuel DSM publiée en 2013 a regroupé ces différents diagnostics au sein d'une même catégorie appelée «troubles neuro-développementaux». Le DSM reconnaît ainsi une certaine parenté entre ces différentes affections, l'existence de caractéristiques cliniques communes et parfois peu spécifiques, la fréquente association de ces différents troubles de développement chez un même enfant ou dans une même famille, et des mécanismes étiopathogéniques semblables.

Ces dernières années, d'importantes avancées ont été réalisées dans la compréhension de l'origine de ces difficultés de développement, notamment sur le plan génétique. Les connaissances actuelles plaident pour une étiologie souvent complexe, multifactorielle, mêlant des facteurs génétiques et environnementaux (épigénétiques ou autres). Dans ce numéro de *Percentile*, Anna Janssens, de l'UZ Brussel, explique comment les recherches récentes sur la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) nous aident à comprendre pourquoi et comment certaines difficultés neuro-développementales peuvent survenir. Elle décrit également l'importance d'un suivi neuro-développemental systématique des personnes présentant une STB ainsi que d'autres anomalies génétiques.

Sur le plan clinique, ces TND s'inscrivent, par définition, dans une trajectoire de développement qui implique une dynamique évolutive, et il est parfois difficile de distinguer ce qui relève d'un simple retard d'acquisition de certaines compétences, d'un véritable dysfonctionnement ou d'une déviance dans le développement. Cela implique donc un suivi individuel et longitudinal de chaque enfant, suivi qui constitue l'une des pierres angulaires du travail du pédiatre. C'est donc lui qui se trouve en première ligne quand il s'agit de recueillir les inquiétudes parentales, repérer des retards ou des atypies dans le parcours développemental d'un enfant, rassurer parfois, conseiller toujours, orienter et coordonner diverses interventions si nécessaire.

L'équipe du Centre de Référence pour les Troubles du Spectre Autistique de la Fondation SUSA à l'Université de Mons a élaboré un programme de repérage précoce des TSA qui s'appuie avant tout sur les pédiatres dans le cadre du suivi habituel des enfants entre 14 et 36 mois. L'expérience de ce programme «Starter» montre qu'avec peu de moyens et moyennant l'implication des médecins

P1476F

de première ligne, on peut diminuer l'âge de repérage des enfants présentant une suspicion de TSA et en tous cas, prendre en compte les inquiétudes parentales exprimées précocement. Certes, du travail reste à faire sur le plan de l'accompagnement de ces familles et de l'intervention auprès de ces enfants, mais les ressources manquent cruellement.

Quand de jeunes enfants présentent des troubles du comportement, le pédiatre est souvent bien démuni face à la détresse des parents: les délais de consultation chez le pédopsychiatre ou le neuropédiatre sont longs, et la prescription d'un médicament est rarement une solution satisfaisante. L'équipe d'Alexandra Volckaert et du Professeur Nader-Grobois à l'UCL a développé une série de stratégies concrètes pour améliorer la prise en charge de ces jeunes enfants en s'appuyant sur la guidance parentale et sur l'intervention directe auprès des enfants, notamment en milieu scolaire.

Enfin, entre 3 et 10% des enfants présentent un trouble de l'alimentation, mais ce chiffre s'élève à 80% quand l'enfant présente un TND. Pascale Grevesse et l'équipe multidisciplinaire pour les troubles alimentaires du jeune enfant des Cliniques Universitaires St Luc à Bruxelles proposent un état des lieux très complet des connaissances à propos du «trouble alimentaire pédiatrique» en insistant sur le rôle central des pédiatres.

En pratique, la pathologie neuro-développementale nécessite souvent de regrouper autour des enfants et de leur famille une équipe pluridisciplinaire avec des médecins spécialistes du neuro-développement, des rééducateurs, des psychologues, des enseignants... Le pédiatre qui accompagne souvent l'enfant depuis sa naissance et en qui les parents ont confiance se trouve en première ligne pour repérer, orienter et coordonner les aides. La fréquence des plaintes en rapport avec ces TND, les développements récents en matière de dépistage et de prise en charge à même d'influencer favorablement la trajectoire de développement des enfants et le manque de ressources disponibles actuellement pour un accompagnement optimal doivent encourager les universités et les écoles de pédiatrie à s'interroger sur la formation et l'implication des pédiatres, ces «médecins-spécialistes de l'enfance» dans cette pathologie riche et complexe, ainsi que sur leur place au côté d'autres professionnels du neuro-développement. Cela pourrait par exemple passer par la création d'un Certificat Inter-Universitaire sur les TND qui serait un lieu de rencontre, d'échange et de formation des différents médecins intéressés et impliqués dans l'évaluation et la prise en charge des TND et des handicaps associés...



## **Pierre Defresne**

Neuropédiatre - Médecin-Directeur, Centre de Référence pour les Troubles du Spectre de l'Autisme, Fondation SUSA –  
Université de MONS



# ALLERGIE AUX PROTÉINES DE LAIT DE VACHE ET INTOLÉRANCE AU LACTOSE<sup>1</sup>



0-36 mois<sup>1</sup>

800 g

- Hydrolysat poussé de protéines de riz<sup>1</sup>
- 0% lactose<sup>1</sup>
- 20,9% amidon de maïs<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Etiquette Novalac NovaRice

Date de rédaction: 05/04/2020 - Editeur responsable: Menarini Benelux



Prix public Belgique	86,52€
Prix public Luxembourg	84,07€



# Bexsero : premier vaccin contre le méningocoque de séro groupe B. Le seul indiqué dès l'âge de 2 mois.<sup>1,2</sup>



## BEXSERO

Vaccin méningococcique groupe B  
(ADNr, composant, adsorbé)

**RÉSUMÉ ABRÉGÉ DES CARACTÉRISTIQUES DU PRODUIT** Veuillez vous référer au Résumé des Caractéristiques du Produit pour une information complète concernant l'usage de ce médicament. **DÉNOMINATION DU MÉDICAMENT** Bexsero suspension injectable en seringue préremplie Vaccin méningococcique groupe B (ADNr, composant, adsorbé) - EU/1/12/812/001 Classe pharmacothérapeutique : vaccins méningococciques, Code ATC : J07AH09 **COMPOSITION QUALITATIVE ET QUANTITATIVE** Une dose (0,5 ml) contient : Protéine de fusion recombinante NHBA de *Neisseria meningitidis* groupe B 1,2-3,50 microgrammes Protéine recombinante NaDA de *Neisseria meningitidis* groupe B 1,2-3,50 microgrammes Protéine de fusion recombinante fHbp de *Neisseria meningitidis* groupe B 1,2-3,50 microgrammes Vésicules de membrane externe (OMV) de *Neisseria meningitidis* groupe B, souche NZ98/254 mesurée en tant que proportion de l'ensemble des protéines contenant l'antigène PorA P1.4<sup>3</sup> 25 microgrammes<sup>3</sup> produite dans des cellules d'*E. coli* par la technique de l'ADN recombinant<sup>2</sup> adsorbé sur hydroxyde d'aluminium (0,5 mg Al<sup>3+</sup>)<sup>3</sup> NHBA (antigène de liaison à l'héparine de *Neisseria*), NaDA (adhésine A de *Neisseria*), fHbp (protéine de liaison du facteur H) **DONNÉES CLINIQUES INDICATIONS THÉRAPEUTIQUES** Bexsero est indiqué pour l'immunisation active des sujets à partir de l'âge de 2 mois contre l'infection invasive méningococcique causée par *Neisseria meningitidis* de groupe B. L'impact de l'infection invasive à différentes tranches d'âge ainsi que la variabilité épidémiologique des antigènes des souches du groupe B dans différentes zones géographiques doivent être pris en compte lors de la vaccination. Voir rubrique 5.1 du RCP complet pour plus d'informations sur la protection contre les souches spécifiques au groupe B. Ce vaccin doit être utilisé conformément aux recommandations officielles. **POSOLOGIE ET MODE D'ADMINISTRATION** Posologie Tableau 1. **Résumé de la posologie**

Age lors de la première dose	Primovaccination	Intervalle entre les doses de primovaccination	Rappel
Nourrissons de 2 à 5 mois	Trois doses de 0,5 ml chacune,	1 mois minimum	Oui, une dose entre l'âge de 12 et 15 mois avec un intervalle d'au moins 6 mois entre la primovaccination et la dose de rappel <sup>b,c</sup>
Nourrissons de 3 à 5 mois	Deux doses de 0,5 ml chacune	2 mois minimum	
Nourrissons de 6 à 11 mois	Deux doses de 0,5 ml chacune	2 mois minimum	Oui, une dose au cours de la deuxième année avec un intervalle d'au moins 2 mois entre la primovaccination et la dose de rappel <sup>c</sup>
Enfants de 12 à 23 mois	Deux doses de 0,5 ml chacune	2 mois minimum	Oui, une dose avec un intervalle de 12 à 23 mois entre la primovaccination et la dose de rappel <sup>c</sup>
Enfants de 2 à 10 ans	Deux doses de 0,5 ml chacune	1 mois minimum	Selon les recommandations officielles, une dose de rappel peut être envisagée chez les sujets présentant un risque continu d'exposition à infection méningococcique <sup>d</sup>
Adolescents (à partir de 11 ans) et adultes*			

<sup>1</sup> La première dose ne doit pas être administrée avant l'âge de 2 mois. La sécurité et l'efficacité de Bexsero chez les nourrissons de moins de 8 semaines n'ont pas encore été établies. Aucune donnée n'est disponible. <sup>b</sup> En cas de retard, la dose de rappel ne doit pas être administrée au-delà de l'âge de 24 mois. <sup>c</sup> Voir rubrique 5.1 du RCP complet. La nécessité et le moment d'administration d'une dose de rappel n'ont pas encore été déterminés. <sup>d</sup> Voir rubrique 5.1 du RCP complet. \* Il n'existe aucune donnée chez les adultes de plus de 50 ans. **Mode d'administration** Le vaccin est administré par une injection intramusculaire profonde, de préférence dans la face antéro-latérale de la cuisse chez le nourrisson ou dans la région du muscle deltoïde du haut du bras chez les sujets plus âgés. Des sites d'injection distincts doivent être utilisés si plusieurs vaccins sont administrés simultanément. Le vaccin ne doit pas être injecté par voie intraveineuse, sous-cutanée ni intradermique et ne doit pas être mélangé avec d'autres vaccins dans la même seringue. Pour les instructions concernant la manipulation du vaccin avant administration, voir la rubrique 6.6 du RCP complet. **CONTRE-INDICATIONS** Hypersensibilité aux substances actives ou à l'un des excipients mentionnés à la rubrique 6.1 du RCP complet. **MISES EN GARDE SPÉCIALES ET PRÉCAUTIONS D'EMPLOI** Comme pour les autres vaccins l'administration de Bexsero doit être reportée chez des sujets souffrant de maladie fébrile sévère aiguë. Toutefois, la présence d'une infection mineure, telle qu'un rhume, ne doit pas entraîner le report de la vaccination. Ne pas injecter par voie intravasculaire. Comme pour tout vaccin injectable, un traitement médical approprié et une surveillance adéquate doivent toujours être disponibles en cas de réaction anaphylactique consécutive à l'administration du vaccin. Des réactions en rapport avec l'anxiété, y compris des réactions vaso-vagales (syncope), de l'hyperventilation ou des réactions en rapport avec le stress peuvent survenir lors de la vaccination comme réaction psychogène à l'injection avec une aiguille (voir rubrique « Effets indésirables »). Il est important que des mesures soient mises en place afin d'éviter toute blessure en cas d'évanouissement. Ce vaccin ne doit pas être administré aux patients ayant une thrombocytopénie ou tout autre trouble de la coagulation qui serait une contre-indication à une injection par voie intramusculaire, à moins que le bénéfice potentiel ne soit clairement supérieur aux risques inhérents à l'administration. Comme tout vaccin, la vaccination par Bexsero peut ne pas protéger tous les sujets vaccinés. Il n'est pas attendu que Bexsero assure une protection contre la totalité des souches de méningocoque B en circulation. Comme pour de nombreux vaccins, les professionnels de santé doivent savoir qu'une élévation de la température corporelle peut survenir suite à la vaccination des nourrissons et des enfants (de moins de 2 ans). L'administration d'antipyrétiques à titre prophylactique pendant et juste après la vaccination peut réduire l'incidence et la sévérité des réactions fébriles post-vaccinales. Un traitement antipyrétique doit être mis en place conformément aux recommandations locales chez les nourrissons et les enfants (de moins de 2 ans). Les personnes dont la réponse immunitaire est altérée soit par la prise d'un traitement immunosuppresseur, une anomalie génétique ou par d'autres causes, peuvent avoir une réponse en anticorps réduite après vaccination. Des données d'immunogénicité sont disponibles chez les patients présentant un déficit en complément, une asplénie ou une dysfonction splénique. Les personnes ayant des déficits héréditaires du complément (par exemple les déficits en C3 ou C5) et les personnes recevant un traitement inhibiteur de l'activation de la fraction terminale du complément (par exemple, l'éclicuzumab) ont un risque accru de maladie invasive due à *Neisseria meningitidis* du groupe B, même après avoir développé des anticorps après vaccination par Bexsero. Il n'existe aucune donnée sur l'utilisation de Bexsero chez les sujets de plus de 50 ans et il existe des données limitées chez les patients atteints de maladies chroniques. Le risque potentiel d'apnée et la nécessité d'une surveillance respiratoire pendant 48 à 72 heures doivent soigneusement être pris en compte lors de l'administration des doses de primovaccination chez des grands prématurés (nés à 28 semaines de grossesse ou moins), en particulier chez ceux ayant des antécédents d'immaturité respiratoire. En raison du bénéfice élevé de la vaccination chez ces nourrissons, l'administration ne doit pas être suspendue ou reportée. Le capuchon de la seringue peut contenir du latex de caoutchouc naturel. Bien que le risque de développer des réactions allergiques soit très faible, les professionnels de santé doivent évaluer le rapport bénéfices/risques avant d'administrer ce vaccin à des sujets présentant des antécédents connus d'hypersensibilité au latex. La kanamycine est utilisée au début du procédé de fabrication et est éliminée au cours des étapes ultérieures de la fabrication. Les taux de kanamycine éventuellement détectables dans le vaccin final sont inférieurs à 0,01 microgramme par dose. L'innocuité de Bexsero chez les sujets sensibles à la kanamycine n'a pas été établie. **EFFETS INDÉSIRABLES** **Résumé du profil de sécurité** La sécurité de Bexsero a été évaluée lors de 17 études, dont 10 essais cliniques randomisés contrôlés portant sur 10565 sujets (âgés de 2 mois minimum) ayant reçu au moins une dose de Bexsero. Parmi les sujets vaccinés par Bexsero, 6837 étaient des nourrissons et des enfants (de moins de 2 ans), 1051 étaient des enfants (entre 2 et 10 ans) et 2677 étaient des adolescents et des adultes. Parmi les nourrissons ayant reçu les doses de primovaccination de Bexsero, 3285 ont reçu une dose de rappel au cours de leur deuxième année de vie. Chez les nourrissons et les enfants (de moins de 2 ans), les réactions indésirables locales et systémiques les plus fréquemment observées lors des essais cliniques étaient : sensibilité et érythème au site d'injection, fièvre et irritabilité. Dans les études cliniques menées chez les nourrissons vaccinés à 2, 4 et 6 mois, la fièvre ( $\geq 38^\circ\text{C}$ ) était rapportée chez 69% à 79% des sujets lorsque Bexsero était co-administré avec des vaccins de routine (contenant les antigènes suivants : pneumocoque heptavalent conjugué, diphtérie, tétanos, coqueluche acellulaire, hépatite B, poliomyélite inactivée et *Haemophilus influenzae* de type b), contre 44% à 59% des sujets recevant les vaccins de routine seuls. Une utilisation plus fréquente d'antipyrétiques était également rapportée chez les nourrissons vaccinés par Bexsero et des vaccins de routine. Lorsque Bexsero était administré seul, la fréquence de la fièvre était similaire à celle associée aux vaccins de routine administrés aux nourrissons pendant les essais cliniques. Les cas de fièvre suivaient généralement un schéma prévisible, se résolvant généralement le lendemain de la vaccination. Chez les adolescents et les adultes, les réactions indésirables locales et systémiques les plus fréquemment observées étaient : douleur au point d'injection, malaise et céphalée. Aucune augmentation de l'incidence ou de la sévérité des réactions indésirables n'a été constatée avec les doses successives du schéma de vaccination. **Liste tabulée des effets indésirables** Les effets indésirables (consécutifs à la primovaccination ou à la dose de rappel) considérés comme étant au moins probablement liés à la vaccination ont été classés par fréquence. Les fréquences sont définies comme suit : Très fréquent : ( $\geq 1/10$ ) Fréquent : ( $\geq 1/100$  à  $< 1/100$ ) Peu fréquent : ( $\geq 1/1000$  à  $< 1/1000$ ) Rare : ( $\geq 1/10000$  à  $< 1/10000$ ) Très rare : ( $< 1/10000$ ) Fréquence indéterminée : (ne peut être estimée sur la base des données disponibles) Dans chaque groupe de fréquence, les effets indésirables sont présentés par ordre de sévérité décroissante. Outre les événements rapportés lors des essais cliniques, les réactions spontanées rapportées dans le monde par Bexsero depuis sa commercialisation sont décrites dans la liste ci-dessous. Comme ces réactions ont été rapportées volontairement à partir d'une population de taille inconnue, il n'est pas toujours possible d'estimer de façon fiable leur fréquence. Ces réactions sont, en conséquence, listées avec une fréquence indéterminée. **Nourrissons et enfants (jusqu'à l'âge de 10 ans)** Affections du système immunitaire Fréquence indéterminée : réactions allergiques (y compris réactions anaphylactiques) Troubles du métabolisme et de la nutrition Très fréquent : troubles alimentaires Affections du système nerveux Très fréquent : somnolence, pleurs inhabituels, céphalée Peu fréquent : convulsions (y compris convulsions fébriles) Fréquence indéterminée : épisode d'hypotonie-hyporéactivité, irritation des méninges (des signes d'irritation des méninges, tels qu'une raideur de la nuque ou une photophobie, ont été rapportés sporadiquement peu de temps après la vaccination. Ces symptômes ont été de nature légère et transitoire) Affections vasculaires Peu fréquent : pâleur (rare après le rappel) Rare : syndrome de Kawasaki Affections gastro-intestinales Très fréquent : diarrhée, vomissements (peu fréquents après le rappel) Affections de la peau et du tissu sous-cutané Très fréquent : rash (enfants âgés de 12 à 23 mois) (peu fréquent après le rappel) Fréquent : rash (nourrissons et enfants âgés de 2 à 10 ans) Peu fréquent : eczéma Rare : urticaire Affections musculo-squelettiques et systémiques Très fréquent : arthralgies Troubles généraux et anomalies au site d'administration Très fréquent : fièvre ( $\geq 38^\circ\text{C}$ ), sensibilité au niveau du site d'injection (y compris sensibilité sévère au site d'injection définie par des pleurs lors d'un mouvement du membre ayant reçu l'injection), érythème au site d'injection, gonflement du site d'injection, induration au site d'injection, irritabilité Peu fréquent : fièvre ( $\geq 40^\circ\text{C}$ ) Fréquence indéterminée : réactions au site d'injection (incluant un gonflement étendu du membre vacciné, vésicules au point d'injection ou autour du site d'injection et nodule au site d'injection pouvant persister pendant plus d'un mois) **Adolescents (à partir de 11 ans) et adultes** Affections du système immunitaire Fréquence indéterminée : réactions allergiques (y compris réactions anaphylactiques) Affections du système nerveux Très fréquent : céphalée Fréquence indéterminée : syncope ou réaction vaso-vagale à l'injection, irritation des méninges (des signes d'irritation des méninges, tels qu'une raideur de la nuque ou une photophobie, ont été rapportés sporadiquement peu de temps après la vaccination. Ces symptômes ont été de nature légère et transitoire) Affections gastro-intestinales Très fréquent : nausées Affections musculo-squelettiques et systémiques Très fréquent : myalgies, arthralgies Troubles généraux et anomalies au site d'administration Très fréquent : douleur au point d'injection (y compris douleur sévère au point d'injection définie par une incapacité à mener à bien des activités quotidiennes normales), gonflement du site d'injection, induration au point d'injection, érythème au site d'injection, malaise Fréquence indéterminée : fièvre, réactions au site d'injection (incluant gonflement étendu du membre vacciné, vésicules au point d'injection ou autour du site d'injection et nodule au site d'injection pouvant persister plus d'un mois) **Déclaration des effets indésirables suspectés** La déclaration des effets indésirables suspectés après autorisation du médicament est importante. Elle permet une surveillance continue du rapport bénéfice/risque du médicament. Les professionnels de santé déclarent tout effet indésirable suspecté via le système national de déclaration. **Belgique** Agence fédérale des médicaments et des produits de santé Division Vigilance EUROSTATION II Place Victor Horta, 40/40 B-1060 Bruxelles Site internet: www.afmps.be e-mail: adverserdrugreactions@fagg.afmps.be **Luxembourg** Direction de la Santé – Division de la Pharmacie et des Médicaments Villa Louvigny – Allée Marconi L-2120 Luxembourg Site internet: http://www.ms.public.lu/fr/activites/pharmacie-medicament/index.html **TITULAIRE DE L'AUTORISATION DE MISE SUR LE MARCHÉ** GSK Vaccines S.r.l., Via Fiorentina 1, 53100 Siena, Italie **DATE D'APPROBATION DU TEXTE 03/2019 (v09)** **MODE DE DELIVRANCE** Sur prescription médicale. 1. Bexsero SMP C 2. Medini D, Stella M, Wassil J, Vaccine 2015; 33: 2629-2636 PM-BE-BEX-ADVT-190001 - May, 2019 - E.R.: GlaxoSmithKline Pharmaceuticals s.a., av Pascal 2-4-6, 1300 Wavre



## PERCENTILE

### COMITÉ SCIENTIFIQUE

K Allegaert  
M Boel  
M Boon  
A Casaer  
C Chantrain  
L Collard  
L De Waele  
D De Wolf  
H Dorchy  
L Gilbert  
B Hauser  
JP Langhendries  
P Lysy  
R Mauel  
D Mekahli  
S Moniotte  
Ch Mossay  
F Pierart  
JP Stalens  
F Veyckemans



UPP  
Membre de l'Union des Éditeurs  
de la Presse Périodique

L'éditeur ne pourra être tenu pour responsable du contenu des articles signés, qui engagent la responsabilité de leurs auteurs. En raison de l'évolution rapide de la science médicale, l'éditeur recommande une vérification extérieure des attitudes diagnostiques ou thérapeutiques recommandées.

# Sommaire

## ÉDITORIAL

### Pédiatrie et troubles du neuro-développement

Pierre Defresne (Neuropédiatre - Médecin-Directeur, Centre de Référence pour les Troubles du Spectre de l'Autisme, Fondation SUSA – Université de Mons)

3

## DOSSIER: PÉDIATRIE ET TROUBLES DU NEURO-DÉVELOPPEMENT

### Pistes d'intervention précoce dans les troubles du comportement chez le jeune enfant

Alexandra Volckaert (Institut des Sciences Psychologiques, Université catholique de Louvain, Louvain-la-Neuve; co-fondatrice d'INEMO asbl), et al.

8

### Le trouble alimentaire pédiatrique

Pascale Grevesse, et al. (Équipe multidisciplinaire pour les troubles alimentaires du jeune enfant, service de pédiatrie générale, Clin. Univ. St-Luc, UCL, Bruxelles)

12

### Sclérose tubéreuse de Bourneville et troubles neuropsychiatriques associés

Anna C. Jansen (Neurologie pédiatrique, UZ Brussel; coordinatrice de la TSC Clinic, UZ Brussel), et al.

18

### Repérage des troubles du spectre de l'autisme en Belgique francophone: le programme STARTER

Pierre Defresne, et al. (Centre de Référence pour les Troubles du Spectre de l'Autisme «Jean-Charles Salmon», Fondation SUSA, Université de Mons)

24

### Une jeune fille de 14 ans souffrant de douleur abdominale basse

Céline Ovaere et Lieven Platteeuw (Faculté de Médecine [assistante en formation en gynécologie-obstétrique], UZ Leuven; Service de Gynécologie-Obstétrique, AZ Groeninge, Courtrai)

28

### Survol du congrès de la *Belgian Society of Pediatric Dermatology*

Eva Hulstaert (UZ Gent)

31

Retrouvez Percentile sur internet

[www.percentile.be](http://www.percentile.be)



# Pistes d'intervention précoce dans les troubles du comportement chez le jeune enfant

Alexandra Volckaert<sup>1,2</sup>, Marine Houssa<sup>1,2</sup>, Nastasya Honoré<sup>1</sup>, Marie-Pascale Noël<sup>1</sup>, Nathalie Nader-Grosbois<sup>1</sup>

1. Institut des Sciences Psychologiques, Université catholique de Louvain, Louvain-la-Neuve

2. Co-fondatrice d'INEMO asbl

Il n'est pas rare de voir en consultation de (neuro)pédiatrie des familles venant consulter pour leur jeune enfant, décrit comme «difficile», «turbulent», «ingérable», etc. Chez l'enfant d'âge préscolaire, les troubles externalisés du comportement se manifestent par de la désobéissance, de la provocation, de l'agitation, de l'impulsivité, ou encore une difficulté à gérer ses émotions. Ces enfants présentent alors souvent des difficultés tant à domicile qu'en milieu scolaire, et tout le monde s'accorde à dire qu'ils éprouvent également des difficultés dans les relations avec autrui. Divers facteurs de risque existent dans l'émergence de ces troubles, entre autre les fonctions exécutives et les compétences socioémotionnelles. Depuis quelques années, diverses alternatives de prise en charge d'enfants dès le plus jeune âge, ciblant ces facteurs de risque, ont vu le jour dans la littérature. Nous connaissons l'importance du développement des fonctions exécutives et des compétences socioémotionnelles à l'âge préscolaire: ces capacités impactent non seulement la réussite scolaire et professionnelle, mais également diverses variables comme la santé, etc. Plus récemment, nous avons pu montrer que travailler les fonctions exécutives et les compétences socioémotionnelles, en prévention, au sein de classes de maternelle et primaires, a un impact positif sur les capacités d'attention de l'enfant, sur son contrôle de l'impulsivité, sur la capacité qu'il a de passer d'une tâche à l'autre, mais également sur la compréhension qu'il a de ses propres émotions et de celles d'autrui. Ces travaux montrent que les personnes gravitant autour de l'enfant (parents, enseignants,...) peuvent facilement mettre en place des activités visant à développer ses capacités exécutives et ses compétences socioémotionnelles.



## Introduction

Au sein des consultations (neuro)pédiatriques d'enfants d'âge préscolaire (3-6 ans), il est régulier que les parents évoquent des comportements difficiles à gérer à l'école et en famille. Divers profils d'enfants sont alors observés: certains présentent des symptômes tels que de la provocation face à l'adulte, de la désobéissance, d'autres sont plutôt agressifs, d'autres encore présentent un profil davantage marqué par de l'agitation et/ou de l'impulsivité, un non-respect des limites ou encore des difficultés à gérer leurs émotions (1, 2). Ce type de comportements suggère la présence de troubles externalisés du comportement (TEC) (3).

Il est cependant important de rappeler qu'à l'âge préscolaire, un certain niveau d'agitation peut être considéré comme «normal» et qu'il ne faut donc pas tirer la sonnette d'alarme si, à 4 ans, un enfant ne tient pas en place sur sa chaise. Dans le même sens, il peut être considéré comme «typique» d'éprouver encore à cet âge des difficultés à gérer ses émotions ou à réagir de manière socialement adaptée lors d'un conflit avec un camarade. Il est donc important de rester prudent lors de la pose d'un éventuel diagnostic, pouvant coller une étiquette non justifiée à un enfant, ce qui pourra lui porter préjudice ensuite. Dans certains cas néanmoins, ces TEC peuvent engendrer des difficultés dans la vie quotidienne, familiale et sociale, et entraver les apprentissages (4, 5).



Pendant des années, bon nombre de familles se sentaient démunies face au manque de soutien de ces difficultés comportementales chez le jeune enfant, expliqué par le fait que les diagnostics de type trouble oppositionnel, trouble de l'attention avec ou sans hyperactivité, etc. n'étaient pas posés avant l'âge de 6 ans. Actuellement, diverses innovations dans l'accompagnement ont été développées, qui peuvent prendre diverses formes (6): des stages extra-scolaires sont proposés aux enfants, des temps d'échange pour les familles, mais également des ateliers au sein des écoles.

## L'ouverture à la prise en charge précoce

La littérature actuelle a permis de recenser divers facteurs de risque jouant un rôle déterminant dans l'émergence des TEC (2, 7-9). Lorsqu'un parent se trouve face à son enfant dit «difficile», celui-ci peut voir son **sentiment de compétence parentale** amoindri, avec l'impression de ne pas être le parent qu'il voudrait être. Peuvent alors émerger des **pratiques éducatives** qui pourront être moins cohérentes, parfois plus punitives, variant d'un parent à l'autre au sein du couple parental, pouvant amener à des réactions toujours plus négatives de la part de l'enfant (10). Il a également été mis en évidence que les enfants présentant un retard de **langage** ont plus de risques de présenter des TEC (11-13): ils éprouvent des difficultés à s'exprimer, ne parviennent pas à se faire comprendre par l'entourage et expérimentent alors un nombre important d'épisodes de frustration pouvant mener à des difficultés comportementales.

Les **compétences socioémotionnelles** (CSE) jouent également un rôle important. Les enfants présentant des TEC ont en effet des difficultés au niveau de la régulation émotionnelle, c'est-à-dire des difficultés à gérer leurs émotions, mais aussi des difficultés au niveau de l'identification et de la compréhension des émotions (14). Des difficultés à résoudre des situations critiques (conflits, disputes) apparaissent également, c'est-à-dire que, face à une situation conflictuelle par exemple, l'enfant n'adoptera pas toujours un comportement approprié. Enfin, les enfants présentant des TEC sont également caractérisés par des difficultés attentionnelles, de l'impulsivité, de l'agitation motrice, etc (15). Ces difficultés de contrôle comportemental font référence aux **fonctions exécutives** (FE): il s'agit d'un ensemble de mécanismes cognitifs permettant à l'enfant d'adapter son comportement lors de situations nouvelles, entre autres lorsque des routines ne suffisent plus ou sont inappropriées (16).

D'autres facteurs de risque ont été mis en évidence, par exemple liés à l'équipement neurologique de l'enfant, tels que les **facteurs génétiques** relatifs au tempérament ou à des pathologies neurologiques (2), mais également des facteurs de structuration familiale ou d'isolement sociale, liés au **niveau socioéconomique** (8). Il sera possible d'agir sur certains facteurs, tels que les pratiques éducatives, ou la stimulation des FE et des CSE.

Les chercheurs de l'UCLouvain ont exploré dans quelle mesure il était possible d'agir sur certains de ces facteurs de risque, par la mise en place d'interventions précoces. En agissant sur ces facteurs afin de les améliorer, l'idée est alors d'en faire des facteurs de protection. Du côté parental, il a été mis en évidence qu'une guidance parentale sous forme de séances de groupe permettait d'améliorer significativement la qualité des interactions parents-enfant, les pratiques éducatives et le sentiment de compétence parentale (17-20). Au niveau de l'enfant, des prises en charge spécifiques ciblant les FE ont montré une amélioration des capacités attentionnelles et une diminution des affects négatifs (cris, coups, énervements, pleurs) liés à des épisodes de frustration, alors qu'une intervention au niveau des CSE a conduit à de meilleures capacités de régulation émotionnelle, d'adaptation sociale et de résolution des situations critiques. Dans la pratique clinique, il semble évident que la combinaison des prises en charge parentale et de l'enfant amènerait plus de bénéfices.

## Le rôle spécifique des FE et des CSE dans le contrôle du comportement

Les FE occupent une place centrale dans le contrôle émotionnel et les interactions sociales, jouant un véritable rôle régulateur du comportement (21). L'inhibition, c'est-à-dire la capacité à réfréner une réponse automatique, mais également à faire abstraction des distracteurs externes, serait la fonction exécutive la plus liée aux TEC (22, 23). Dans la vie de tous les jours, les plaintes amenées concernent souvent ces aspects exécutifs. En classe, par exemple, certains enfants ont beaucoup de mal à attendre leur tour pour répondre. Ils ont tendance à donner leur réponse à voix haute, sans attendre que l'enseignant leur ait donné l'autorisation de parler. À la maison, ils pourront avoir du mal à patienter lorsque le parent leur demande d'attendre avant de commencer l'apéritif. Une autre difficulté concerne l'inhibition des distracteurs externes: plutôt que de porter toute leur attention sur ce que l'enseignant est en train de dire, certains élèves se laissent distraire par les autres enfants (qui parlent ou qui bougent à côté de lui) ou par d'autres

Tableau 1: Étapes du traitement de l'information sociale.

Étapes du traitement de l'information sociale	Ce que l'enfant fait
Étape 1 Encodage des indices sociaux	L'enfant doit porter son attention sur les informations pertinentes dans la situation sociale, il va les encoder.
Étape 2 Interprétation et représentation mentale des indices	Il va traiter ces informations pour leur donner un sens. L'enfant va attribuer et interpréter les causes de la situation, mais également les intentions des différents protagonistes.
Étape 3 Clarification ou sélection des buts	L'enfant va décider du but qu'il veut atteindre dans cette situation (continuer ou adapter).
Étape 4 Construction ou accès à une réponse	En fonction de l'interprétation et de son objectif, il pourra activer plusieurs stratégies dans son répertoire.
Étape 5 Décision de la réponse	Il choisit une stratégie parmi celles activées.
Étape 6 Mise en œuvre du comportement	Il manifeste le comportement. En fonction de la réaction d'autrui, il pourra juger de l'adéquation de son comportement.



Figure 1: Monsieur Stop.



Figure 2: La statue.



Figure 3: Le détective.

Illustration: Colombe Casey – La plume de Colombe

stimuli (la musique du marchand de glace qui passe, la mouche sur la vitre, etc.). À la maison, ces mêmes enfants auront du mal à ranger leur chambre sans se laisser distraire par les jeux à leur disposition.

Il a été démontré que les enfants ayant de faibles capacités d'auto-contrôle durant la petite enfance présentaient plus de difficultés financières, plus de problèmes de santé à l'âge adulte et une plus grande probabilité de délinquance, ce qui rappelle l'importance de développer de bonnes capacités exécutives (24).

Pour prévenir des difficultés comportementales, des travaux expérimentaux ont pu prouver que stimuler les FE dès le plus jeune âge peut être efficace (25, 26). Par exemple, des enfants de 3 à 5 ans ayant bénéficié d'un entraînement de l'inhibition en petits groupes à raison de 2 séances par semaine sur 2 mois de temps ont amélioré leur inhibition, leur attention et leur mémoire de travail (c'est-à-dire la capacité à manipuler une information en mémoire à court terme, comme par exemple lors d'un calcul mental). Ils étaient ainsi plus à même de mieux réguler leur émotion et d'être perçus comme mieux adaptés socialement.

En outre, l'entraînement des compétences émotionnelles en compréhension des états mentaux et de résolution de problèmes sociaux améliore leur régulation émotionnelle et leurs compétences sociales. Autrement dit, les enfants d'âge préscolaire qui comprennent mieux les émotions, les croyances, les désirs, et apprennent à prendre en compte la perspective des autres développent mieux leur Théorie de l'Esprit\*. Ces enfants sont mieux outillés pour répondre de façon adaptée à des situations sociales (27).

En milieu familial, lorsqu'un enfant regarde un film, les parents peuvent parler des émotions et des croyances et faire le lien avec des situations vécues par leur enfant. Lorsque l'enfant vit une situation frustrante, l'invitation à en parler, à imaginer comment y réagir, etc. outille l'enfant pour mieux résoudre des situations sociales critiques.

Au cours de leur vie, les enfants vivent des expériences sociales qui les confrontent à différentes situations dans les relations qu'ils entretiennent avec les autres (amis, famille, adultes, etc.). Plusieurs étapes cognitives peuvent se mobiliser. Le **tableau 1** les reprend.

## L'entraînement de compétences par le jeu

Concrètement, il est important que le travail de stimulation des FE chez les jeunes enfants se fasse de manière ludique pour favoriser leur motivation et leur implication. Ces jeux impliquent l'inhibition et les capacités de contrôle de l'enfant. En parallèle, trois personnages fictifs peuvent servir d'outils pour soutenir la métacognition des enfants, c'est-à-dire les aider à réfléchir à ce qui se passe dans leur tête lorsqu'ils réalisent une tâche/un exercice (25, 28). Par exemple, Monsieur Stop (**Figure 1**) apprend à l'enfant à dire «Stop, je réfléchis et puis j'agis». Ce personnage est aussi utilisé dans les exercices de CSE, en apprenant aux enfants à ne pas réagir trop rapidement mais en les incitant à réfléchir à des possibilités de réponses lors d'une situation (par exemple ne pas se battre dès que l'on se fait bousculer dans la cour de récréation). La Statue (**Figure 2**) aide les enfants à rester calmes dans les activités exigeant de ne pas bouger, en contrôlant les différentes parties de leur corps. Enfin, le Détective (**Figure 3**) invite les enfants à vérifier leurs productions ou réponses. Les enfants s'approprient l'usage de ces outils, ce qui diminue leur impulsivité.

La situation de groupe d'enfants facilite la conscience de plusieurs points de vue lors des interactions, dans des exercices ciblant les CSE (lectures d'histoires, mises en situation sociales illustrées par des images et des vidéos, etc.)

Nos travaux montrent qu'après quelques séances, les enfants ayant bénéficié de tels entraînements présentent moins de comportements d'agitation et d'inattention lors d'observations et à travers ce que rapportent les enseignants, par comparaison à ceux qui n'ont pas participé (25, 27). Actuellement, cette approche est de plus en plus adoptée par les (neuro)psychologues et reste donc une option efficace de prise en charge, que ce soit en ateliers de groupe ou en individuel.

## Accompagner les enseignants

Bien que des activités soient déjà mises en place par les enseignants dès la maternelle, il est important d'optimiser l'efficacité de celles-ci en référence à un programme dont nous avons pu scientifiquement prouver les effets positifs. En l'occurrence, le programme INEMO Kidschool,

subventionné par la Fédération Wallonie-Bruxelles, peut répondre à cette mission. Celui-ci combine la stimulation des FE et des CSE, et fournit aux enseignants des canevas d'activités et des techniques d'animation efficaces pour apprendre aux enfants à gérer leur agitation et leur impulsivité, à réguler leur comportement, à percevoir que le point de vue d'un enfant peut différer d'un autre, etc.

Nos premiers constats indiquent que les enfants ayant participé aux séances améliorent leur attention après l'intervention et contrôlent mieux leur impulsivité que ceux qui n'en ont pas bénéficié. On observe que les passages d'une activité à l'autre dans la classe se font plus aisément. Ces enfants ont une meilleure compréhension des émotions et se mettent plus facilement à la place de l'autre, ce qui leur permet de réagir de manière plus adaptée lorsqu'ils se trouvent face à une situation et les aide à mieux réguler leurs émotions. Cela a également un impact positif sur la prise en considération du point de vue de l'enfant par l'enseignant. Ce programme est un outil de prévention et d'intervention.

## Conclusion

En tant que (neuro)pédiatre, une première étape est d'identifier le profil des difficultés comportementales à travers la plainte ou la préoccupation parentale (agitation, non-compliance, opposition, etc.). Par exemple, en posant les questions suivantes: quels sont les comportements qui vous semblent les plus difficiles à gérer? Dans quels contextes ces comportements se manifestent-ils? Les difficultés apparaissent-elles dans tous les milieux de vie (en famille, à l'école, etc.)? La deuxième étape consiste à discuter avec les parents des facteurs de risque ou de protection sur lesquels il est possible d'agir et à dégager avec eux s'il s'agit davantage d'un besoin de guidance parentale au sujet des pratiques éducatives ou d'une stimulation de nouvelles compétences chez leur enfant à travers une prise en charge chez un (neuro)psychologue. En accord avec les parents, des pistes peuvent être renseignées à l'égard de l'enseignant si nécessaire.

\* La Théorie de l'Esprit reprend les processus cognitifs qui permettent à quelqu'un de reconnaître, comprendre et attribuer un état mental (une émotion, une intention, une croyance, un désir, une connaissance, etc.) à soi-même ou à autrui. Elle se développe à l'âge préscolaire et scolaire, et est constamment utilisée dans la vie de tous les jours.

## Références

1. Cohen D. Vers un modèle développemental d'épigenèse probabiliste du trouble des conduites et des troubles externalisés de l'enfant et de l'adolescent. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence* 2008;56(4-5):237-44.
2. Roskam I, Kinoo P, Nassogne MC. L'enfant avec troubles externalisés du comportement: approche épigénétique et développementale. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence* 2007;55(4):204-13.
3. Achenbach TM and Edelbrock CS. Manual for Teacher Version of the Child Behavior Checklist and Child Behavior Profile. 1986: University of Vermont, Department of Psychiatry, Burlington.
4. Campbell SB, Shaw DS, Gilliom M. Early externalizing behavior problems: Toddlers and preschoolers at risk for later maladjustment. *Dev Psychopathol* 2000;12(3):467-88.
5. Roskam I, Noël M, Schelstraete M. L'enfant au comportement difficile: caractéristiques individuelles et familiales. Les enfants difficiles (3-8 ans): évaluation, développement et facteurs de risque 2011: p. 76-106.
6. Roskam I, et al. La prise en charge des troubles du comportement du jeune enfant: Manuel à l'usage des praticiens. 2017.
7. Roskam I, et al. When there seem to be no predetermining factors: Early child and proximal family risk predicting externalizing behavior in young children incurring no distal family risk. *Res Dev Disabil* 2013;34(1):627-39.
8. Deater-Deckard K, et al. Multiple risk factors in the development of externalizing behavior problems: Group and individual differences. *Dev Psychopathol* 1998;10(03):469-93.
9. Volckaert AMS, Noël MP. Executive function, chaos and temperament: specificities in preschoolers with externalizing behaviors. 2018.
10. Meunier JC, Roskam I, Browne DT. Relations between parenting and child behavior: Exploring the child's personality and parental self-efficacy as third variables. *Int J Behav Dev* 2011;35(3):246-59.
11. Bornstein MH, Hahn C-S, Suwalsky JT. Language and internalizing and externalizing behavioral adjustment: Developmental pathways from childhood to adolescence. *Dev Psychopathol* 2013;25(3):857-78.
12. Van Schendel C, Schelstraete M-A, Roskam I. Développement langagier et troubles externalisés du comportement en période préscolaire: quelles relations? *L'Année psychologique* 2013;113(03):375-426.
13. Brassart E, Schelstraete M-A. Quels sont les liens entre le développement du langage et les troubles externalisés du comportement? Étude chez trois groupes d'enfants d'âge préscolaire. *L'Année psychologique* 2015;115(4):533-90.
14. Eisenberg N, et al. The relations of regulation and emotionality to children's externalizing and internalizing problem behavior. *Child Dev* 2001;72(4):1112-34.
15. Brocki KC, Bohlin G. Developmental change in the relation between executive functions and symptoms of ADHD and co-occurring behaviour problems. *Infant and Child Development* 2006;15(1):19-40.
16. Van der Linden M, et al. L'évaluation des fonctions exécutives. *Traité de neuropsychologie clinique: tome I*, 2000.
17. Mouton B, et al. Confident parents for easier children: a parental self-efficacy program to improve young children's behavior. *Education Sciences* 2018;8(3):134.
18. Brassart E, Schelstraete M-A. Enhancing the communication abilities of preschoolers at risk for behavior problems. *Infants & Young Children* 2015;28(4):337-54.
19. Brassart E, Schelstraete M-A, Roskam I. What are the effects of a parent-implemented verbal responsive intervention on preschoolers with externalizing behavior problems? *Child & Family Behavior Therapy* 2017;39(2):108-30.
20. Mouton B, Roskam I. Confident mothers, easier children: A quasi-experimental manipulation of mothers' self-efficacy. *Journal of Child and Family Studies* 2015;24(8):2485-95.
21. Anderson P. Assessment and development of executive function (EF) during childhood. *Child Neuropsychology* 2002;8(2):71-82.
22. Pauli-Pott U, Becker K. Neuropsychological basic deficits in preschoolers at risk for ADHD: A meta-analysis. *Clin Psychol Rev* 2011;31(4):626-37.
23. Schoemaker K, et al. Executive functions in preschool children with externalizing behavior problems: a meta-analysis. *J Abnorm Child Psychol* 2013;41(3):457-71.
24. Moffitt TE, et al. A gradient of childhood self-control predicts health, wealth, and public safety. *Proc Natl Acad Sci* 2011;108(7):2693-8.
25. Volckaert AMS, Noël MP. Training executive function in preschoolers reduce externalizing behaviors. *Trends in Neuroscience and Education* 2015;4:37-47.
26. Volckaert AMS, Noël MP. Externalizing behavior problems in preschoolers: impact of an inhibition training. *J Psychol Abnorm* 2016;5(154):2.
27. Houssa M, Nader-Grobois N. Could training social cognition reduce externalizing behaviors in preschoolers and enhance their social adjustment? 2016.
28. Gagné PP, Longpré LP. Apprendre... avec Réfecto. 2004: Chenelière/McGraw Hill.

# Le trouble alimentaire pédiatrique

Pascale Grevesse, Joëlle Van Wingham, Laurence Franck, Martine Dassy, Nadine Cormann, Dominique Charlier, Dominique Hermans

Équipe multidisciplinaire pour les troubles alimentaires du jeune enfant, service de pédiatrie générale, Clin. Univ. St-Luc, UCL, Bruxelles

L'alimentation est une habileté développementale se construisant étape par étape depuis la vie embryonnaire jusqu'à l'âge adulte. Beaucoup d'enfants sont considérés par leurs parents comme de mauvais mangeurs. Ces plaintes concernent principalement les enfants d'âge préscolaire et représentent une part importante des consultations chez le pédiatre. Si la plupart de ces difficultés sont passagères, elles risquent toutefois de se pérenniser chez certains enfants pour devenir un trouble alimentaire pédiatrique. Des signes d'alerte doivent éveiller l'attention des pédiatres et autres professionnels de la petite enfance: des conséquences négatives sur la croissance et l'état de santé de l'enfant, des signes fonctionnels, sensoriels et comportementaux, une inquiétude parentale à propos du déroulement des repas, etc. L'évaluation et la prise en charge du trouble alimentaire pédiatrique relèvent d'une équipe interdisciplinaire, et une intervention précoce est recommandée, afin que le développement alimentaire du jeune enfant suive autant que possible son développement morpho-physiologique.



Pascale Grevesse

## Introduction

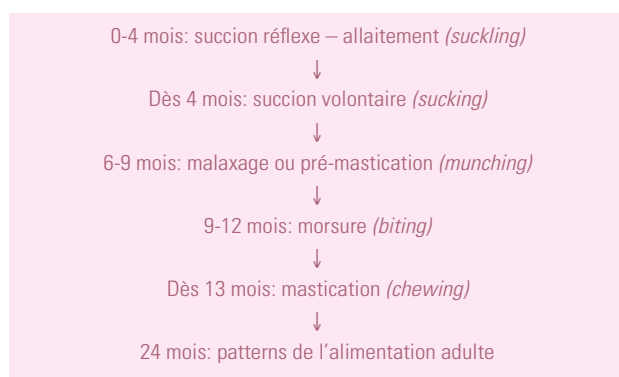
Les difficultés alimentaires du jeune enfant sont devenues l'un des motifs de consultation médicale les plus fréquents chez les jeunes enfants (1). En effet, plus de 50% des mères considèrent qu'au moins l'un de leurs enfants mange mal (2). Selon Yang (3), ces difficultés alimentaires précoces englobent tous les problèmes liés à l'alimentation, sans distinction au niveau de l'étiologie, de la gravité et/ou des conséquences notamment sur la santé de l'enfant. La plupart du temps, les parents décrivent que l'enfant refuse certains aliments (par ex. les légumes), qu'il n'accepte pas certaines textures (par ex. les morceaux), que les repas tirent en longueur (au-delà de 30 minutes) ou encore que l'enfant n'est pas autonome lors des repas, alors qu'il en a l'âge (par ex. l'enfant attend qu'on lui donne les bouchées); il s'agit des «mangeurs sélectifs» (*picky eaters*). Ces plaintes concernent principalement les enfants d'âge préscolaire (4), plaçant ainsi le pédiatre en première ligne. Il appartient à ce dernier de prendre en considération toutes les préoccupations parentales, afin de fournir des conseils et un suivi appropriés pour l'enfant et sa famille. En effet, chez 3 à 10% des enfants, les difficultés alimentaires précoces vont se pérenniser pour devenir un trouble alimentaire parfois sévère (5). Il y a lieu pour le pédiatre de prendre en charge toute situation à risque sur le plan nutritionnel. En effet, en présence d'une alimentation restrictive ou inadaptée à l'âge, la croissance de l'enfant peut être compromise en raison d'apports nutritionnels insuffisants et/ou inadéquats. En outre, les troubles

alimentaires sont rarement limités à l'enfant seul (6): ils deviennent rapidement un problème familial et constituent un facteur de stress parental majeur. Or toutes les situations qui entraînent des répercussions sur le plan familial, social et psychologique ne doivent pas être banalisées. Il est certain qu'avoir un enfant qui «ne mange pas» inquiétera inmanquablement ses parents.

## Développement du comportement alimentaire

Le comportement alimentaire se construit au cours d'une succession d'étapes neuro-développementales, dès les premiers mois de la vie embryonnaire jusqu'aux environs de 4-6 ans. La déglutition fœtale apparaît à 10 semaines d'aménorrhée (SA); elle est déterminante pour la trophicité fœtale et la maturation du tube digestif. Le fœtus va déglutir des quantités de plus en plus importantes de liquide amniotique (de 500 à 1.000ml par jour) pour s'approcher des quantités que le nouveau-né déglutira dès la naissance. Les mouvements de succion figurent parmi les premiers mouvements de l'embryon (5). Présente dès le 2<sup>e</sup> mois de gestation, la succion joue un rôle développemental; elle est en effet indispensable à la construction morphologique des organes oraux (par ex. la mandibule, la forme du palais, l'articulation temporo-mandibulaire). La succion non nutritive est fonctionnelle dès 28 SA, tandis qu'il faut attendre 36 SA pour que la succion nutritive soit mature.

Après la naissance, l'alimentation suit le même schéma chez la plupart des enfants. Le développement alimentaire suit la maturation de l'enfant (7) au niveau morpho-physiologique (la maturation dentaire, la production salivaire, la maturation du système digestif et immunitaire), au niveau de la motricité générale (par ex. la tenue de la tête, la station assise, la coordination oculo-manuelle), au niveau de la motricité orale (par ex. les mouvements linguaux et mandibulaires) et au niveau du comportement (par ex. l'autonomie) et des capacités communicatives. Au début, l'alimentation du bébé est exclusivement liquide. Elle va progressivement évoluer vers une alimentation incluant à la fois des aliments liquides et des aliments solides. En ce qui concerne les aliments solides, il s'agit d'abord d'aliments semi-liquides que l'enfant boit plus qu'il ne les mange (bouillies, purées mixées lisses), ensuite d'aliments écrasés: c'est le début des textures mixtes contenant des grumeaux, des petits morceaux tendres et enfin d'aliments à croquer et à mâcher impliquant des capacités de mordre (en lien avec l'émergence dentaire), de mastiquer, de déglutir. En 2 ans, l'enfant va adopter les patterns de l'alimentation adulte en suivant la séquence suivante:



De la naissance jusqu'aux environs de 2 ans, l'enfant réalise des expériences sensorielles (par ex. nouvelles textures) en lien avec son développement oro-moteur et inversement développe sa motricité orale en lien avec les expériences sensorielles: il apprend ainsi à reconnaître et à gérer les différents aliments qui lui sont proposés. La mastication est donc un apprentissage. Après 2 ans, l'enfant poursuit le développement de ses compétences et enrichit les patterns sensori-moteurs (8, 9). Il faut attendre l'âge de 4-6 ans pour que l'enfant atteigne une autonomie alimentaire et puisse manger seul de manière sécurisée toutes les textures d'aliments.

## Des préoccupations parentales au trouble alimentaire: quelques chiffres

On ignore à ce stade si l'incidence des problèmes d'alimentation augmente ou si les professionnels de la santé et les parents s'en préoccupent davantage (10). Selon Patel (11), les problèmes d'alimentation concernent 25 à 35% des jeunes enfants. Par contre, 1 à 5% seulement présenteraient un réel trouble alimentaire avec répercussions sur la croissance de l'enfant et/ou malnutrition (12). Les difficultés alimentaires se développent la plupart du temps dans la petite enfance et plus particulièrement lors des transitions dans le mode d'alimentation,

par exemple lors du sevrage, de la diversification, de la modification des textures, de l'auto-alimentation. Manikam et Perman (6) considèrent que 80% des enfants avec retard de développement présentent des troubles alimentaires et que la plupart de ceux-ci ont des causes organiques sous-jacentes. En effet, la prévalence des troubles alimentaires augmente considérablement chez les enfants atteints de maladies aiguës ou chroniques (6, 13). Les équipes multidisciplinaires ont recensé les pathologies qui sous-tendent des troubles alimentaires graves chez les enfants de moins de 10 ans fréquentant leurs consultations:

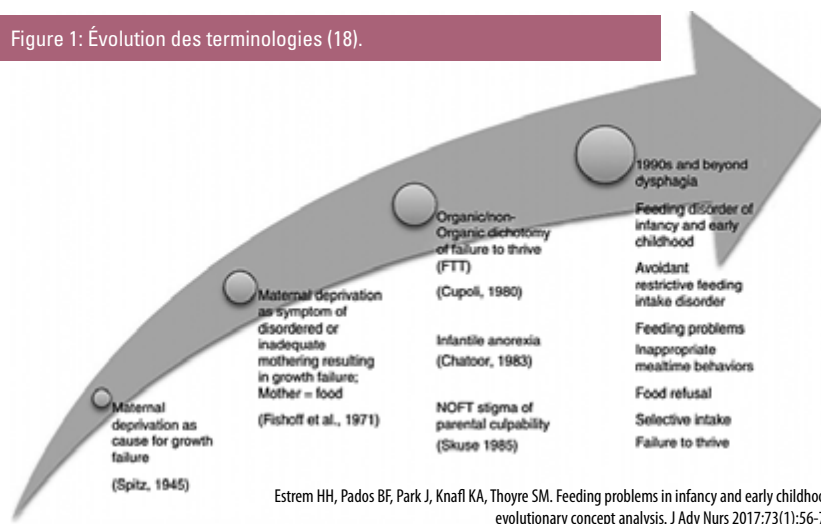
- dans 26 à 90% des cas, il s'agit d'enfants combinant des conditions médicales et des troubles sensori-moteurs de sévérité variable. On retrouve dans cette catégorie les malformations oro-faciales (par ex. fentes labio-palatines), les malformations digestives (par ex. atrésie de l'œsophage), les pathologies digestives (par ex. reflux gastro-œsophagien, allergies et intolérances alimentaires), les cardiopathies malformatives, les pathologies respiratoires, métaboliques et/ou rénales, les syndromes génétiques et des syndromes neurologiques;
- dans 23 à 43% des cas, il s'agit d'enfants présentant un retard mental, un déficit psychomoteur, un retard de développement;
- dans 10 à 49% des cas, il s'agit de conséquences d'une prématurité ou d'une dysmaturité.

## Évolution d'un concept

Il faut attendre les années 1990 pour voir apparaître le concept de dysphagie pédiatrique, alors que les théories de l'attachement, souvent culpabilisantes pour les mères, sont encore bien ancrées (Figure 1) (18).

Plusieurs auteurs s'accordent pour parler d'un continuum entre le mangeur sélectif et le refus de toute forme de nourriture (6). Cependant, d'une part, on manque d'outils de mesure permettant de déterminer un degré de sévérité et, d'autre part, il n'existe pas de consensus sur les termes utilisés pour qualifier l'enfant qui mange mal. Selon la discipline (par exemple le gastropédiatre ou le pédopsychiatre), le focus peut être sensiblement différent, avec des conséquences cliniques importantes: faut-il mettre en place une attente attentive ou une réelle intervention? Le risque est grand de retarder l'identification et le traitement des enfants présentant des troubles alimentaires (14). L'âge moyen du début de prise en soins spécialisés se situe aux environs de 2 ans. Or il s'avère que les parents ont souvent signalé un problème plus tôt dans la vie

Figure 1: Évolution des terminologies (18).



de l'enfant (13). De plus, les premiers signes sont parfois hétérogènes et non spécifiques, retardant ainsi le diagnostic. En termes de qualité de soins, il est nécessaire d'avoir un consensus interdisciplinaire (14).

## Le trouble alimentaire pédiatrique

Goday et al. (14) ont récemment avancé une proposition de critères diagnostiques permettant d'identifier le trouble alimentaire pédiatrique (ci-après TAP). Ce dernier consiste en une perturbation de la prise orale des aliments conforme à ce qui est attendu pour l'âge de l'enfant et qui persiste au moins 2 semaines. Il s'agit de difficultés à consommer une quantité et/ou une variété d'aliments adéquats ainsi qu'un refus ou une incapacité de manger et de boire des quantités suffisantes pour maintenir des apports nutritionnels adéquats et assurer la croissance de l'enfant (3). On distingue le TAP aigu, lorsque cette altération dure entre 2 semaines et 3 mois, du TAP chronique, lorsqu'elle persiste au-delà de 3 mois. Cette altération est associée à au moins l'un des aspects suivants :

- une pathologie médicale sous-jacente: atrésie de l'œsophage, insuffisance cardiaque, malformations de la sphère oro-faciale, etc.;
- des retentissements sur le plan nutritionnel: malnutrition, carence nutritionnelle spécifique en lien avec une sélectivité alimentaire, dépendance aux suppléments nutritionnels oraux ou à une nutrition entérale;
- des troubles des compétences alimentaires: retard de développement de la motricité orale, nécessité de modifier la texture des aliments liquides ou solides, utilisation d'une position ou d'un équipement adaptés, utilisation de stratégies adaptées;
- des retentissements sur le plan psychosocial: évitement actif ou passif de l'enfant lors des repas, inadéquation de l'attitude de l'aidant pour nourrir l'enfant, perturbation du fonctionnement social dans le contexte d'alimentation, perturbation de la relation entre le fournisseur de soins et l'enfant associée à l'alimentation.

Enfin, le TAP n'est causé ni par des processus cognitifs compatibles avec des troubles de la nutrition (par ex. l'anorexie, l'altération de l'image corporelle), ni par des habitudes d'absorption orale dues à un manque de nourriture ou conformes à des normes culturelles.

En résumé, la notion de trouble alimentaire pédiatrique s'applique à un enfant qui ne peut pas consommer une alimentation équilibrée d'aliments solides ou de liquides appropriés à son âge pour assurer sa croissance et son développement harmonieux.

## Points de vigilance

Concrètement, un certain nombre de signes d'alerte doivent éveiller l'attention des cliniciens en recherche d'un éventuel TAP (8, 12, 15, 20):

- au niveau du comportement, on peut notamment identifier, pendant l'alimentation, une cambrure ou un raidissement du corps, une irritabilité ou inversement un manque de vigilance, un refus de la nourriture solide ou liquide, des troubles du comportement au repas (par ex. pleurs, fuite, stress, détresse), des conflits lors des repas, de la néophobie (peur ou refus d'expérimenter des aliments nouveaux ou inconnus), des interruptions des repas, un manque d'autonomie alimentaire, l'utilisation d'ustensiles inappropriés à l'âge (par ex. boire au biberon à 4 ans);
- au niveau de la fonctionnalité, on peut constater un retard de développement de la motricité orale (12), une incapacité à gérer en bouche différentes textures de nourriture (8), des difficultés de succion et/ou de mastication (8), une toux pendant les repas, un



bavage excessif, de la nourriture solide ou liquide sortant de la bouche ou du nez, des difficultés à coordonner la respiration en mangeant et en buvant, un étouffement lors des repas, des infections respiratoires récurrentes;

- au niveau de la sensorialité, on retrouve toutes les formes de sélectivité alimentaire (par ex. aux textures, aux couleurs), un enfant qui mange mieux les aliments préférés (ce qui peut être qualifié à tort de caprice), la présence de désordres sensoriels non alimentaires (par ex. des enfants qui ne supportent pas de toucher certaines textures)
- enfin, on peut observer des signes mixtes tels que des régurgitations et vomissements, un allongement de la durée des repas (au-delà de 30 minutes), des grimaces, la présence d'un réflexe nauséux, le refus de poursuivre le repas, une détresse en cas de forçage.

## Prise en charge

L'évaluation et la prise en charge du TAP relèvent d'un travail interdisciplinaire, dans lequel l'enfant et sa famille sont des partenaires de l'équipe médicale et paramédicale (6, 16, 17). Parmi les membres de l'équipe, on peut citer les spécialistes suivants: pédiatre, ORL, pédo-psychiatre, diététicien, kinésithérapeute, logopède, infirmier, dentiste.

Tous les paramédicaux sont spécialisés en nutrition infantile. Lors des (ré)évaluations, chacun des membres de l'équipe tient compte des observations des autres thérapeutes. La prise en charge doit être coordonnée afin de déterminer les priorités médicales, rééducatives et environnementales.

De nombreux arguments plaident en faveur d'une intervention précoce, avec en priorité l'état de santé de l'enfant et sa croissance (3). Le TAP peut avoir des répercussions sur le développement cognitif, les apprentissages scolaires, l'attention, la mémoire, la régulation du comportement, les relations sociales (16, 17). Le développement alimentaire de l'enfant est étroitement lié au processus de développement oro-moteur (5, 7). Dès lors, afin d'avoir un développement harmonieux, l'enfant a besoin de réaliser des expériences sensorielles correspondant à son développement oro-moteur (7). Or la présence de troubles alimentaires chez le jeune enfant enclenche une spirale de désorganisation oro-motrice et sensorielle. La nutrition artificielle n'est pas sans danger: elle peut entraîner une «dépendance à la sonde», caractérisée notamment par une réticence à long terme pour boire et manger (19). Enfin, le TAP génère une grande anxiété parentale, les parents doutant de leur capacité à nourrir leur enfant (12).

## Conclusion

Le trouble alimentaire pédiatrique est une problématique complexe englobant les troubles de l'alimentation et de la déglutition, et relevant d'une prise en charge multidisciplinaire coordonnée permettant de déterminer les priorités médicales, rééducatives et environnementales. Une intervention précoce est recommandée afin de minimiser les répercussions sur la croissance et la santé de l'enfant ainsi que les comportements inappropriés (3). La prise en charge doit inclure une guidance parentale, afin de préserver la capacité des parents à nourrir leur enfant. Dans tous les cas, les objectifs de l'équipe médicale et paramédicale veilleront autant que possible au maintien ou à l'amélioration de la qualité de vie de l'enfant et de son entourage.

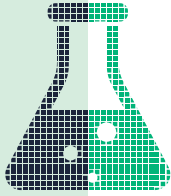
## Références

1. Dubedout S, Cascales T, Mas E, et al. Troubles du comportement alimentaire restrictifs du nourrisson et du jeune enfant: situations à risque et facteurs favorisants. *Archives de Pédiatrie* 2016;23(6):570-6.
2. Kerzner B, Milano K, MacLean WC, Berall G, Stuart S, Chatoor I. A practical approach to classifying and managing feeding difficulties. *Pediatrics* 2015;135(2):344-53.
3. Yang HR. How to approach feeding difficulties in young children. *Korean Journal of Pediatrics* 2017;60(12):379.
4. Linscheid TR, Budd KS, Rasnake LK. Pediatric feeding problems. 2003
5. Goulet O, Turck D, Vidailhet M. Alimentation de l'enfant en situations normale et pathologique. *Doin*. 2012
6. Manikam R, Perman, JA. Pediatric feeding disorders. *J Clin Gastroenterol* 2000;30(1):34-46.
7. Bruns DA, Thompson SD. Feeding challenges in young children: Toward a best practices model. *Infants & Young Children* 2010;23(2):93-102.
8. Morris SE, Klein MD. Pre-feeding skills: A comprehensive resource for mealtime development. Pro-ed. 2000.
9. Simione M, Loret C, Le Révérend B, et al. Differing structural properties of foods affect the development of mandibular control and muscle coordination in infants and young children. *Physiol Behav* 2018;186:62-72.
10. Borowitz KC, Borowitz SM. Feeding problems in infants and children: assessment and etiology. *Pediatric Clinics* 2018;65(1):59-72.
11. Patel MR. Assessment of pediatric feeding disorders. In *Handbook of Crisis Intervention and Developmental Disabilities* 2013 (pp. 169-182). Springer, New York, NY.
12. Cascales T, Olives JP. Troubles alimentaires restrictifs du nourrisson et du jeune enfant: avantages d'une consultation conjointe entre pédiatre et psychologue. *Archives de Pédiatrie* 2013;20(8):877-82.
13. Rommel N, De Meyer AM, Feenstra L, Veereman-Wauters G. The complexity of feeding problems in 700 infants and young children presenting to a tertiary care institution. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003;37(1):75-84
14. Goday PS, Huh SY, Silverman A, et al. Pediatric feeding disorder: consensus definition and conceptual framework. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2019;68(1):124.
15. Arvedson JC. Swallowing and feeding in infants and young children. *GI Motility online*. 2006.
16. Silverman AH. Interdisciplinary care for feeding problems in children. *Nutr Clin Pract* 2010;25(2):160-5.
17. Silverman AH. Behavioral management of feeding disorders of childhood. *Ann Nutr Metab* 2015;66(Suppl. 5):33-42.
18. Estrem HH, Pados BF, Park J, Knaff KA, Thoyre SM. Feeding problems in infancy and early childhood: evolutionary concept analysis. *J Adv Nurs* 2017;73(1):56-70.
19. Forbes D, Grover Z. Tube feeding: Stopping more difficult than starting. *Journal of Paediatrics and Child Health* 2015;51(3):245-7.
20. Demonteil L, Tournier C, Marduel A, Dusoulier M, Weenen H, Nicklaus S. Longitudinal study on acceptance of food textures between 6 and 18 months. *Food Quality and Preference* 2019;71:54-65.

Retrouvez Percentile sur internet

[www.percentile.be](http://www.percentile.be)





ESPACE  
PHARMA

# Diarrhée chez l'enfant: quelle prise en charge?

Pierre Vervaecke

**Les diarrhées chez l'enfant, outre la gêne qu'elles peuvent provoquer, peuvent mettre leur vie en péril. Nous avons rencontré le Pr Patrick Bontems, chef du service de gastroentérologie pédiatrique à l'Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola de Bruxelles (HUDERF).**



**Pr Patrick Bontems,  
chef du service  
de gastroentérologie  
pédiatrique, HUDERF**

**L**a prise en charge de la diarrhée chez l'enfant a pour objectif principal de prévenir ou de traiter la déshydratation, de permettre un gain de poids après la réhydratation et de réduire la durée de la diarrhée ainsi que le volume quotidien de selles. *«Les solutions de réhydratation orale, utilisées dans le choléra en Afrique à la fin des années 70, puis universellement, ont révolutionné cette prise en charge à moindre frais. Mais bien souvent, il existe une demande de la part des parents d'administrer un complément médicamenteux à l'enfant qui souffre de diarrhée. L'objectif recherché est de réduire la durée ou le volume de la diarrhée, voire de prévenir les hospitalisations, mais aussi d'augmenter la compliance à la prise de solutions de réhydratation»*, explique le Pr Patrick Bontems (HUDERF). Mais peu de substances ont été enregistrées comme médicaments avec cette indication et peu ont fait l'objet d'une validation par des études cliniques.

## PRÉFÉREZ L'EBM

*«L'avantage avec le racécadotril (Tiorfix®) est qu'il est enregistré comme médicament pour l'indication de diarrhées aiguës chez l'enfant. Je dis toujours aux représentants scientifiques, venus me présenter des compléments alimentaires ou des médicaux devices qui amélioreraient l'évolution clinique des enfants présentant une diarrhée, de demander l'enregistrement de leur produit comme médicaments, ce qui nous assure que la composition est bien celle énoncée et que l'efficacité est scientifiquement prouvée.»*

Pour mémoire, le racécadotril est une prodrogue qui doit être hydrolysée pour libérer le métabolite actif, le thiorphan, qui est un inhibiteur de l'enképhalinase, présente dans l'épithélium intestinal. Cette enzyme détruit les enképhalines qui provoquent une hypersécrétion au niveau intestinal. Le racécadotril inhibe donc cette destruction et prolonge les effets antisécrétoires des enképhalines. Il s'agit donc bien d'un antisécrétoire intestinal pur, ce qui signifie qu'il réduit l'hypersécrétion due à des bactéries ou à l'inflammation sans

avoir d'effet sur la sécrétion basale. *«L'efficacité est relativement rapide dans les heures qui suivent la prise du médicament.»* Il peut être arrêté dès la diminution des symptômes, soit après 3 ou 4 jours.

## EFFICACE ET SÛR

*«Il a été montré que ce médicament permet de réduire le volume des selles et donc la perte hydrique»,* explique le spécialiste. Les recommandations publiées par l'ESPGHAN (1) montrent que le racécadotril a prouvé aussi son efficacité à réduire la durée de la symptomatologie, ce qui a également un impact d'un point de vue socio-économique. *«Contrairement au loperamide, qui est contre-indiqué chez l'enfant, il n'y a pas de risque d'iléus puisque ce médicament n'agit pas sur la musculature lisse de l'intestin. De plus, le racécadotril donne de bons résultats, tant dans les diarrhées sécrétoires que dans les diarrhées mixtes, précise-t-il. Nous ne disposons pas de beaucoup d'études spécifiques concernant les colites infectieuses.»*

Tiorfix® peut être administré en même temps qu'une antibiothérapie; il constitue donc un traitement adjuvant intéressant à côté du principal, qui reste la réhydratation. *«L'autre avantage d'utiliser un médicament enregistré comme tel est que l'on en connaît les éventuels effets secondaires, car ils ont été étudiés, répertoriés et suivis par la pharmacovigilance.»*

Les conseils du spécialiste sont donc de:

- favoriser la réhydratation par voie orale, sauf en cas de trouble de la conscience;
- envisager de réduire le volume des selles et donc la perte hydrique grâce à un traitement enregistré dans le but d'améliorer le confort et de diminuer la durée des symptômes;
- respecter les doses, le schéma d'utilisation et les contre-indications éventuelles.



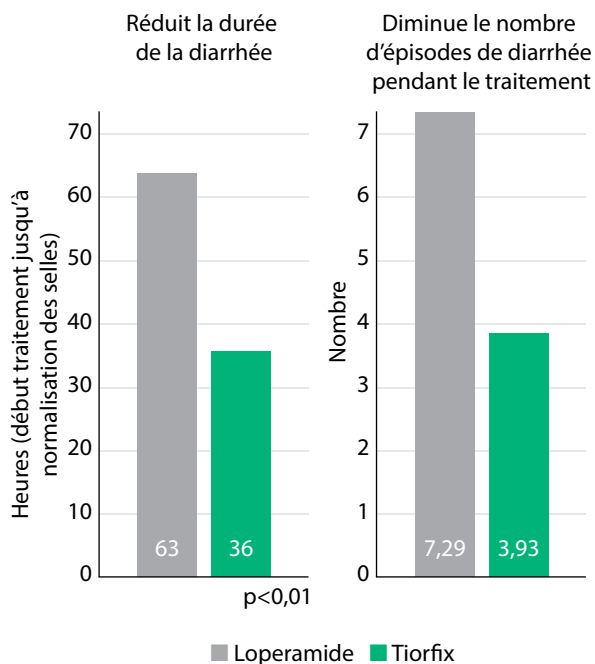
## Et les adultes alors?

À l'heure où la plupart d'entre nous voyageons loin et fréquemment, il n'est pas étonnant que la diarrhée des voyageurs affecte tant de personnes chaque année: environ 40 millions de cas chaque année, sans compter peut-être les cas de diarrhées déclarées au retour... Dans tous les cas, il est nécessaire de pouvoir disposer d'un médicament sûr et efficace ayant fait ses preuves sur des bases scientifiques.

Dans un article de consensus au sujet de ce trouble, les auteurs allemands estiment que pour le traitement d'une telle diarrhée non compliquée, ce qui survient dans 90% des cas, le racécadotril (Tiorfix®) constitue le premier choix (2). L'article précise encore que les antibiotiques ne devraient être utilisés qu'en cas de complications, ce qu'il faut expliquer aux patients.

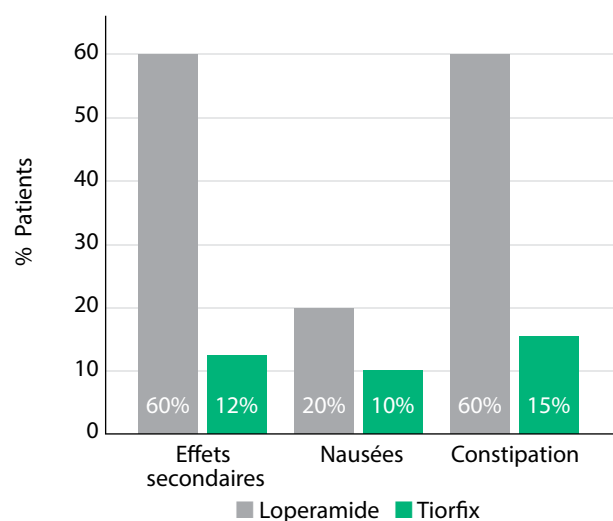
Tiorfix® permet en effet de réduire la durée de la diarrhée de 65% versus placebo et 59,3% des patients sont guéris après 2 jours. Tiorfix® peut également être utilisé chez les seniors avec des réductions significatives de la durée de la diarrhée, du nombre de selles émises et des effets secondaires par rapport à d'autres médicaments avec un bon profil de tolérance (Figures 1 et 2).

Figure 1: Efficacité du Tiorfix® chez les seniors.\*



\* Basé sur Gallelli L, et al. Eur J Clin Pharmacol 2010;66:137-44.

Figure 2: Moins d'effets secondaires avec Tiorfix®.\*



\* Basé sur Gallelli L, et al. Eur J Clin Pharmacol 2010;66:137-44.

### Références

- Guarino A et al. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition/European Society for Pediatric Infectious Diseases Evidence-Based Guidelines for the Management of Acute Gastroenteritis in Children in Europe JPGN 2014;59:132-52.
- Von T. Jelinek, H.-D. Nothdurft, M. Haditsch und T. Weinke Konsensuspapier Therapie der akuten Reisediarrhö Eine Praxisempfehlung für die Reiseberatung MMW-Fortschritte der Medizin 2017;159(54):4-11.



# Sclérose tubéreuse de Bourneville et troubles neuropsychiatriques associés

Anna C. Jansen<sup>1</sup>, Liesbeth De Waele<sup>1</sup>, Eva Schoeters<sup>2</sup>, Magdalena C. de Vries<sup>3</sup>, Petrus J. de Vries<sup>4</sup>

1. Neurologie pédiatrique, UZ Brussel; coordinatrice de la TSC Clinic, UZ Brussel

2. Présidente de l'asbl be-TSC

3. Division of Child & Adolescent Psychiatry, Department of Psychiatry and Mental Health, University of Cape Town, Afrique du Sud

4. Sue Struengmann Professor of Child & Adolescent Psychiatry, Division of Child & Adolescent Psychiatry, Department of Psychiatry and Mental Health, University of Cape Town, Afrique du Sud

La sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une maladie génétique touchant pratiquement tous les organes. Les symptômes les plus fréquents sont causés par le développement de tumeurs bénignes au niveau du cerveau, de la peau, des reins, du cœur et des poumons (1). Les symptômes peuvent varier sensiblement d'une personne à l'autre, y compris au sein d'une même famille. Dans certains cas, la STB provoque seulement des anomalies cutanées limitées, alors que dans d'autres, elle est parfois extrêmement invalidante. Il existe un lien entre l'âge et l'apparition de symptômes spécifiques dans la STB. Ainsi, l'épilepsie se manifeste le plus souvent au cours des premières années de vie, tandis que les problèmes rénaux et pulmonaires ne surviennent généralement qu'à l'âge adulte (Figure 1) (2, 3). Un suivi multidisciplinaire bien coordonné tout au long de la vie est donc essentiel pour limiter autant que possible la morbidité et la mortalité (4).



## Introduction

La STB est diagnostiquée sur la base de critères cliniques ou en démontrant la présence d'une variante pathogène du gène TSC1 sur le chromosome 9 ou du gène TSC2 sur le chromosome 16 (**Tableau 1**) (1). Chez plus de deux tiers des patients, il s'agit d'une mutation *de novo*. Les protéines produites par les gènes TSC1 et TSC2, respectivement l'hamartine et la tubérine, forment un hétérodimère intracellulaire qui exerce un effet inhibiteur sur la voie de signalisation mTOR (*mammalian target of rapamycin*), qui est impliquée dans toute une série de fonctions intracellulaires en aval, notamment la synthèse des protéines, la croissance et la prolifération cellulaires, l'orientation et la migration des cellules, et le métabolisme cellulaire. mTOR est une sérine/thréonine kinase activée par des nutriments et des facteurs de croissance (**Figure 2**). Les variantes pathogènes de TSC1 ou TSC2 sont à l'origine d'une hyperactivation constitutionnelle de cette voie mTOR. Une thérapie par inhibiteurs de mTOR permet de traiter efficacement les astrocytomes sous-épendymaires à cellules géantes (5), les angiomyolipomes rénaux (6), la lymphangioliomyomatose (7), l'épilepsie (8) et les angiomyofibromes de la face (9).

## Les troubles neuropsychiatriques associés à la STB: un véritable défi

La STB s'accompagne également de toute une série de difficultés comportementales, psychiatriques, intellectuelles, scolaires, neuropsychologiques et psychosociales (10), regroupées sous le terme générique de TAND (*TSC-Associated Neuropsychiatric Disorders*). Ces problèmes constituent de loin le plus lourd fardeau pour les personnes atteintes de STB et leur famille (3, 11, 12).

En 2005, un panel d'experts internationaux a formulé pour la première fois des recommandations concernant l'évaluation des «problèmes cognitifs et comportementaux» dans le cadre de la STB. Ces directives préconisaient, d'une part, d'assurer un suivi régulier du développement et du comportement de tous les enfants et adolescents souffrant de STB afin d'identifier les problèmes en temps opportun et de les traiter efficacement, et d'autre part, de procéder à une évaluation médicale en cas de changements soudains dans le développement ou le comportement (13).

Tableau 1: Critères diagnostiques pour la STB (1).

**A. Critères diagnostiques génétiques**

L'identification d'une mutation pathogène du gène TSC1 ou TSC2 dans de l'ADN provenant de tissu sain suffit pour poser avec certitude un diagnostic de STB. Une mutation pathogène est définie comme une mutation qui inactive la fonction des protéines TSC1 ou TSC2 (par ex. mutation indel avec décalage du cadre de lecture ou mutation non-sens), qui entrave la synthèse des protéines (par ex. délétion majeure), ou une mutation faux-sens dont l'effet sur la fonction des protéines a été prouvé par des études fonctionnelles. La présence d'autres variantes de TSC1 ou TSC2 dont l'effet sur la fonction des protéines n'a pas encore été élucidé n'est pas suffisante comme critère et ne suffit donc pas pour diagnostiquer avec certitude une STB. Chez 10 à 25% des individus souffrant de STB, les tests génétiques conventionnels ne révèlent aucune mutation. Cependant, un résultat normal n'exclut pas le diagnostic de STB et n'affecte en rien l'utilisation des critères diagnostiques cliniques de la STB.

**B. Critères diagnostiques cliniques**

Critères majeurs

1. Macules hypomélaniques (≥ 3, au moins 5mm de diamètre)
2. Angiofibromes (≥ 3) ou plaque fibreuse céphalique
3. Fibromes unguéaux (≥ 2)
4. Plaque «peau de chagrin»
5. Hamartomes rétinien multiples
6. Dysplasie corticale (tubers corticaux ou lignes de migration radiale dans la substance blanche)
7. Nodule sous-épendymaire
8. Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes
9. Rhabdomyome cardiaque
10. Lymphangioléiomyomatose (LAM)
11. Angiomyolipomes (AML) (≥ 2)

Critères mineurs

1. Lésions cutanées «en confettis»
2. Puits de l'émail dentaire (≥ 3)
3. Fibromes intra-buccaux (≥ 2)
4. Tache achromatique rétinienne
5. Kystes rénaux multiples
6. Hamartomes non rénaux

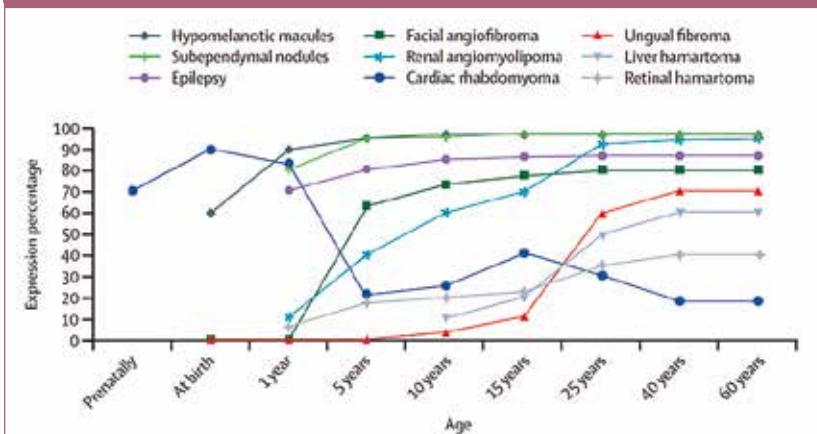
Diagnostic définitif: 2 critères majeurs ou 1 critère majeur + 2 critères mineurs

Diagnostic potentiel: soit 1 critère majeur, soit ≥ 2 critères mineurs

\* la combinaison des deux critères cliniques majeurs LAM et AML sans autres caractéristiques de STB ne permet pas de poser un diagnostic définitif.

Adapté de: Northrup H, Krueger DA, International Tuberous Sclerosis Complex Consensus G. Tuberous sclerosis complex diagnostic criteria update: recommendations of the 2012 International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Conference. *Pediatr Neurol.* 2013;49(4):243-54.

Figure 1: Expression de la STB en fonction de l'âge (2).



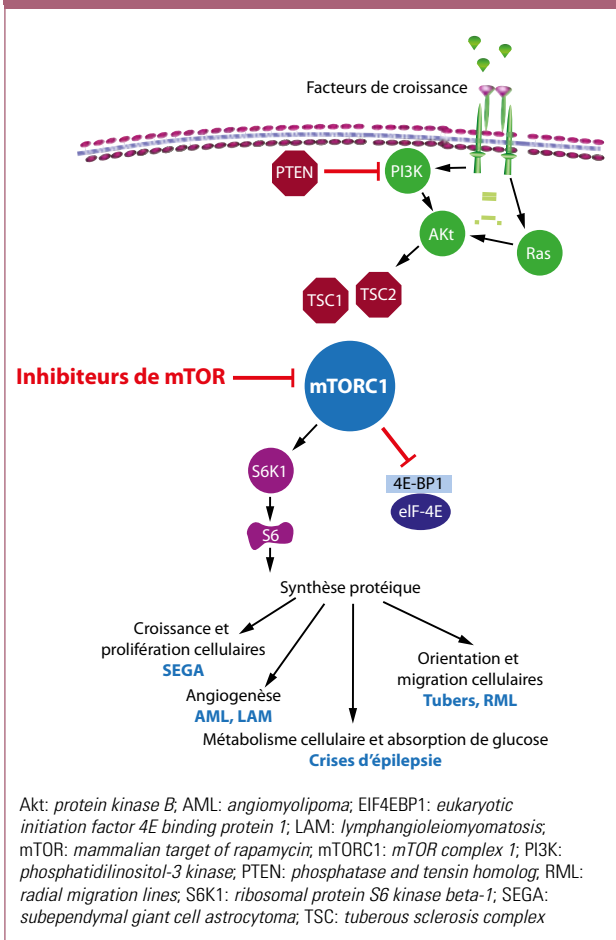
Curatolo P, Bombardieri R, Jozwiak S. Tuberous sclerosis. *Lancet.* 2008;372(9639):657-68.

Cinq ans après la publication de ces recommandations, l'association britannique des patients atteints de STB (*UK Tuberous Sclerosis Association*) a mené une enquête auprès de ses membres, qui a révélé que plus de 90% des individus souffrant de STB avaient déjà souffert d'un ou plusieurs problèmes de développement ou de comportement. Ce chiffre contraste vivement avec le fait que seuls 18% d'entre eux avaient un jour été soumis à une quelconque forme d'évaluation ou de traitement. Cet écart entre le besoin clinique et l'aide effectivement fournie (*assessment and treatment gap*) était donc supérieur à 70% (14).

Les données du registre international de patients souffrant de STB (*TOSCA pour Tuberous Sclerosis registry to increase disease Awareness*) montrent également que l'évaluation des TAND est très laborieuse à l'échelle mondiale. Alors que la qualité des données concernant les aspects physiques de la STB (problèmes rénaux, pulmonaires, cardiaques, etc.) était excellente, avec moins de 10% de données manquantes, celle des données relatives aux différents aspects des TAND était particulièrement médiocre (30 à 50% de données manquantes), et ce alors que les centres participants disposaient tous d'une expérience dans le domaine du traitement et du suivi de personnes atteintes de STB (15).

Récemment, le souhait d'accorder une plus grande attention aux TAND et d'y consacrer davantage d'études a de nouveau été émis à l'occasion d'un projet soutenu par la Fondation Roi Baudouin, dans le cadre duquel une délégation internationale de patients atteints de STB et leurs familles ont pu s'entretenir avec des médecins, des chercheurs et des représentants du secteur à propos des priorités pour l'avenir en matière de recherche sur la STB. LA question prioritaire à cet égard était la suivante: «Quelles sont les interventions les plus efficaces pour prévenir, contrôler et réduire les TAND?» (16).

Figure 2: Représentation très simplifiée de la voie mTOR.



Pour le «panel de neuropsychiatrie» qui s’est réuni en 2012 à l’occasion de la Conférence internationale de consensus sur la sclérose tubéreuse de Bourneville, le défi consistait donc à trouver des stratégies permettant de réduire l’*assessment and treatment gap* pour les TAND. On s’est rendu compte que la communauté de patients porteurs du VIH avait été confrontée à une problématique similaire par le passé, dans la mesure où le traitement médical des individus porteurs du VIH avait joui d’une bien plus grande attention que les aspects neurocognitifs et neuropsychiatriques majeurs de la maladie, qui avaient été pratiquement

passés sous silence. Pour mettre davantage en exergue ces problèmes, la communauté du VIH a introduit le concept de HAND (*HIV-Associated Neurocognitive Disorders*). S’inspirant de la réussite de cette initiative, le panel a, quant à lui, introduit le terme TAND (*TSC-Associated Neuropsychiatric Disorders*).

Étant donné que les différents aspects des TAND peuvent varier avec l’âge, le panel recommande de réaliser, en plus d’un dépistage annuel, une évaluation multidisciplinaire formelle des TAND lors du diagnostic et à des moments charnières tels que le début de la scolarité, le passage dans l’enseignement primaire et secondaire, et la transition vers l’âge adulte. En cas de changements soudains au niveau des TAND, il convient d’écarter des problèmes médicaux sous-jacents, tels que la croissance d’astrocytomes sous-épendymaires à cellules géantes ou une épilepsie insuffisamment contrôlée (4, 14, 17).

Pour faciliter le dépistage annuel des TAND, le panel a élaboré une liste de contrôle spécifique. Cette dernière sert de fil conducteur structuré à l’entretien entre le médecin et le patient souffrant de STB/la famille/l’aidant proche à propos des différents aspects des TAND, et permet d’établir une liste de priorités et de mesures à prendre. Pour certains problèmes, une éducation de base et la fourniture d’informations suffisent, tandis que d’autres nécessitent une évaluation et/ou une assistance plus formelles. En uniformisant la terminologie, le panel d’experts espère favoriser la communication entre les dispensateurs de soins en matière de TAND et contribuer, de cette manière, à l’amélioration de la prise en charge de ces troubles (14, 18, 19).

## La liste de contrôle des TAND

### Structure

La liste de contrôle des TAND comprend 6 niveaux différents:

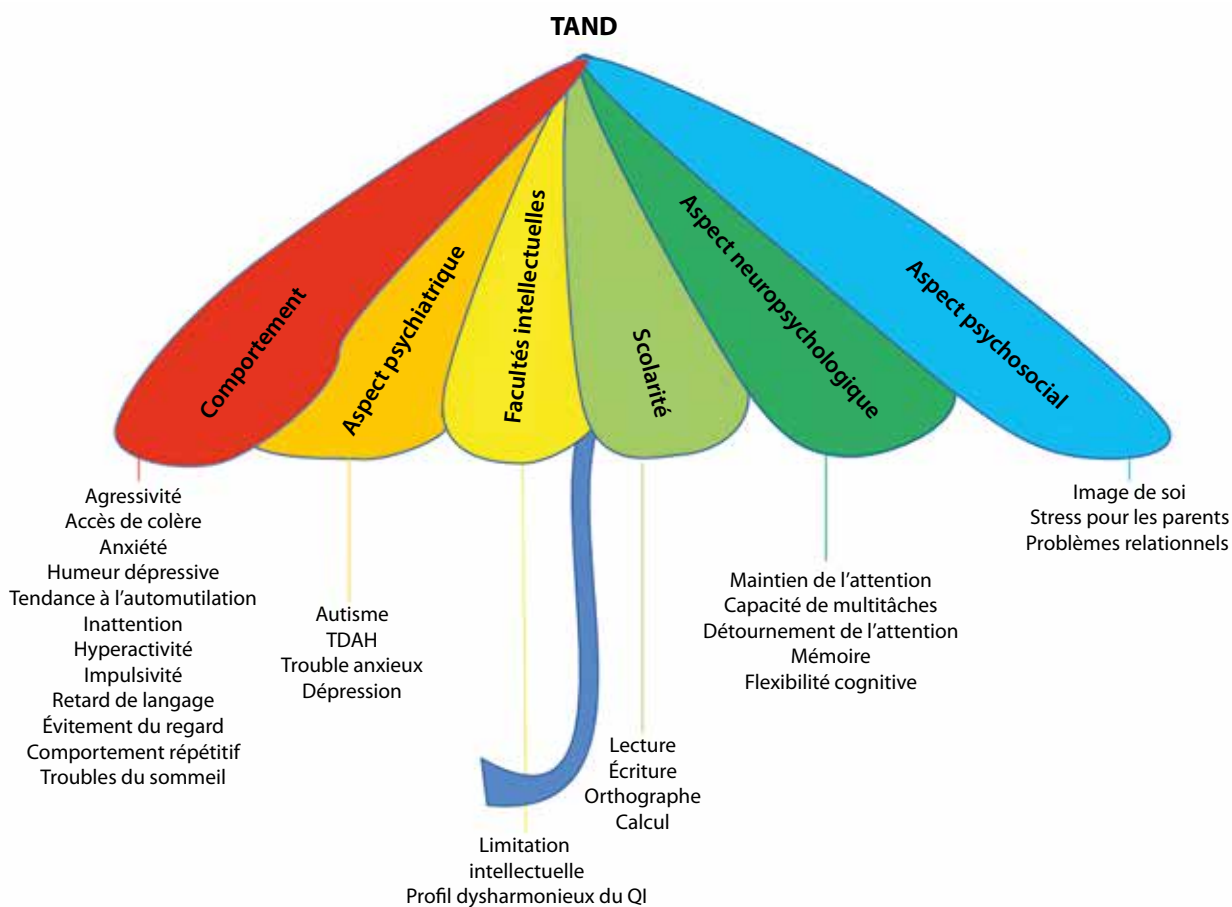
1. problèmes comportementaux;
2. troubles psychiatriques;
3. capacités intellectuelles;
4. fonctionnement scolaire;
5. compétences neuropsychologiques;
6. fonctionnement psychosocial.

Les différents niveaux, la méthode d’évaluation et les principaux exemples sont résumés dans le **tableau 2** et la **figure 3**.

Tableau 2: Dimensions des TAND et méthodes d’évaluation		
Niveau	Nom	Description
Niveau 1	Problèmes comportementaux	Ensemble des comportements observés. Évaluation sur la base de l’observation directe par les parents, la famille, les enseignants ou les dispensateurs de soins, ou cartographie au moyen de questionnaires.
Niveau 2	Troubles psychiatriques	Définition sur la base de systèmes de classification diagnostique, tels que le DSM-5 ou la CIM-11. À ce niveau, le médecin détermine si le comportement observé au niveau 1 répond aux critères d’un trouble psychiatrique spécifique.
Niveau 3	Capacités intellectuelles	Évaluation au moyen d’instruments standardisés pour le QI.
Niveau 4	Fonctionnement scolaire	Renvoie à des troubles spécifiques de l’apprentissage tels que définis dans le DSM-5.
Niveau 5	Compétences neuropsychologiques	Évaluation au moyen de batteries de tests neuropsychologiques standardisés.
Niveau 6	Fonctionnement psychosocial	Évaluation de l’impact psychologique et social de la STB sur la personne qui en souffre, sur sa famille et sur son entourage.

ADHD = Attention Deficit and Hyperactivity Disorder; DSM-5 = Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 5th Edition (American Psychiatric Association, 2013); ICD-11 = International Classification of Diseases and Related Health Problems, 11th Edition (WHO, 2018).

Figure 3: Les TAND comme terme générique (3).



Adapté de: Curatolo P, Moavero R, de Vries PJ. Neurological and neuropsychiatric aspects of tuberous sclerosis complex. *Lancet Neurol.* 2015;14(7):733-45.

### Problèmes comportementaux

Les problèmes comportementaux ne constituent pas en soi un trouble psychiatrique, car plusieurs facteurs doivent être pris en compte pour déterminer si un comportement est approprié ou non et ce qui pousse une personne à se comporter d'une certaine manière. Chez un enfant de 2 ans, des accès de colère concordent avec l'âge de développement et ne nécessitent généralement aucun accompagnement supplémentaire; en revanche, ce même comportement chez un adolescent de 15 ans requiert une évaluation complémentaire afin de comprendre les raisons et les facteurs déclenchants. Le niveau comportemental constitue donc souvent un « motif de renvoi » pour une évaluation complémentaire par le médecin de 1<sup>ère</sup> ligne ou le spécialiste (14).

### Troubles psychiatriques

À ce niveau, le comportement est évalué dans le contexte du développement général et du profil biologique, psychologique et social d'un individu. Lorsqu'une personne présente d'importants problèmes comportementaux qui persistent dans le temps et qui constituent une source majeure de stress ou d'incapacité, on peut considérer qu'il est question d'un trouble psychiatrique tel que défini dans le DSM-5 ou la CIM-11. Les troubles psychiatriques les plus fréquemment associés à la STB sont l'autisme (40 à 50%), le trouble du déficit de l'attention avec/sans hyperactivité (TDA/H) (30 à 50%), la dépression et les troubles anxieux (30 à 60%) (14, 20). La pose d'un diagnostic de trouble psychiatrique est une étape cruciale pour une psycho-éducation et un

traitement appropriés, une forme d'enseignement ou un travail adapté, et le soutien de la famille et des proches.

### Capacités intellectuelles

Environ la moitié des individus atteints de STB présentent une déficience mentale (définie comme un quotient intellectuel [QI] < 70) variable, allant de légère à sévère (14). Le profil de QI est souvent dysharmonique, avec des forces et des faiblesses très fluctuantes, même chez les personnes ayant des capacités intellectuelles normales. L'évaluation des capacités intellectuelles est essentielle pour interpréter les problèmes comportementaux, mais aussi pour trouver un accompagnement de parcours scolaire ou professionnel optimal.

### Fonctionnement scolaire

Environ 30% des enfants scolarisés souffrant de STB et présentant des capacités intellectuelles normales rencontrent des difficultés scolaires qui nécessitent une mise au point et un accompagnement supplémentaires. Ces enfants sont souvent qualifiés à tort de « têtus » ou de « paresseux » et ne bénéficient donc pas d'un soutien supplémentaire (10). Dans la cohorte TOSCA évoquée ci-dessus, qui a recueilli des informations à propos de plus de 2.000 personnes atteintes de STB, 57,8% d'entre elles ont déclaré avoir déjà été confrontées à des problèmes d'apprentissage. Parmi ces individus, moins de la moitié a un jour fait l'objet d'une évaluation formelle (20).

### Compétences neuropsychologiques

Les évaluations neuropsychologiques permettent d'identifier les forces et les faiblesses spécifiques des diverses fonctions cérébrales nécessaires à l'apprentissage, à la réflexion et à la régulation du comportement. D'un côté, ces fonctions neuropsychologiques présentent une corrélation manifeste avec les problèmes comportementaux, les troubles psychiatriques, les capacités intellectuelles et le fonctionnement scolaire. De l'autre, les individus souffrant de STB peuvent également présenter des déficits neuropsychologiques très spécifiques (score < Pc 5), par exemple des difficultés à effectuer deux tâches en même temps ou des problèmes d'organisation et de planification, qui peuvent perturber considérablement le fonctionnement quotidien (13).

### Fonctionnement psychosocial

À ce niveau, l'évaluation porte sur des aspects déterminants de la qualité de vie, comme l'image de soi, le fonctionnement familial, le stress parental et les problèmes relationnels. Ces éléments reflètent en grande partie la résilience ou la charge des soins dans une famille. Même si les problèmes psychosociaux associés à la STB sont souvent particulièrement lourds à porter, les dispensateurs de soins ne s'enquière rarement de ces aspects non médicaux de la maladie auprès des personnes atteintes de STB et de leur famille (18).

### Validation et traduction

Leclezio et al. (2015) ont procédé à une validation pilote de la liste de contrôle des TAND. Ces travaux ont mis en évidence une bonne validité de contenu, une très bonne, voire excellente cohérence interne ainsi qu'une grande validité externe (19).

Entre-temps, la liste de contrôle des TAND a été traduite dans plus de 15 langues. Les versions en français et en néerlandais sont disponibles sur le site Web de be-TSC ([www.betsc.be](http://www.betsc.be)).

### Traitement des TAND

À l'heure actuelle, il n'existe aucun traitement spécifique pour les TAND. La prise en charge est basée sur le profil TAND du patient souffrant de STB et sur les directives internationales pour des troubles psychiatriques spécifiques tels que l'autisme, le TDA/H, les troubles anxieux et la dépression. Celles-ci sont transposées en un plan d'action individuel sur mesure, en tenant compte à la fois de la situation à la maison et de l'environnement scolaire ou professionnel (14). Plusieurs thérapeutes exerçant dans diverses disciplines, comme des accompagnateurs à domicile, des orthopédagogues, des psychologues et des logopèdes, peuvent être impliqués dans l'accompagnement des personnes souffrant de STB et de TAND.

En raison de la grande hétérogénéité des profils de TAND, il est difficile d'adopter une approche uniforme en matière d'accompagnement et de traitement. Bon nombre de médecins ayant une certaine expérience avec la STB estiment qu'ils n'ont pas les compétences nécessaires pour évaluer et traiter les différentes dimensions des TAND. Par ailleurs, de nombreux experts dans le domaine du développement et de la santé mentale sont convaincus qu'ils n'ont pas les connaissances suffisantes pour évaluer et accompagner de manière optimale les personnes souffrant de STB. Dans la pratique, cette dichotomie se manifeste sous la forme d'une «paralysie du traitement» (13, 18).

Dans une tentative de réduire encore davantage l'*assessment and treatment gap* dans le cadre de la STB et d'abaisser le seuil d'accès

à un traitement et à un accompagnement, Leclezio et al. ont évalué dans quelle mesure les profils TAND apparemment uniques peuvent être réduits à quelques groupes bien définis. Une étude pilote basée sur les données de la liste de contrôle des TAND de 56 individus souffrant de STB a montré que les données pouvaient être réduites aux 6 groupes naturels suivants: «difficultés scolaires», «type autisme», «comportement perturbé», «troubles neuropsychologiques», «hyperactivité/impulsivité» et «problèmes mixtes/humeur» (21). La validation de cette étude dans un groupe composé de plus de 400 personnes atteintes de STB est actuellement dans sa phase finale (13). À l'avenir, l'identification d'un nombre limité de groupes de TAND sur la base de la liste de contrôle des TAND devrait pouvoir déboucher sur l'élaboration d'un *toolkit* avec des directives scientifiquement fondées, des stratégies pratiques et des conseils pour les patients STB de tous âges et de tous profils.

### Futurs défis

La définition du terme TAND et l'élaboration de la liste de contrôle pour ces troubles ont constitué un premier pas dans la bonne direction, mais les familles soulignent la nécessité d'aller plus loin. Elles souhaitent, par exemple, avoir accès à une version de la liste de contrôle qu'elles pourraient remplir elles-mêmes sur un smartphone ou un iPad. Elles demandent également que la liste de contrôle soit «quantifiée», afin qu'elle permette non seulement de déterminer si un individu présente des TAND, mais aussi d'évaluer leur degré de sévérité. Néanmoins, la plus grande priorité des familles est le développement d'un *toolkit TAND* dans l'application pour smartphone, qui leur donnerait des conseils et des informations sur la manière dont elles peuvent aider leurs proches souffrant de STB. Le projet TANDem, qui a récemment été lancé, réunit une équipe internationale composée de chercheurs, de familles de patients atteints de STB et d'experts professionnels dans le but de concrétiser ces trois objectifs de recherche (22).

### Conclusion

L'existence des TAND et l'importance de les évaluer et de les traiter en temps opportun font l'objet d'une prise de conscience croissante. Nous espérons que l'introduction du terme TAND, la recommandation d'un dépistage annuel et l'élaboration de la liste de contrôle pour ces troubles contribueront à réduire l'*assessment and treatment gap* dans le cadre de la STB. À l'avenir, l'identification de groupes naturels de TAND pourrait permettre d'abaisser davantage le seuil d'accès à une évaluation, à une approche et à une orientation appropriées.

Moyennant validation, la stratégie de sensibilisation et de prise en charge des TAND décrite ci-dessus pourrait peut-être s'appliquer aussi à d'autres maladies génétiques associées à une comorbidité neuropsychiatrique très fréquente.

Plus d'infos sur [www.betsc.be](http://www.betsc.be)

Références sur [www.percentile.be](http://www.percentile.be)

10 mg: € 16,50  
30 mg: € 16,50  
100 mg: € 16,50

# Tiorfix®

RACECADOTRIL



un autre  
regard sur  
la diarrhée  
aiguë

## 1<sup>er</sup> traitement antisécrétoire de la diarrhée aiguë

à partir de 3 mois



- ✓ Diminue significativement la production des selles, moins 46% après 48h vs placebo<sup>1</sup>
- ✓ Réduit la durée moyenne de la diarrhée vs placebo<sup>1</sup>
- ✓ Diminution du nombre de patients avec constipation secondaire vs loperamide<sup>2</sup>
- ✓ Bon profil de sécurité et de tolérance<sup>3</sup>

1. Salazar-Lindo et al - New England Journal of Medicine 2000; 343: 463-7  
2. Turck D et al - Alimentary Pharmacology and Therapeutics 1999; 13(Suppl.6) 27-32  
3. Cézard JP et al - Gastroenterology 2001; 120: 799-805  
4. Alfredo Guarino et al - Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition 46:S81-S122, 2008

Recommandé par: ESPGHAN/ESPID Guidelines 2014<sup>4</sup>

DENOMINATION DU MEDICAMENT Tiorfix Baby 10 mg granulés pour suspension buvable Tiorfix Junior 30 mg granulés pour suspension buvable Tiorfix 100 mg gélules COMPOSITION QUALITATIVE ET QUANTITATIVE. 10 mg : Chaque sachet contient 10 mg racécadotril et 966,5 mg sucrose. 30 mg : Chaque sachet contient 30 mg racécadotril et 2,9 g sucrose. 100 mg : Chaque gélule contient 100 mg racécadotril et 41 mg de lactose monohydrate. Pour la liste complète des excipients, voir le RCP. FORME PHARMACEUTIQUE 10 et 30 mg : Granulés pour suspension buvable. Poudre blanche à l'odeur caractéristique d'abricot. 100 mg : Gélule de couleur ivoire (taille 2) contenant une poudre blanche, à l'odeur de soufre. INDICATIONS THERAPEUTIQUES 10 et 30 mg : Traitement symptomatique adjuvant de la diarrhée aiguë chez les nourrissons (âgés de plus de 3 mois) et les enfants, en association avec une réhydratation orale et les mesures de soutien habituelles, dans le cas où elles ne suffisent pas à elles seules à contrôler l'affection clinique, et si on ne peut pas remédier à la cause de la diarrhée. Le racécadotril peut être administré comme médication complémentaire si le traitement de la cause est possible. 100 mg : Tiorfix est indiqué pour le traitement symptomatique de la diarrhée aiguë chez les adultes dans le cas où elles ne suffisent pas à elles seules à contrôler l'affection clinique, et si on ne peut pas remédier à la cause de la diarrhée. Le racécadotril peut être administré comme médication complémentaire si le traitement de la cause est possible. POSOLOGIE ET MODE D'ADMINISTRATION 10 et 30 mg : Tiorfix Baby et Tiorfix Junior sont administrés par voie orale en association avec une réhydratation orale (voir le RCP). Tiorfix Baby est destiné aux enfants de poids < 13 kg. Tiorfix Junior est destiné aux enfants de poids ≥13 kg. La dose recommandée dépend du poids corporel: 1,5 mg/kg par prise, (correspondant à 1 ou 2 sachets), trois fois par jour, à des heures régulières. Chez les enfants de moins de 9 kg : un sachet de 10 mg 3 fois par jour. Chez les enfants de 9 kg à 13 kg : deux sachets de 10 mg 3 fois par jour. Chez les enfants de 13 à 27 kg: un sachet de 30 mg 3 fois par jour. Chez les enfants de plus de 27 kg: deux sachets de 30 mg 3 fois par jour. La durée du traitement dans les essais cliniques chez les enfants était de 5 jours. Le traitement doit se poursuivre jusqu'à ce que deux selles normales peuvent être observées. Le traitement ne devra pas être poursuivi au-delà de 7 jours. Le traitement au long cours par le racécadotril est déconseillé. Il n'existe pas d'études cliniques chez les nourrissons de moins de 3 mois. Populations particulières: Il n'existe pas d'études chez les nourrissons et les enfants souffrant d'insuffisance rénale ou hépatique (voir le RCP). La prudence est de mise chez les patients insuffisants hépatiques ou rénaux. Les granulés peuvent être ajoutés à la nourriture, dissous dans un verre d'eau ou dans un biberon. Le tout doit être bien mélangé et immédiatement administré. 100 mg : Seulement pour adultes: Une gélule d'emblée quelque soit le moment de la journée. Ensuite une gélule trois fois par jour de préférence avant les repas principaux. Le traitement doit être poursuivi jusqu'à ce que deux selles normales sont observées. Le traitement ne devrait pas durer plus de 7 jours. Populations particulières: Personnes âgées: la posologie ne doit pas être ajustée pour les personnes âgées. La prudence est de mise chez les patients insuffisants hépatiques ou rénaux. CONTRE-INDICATIONS Hypersensibilité à la substance active ou à l'un des excipients mentionnés dans le RCP. Tiorfix Baby et Tiorfix Junior contiennent du sucrose. Ces médicaments sont contre-indiqués chez les patients présentant une intolérance au fructose, un syndrome de malabsorption du glucose et du galactose ou un déficit en sucrase/isomaltase (maladies héréditaires rares). EFFETS INDESIRABLES 10 et 30 mg : Les données disponibles émanent d'études cliniques incluant 860 enfants atteints de diarrhée aiguë traités par racécadotril et 411 enfants traités par placebo. 100 mg : Les données disponibles émanent d'études cliniques incluant 2193 patients atteints de diarrhée aiguë adultes traités par racécadotril et 282 patients traités par placebo. Les effets indésirables suivants ont été observés plus fréquemment avec racécadotril qu'avec le placebo, ou ont été rapportés après la mise sur le marché. La fréquence des effets indésirables est définie selon la convention suivante: très fréquent (≥1/10), fréquent (≥1/100, <1/10), peu fréquent (≥1/1 000, <1/100), rare (≥1/10 000, <1/1 000), très rare (<1/10 000), fréquence indéterminée (ne peut être estimée sur la base des données disponibles). 10 et 30 mg : Infections et infestations Peu fréquent: amygdalite. Affections de la peau et du tissu sous-cutané (voir le RCP) Peu fréquent: éruption cutanée, érythème. Fréquence indéterminée: érythème polymorphe, œdème de la langue, du visage, des lèvres ou de la paupière, angio-œdème, urticaire, érythème noueux, éruption cutanée papuleuse, prurigo, prurit. 100 mg : Affections du système nerveux Fréquent: mal de tête. Affections de la peau et du tissu sous-cutané (voir le RCP) Peu fréquent: éruption cutanée, érythème. Fréquence indéterminée: érythème polymorphe, œdème de la langue, du visage, des lèvres ou de la paupière, angio-œdème, urticaire, érythème noueux, éruption cutanée papuleuse, prurigo, prurit, nécrolyse épidermique toxique. Déclaration des effets indésirables suspects La déclaration des effets indésirables suspects après autorisation du médicament est importante. Elle permet une surveillance continue du rapport bénéfice/risque du médicament. Les professionnels de santé déclarent tout effet indésirable suspecté via le système national de déclaration : Belgique Agence fédérale des médicaments et des produits de santé • Division Vigilance EUROSTATION II Place Victor Horta, 40/ 40 B-1060 Bruxelles - Site internet: www.afmps.be • e-mail: adversedrugreactions@fagg-afmps.be – Luxembourg Direction de la Santé – Division de la Pharmacie et des Médicaments Villa Louvigny – Allée Marconi L-2120 Luxembourg Site internet: http://www.ms.public.lu/fr/activites/pharmacie-medicament/index.html TITULAIRE DE L'AUTORISATION DE MISE SUR LE MARCHE Bioprojet Europe Ltd., 101 Furry Park road, Killester, Dublin-5, Irlande • NUMERO D'AUTORISATION DE MISE SUR LE MARCHE 10 mg : BE400723 30 mg : BE400732 - 100 mg : BE400741 MODE DE DELIVRANCE 10 et 30 mg : Médicament soumis à prescription médicale 100 mg: Délivrance libre DATE DE MISE A JOUR DU TEXTE 12/2017

# Repérage des troubles du spectre de l'autisme en Belgique francophone: le programme STARTER

Pierre Defresne, Marie Hélène Bouchez, Lucie Ducloux, Pascale Tits, Lolita Virga, Eric Willaye

Centre de Référence pour les Troubles du Spectre de l'Autisme «Jean-Charles Salmon», Fondation SUSA, Université de Mons

Partout dans le monde, les spécialistes s'accordent pour soutenir une détection et un diagnostic précoce des troubles du spectre de l'autisme (TSA), notamment en raison de l'intérêt de proposer sans tarder une intervention et un accompagnement des familles. Depuis quelques années, le Centre de Référence pour les TSA de la Fondation SUSA (Service Universitaire pour personnes avec Autisme) à Mons a développé un programme de repérage de ces TSA qui s'appuie sur l'intervention des pédiatres et des médecins de l'Office de la Naissance et de l'Enfance lors des consultations de routine dès l'âge de 14 mois. Ce programme permet une augmentation significative des consultations pour de jeunes enfants dans les Centres de Référence pour les TSA. L'expérience montre l'intérêt d'impliquer davantage les pédiatres dans le suivi neuro-développemental des enfants. Elle met aussi en lumière le manque de ressources pour répondre adéquatement à la demande d'un accompagnement spécifique de ces jeunes enfants et la nécessité de poursuivre des recherches visant à préciser quelle est la meilleure intervention pour chaque enfant et chaque famille.



## Introduction

Les troubles du spectre de l'autisme (TSA) constituent un ensemble de troubles neurodéveloppementaux impliquant une altération persistante, qualitative et quantitative de la communication et des interactions sociales associée à un répertoire restreint d'intérêts et d'activités, une résistance aux changements et des particularités sensorielles (1).

Depuis 2016, à la demande de la Région Wallonne et ensuite de la Région Bruxelloise, la Fondation SUSA a mis en place un programme de «repérage des troubles précoces des interactions sociales et de la communication», le programme STARTER, en collaboration avec Cap 48 et l'Office de la Naissance et de l'Enfance (ONE) (2).

Lorsqu'un enfant présente un TSA, les parents remarquent le plus souvent des difficultés de développement et/ou des particularités comportementales entre l'âge d'1 et 2 ans (3), mais des études aussi bien prospectives que rétrospectives ont montré que l'on pouvait déjà dans certains cas noter des signes suspects avant l'âge d'1 an (4, 5). La question d'un dépistage précoce de ces troubles du développement

se pose donc d'autant plus qu'un nombre croissant d'études montre qu'une intervention précoce permet de modifier la trajectoire développementale et d'améliorer le pronostic de certains enfants (6-8). À l'heure actuelle et malgré de nombreuses recherches dans ce sens, il n'existe pas de marqueur objectif, commun et spécifique à tous les TSA. Le diagnostic repose sur un ensemble d'observations cliniques et d'évaluations réalisées idéalement par une équipe pluridisciplinaire. Le dépistage s'appuie lui essentiellement sur des questionnaires parentaux parfois associés à un examen clinique. Ces outils de dépistage ont d'assez bonnes sensibilité et spécificité, mais des données récentes montrent que le dépistage précoce est surtout performant pour les enfants présentant un TSA typique associé à d'autres difficultés de développement, et qu'il l'est moins pour les enfants de meilleur niveau cognitif (9). De plus, la réalisation d'un dépistage systématique, c'est-à-dire avant même parfois que les parents ou les professionnels ne notent de difficultés ou d'atypies dans le développement, se heurte à des considérations éthiques: d'une part, un repérage précoce qui n'est pas confirmé ultérieurement (un faux-positif) risque d'entraîner un stress important chez les parents. D'autre part, les parents des enfants qui passent à travers les mailles du filet (faux-négatifs) risquent d'être



faussement rassurés. Enfin et surtout, il persiste des interrogations sur ce que l'on doit et ce que l'on peut proposer à ces parents, en termes d'accompagnement et/ou d'intervention. De nombreux protocoles de prise en charge existent et ont montré des résultats variables sur le développement ultérieur des enfants ainsi que sur la qualité de vie des parents (10, 11). De plus, les moyens disponibles actuellement en Belgique francophone sont nettement insuffisants pour pouvoir accompagner valablement tous ces enfants.

## Méthodologie

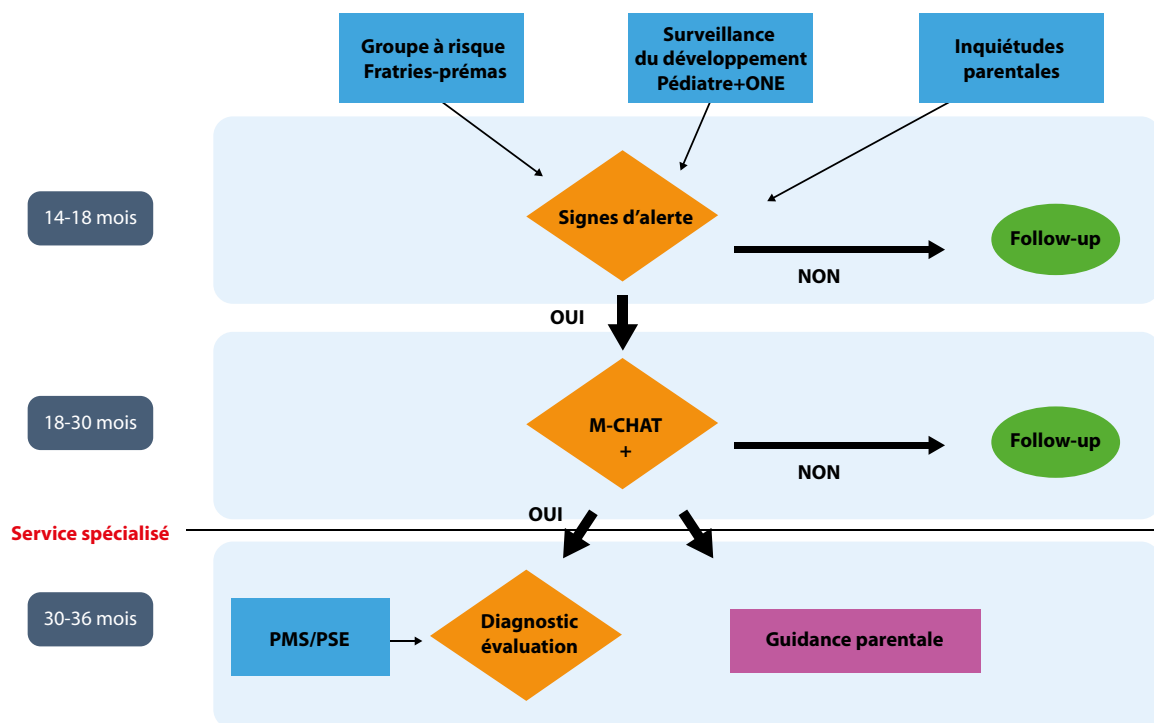
Le programme STARTER ne propose pas de dépistage systématique des jeunes enfants, mais il s'agit d'un programme de repérage qui s'appuie sur le réseau de soins et de médecine préventive existant. Ses caractéristiques principales sont reprises dans le **tableau 1**. Il implique la collaboration des médecins de 1<sup>ère</sup> ligne que sont les pédiatres et les médecins de l'ONE. Il vise à les informer et à les soutenir dans leur rôle de dépistage des difficultés de développement des enfants. Il concerne les TSA, mais également, de façon plus large, toutes les difficultés de communication et d'interactions sociales, car les signes d'alerte repérables à cet âge ne sont pas toujours spécifiques et peuvent se rencontrer chez des enfants qui ne vont peut-être pas se voir confirmer ultérieurement un diagnostic de TSA, mais qui nécessiteront de toute façon un accompagnement et une intervention spécifiques. En termes de santé publique d'ailleurs, il n'y a pas de raison de ne détecter que les TSA. Les autres troubles du neurodéveloppement (TND) méritent également toute l'attention des médecins et des soignants. C'est ce qui a mené la Haute Autorité de Santé (HAS) en France à proposer récemment un protocole de repérage des TND (12).

L'arbre décisionnel proposé aux médecins dans le programme STARTER est repris dans le **tableau 2**. Il est intéressant de noter qu'après notre publication en 2016 (2) et les travaux d'un groupe d'experts internationaux auxquels nous avons participé, la HAS a publié en 2018 des recommandations pour le dépistage des TSA qui reprennent la même méthodologie (13).

Tableau 1: Principales caractéristiques du programme STARTER.

1.	Pas de dépistage systématique
2.	Information et formation des médecins de 1 <sup>ère</sup> ligne (généralistes et pédiatres)
3.	Repérage sur base des inquiétudes parentales et de l'examen clinique du médecin dans le cadre de consultations de routine
4.	Si doute, proposition de revoir l'enfant pour une consultation «développement»
5.	Détection des TSA et autres troubles de développement
6.	Mise à disposition d'un matériel simple
7.	Ligne téléphonique unique et rendez-vous rapide
8.	Guidance et accompagnement parental
9.	Collaboration avec services existants
10.	Évaluation

Tableau 2: Algorithme STARTER.



ONE: Office de la Naissance et de l'Enfance  
PMS: centre Psycho-Médico-Social  
PSE: Centre de Promotion de la Santé à l'École

Le programme implique 3 groupes d'enfants et 3 périodes importantes du développement.

Les trois groupes d'enfants qui sont concernés sont:

- les bébés à risque, c'est-à-dire les bébés qui naissent dans une famille où un ou plusieurs enfants présente(nt) un TSA et les anciens grands prématurés;
- les enfants pour lesquels les parents signalent des inquiétudes au sujet du développement et/ou du comportement;
- les enfants chez qui le médecin note l'existence de signes d'alerte concernant le développement.

La première étape du programme a lieu entre 14 et 18 mois. Il s'agit d'un âge où la plupart des enfants sont encore vus dans des consultations pour des soins préventifs ou curatifs. C'est également un âge où le repérage de signes suspects peut être considéré comme fiable. Nous proposons que lors d'un contact spontané avec ces enfants, le médecin puisse avant tout repérer une série de signes l'alerte (**Tableau 3**).

Tableau 3: Signes d'alerte.	
Quel que soit l'âge	
- régression dans le développement relationnel ou le langage	
- inquiétude des parents pour le développement relationnel ou le langage	
- antécédents de TSA dans la fratrie	
Avant l'âge de 2 ans	
- passivité	
- difficulté d'accrochage visuel	
- absence de réponse à l'appel du prénom	
- difficultés d'attention conjointe	
- absence de pointage, de désignation d'objets	
- absence d'imitation	
- absence de jeu de faire semblant	
- gestes et activités stéréotypés	
Signes concernant le langage	
- absence de babillage, de pointage ou d'autres gestes sociaux à 12 mois	
- absence de mots à 18 mois	
- absence d'association de mots (non écholaliques) à 24 mois	
- régression du langage ou des compétences sociales	

Tableau 4: Examen clinique CHAT (dès 18 mois).	
Observations (provenant de l'outil de dépistage)	Matériel
Au cours de la consultation, l'enfant a-t-il eu un contact par le regard avec vous?	/
Attirez l'attention de l'enfant puis pointez de l'autre côté de la pièce en direction d'un objet intéressant et dites «Oh regarde». Regardez le visage de l'enfant. L'enfant regarde-t-il pour voir ce que vous désignez?	Objets lumineux ou peluche
Attirez l'enfant puis donnez-lui une dinette et dites-lui «peux-tu faire du café?». L'enfant fait-il semblant de verser le café, de boire...?	Dinette
Dites à l'enfant «où est la lumière?» OU «montre-moi la lumière». L'enfant désigne-t-il de l'index la lumière?	Lumière ou poster
L'enfant peut-il faire une tour avec des cubes?	Cubes

Checklist for autism in Toddlers, Baron-Cohen, 1992.

Si des signes d'alerte sont présents, si le médecin ou les parents ont des inquiétudes à ce moment, il est proposé au médecin d'interpeller les parents et de proposer un rendez-vous quelques semaines plus tard. En effet, il peut être difficile de se forger une opinion suite à une rencontre brève avec un bébé qui peut ne pas être en forme lors de ce premier rendez-vous (fatigué, malade, vacciné...). Cela permet de revoir l'enfant dans de meilleures conditions, au cours d'une consultation spécialement dédiée à l'évaluation de sa communication et de ses interactions sociales. Nous proposons d'utiliser lors de cette consultation le questionnaire parental M-CHAT R/F, qui comporte 20 questions aux parents et permet d'établir un risque de TSA (14). Nous encourageons également les médecins à réaliser une brève observation clinique de l'enfant au moyen d'un matériel simple permettant d'évaluer les prérequis à la communication (attention conjointe, contact visuel, pointage, imitation, jeu symbolique) (**Tableau 4**). Si les inquiétudes du médecin et/ou des parents se confirment, nous proposons que l'enfant et ses parents soient référés à un professionnel ou un service spécialisé pour une évaluation complémentaire, un diagnostic et une prise en charge. Dans la mesure où les délais de consultation des neuro-pédiatres, des pédopsychiatres, des Centres de Référence pour les TSA... peuvent être longs, nous mettons également à disposition des parents et des professionnels une ligne téléphonique STARTER et proposons une rencontre rapide avec une psychologue spécialisée dans les TSA qui pourra orienter les parents et entamer quelques séances de guidance parentale, dans l'attente d'une prise en charge globale.

Enfin, pour les enfants qui n'auront pas été repérés à l'aide de ce dispositif ou dont les signes cliniques ne deviennent significatifs qu'un peu plus tard, nous travaillons en collaboration avec les agents des centres psycho-médico-sociaux et la médecine scolaire afin qu'ils puissent observer les enfants après leur entrée à l'école maternelle entre 30 et 36 mois et les référer, le cas échéant, vers des services spécialisés.

## Discussion

En 2005, l'Inami a décidé l'ouverture de 8 centres de référence pour les TSA dont la mission première est d'améliorer la précocité du diagnostic et dès lors de la prise en charge des TSA. C'était une demande importante des parents, qui témoignent souvent de ne pas avoir été entendus lorsqu'ils rapportaient des inquiétudes précoces. En raison des questions qui restent encore en suspens actuellement concernant la pertinence de réaliser un dépistage systématique des TSA chez les jeunes enfants, nous avons proposé d'améliorer le diagnostic précoce en aidant les médecins de 1<sup>ère</sup> ligne à repérer de façon simple les enfants suspects et à les orienter. Cette formule a l'avantage de ne pas nécessiter la création d'un service spécifique, de s'appuyer sur le réseau existant de professionnels spécialisés dans la petite enfance, et dès lors de ne pas nécessiter de coût important. Le programme STARTER comporte d'abord une information qui peut se faire lors d'une rencontre avec un membre de notre équipe, au cours de laquelle les enjeux et les principes du repérage sont expliqués, et des vidéos sont visualisées afin d'illustrer ce qui doit attirer l'attention du clinicien. Ensuite, un matériel simple (liste des signes d'alerte, questionnaire M-CHAT) est mis à disposition. Enfin, deux lignes téléphoniques (pour la région wallonne et la région bruxelloise) sont ouvertes afin de mettre en contact, si nécessaire, les parents avec une psychologue qui pourra recevoir les parents, les orienter et réaliser quelques séances de guidance. La sensibilité et la spécificité actuelles des outils de screening ne sont pas optimales (9), mais cette méthodologie permet d'améliorer le repérage précoce et d'apporter une réponse aux inquiétudes parentales.

En 2018 et 2019, notre équipe est allée à la rencontre des pédiatres. Un module de formation continuée et accréditée des médecins, notamment des médecins de l'ONE, a été créé sur les plateformes Excellensis? et Excellensis-ONE?. Nous participons au programme de formation des TMS (travailleurs médico-sociaux) de l'ONE. Rien qu'en 2019, notre Centre de Référence a rencontré plus de 110 enfants de moins de 3 ans qui pour la plupart avaient un M-CHAT R/F positif, confirmant l'efficacité du programme pour repérer les enfants à risque. La difficulté principale à l'heure actuelle reste en lien avec le manque de moyens disponibles pour accompagner ces enfants et ces familles de façon satisfaisante. À titre d'exemple, dans la population d'enfants âgés de 18 à 36 mois avec un M-CHAT R/F positif ayant été vus à la Fondation SUSA en 2019, la moyenne d'heures d'intervention et d'accompagnement obtenus par les parents dans les 3 mois suivant le repérage est de 1,07 heure par semaine, (84% ≤ 2 heures), ce qui est nettement inférieur à ce que les parents attendent et à ce qui est recommandé. Nous développons donc, en parallèle, un programme de recherche clinique visant à élaborer et à évaluer l'impact d'un programme de guidance parentale adapté aux demandes des parents et aux besoins des jeunes enfants de 18 à 36 mois présentant une suspicion de TSA, de 12 séances de 2h durant 6 mois. Le programme GASPA-RD (Guidance et Accompagnement Parental en cas de Suspicion Précoce d'Autisme – Recherche et Développements) permettra d'étudier sa faisabilité dans notre contexte socio-géographique particulier, son impact sur l'évolution des enfants, sur la qualité de vie des parents et sur la modification de leurs pratiques éducatives, et de recueillir des informations sur le type de services à financer prioritairement.

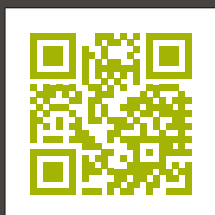
#### Références

1. American Psychiatric Association (2013). Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders – Fifth Edition – DSM-5. Washington DC: American Psychiatric Association.
2. Defresne P, Bouchez M-H, Delmotte J, Willaye E. START, un programme de «repérage des troubles précoces de la communication et des interactions sociales», comme alternative au dépistage systématique des troubles du spectre de l'autisme. ANAE 2016;144:511-7.
3. Bejarano-Martin A, Canal-Badia R, Magan-Maganto M, et al. Early detection, diagnosis and intervention services for young children with autism spectrum disorder in the European Union (ASDEU): family and professional perspectives. J Autism Dev Disord 2019;Oct 12. doi: 10.1007/s10803-019-04253-0.
4. Bolton PF, Golding S, Emond A, Steer CD. Autism spectrum disorders and autistic traits in the Avon Longitudinal Study of parents and children: precursors and early signs. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 2012;51(3):249-60.
5. Saint-Georges C, Cassel RS, Cohen D, et al. What studies of family home movies can teach us about autistic infants? A literature review. Res Autism Spectr Disord 2010;4:355-66.
6. Siller M, Hutman T, Sigman M. A parent-mediated intervention to increase responsive parental behaviors and child communication in children with ASD: A randomized clinical trial. J Autism Dev Disord 2013;43(3):540-55.
7. MacDonald R, Parry-Cruwys D, Dupere S, Ahearn W. Assessing progress and outcome of early intensive behavioral intervention for toddlers with autism. Res Dev Disabil 2014;35(12):3632-44.
8. Estes A, Munson J, Rogers S, Greenson J, Winter J, Dawson G. Long-term outcomes of early-intervention in 6-year-old children with autism spectrum disorders. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 2015;54(7):580-7.
9. Suren P, Saasen-Havdahl A, Bresnahan M, et al. Sensitivity and specificity of early screening for autism. Br J Psych Open 2019;5(3):e41.
10. French L, Kennedy EMM. Annual Research Review: Early intervention for infants and young children with, or at-risk of autism spectrum disorder: a systematic review. J Child Psychol Psychiatry 2018;59(4):444-56.
11. Estes A, Swain DM, MacDuffie KE. The effects of early autism intervention on parents and family adaptive functioning. Pediatr Med 2019;2:21.
12. Secrétariat d'Etat chargé des Personnes Handicapées. Repérage des Troubles du Neuro-Développement chez l'enfant de moins de 7 ans. Stratégie Nationale Autisme/TND;2019.
13. Haute Autorité de la Santé. Trouble du Spectre de l'Autisme. Signes d'alerte, repérage, diagnostic et évaluation chez l'enfant et l'adolescent. Recommandations pour la pratique clinique;2018.
14. Robins DL, Casagrande K, Barton M, Chen CM, Dumont-Mathieur T, Fein D. Validation of the modified checklist for autism in toddlers, revised with follow-up (M-CHAT-R/F). Pediatrics 2014;133(1):37-45.



Plateforme  
**e-learning**  
indépendante

[www.braintop.be](http://www.braintop.be)



## Besoin de formations... ...de points d'accréditation?

Allergie

Endocrinologie et maladies  
du métabolisme

Gastro-entérologie

Hématologie

Etc.

Oncologie

Maladies orphelines

Rejoignez **BrainTop**,  
votre **plateforme e-learning** de référence en Belgique,  
et découvrez **notre catalogue complet**

# Une jeune fille de 14 ans souffrant de douleur abdominale basse

Céline Ovaere<sup>1</sup>, Lieven Platteeuw<sup>2</sup>

1. Faculté de Médecine (assistante en formation en gynécologie-obstétrique), UZ Leuven

2. Service de Gynécologie-Obstétrique, AZ Groeninge, Courtrai

Une jeune fille de 14 ans se présente au service des urgences avec des douleurs hypogastriques qui s'intensifient depuis la veille au soir. Elle n'a pas d'antécédents et est encore vierge. Les douleurs, qui s'apparentent davantage à des crampes, se situent au niveau du bas-ventre. Elle ne ressent aucune gêne vaginale ni sensation d'oppression.

L'anamnèse révèle que la jeune fille a déjà ressenti ce type de douleurs auparavant, mais jamais de manière aussi intense. Le premier épisode douloureux remonte à 1 an, et l'avant-dernier au mois précédent. Elle n'a encore jamais présenté de saignement vaginal.

L'examen clinique de l'abdomen, après administration d'un antalgique, révèle une légère douleur supra-pubienne à la pression. À part cela, rien de particulier n'est à signaler.

Une prise de sang montre des valeurs normales, hormis un taux de CRP de 7,4mg/l.

Une échographie transabdominale (**Figure 1**) montre une quantité limitée de liquide intra-utérin et de liquide libre au niveau de la fosse droite. Une importante collection liquidienne/structure tissulaire solide homogène hyper-réfléchissante de 8 x 15cm est également visualisée au niveau du paravagin.

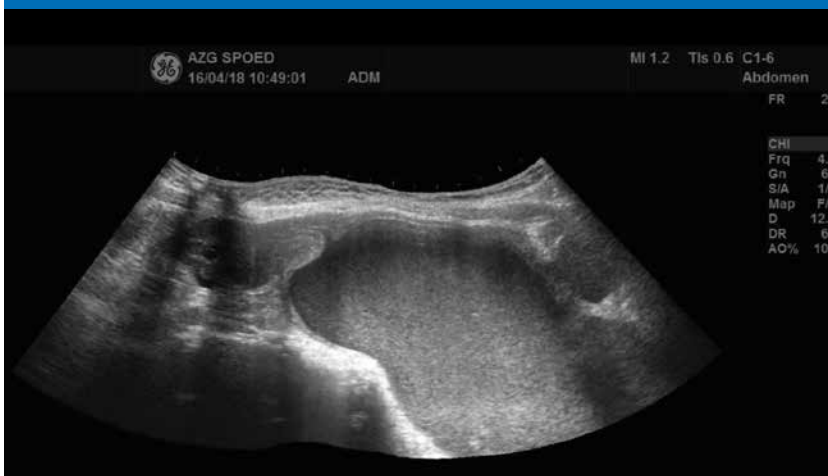
Nous avons été sollicités pour analyser cette structure plus en détail et procéder à un examen plus approfondi de la jeune fille. Nous avons passé en revue les clichés échographiques avec le radiologue. La structure ne semblait pas être indépendante du vagin, mais plutôt une collection liquidienne intra-vaginale.

L'inspection des organes génitaux externes et de l'entrée du vagin a ensuite révélé un hymen imperforé (**Figure 2**). Il s'agissait d'un hymen épais sans coloration bleutée

Figure 2: Inspection des organes génitaux externes et de l'entrée du vagin, sur la base de laquelle nous pouvons poser le diagnostic d'hymen imperforé.



Figure 1: Échographie de l'abdomen, sur laquelle on peut voir l'utérus, le col de l'utérus et le vagin.



G2216F

ni bombement. Sur la base de l'échographie, nous savions que cette anomalie était associée à un hémocolpos et à une hématométrie.

Une incision elliptique de l'hymen, pratiquée sous anesthésie générale, a permis d'évacuer du vagin environ 1 litre de sang liquéfié (**Figure 3**).

L'hymen imperforé est une anomalie congénitale du vagin. L'hymen est un résidu embryonnaire du tissu mésodermique. Normalement, cette membrane hyménéale dégénère lors des phases ultérieures du développement embryonnaire, et une perforation apparaît. L'étiologie de l'absence de cette perforation serait de nature multifactorielle. L'incidence rapportée est comprise entre 0,014 et 0,1%. Cette obstruction à l'écoulement des fluides a pour conséquence secondaire une accumulation des sécrétions utérines et vaginales, ce qui finit par causer une hydrométrie et/ou un hydrocolpos.

Le diagnostic peut être posé simplement en inspectant l'hymen, qui ne présente alors aucune ouverture. Dans de rares cas, cette anomalie est constatée dès avant la naissance, lorsqu'un hydrocolpos se développe sous l'influence des estrogènes maternels. La minorité de patientes présentant cette anomalie est identifiée avant la puberté, puisqu'il s'agit généralement d'un diagnostic accidentel. Avant les premières règles, seulement quelque 10% des jeunes filles sont symptomatiques. À cet âge, il est surtout question d'un bombement de l'hymen en raison de l'accumulation de mucus. Le diagnostic n'est généralement posé qu'à l'adolescence, lorsque des symptômes se manifestent. Les

signes pathognomoniques d'un hymen imperforé incluent des douleurs abdomino-pelviennes cycliques chez une adolescente, en combinaison avec une aménorrhée primaire. Ces symptômes sont dus à l'hémocolpos et à l'hématométrie. Les effets mécaniques du sang sur les organes et les tissus environnants peuvent également donner lieu à des manifestations moins fréquentes, comme une rétention urinaire, des dorsalgies, une masse abdominale ou une constipation. Les adolescentes présentent systématiquement un décalage entre leur stade pubertaire selon la classification de Tanner et leur statut en termes de première menstruation. Dans la plupart des cas, le diagnostic est malheureusement posé de manière tardive, étant donné que les douleurs abdominales sont de nature progressive. De ce fait, des complications peuvent déjà être apparues au moment où l'anomalie est diagnostiquée. Ces complications incluent des infections, l'hydronéphrose, l'insuffisance rénale, l'endométriose et l'hypofertilité. Une inspection des organes génitaux externes et de l'hymen pourrait donc être utile dans le cadre d'un bilan de routine chez le pédiatre.

#### Bibliographie

- Dietrich JE, Millar DM, Quint EH. Obstructive reproductive tract anomalies. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2014;27(6):396-402.
- Omar Laghzaoui. Congenital imperforate hymen. *BMJ Case Rep* 2016;2016:bcr2016215124.
- Nakajima E, Ishigouka T, Yoshida T, et al. Prenatal diagnosis of congenital imperforate hymen with hydrocolpos. *J Obstet Gynaecol* 2015;35(3):311-3.
- Lardenoije C, Aardenburg R, Mertens H. Imperforate hymen: a cause of abdominal pain in female adolescents. *BMJ Case Rep*.2009.
- Posner JC, Spandorfer PR. Early detection of imperforate hymen prevents morbidity from delays in diagnosis. *Pediatrics* 2005;115(4):1008-12.

Figure 3: Écoulement du sang liquéfié après l'incision de l'hymen.



# SPA® REINE, source de pureté...

**Le lait maternel est  
composé de 85% d'eau.  
C'est pourquoi il est si important,  
en tant que maman qui allaite,  
de boire suffisamment.**

Grâce à sa composition et sa  
grande pureté, SPA® REINE peut être  
consommée quotidiennement  
et à volonté par les mamans,  
dès la grossesse et lors  
de l'allaitement.



Éternellement pure



## Survol du congrès de la *Belgian Society of Pediatric Dermatology*

Eva Hulstaert

UZ Gent



Eva Hulstaert, UZ Gent

Le congrès annuel de la *Belgian Society of Pediatric Dermatology* (BSPD) s'est tenu en ce début d'année 2020. Nous en avons profité pour évoquer 3 pathologies dermatologiques du nourrisson et de l'enfant, qui nécessitent une attention toute particulière, soit pour leur gravité, leur chronicité ou leur approche thérapeutique difficile.

La présidente, Karine Despontin, a ouvert le congrès avec la présentation du site Internet officiel de la BSPD. Toute la communication concernant l'association peut désormais être consultée sur le site <http://belgianpediatricdermatology.be>.

### Pemphigoïde bulleuse chez le nourrisson

D'après une présentation d'Esther Noë (UZ Leuven)

Le Dr Noë a abordé 3 cas où un nourrisson présentait une pemphigoïde bulleuse (PB). La PB se manifeste rarement chez les enfants de moins d'1 an. Néanmoins, cette entité est, après la dermatose à IgA linéaire, la 2<sup>e</sup> maladie bulleuse auto-immune acquise la plus fréquente chez le nourrisson, et elle mérite notre attention.

Le tableau clinique de la PB chez le nourrisson est nettement différent de ce que l'on observe chez les enfants plus âgés et chez les adultes. Les premiers symptômes apparaissent généralement vers l'âge de 4,5 mois. Chez le nourrisson, la PB se manifeste fréquemment au niveau des extrémités, tandis que l'atteinte des muqueuses est rare. Le tableau clinique varie et peut consister en des lésions urticariennes, des plaques érythémateuses, des bulles tendues et un prurit.

Le diagnostic est établi sur la base du tableau clinique et d'une immunofluorescence directe sur biopsie cutanée, qui met en évidence un dépôt linéaire d'IgG et de C3 au niveau de la membrane basale. En complément, les titres d'auto-anticorps peuvent être déterminés. Chez les enfants, c'est principalement le titre d'anti-BP180 qui augmente, tandis que le titre d'anti-BP230 s'élève rarement. La littérature fait une distinction entre la PB localisée, dans laquelle moins de 10% de la surface du corps sont touchés, et la PB généralisée, dans laquelle plus de 10% de la surface du corps sont touchés.

Dans la forme localisée, un traitement par corticoïdes topiques est préconisé, tandis que dans la forme généralisée, il est recommandé d'associer immédiatement des corticoïdes systémiques. Lors de l'instauration des corticoïdes systémiques, le déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase doit être déterminé, afin que dans un deuxième temps, de la dapsonne puisse être associée si la réponse au traitement mis en place est insuffisante. Le schéma de traitement complet est expliqué à la **figure 1**.

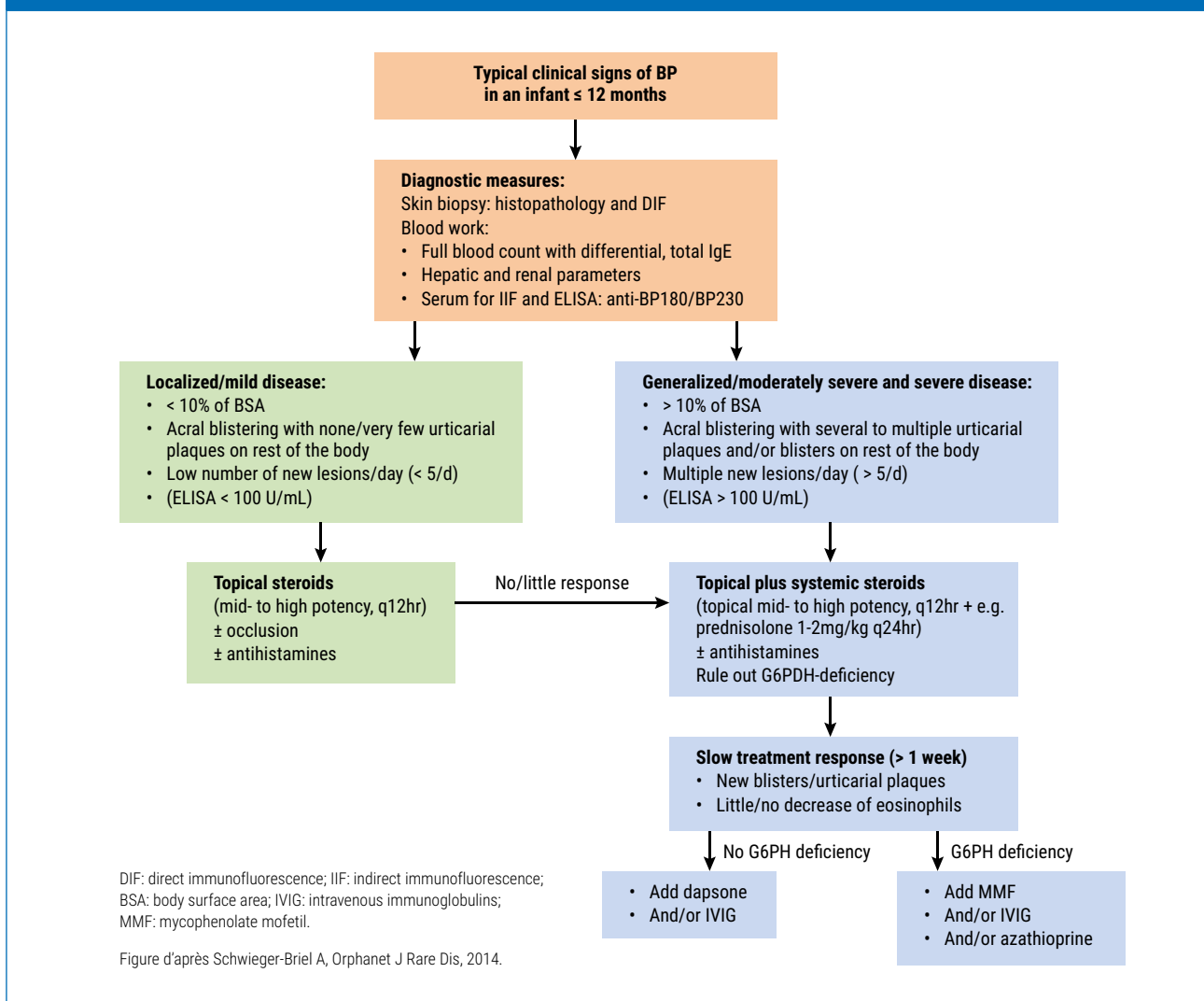
La PB chez le nourrisson connaît généralement un pronostic favorable. La majorité des patients atteignent une rémission complète en quelques semaines à quelques mois, ce qui n'est généralement pas le cas des patients adultes. Les risques de récurrence de la PB chez le nourrisson sont pratiquement nuls.

### Indications en vue du traitement des hémangiomes infantiles

D'après une présentation de Déborah Salik (ULB)

Les anomalies vasculaires chez l'enfant se subdivisent en tumeurs vasculaires et malformations vasculaires. Les hémangiomes infantiles (HI) sont les tumeurs vasculaires bénignes les plus fréquentes chez l'enfant, avec une incidence de 4 à 10% chez les nourrissons. Ils se caractérisent par une prolifération anormale de cellules endothéliales et une architecture vasculaire anormale. Les HI présentent un schéma de croissance caractéristique, composé de 3 phases: une phase de croissance initiale rapide au cours des premières semaines ou premiers mois de vie, puis une phase de plateau suivie d'une régression spontanée au cours des années suivantes. Les HI connaissent une régression spontanée entre la 2<sup>e</sup> et la 6<sup>e</sup> année de vie. Lors de sa présentation, Déborah Salik a insisté sur les indications en vue du traitement des HI, sur la reconnaissance des cas nécessitant des examens complémentaires et sur les différentes modalités thérapeutiques.

Figure 1: Schéma de traitement de la pemphigoïde bulleuse chez le nourrisson.



La plupart des HI peuvent être diagnostiqués sur la base du tableau clinique. En cas de doute, des examens d'imagerie complémentaires par écho doppler/duplex, une IRM et, éventuellement, une biopsie cutanée peuvent être réalisés. Une coloration immunohistochimique pour le GLUT1 est toujours positive en cas d'HI et négative en cas de malformations vasculaires.

Sans traitement, la plupart des HI involueront, mais 10 à 15% s'accompagneront de complications telles qu'une ulcération, une nécrose ou des déformations. Un traitement est indispensable lorsqu'il existe un risque de troubles fonctionnels (les HI péri-oculaires peuvent gêner la vue, par exemple), de déformation permanente (les HI au niveau du bout du nez peuvent provoquer une déformation du cartilage, par exemple), d'ulcération ou de nécrose, ainsi qu'en cas d'HI engageant le pronostic vital. L'ulcération s'observe le plus souvent en cas d'HI dans la région de la tête/du cou ou dans la région périnéale. Elle peut s'accompagner de douleur, d'infections et de formation de cicatrices rendant un traitement nécessaire.

Les HI dans la région de la barbe peuvent s'associer à des hémangiomes au niveau du larynx et provoquer une obstruction des voies respiratoires qui engage le pronostic vital. Chez ces enfants, une orientation vers la bronchoscopie est indiquée. Si un nourrisson de moins

de 6 mois présente 5 HI ou plus, il convient d'envisager des HI viscéraux et une hémangiomatose néonatale diffuse. Chez ces enfants, un dépistage au moyen d'une échographie de l'abdomen est recommandé. L'hémangiomatose néonatale diffuse est souvent associée à des hémangiomes hépatiques et peut également donner lieu à une insuffisance cardiaque congestive et à une hypothyroïdie. En cas d'HI segmentaire sur le visage ou le cuir chevelu, il convient d'être attentif au syndrome PHACES. En cas d'HI sur la ligne médiane dans la région lombo-sacrée ou périnéale, une association a été décrite avec des anomalies urogénitales, anorectales et vasculaires, et il convient d'être attentif au syndrome LUMBAR.

En 2008, le bêtabloquant non sélectif propranolol a été identifié comme une option thérapeutique efficace contre l'HI (1). Il est devenu depuis le traitement de 1<sup>ère</sup> intention de l'HI (sirop 2-3mg/kg/jour, réparti en deux doses). Le traitement doit être instauré pendant la phase de croissance rapide initiale de l'HI (de préférence entre l'âge de 5 semaines et de 5 mois). Avant le début du traitement, une anamnèse approfondie (y compris les antécédents cardiaques, la présence d'asthme, le risque d'hypoglycémie), un examen clinique complet avec détermination de la fréquence cardiaque et de la tension artérielle, une auscultation pulmonaire et un électrocardiogramme doivent être réalisés. La détermination de la glycémie à l'état de référence est recommandée



chez les nourrissons prématurés ou dysmatures ainsi qu'en présence d'hypoglycémie dans l'anamnèse. Les contre-indications à la mise en place d'un traitement par bêtabloquants sont notamment une bradycardie sinusale, un choc cardiogénique, un bloc AV du 2<sup>e</sup> ou du 3<sup>e</sup> degré, une maladie du sinus, une hypotension, des troubles pulmonaires dans l'anamnèse et le risque d'hypoglycémie. Le traitement doit être démarré à une dose de 1mg/kg/jour, dans un hôpital de jour pédiatrique, sous monitoring cardiorespiratoire pendant 4 heures. Si cette dose est bien tolérée, la même dose peut s'administrer en ambulatoire. Après 1 semaine, la dose peut être augmentée de manière progressive à l'hôpital de jour, sous monitoring. Le traitement est généralement arrêté vers l'âge d'1 an. Les effets indésirables du traitement par propranolol sont la plupart du temps légers et réversibles. Il s'agit notamment d'une hypoglycémie, d'une bradycardie, d'une hypotension, de bronchospasmes, d'un sommeil agité et d'une froideur des extrémités.

## Le psoriasis chez les enfants

### D'après une présentation de Marieke Seyger (Radboudumc Nimègue, Pays-Bas)

Marieke Seyger est dermatologue pédiatrique à l'hôpital Radboudumc, à Nimègue (Pays-Bas). Elle mène des recherches scientifiques intensives afin d'améliorer la qualité de vie des enfants atteints de psoriasis. C'est un honneur d'avoir pu l'accueillir en tant qu'oratrice au congrès de la BSPD.

Sur la base du cas d'une jeune fille de 12 ans atteinte de psoriasis marqué (PASI 19,3), Marieke Seyger a montré l'impact du psoriasis sur la qualité de vie des enfants et a, par ailleurs, expliqué au public que le dithranol, un traitement plutôt oublié dans la pratique dermatologique belge, peut produire des résultats positifs chez les enfants.

L'efficacité de ce traitement chez les enfants atteints de psoriasis est étayée par une étude prospective menée auprès de 34 enfants auxquels du dithranol a été administré en hôpital de jour ou en ambulatoire, en association avec un suivi par télémédecine (2). Après une durée de traitement moyenne de 11 semaines, une réduction moyenne de 69% du score PASI a été atteinte. Hormis des irritations, aucun effet indésirable n'a été rapporté. Le protocole de traitement par dithranol peut être consulté sur [https://issuu.com/radboudumc/docs/3126-behandeling\\_met\\_ditranol-i](https://issuu.com/radboudumc/docs/3126-behandeling_met_ditranol-i).

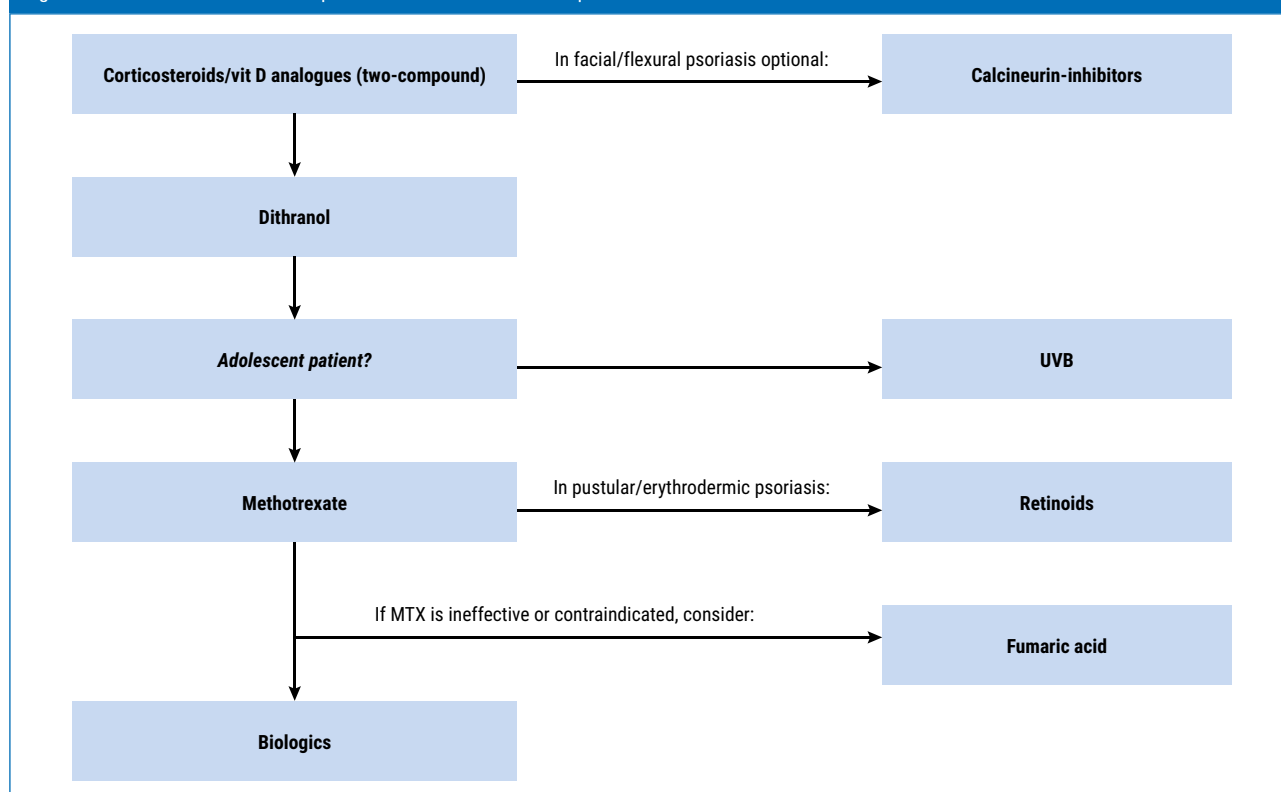


Marieke Seyger, Radboudumc Nimègue

Le choix d'un traitement donné dépend de différents facteurs, tels que l'âge du patient, la sévérité du psoriasis, les traitements antérieurs, l'impact sur la qualité de vie, les comorbidités, la disponibilité du traitement, le souhait du patient, la sécurité à long terme du traitement et, bien entendu, les preuves scientifiques en faveur du traitement.

Pour le psoriasis sévère chez les enfants, le méthotrexate est considéré comme le traitement systématique de premier choix (3, 4). En outre, il existe actuellement 3 médicaments biologiques approuvés par l'Agence européenne des médicaments dans le traitement du psoriasis chez les enfants: l'éta nercept et l'ustékinumab à partir de l'âge de 6 ans, et l'adalimumab à partir de l'âge de 4 ans (3, 5, 6).

Figure 2: Schéma de traitement du psoriasis chez les enfants tel qu'il est mis en œuvre au Radboudumc.



Parallèlement aux preuves provenant d'études cliniques aux critères d'exclusion stricts, Marieke Seyger a insisté sur l'importance des preuves issues du «monde réel». Le *European Working group on Pediatric Psoriasis*, l'*International Psoriasis Council* et la *Pediatric Dermatology Research Alliance* ont dès lors décidé de collaborer afin de collecter, dans 20 centres différents, des données cliniques auprès d'enfants atteints de psoriasis ayant reçu un traitement systémique pendant plus de 3 mois. Il s'en est suivi une étude rétrospective au cours de laquelle les données de 390 patients ont été collectées (7). En ce qui concerne le profil des effets indésirables, les observations ont montré que les médicaments biologiques s'accompagnaient surtout d'effets indésirables infectieux, tandis que le méthotrexate provoquait surtout des effets indésirables gastro-intestinaux. Ces derniers étaient moins fréquents lorsque le méthotrexate était combiné à 1mg d'acide folique/jour pendant 6 jours par semaine plutôt qu'à 4mg d'acide folique une fois par semaine.

Enfin, le *Children's Dermatology Life Quality Index* a été présenté en tant qu'outil permettant d'interroger rapidement et efficacement les enfants atteints d'une maladie dermatologique sur leur qualité de vie. Il peut également s'utiliser comme point de départ d'une conversation

avec l'enfant sur l'impact du psoriasis sur sa qualité de vie. Une enquête menée auprès de plus de 500 enfants révèle que pour les enfants atteints de psoriasis, ce sont surtout les démangeaisons et l'application d'un traitement topique qui sont perçues comme invalidantes.

En guise de résumé, Marieke Seyger a expliqué le schéma de traitement du psoriasis chez les enfants, tel qu'il est mis en œuvre au Radboudumc, à Nimègue (**Figure 2**).

#### Références

1. Léauté-Labrèze C et al. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med* 2008;358:2649-51.
2. Oostveen AM, Beulens CA, van de Kerkhof PCM, de Jong EMGJ, Seyger MMB. The effectiveness and safety of short-contact diethanol therapy in paediatric psoriasis: a prospective comparison of regular day care and day care with telemedicine. *Br J Dermatol* 2014;170:454-7.
3. Papp K et al. Efficacy and safety of adalimumab every other week versus methotrexate once weekly in children and adolescents with severe chronic plaque psoriasis: a randomised, double-blind, phase 3 trial. *Lancet* 2017;390:40-9.
4. van Geel MJ et al. Methotrexate in pediatric plaque-type psoriasis: Long-term daily clinical practice results from the Child-CAPTURE registry. *J Dermatol Treat* 2015;26:406-12.
5. Paller AS et al. Etanercept treatment for children and adolescents with plaque psoriasis. *N Engl J Med* 2008;358:241-51.
6. Landells I et al. Ustekinumab in adolescent patients age 12 to 17 years with moderate-to-severe plaque psoriasis: results of the randomized phase 3 CADMUS study. *J Am Acad Dermatol* 2015;73:594-603.
7. Bronckers IMGJ et al. Safety of systemic agents for the treatment of pediatric psoriasis. *JAMA Dermatol* 2017;153:1147-57.



Le 1<sup>er</sup> service  
de recrutement  
100% dédié à la santé  
Plus de 6 ans d'expérience

Trouvez  
le bon candidat!

JobHealth®  
publie vos annonces de recrutement  
dans nos médias, ainsi que  
sur notre site [www.jobhealth.be](http://www.jobhealth.be)

Votre contact:  
**Natalie Van de Walle**  
[n.vandewalle@rmnet.be](mailto:n.vandewalle@rmnet.be)  
T. + 32 2 785 05 44

DOIS-JE RÉFÉRER MON PATIENT POUR CET HÉMANGIOME?



# IHReS

## Infantile Hemangioma Referral Score

DÉCOUVREZ UN SCORE **RAPIDE ET FACILE**  
POUR VOUS AIDER À IDENTIFIER LES PATIENTS  
QUI ONT BESOIN D'ÊTRE PRIS EN CHARGE



VERSION DIGITALE



Avec le soutien de  
Pierre Fabre  
Dermatologie

<http://www.ihscoring.com>

20200181

Pierre Fabre  
DERMATOLOGIE

# ANTHELIOS dermo-pediatrics

TRÈS HAUTE PROTECTION SOLAIRE POUR PROTÉGER  
LA PEAU SENSIBLE DES ENFANTS ET DES BÉBÉS

**NOUVEAU**  
**SPRAY & AÉROSOL INVISIBLE**



## ULTRA-PROTECTION UVB/UVA

UVB: SPF 50+ / UVA: PPD 36.

## TEXTURE AGRÉABLE

PLUS FLUIDE. PLUS TRANSPARENTE.  
NON-GRASSE. NON-COLLANTE.

## FORMULE MINIMALISTE

100% SOUMIS À DES TESTS D'ALLERGIES.  
PEUT ÊTRE APPLIQUÉ SUR LE CONTOUR  
DES YEUX.

## ULTRA-RÉSISTANT



EAU



TRANSPIRATION



SABLE

**SPRAY SPF 50+**  
SANS PARFUM  
CNK 3969-185

**AÉROSOL SPF 50+**  
SANS PARFUM  
CNK: 3969-193

**ANTHELIOS**  
GAMME  
dermo-pediatrics



LA ROCHE-POSAY. L'EXIGENCE DERMATOLOGIQUE.