

# DOCUMENTS MIDY

## Urgences pédiatriques

tome I

COLLECTION INTERNATIONALE DES DOCUMENTS MIDY



# **Urgences pédiatriques**

**tome I**

# SOMMAIRE

## I. LES URGENCES DE LA PÉRIODE NÉO-NATALE :

Gestes d'urgence chez le nouveau-né.....	3
Mort apparente du nouveau-né.....	9
Détresse respiratoire du nouveau-né .....	12
Détresse respiratoire d'origine rhinopharyngée .....	16
Incompatibilité fœto-maternelle .....	17
Maladie hémorragique néo-natale .....	19
Thrombopénies néo-natales .....	19
Atrésie congénitale de l'œsophage.....	20
Hernie diaphragmatique congénitale .....	21
Imperforation anale .....	22
Occlusions intestinales néo-natales.....	23
Péritonites néo-natales .....	24
Cardiopathies congénitales.....	26

## II. URGENCES MÉDICALES DU NOURRISSON :

Syndrome neurotoxique.....	28
Laryngite aiguë sous-glottique .....	30
Convulsions du nourrisson .....	31
Les spasmes en flexion .....	34
Septicémie foudroyante à méningocoque .....	35
Tachycardies paroxystiques du nourrisson.....	36
Syndrome de Debré-Fibiger .....	37

## **LES GESTES D'URGENCE CHEZ LE NOUVEAU-NÉ <sup>(2)</sup>**

### **VENTILATION BOUCHE A BOUCHE**

C'est au bouche à bouche qu'il faut systématiquement avoir recours en présence d'un nouveau-né asphyxique lorsque les conditions matérielles de traitement ne permettent pas ou ne nécessitent pas l'utilisation de méthodes instrumentales plus complexes.

Le premier geste consiste à introduire dans la bouche de l'enfant un doigt médian destiné à ramener mucosités, sécrétions et débris de méconium. L'utilisation d'un aspirateur lorsqu'elle est possible, est, à cet égard, d'une efficacité supérieure.

L'enfant est placé en decubitus dorsal, tête en extension, et le sauveteur se place à côté de la tête. A l'aide des doigts médians de ses deux mains placés en dessous et en arrière des angles maxillaires, il attire la mâchoire inférieure en haut et en avant, en position de prognathisme. Une fois obtenue, cette position sera maintenue pendant toute la durée de la ventilation à l'aide d'une seule main. L'introduction d'une canule de Mayo aboutit au même résultat, à condition qu'elle soit correctement placée pour ménager un passage à l'air.

Le sauveteur applique sa bouche sur la bouche et le nez du sujet de façon à réaliser une occlusion aussi étanche que possible.

Chez le tout-petit, de simples bouffées d'air sont habituellement nécessaires et suffisantes à une bonne expansion du thorax. Se souvenir que les alvéoles d'un nouveau-né sont fragiles. Un adulte qui souffle avec conviction monte à 120 cm d'eau, assez pour les rompre. Il soufflera donc en gardant les joues molles.

L'insufflation active terminée, on décolle sa bouche de l'enfant, et on laisse les poumons se vider passivement. On recommence alors un cycle régulier d'insufflations et de relâchements au rythme minimal de vingt insufflations par minute chez le tout-petit.

Bien entendu, dès le début du sauvetage, il faudra s'être assuré que les pouls fémoraux battent. Dans le cas contraire, l'exécution d'un massage cardiaque externe, concurremment à la ventilation artificielle, est indispensable.

(1) Nous n'envisagerons pas les problèmes d'urgence posés par l'infection du nouveau-né. Nos lecteurs pourront se reporter au Document n° 72 consacré dans sa totalité à l'infection néo-natale.

(2) Nous remercions vivement le Docteur Huault et ses collaborateurs d'avoir bien voulu nous autoriser à reproduire des extraits de leurs articles et travaux.

## ASPIRATION PHARYNGÉE ET GASTRIQUE

L'aspiration pharyngée vise à débarrasser les voies aériennes supérieures de toutes les substances liquides ou semi-liquides susceptibles de les encombrer. L'aspiration pharyngée n'est pas toujours anodine. Elle risque, en effet, d'être source d'infection et surtout de traumatiser les structures superficielles de la filière laryngée. C'est dire qu'il faut considérer ce geste avec sérieux.

Le matériel nécessaire à l'aspiration pharyngée se compose d'un cathéter d'aspiration et d'une source de vide :

**LE CATHÉTER D'ASPIRATION :** est une sonde qui doit être suffisamment longue pour servir non seulement à l'aspiration du pharynx mais encore à celle de l'estomac. Elle doit comporter une extrémité mousse percée d'un orifice terminal unique et l'autre renflée en entonnoir ou munie d'un embout de manière que l'adaptation à la source d'aspiration soit facile, rapide et efficace. Elle doit être d'une grande souplesse et pouvoir supporter enfin sans dommages la stérilisation par la chaleur.

**LA SOURCE DE VIDE** peut utiliser : le vide mural, c'est la source la plus efficace; un aspirateur électrique; un aspirateur à pied ou un aspirateur

à succion buccale. Ces petits instruments en matière plastique, spécialement adaptés pour l'aspiration des mucosités du nouveau-né, sont délivrés sous emballage stérile et doivent être jetés après utilisation. Quelle que soit la technique utilisée, la première précaution exigée est de manipuler dans des conditions d'asepsie irréprochables.

**L'ASPIRATION PHARYNGÉE DISCONTINUE** doit être complétée par une *aspiration nasale*. Un cathéter est introduit par une narine et poussé d'une longueur de l'ordre de une fois et demie la distance aile du nez-tragus repérée à l'avance. On aspire alors en retirant doucement le cathéter.

**L'ASPIRATION GASTRIQUE** doit précéder toute manœuvre agressive sur le carrefour pharyngé risquant d'induire un vomissement catastrophique (intubation). La sonde est introduite par voie nasale. Après franchissement des choanes, on la pousse avec douceur jusqu'à ce que sa progression se fasse sans la moindre difficulté. La longueur de sonde à faire pénétrer aura été repérée au préalable sur l'enfant lui-même par la distance séparant son nez de l'ombilic. Une fois que l'estomac est atteint, on aspire de façon discontinue.

## VENTILATION AU MASQUE

Pour opérer correctement, il faut disposer d'un masque facial stérile, de préférence en matière plastique, assez souple pour bien adhérer au pourtour du nez et de la bouche, d'un soufflet à main également stérile, et d'une source d'oxygène. Seuls conviennent les appareils type Ranimette, pourvus d'une véritable soupape qui « saute » lorsque la pression dépasse 30 cm d'eau. Rejeter les

appareils dont la sécurité de pression est constituée d'un simple orifice, que théoriquement force une pression excessive. Dans ces appareils, la pression peut monter à plus de 80 cm d'eau. Dans les salles de travail, masques et matériel de ventilation doivent toujours être disponibles, conservés stériles dans un sac en matière plastique.

## INTUBATION TRACHÉALE

L'intubation trachéale est une manœuvre qui consiste à introduire par les voies aériennes supérieures un tube creux (ou sonde) dans la trachée. Cette introduction peut se faire par la bouche (intubation oro-trachéale) ou par le nez (intubation naso-trachéale).

De toutes les méthodes que nous venons de décrire, l'intubation trachéale est la plus délicate. Elle comporte en effet un triple risque :

- en cas d'échec, risque immédiat d'apnée, d'anoxie aiguë et d'arrêt circulatoire;
- risque de traumatisme laryngé susceptible de redoutables séquelles;
- risque d'infection enfin, comme toutes les insertions de corps étrangers dans l'organisme.

Pour toutes ces raisons, le premier principe général présidant à la réalisation d'une intubation est qu'il faut savoir y renoncer tant que

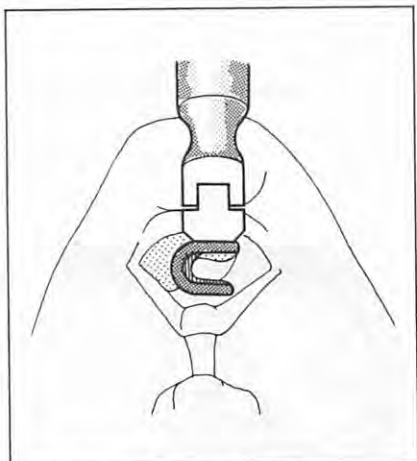


FIG. 1. — Premier temps de l'intubation : introduction de la lame du côté droit de la bouche ouverte.

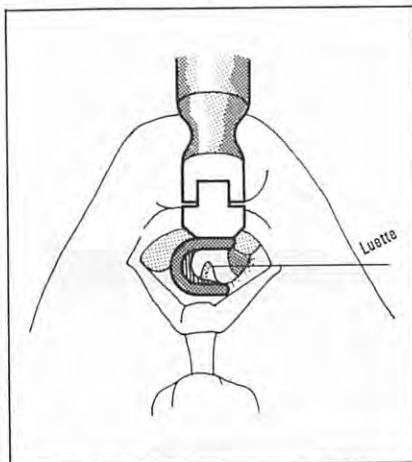


FIG. 2. — Deuxième temps : repérage de la luette.

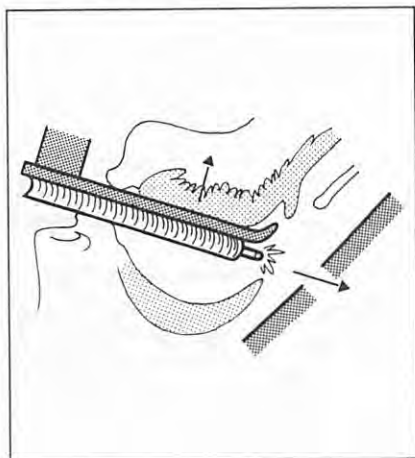


FIG. 3. — Deuxième temps : les flèches indiquent les deux mouvements que doit suivre la lame.

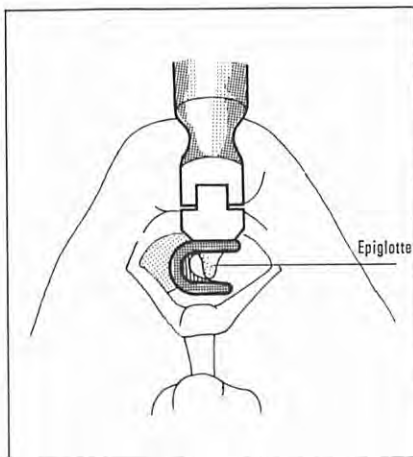


FIG. 4. — Troisième temps : repérage de l'épiglotte.

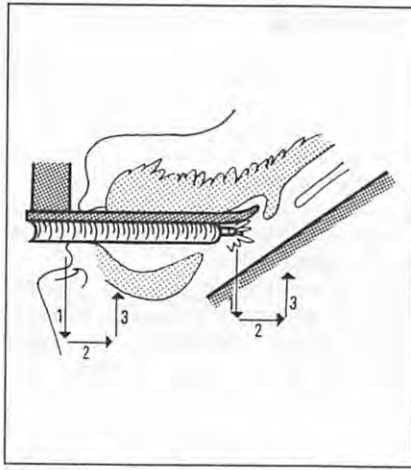


FIG. 5. — Troisième temps : succession des mouvements suivis par la lame une fois que l'épiglotte est repérée.

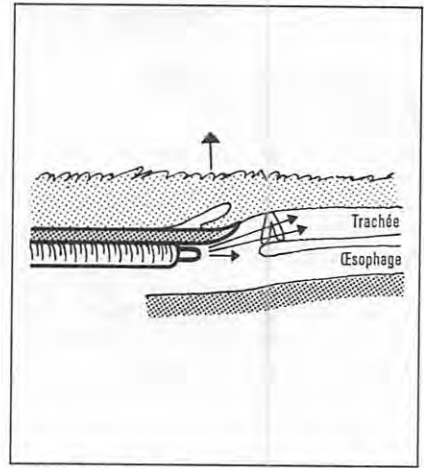


FIG. 6. — Quatrième temps : l'épiglotte est chargée.

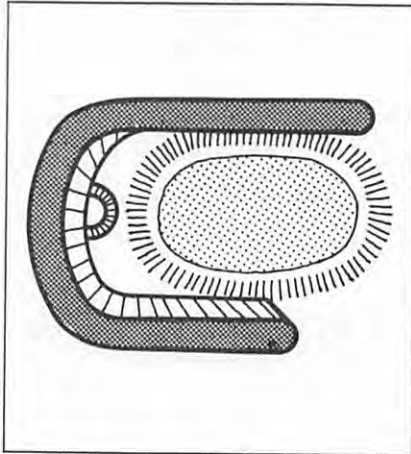


FIG. 7. — Cinquième temps : attention il ne faut pas intuber l'œsophage. Celui-ci se signale par un orifice en goule de four postérieur.

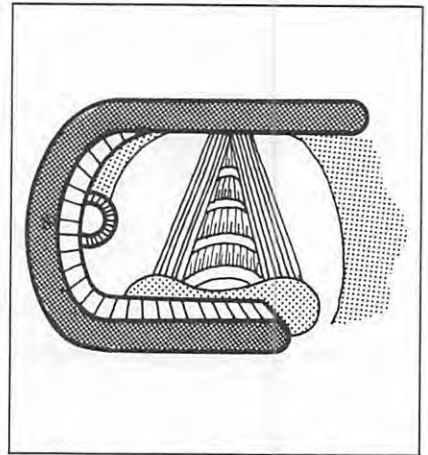


FIG. 8. — Cinquième temps : ce qu'il faut intuber : l'orifice glottique. Il est antérieur et triangulaire circonscrit par les cordes vocales latéralement.

l'ensemble des conditions suivantes ne sont pas toutes réunies : avoir à sa disposition un minimum de matériel; être entouré d'un minimum de personnel destiné à apporter une aide efficace et rapide; posséder une bonne expérience de la technique opératoire.

**MATÉRIEL :** on disposera de :

- manche de laryngoscope Mac Intosh;
- lampes et piles de rechange;

- lame droite n° 1 de Miller;
- sonde d'intubation Portex 2,5-3-3,5 précourbées, sans mandrin, biseautées à droite;
- sondes d'aspirations bronchiques;
- raccords de sonde droits ou courbes qui se montent sur les embouts de caoutchouc du raccord d'intubation ou directement sur les raccords à bague crantée (raccord n° 1 et 2 ou raccord unique);
- pince de Magill (enfant);

- rouleau de plastique collant;
- ciseaux pour couper le plastique.

Il faut souligner l'importance capitale d'avoir un laryngoscope en bon état de marche d'où la nécessité de temps en temps de vérifier son fonctionnement et d'avoir un matériel de rechange suffisant.

#### TECHNIQUE :

- Introduire la lame dans la bouche de l'enfant.
- Repousser la langue vers la gauche; loger l'extrémité de la lame dans le sillon entre la base de la langue, entraîner l'épiglotte et l'orifice glottique apparaîtra.
- Aspirer les mucosités qui encombrant la région. Cela suffit souvent à déclencher les mouvements respiratoires, sinon :
- Introduire la sonde trachéale et y brancher un raccord qu'on adapte au montage qui servait dans l'insuf-

flation au masque après en avoir enlevé le masque.

- Fixer la sonde par une bande adhésive au massif facial supérieur.
- Passer un cathéter dans la sonde d'intubation pour aspirer le liquide intra-trachéal. Ceci est particulièrement important en cas d'inhalation amniotique.

Si l'intubation est difficile, mieux vaut ne pas insister : abandonner la tentative. Oxygéner au masque quelques minutes avant de refaire une tentative d'intubation.

L'intubation nasale est souvent beaucoup plus facile, la sonde étant passée par le nez, on la pousse jusqu'au pharynx puis, exposant la glotte comme précédemment, on dirige la sonde vers la glotte, à l'aide de la pince de Magill (enfant).

Avantage également de l'intubation nasale, si transfert dans un service spécialisé.

## MASSAGE CARDIAQUE EXTERNE

Le thorax est pris entre les deux mains; les doigts se rejoignent dans le dos et les pouces se croisant en avant sur la ligne médiane à la partie moyenne du sternum.

La pression des pouces assure le massage au rythme d'une pression par seconde et on associe bien entendu

massage cardiaque et insufflation pulmonaire à raison d'un mouvement pulmonaire pour 4 massages cardiaques.

L'efficacité du massage cardiaque sera confirmée par la présence d'un pouls fémoral palpé par un aide.

## OXYGÉNOTHÉRAPIE

Chez le nouveau-né, l'oxygénothérapie pose des problèmes particuliers de technique d'administration et d'indications.

La meilleure façon d'administrer de l'oxygène à forte concentration à un nouveau-né malade est de le placer

dans une couveuse, d'en fermer les orifices et d'y admettre de l'oxygène à plus de 15 l/mn. Dans ces conditions, la concentration d'oxygène atteint 90 % en une à deux minutes.

Il existe également de petites boîtes en matière plastique s'adaptant à



la tête du nouveau-né (Hood), dans lesquelles on peut admettre un débit de 7 litres d'oxygène par minute, ce qui permet d'atteindre des concentrations de 100 % d'oxygène.

L'oxygène administré aux nouveau-nés doit être rigoureusement humidifié et chauffé à une température de 31 à 35 °C. L'oxygène froid stimule, en effet, l'activité du nouveau-né et augmente sa consommation tissulaire d'oxygène.

L'oxygénothérapie intensive est dangereuse chez le nouveau-né normal ou le prématuré normal. Outre les dangers pulmonaires (atélectasies, détresse respiratoire par trouble de production du surfactant), on peut voir survenir la redoutable fibroplasie rétro-lentale. Cet accident ne s'observe que chez les enfants de moins de huit mois de gestation quand la

PaO<sub>2</sub> artérielle dépasse pendant plusieurs heures 160 à 180 mm de mercure.

D'une façon générale, il faut retenir que l'oxygénation du nouveau-né et du prématuré est sans danger, même à forte concentration tant que l'enfant est cyanosé.

Ainsi les fortes concentrations d'oxygène (atteignant même 100 %) sont parfaitement justifiées et non dangereuses pour la resuscitation du nouveau-né et le traitement des détresses respiratoires par maladie pulmonaire, maladie des membranes hyalines en particulier.

En revanche, il ne faut jamais avoir recours à de fortes concentrations d'oxygène chez les nouveau-nés sains ou pour traiter les apnées du prématuré. Chez ces sujets, la concentration de 40 % dans la couveuse ne doit pas être dépassée.

## LE CATHÉTÉRISME OMBILICAL

Après s'être lavé les mains, après avoir passé une blouse et des gants stériles et avoir posé sur l'abdomen de l'enfant un petit champ troué stérile, clamper le cordon à 4 cm de l'ombilic, avec une pince pas trop serrée.

Le sectionner avec des ciseaux stériles à 1 cm de la pince.

On voit alors les deux artères ombilicales sous la forme de deux petits cordons érectiles et en cherchant, on trouve un orifice béant : la veine ombilicale.

A une seringue de 20 ml remplie

de sérum bicarbonaté semi-molaire, adapter le cathéter ombilical Portex n° 7. Purger. Tenant la pince de la main gauche, introduire l'extrémité du cathéter tenu de la main droite dans l'orifice de la veine. Desserrer un peu la pince. Pousser rapidement le cathéter de 10 à 12 cm. Reclamer doucement la pince sur le cordon et le cathéter pour assurer l'étanchéité. Injecter alors le sérum bicarbonaté. Ne pas omettre de clamper le cathéter avec une pince durant les changements de seringue afin d'éviter que de l'air soit aspiré.

# MORT APPARENTE DU NOUVEAU-NÉ

L'anoxie des premières minutes de la vie peut causer des lésions cérébrales définitives. Il faut donc pour obtenir une « survie cérébrale valable » (Minkowski) ne pas gaspiller ces instants essentiels.

## RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

Chez le sujet normal, le pH sanguin est maintenu à tout moment dans les étroites limites compatibles avec la vie (7,35-7,45) grâce au système tampon acide carbonique/bicarbonate. Ce système peut être débordé et le pH, qui mesure la quantité d'ions  $H^+$  dans le sang, s'abaisse dangereusement, soit lorsque le  $CO_2$  s'accumule parce que la ventilation se fait mal (acidose gazeuse), soit lorsque des déchets acides s'accumulent, si le rein est défaillant ou si, par manque d'oxygène, le métabolisme cellulaire doit se faire uniquement en anaérobiose.

In utéro le placenta se charge, par l'organisme maternel, d'éliminer les déchets acides. A la naissance, cet appareil d'épuration est supprimé; l'enfant doit assurer par lui-même l'oxygénation, l'élimination du  $CO_2$  et des déchets acides. L'adaptation à ces conditions n'est pas immédiate. Il existe normalement un état d'aci-

démie (pH bas,  $PCO_2$  légèrement élevée, déficit de base) qui se corrige dans la première journée de la vie par la respiration et l'élimination rénale.

Toute circonstance pathologique périnatale (travail difficile, circulaire du cordon) qui provoque une anoxie, augmente l'acidose métabolique par accumulation d'acides (acide lactique et pyruvique surtout, termes ultimes de la phase anaérobie de dégradation du glucose). L'augmenteront aussi toutes les circonstances qui font obstacles aux échanges gazeux : défaut de ventilation (du fait, par exemple, d'une dépression des centres respiratoires consécutive à une anesthésie prolongée), ou maladie pulmonaire (membranes hyalines, pneumothorax, etc.).

Le refroidissement est également un élément défavorable. La thermogénèse mobilise une partie de l'énergie, ce qui aggrave l'acidose et l'hypoglycémie.

L'anoxie et l'acidose métabolique augmentent les résistances hémodynamiques intra-pulmonaires. Elles entravent d'autre part le fonctionnement des cellules et, à un certain niveau, en provoquent la mort. La conséquence la plus grave est l'atteinte cérébrale. Toute la physiologie du nouveau-né est donc centrée autour

de sa protection. Fait capital, les cellules cérébrales échappent aux conséquences des acidoses les plus graves, tant que leur alimentation en glucose et en oxygène est assurée. Cette notion est importante, car des enfants moribonds, en état d'acidose profonde et que la réanimation « ressuscite », guériront sans séquelles nerveuses.

## CLINIQUE

Le nouveau-né ne respire pas. Il est cyanosé avec un rythme cardiaque normal (syncope bleue) ou pâle avec un cœur ralenti (syncope blanche). En règle il est globalement hypotonique. Dans d'autres cas, l'enfant fait quelques mouvements respiratoires saccadés et présente une apnée secondaire.

Le bilan doit être rapide, car les secondes comptent. L'indice d'Apgar à qui il faut se garder de donner une valeur excessive, permet de chiffrer grossièrement la gravité de l'état de l'enfant. L'évolution de cet indice dans les premières minutes permet d'apprécier la souffrance du nouveau-né, son aggravation ou son amélioration.

## LA RÉANIMATION PROPREMENT DITE

Pour tirer d'affaire ce nouveau-né, mou, inerte et qui ne respire pas, on ne dispose que de trois minutes. Dès la naissance, le chronomètre mural doit donc être déclenché et la réanimation doit être faite par ceux qui sont sur place, accoucheur, sage-femme ou infirmière, selon un schéma parfaitement réglé. Il faut savoir faire les gestes et savoir quels gestes faire sans avoir à réfléchir, ni improviser. La réanimation sera menée de façon différente selon que le cœur bat ou non.

## le cœur bat

• Mettre l'enfant en légère déclive (20°) et en decubitus dorsal tête vers l'opérateur.

• Désobstruer et aspirer les sécrétions qui encombrant le rhino-pharynx, ne pas oublier l'estomac (1). Il faut opérer avec douceur et aseptiquement si l'on ne veut pas risquer de voir, 48 heures après une réanimation réussie, le nouveau-né mourir d'une infection gravissime.

• Stimulation périphérique en évitant toute flagellation ou manœuvre brutale.

• Veiller à ne pas refroidir l'enfant. Ces simples manœuvres suffisent le plus souvent à déclencher la respiration.

• A 1 minute, compter l'apgar.

• S'il est supérieur à 7, l'enfant respire, aucune réanimation n'est nécessaire. Il suffit de surveiller l'enfant.

• S'il est mis entre 3 et 7, il faut ventiler et oxygéner (2).

• S'il est inférieur à 3, il faut intuber immédiatement l'enfant et injecter 10 ml par kg de poids de bicarbonate à 42 ‰

Si après une minute de ventilation en oxygène pur, le nouveau-né n'a pas repris une respiration spontanée, s'il n'est pas rose, il faut se souvenir que c'est l'acidose qui bloque la vascularisation pulmonaire et empêche l'oxygène d'être utilisé. Il faut alors, de principe et bien entendu avant tout contrôle biologique (le nouveau-né même normal est en acidose) injecter du bicarbonate de soude : injecter dans la veine ombilicale 10 ml par kg de poids d'une solution de bicarbonate de soude semi-molaire à 42 ‰ en 2 à 3 minutes.

## le cœur ne bat pas

Si à la naissance le cœur ne bat pas et que le nouveau-né est sans respiration et sans pouls, il faut :

• intuber d'emblée;

• masser le cœur (3);

• injecter du bicarbonate (10 ml à 42 ‰ par cathétérisme ombilical).

Tels sont les gestes à accomplir dans les premières minutes de la vie. Par la suite, l'attitude à adopter sera naturellement fonction de l'état de l'enfant.

• Si l'état de l'enfant se normalise il faut maintenir une surveillance

attentive pendant 4 heures au moins et laisser le nouveau-né en couveuse, en atmosphère hyper-oxygénée.

• Si l'enfant respire seul mais garde une respiration irrégulière avec pause, un mauvais teint, une hypotonie persistante, il faut immédiatement mesurer le pH, la PCO<sub>2</sub>, les bicarbonates et connaître le déficit de base pour le corriger (4).

• Si l'enfant intubé n'établit pas de respiration spontanée, même après correction de son acidose, il faut le diriger immédiatement vers un centre de réanimation respiratoire.

• Si l'enfant intubé s'est mis à respirer spontanément et qu'extubé il s'installe une détresse respiratoire, il doit lui aussi être dirigé d'urgence vers un centre de réanimation respiratoire.

(1) Cf. page 4.

(2) Cf. page 7.

(3) Cf. page 7.

(4) Il est possible en quelques minutes de mesurer le pH (normal, 7,40), la PCO<sub>2</sub> (normale, 40 mmHg), les bicarbonates (normale, 27 mEq/litre), de connaître le déficit des bases, c'est-à-dire la quantité de substance tampon qu'il faut ajouter par litre de liquide extra-cellulaire pour ramener le pH à 7,40, le sang étant en équilibre avec du CO<sub>2</sub> à 40 mmHg. La micro-méthode d'Astrup met à la portée du clinicien des mesures, indispensables au traitement rationnel des nouveau-nés et des enfants gravement malades.

La mesure isolée du pH sanguin ne donne pas une idée exacte de l'ensemble des modifications des éléments de l'équilibre acide-base et ne saurait suffire à elle seule pour guider un traitement. Une formule simple permet de calculer la quantité de tampon à injecter pour corriger le « déficit de bases » :

$Q \text{ en mEq} = B.D. \times \text{poids du corps en kg} \times \frac{1}{2} \text{ ou } \frac{1}{3} \text{ (1 tiers)}$

Q = quantité de tampon en milliéquivalents.

B.D. = déficit de bases. Le coefficient  $\frac{1}{2}$  est appliqué s'il s'agit d'un nouveau-né. Le coefficient  $\frac{1}{3}$  s'il s'agit d'un enfant plus grand; les liquides extra-cellulaires sont, en effet, en plus grande proportion du poids du corps chez le nouveau-né.

# DÉTRESSE RESPIRATOIRE DU NOUVEAU-NÉ (1)

La détresse respiratoire est fréquente chez le nouveau-né. C'est une des principales causes de mortalité à cet âge de la vie. Elle n'est pas toujours facile à reconnaître car elle peut emprunter des masques trompeurs. Il faut en préciser l'étiologie avec rapidité car la conduite thérapeutique en dépend étroitement.

## RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

Chez le nouveau-né, la détresse respiratoire est due à un obstacle à la circulation des gaz dans le circuit aérien ou à un déficit en parenchyme efficace. Lorsqu'elle atteint une certaine intensité elle induit des modifications sévères de l'hémodynamique pulmonaire, qui tend à reconstituer une circulation de type fœtal. On observe alors un shunt droit-gauche qui se fait d'une part à travers le foramen ovale et le canal artériel, d'autre part au sein même du poumon dans les zones mal ventilées (Huault).

La détresse respiratoire entraîne rapidement de grosses perturbations de l'équilibre acido-basique; le pH sanguin est plus ou moins abaissé à 7,3-7,2-7

ou même au-dessous. Plus l'acidose est marquée, plus l'évolution immédiate est sévère et les séquelles ultérieures à redouter. Il s'agit d'une acidose mixte, à la fois organique par accumulation d'acide lactique et pyruvique, et gazeuse avec un  $PCO_2$  élevé au-dessus de 45 mm de Hg. L'un et l'autre type peuvent prédominer.

La  $PO_2$  est + ou - abaissée au-dessous de 80 mm de Hg. Le déficit de bases est souvent important. Enfin, il existe souvent une hypoglycémie qui traduit l'effondrement des réserves glycogéniques de l'organisme et accentue l'acidose et la souffrance des centres nerveux.

(1) Nos lecteurs intéressés par le problème de la détresse respiratoire du nouveau-né, pourront se reporter aux nombreux travaux du Centre de la Réanimation de la Clinique de Pédiatrie (Prof. Thieffry). Citons l'important article de Huault et col. auquel nous empruntons la plupart des éléments de ce chapitre. *Journées Parisiennes, de Pédiatrie 1968.*

## CLINIQUE

Le diagnostic de détresse respiratoire peut être évident : un nouveau-né cyanique et polypnéique lutte désespérément contre l'asphyxie qui l'étreint. Dans d'autres cas, les capacités de lutte du nouveau-né sont dépassées : il est inerte, hypotonique, cyanique et sans « réflexes archaïques ». Comme le dit excellemment Huault, le risque est alors de se laisser aller au fatalisme en le prenant pour une hémorragie méningée ou une cardiopathie cyanogène.

Il faut analyser avec soin les données de l'examen :

- La fréquence ventilatoire et le rythme ne sont pas normaux : tachypnée isolée (1) ou plus souvent rythme respiratoire très anarchique avec pauses prolongées. Il convient de noter toutes les heures la fréquence respiratoire car une accélération progressive est là un signe de haute gravité.

- La dyspnée s'accompagne de tirage sus-sternal et sous-costal, de rétraction thoracique et de battements des ailes du nez à l'inspiration. Dans les cas graves, on observe un mouvement de bascule abdomino-thoracique.

Cette « respiration paradoxale » de rendement médiocre se manifeste par un gonflement abdominal à l'inspiration avec simultanément dépression thoracique.

- La cyanose est constante, plus ou moins intense (elle peut passer inaperçue chez un nouveau-né pâle ou ictérique).

- Le retentissement neurologique est constant. Le nouveau-né gémit, pousse des cris plaintifs, refuse de boire. Il peut être à l'inverse complètement inerte, hypotonique avec une abolition plus ou moins complète de ses réflexes archaïques. Ce retentissement neurologique est fonction, on le conçoit, du degré de l'anoxie cérébrale.

- Devant un tel tableau de détresse respiratoire, il faut s'informer des circonstances de l'accouchement et de la façon dont se sont passées les 5 premières minutes de la vie, demander un bon cliché de thorax et d'abdomen, évaluer le niveau du pH, de la  $PCO_2$ , de la  $PO_2$  et l'importance du déficit des bases, faire des prélèvements bactériologiques multiples. Si on ne peut réaliser ces examens, il faut transporter immédiatement le nouveau-né dans un milieu hospitalier adéquat.

- Au terme de ce bilan, il faut écarter ce qui n'est pas une détresse respiratoire (cardiopathie congénitale (2), méthémoglobinémie (3), cyanose d'origine centrale par hémorragie méningée ou méningite néo-natale), éliminer une cause mécanique à la gêne respiratoire du nouveau-né (hernie diaphragmatique, atrésie des choanes, atrésie de l'œsophage), estimer la gravité de cette détresse (ce qui n'est pas toujours facile et l'évolution est souvent riche en surprise) et en préciser l'étiologie.

Cette dernière démarche est essentielle puisqu'elle permet de définir la thérapeutique adéquate.

(1) La norme habituelle est de  $40 +$  ou  $- 10$  par minute chez le nouveau-né,  $50 +$  ou  $- 10$  chez le prématuré.

(2) Cf. page 26.

(3) Une méthémoglobinémie est facile à identifier. Le sang couleur chocolat ne rougit pas quand on le fait barboter dans l'oxygène.

## TRAITEMENT

Chaque variété de détresse respiratoire (cf. tableau) nécessite un traitement particulier et adapté à son étiologie (1). Cependant un certain nombre de principes doivent être soulignés (G. Huault).

- L'anoxie aiguë est une terrible menace pour le cerveau.
- L'anoxie induit rapidement l'apparition d'une acidose métabolique qu'il faut corriger.
- L'oxygénothérapie peut et doit être utilisée sans restriction tant qu'il y a de la cyanose.
- Le refroidissement aggrave l'acidose métabolique.
- Toute cause mécanique de détresse respiratoire doit être supprimée d'urgence.
- Tout encombrement important nécessite aspiration par intubation.
- L'apport de calories glucidiques est indispensable.

Aussi un certain nombre de gestes salvateurs sont-ils applicables à tous les nouveau-nés en détresse respiratoire.

### 1° L'OXYGÉNOTHÉRAPIE

Tant que l'enfant est cyanosé, les complications oculaires de l'oxygénothérapie (fibroplasie rétro-lentale) ne sont pas à craindre (2). Fait important l'oxygène doit être humidifié.

### 2° CORRECTION DE L'ACIDOSE MÉTABOLIQUE

L'acidose augmente les résistances hémodynamiques intra-pulmonaires. Sa correction est donc urgente et prioritaire. On utilisera de préférence la solution semi-molaire de bicarbonate de Na à 42 p. 1000. La dose à injecter d'emblée à la seringue sera calculée d'après la formule suivante :

$$T = \frac{BD \times P}{31}$$

T = nombre de mEq de tampon à injecter.

BD = déficit de base en mEq déterminé par la méthode d'Astrup (cf. page 11).

P = poids en kg.

### 3° LUTTE CONTRE L'HYPOTHERMIE

L'hypothermie accroît les besoins en O<sub>2</sub> et aggrave l'acidose. La couveuse est donc indispensable.

### 4° APPORT GLUCIDIQUE

L'installation d'une perfusion épicranienne (60 ml par kg de sérum glucosé à 10 p. 100) doit être systématique. Les cellules cérébrales, nous l'avons vu, résistent d'autant mieux à l'acidose que l'apport calorifique à leur niveau est suffisant.

### 5° INTUBATION

L'indication de l'intubation est pratiquement toujours d'ordre clinique :

- soit encombrement important (inondation amniotique ou méconiale);
- soit signe d'épuisement (pauses respiratoires, accès de bradypnée, irrégularités du rythme respiratoire, cyanose persistante sous oxygène à 100 %);
- soit apnée récidivante avec ou sans arrêt cardiaque.

Fait capital, l'enfant intubé doit être surveillé par un personnel compétent et le risque septique n'est pas négligeable.

### 6° VENTILATION ARTIFICIELLE

L'enfant sera ventilé artificiellement s'il est incapable d'assurer correctement sa ventilation, lorsqu'il est épuisé ou sur le point de l'être.

C'est dire que le nouveau-né en état de détresse respiratoire ne peut être correctement soigné que dans un service de pédiatrie suffisamment équipé et fonctionnant d'une façon valable 24 heures sur 24. Lorsqu'une ventilation artificielle s'impose, il est indispensable de diriger l'enfant d'urgence vers un centre de réanimation respiratoire.

(1) Nous ne pouvons entrer dans le détail de tous ces traitements. Nous renvoyons nos lecteurs aux différents rapports parus dans les Journées Parisiennes de Pédiatrie 1968.

(2) La fibroplasie rétro-lentale ne s'observe que pour des Pa O<sub>2</sub> > à 160 mm de Hg. La cyanose n'apparaissant que pour des PO<sub>2</sub> < à 45 mm de Hg, il existe une marge de sécurité importante.

## DÉTRESSE RESPIRATOIRE DU NOUVEAU-NÉ (D.R.)

CAUSES MÉCANIQUES MALFORMATIVES OU TUMORALES	DIAGNOSTIC	TRAITEMENT
Hernie diaphragmatique congénitale.	D.R. immédiate. Cyanose immédiate. Cœur à droite. Radio thoracique.	Correction acidose métabolique. Intervention immédiate.
Atrésie de choanes.	D.R. immédiate. Tirage bucco-labial. Cathétérisme des narines.	Canule de Mayo. Gavage. Reperméabilisation secondaire.
Atrésie œsophage.	D.R. secondaire. Salivation et encombrement bronchique, fausses routes. Cathétérisme œsophage.	Orthostatisme. Aspiration + intervention immédiate.
Syndrome de Pierre Robin.	Hypoplasie maxillaire inférieure. Fissure palatine. Chute langue en arrière.	Decubitus latéral ou ventral. Canule de Mayo. Gavage.
Goître volumineux.	Tumeur cervicale antérieure.	Intubation. Tyroxine I.M. (0,5 mg 2 à 3 fois par jour).
Kyste bucco-pharyngé.	Toucher bidigital.	Intubation (difficile) ou trachéotomie de sécurité.
Dyspnée laryngée.	Laryngoscopie directe (rétrécissement malformatif, œdème laryngé traumatique, paralysie des dilatateurs).	Intubation ou trachéotomie.
Malformation broncho-pulmonaire (emphysème bulleux géant, kyste dysembryoplasique).	Radio thoracique.	Intervention chirurgicale.
<b>CAUSES MÉDICALES</b>		
3 causes majeures :		
1) Détresse respiratoire idiopathique (membranes hyalines).	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Période de latence initiale.</li> <li>• Installation progressive mais rapide d'une D.R.</li> <li>• Diagnostic radiologique ++ (poumon) aspect variable suivant le stade.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Perfusion ombilicale eau + électrolytes + calories.</li> <li>• Oxygénothérapie contrôlée.</li> <li>• Alcalinisation.</li> <li>• Si nécessaire, intubation, ventilation artificielle.</li> </ul>
2) Inhalation amniotique.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Le plus souvent pas d'intervalle libre.</li> <li>• Détresse respiratoire majeure ou mineure.</li> <li>• Gros râles humides.</li> <li>• Opacités nodulaires à la radio.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Aspiration trachéo-bronchique.</li> <li>• Correction métabolique.</li> <li>• Antibiothérapie.</li> </ul>
3) Infection néo-natale.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Détresse respiratoire + ou -.</li> <li>• Signes neurologiques (ou hyperleucocytose).</li> <li>• Anémie, leucopénie, hypoplaquetose.</li> <li>• Prélèvements bactériologiques multiples.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Antibiothérapie ++ (Ampicilline + Kanamycine) (après prélèvements).</li> <li>• Correction acidose métabolique.</li> <li>• Surveillance et assistance respiratoire</li> </ul>
Hémorragies intra-pulmonaires.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hémoptysies inconstantes.</li> <li>• Signes neurologiques ++.</li> <li>• Autres manifestations hémorragiques.</li> </ul>	
Coqueluche du nouveau-né.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Quintes asphyxiantes.</li> <li>• Apnée et arrêt cardiaque.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Surveillance par cardio-moniteur.</li> <li>• Ventilation artificielle.</li> </ul>



# DÉTRESSE RESPIRATOIRE D'ORIGINE RHINOPHARYNGÉE

Une obstruction des voies respiratoires supérieures peut entraîner chez un nouveau-né une détresse respiratoire parfois mortelle.

## LE SYNDROME DE ROBIN

Ce complexe malformatif associe une très forte hypoplasie du maxillaire inférieur, une fissure palatine et une bascule de la langue en arrière. Cette glossoptose est responsable de détresse respiratoire parfois fort sévère : Le nouveau-né fait des crises de cyanose, présente un tirage intense et en l'absence d'une intervention rapide peut faire une apnée définitive.

Le traitement est essentiellement postural : l'enfant doit être mis en decubitus latéral ou ventral pour

éviter la chute de la langue en arrière. La pose d'une canule de Mayo l'aide d'autre part à respirer. L'alimentation toujours très difficile doit se faire par gavage ou avec des tétines très molles et très longues. L'intervention chirurgicale qui a pour but de fixer la langue à la lèvre inférieure ne donne pas de bons résultats. Cette fixation accentue le rétrognatisme et les fils « coupent » rapidement.

La trachéotomie, solution de désespoir, est grevée d'une très lourde mortalité.

## L'ATRÉSIE DES CHOANES

L'imperforation des choanes peut être cause de détresse respiratoire lorsqu'elle est bilatérale. Au milieu des manifestations habituelles de la détresse respiratoire aiguë du nouveau-né quelques signes permettent de la reconnaître.

- La gêne respiratoire s'accompagne d'un tirage bucco-facial : à chaque inspiration le nouveau-né aspire lèvre inférieure et joue, à chaque expiration il fume la pipe.

- Des mucosités épaisses encombrant les fosses nasales.

- Les tentatives d'alimentation sont dramatiques : l'enfant s'étouffe ou avale de travers.

Le diagnostic suspecté cliniquement est facile à affirmer : un cathéter de 1 à 2 mm de diamètre enfoncé dans chaque narine bute entre 30 et 35 mm. Le traitement est simple : installation d'une canule de Mayo 000 et alimentation par gavage en attendant une intervention de reperméabilisation.

## LE KYSTE DE LA BASE DE LA LANGUE

Il s'agit le plus souvent de kystes de l'extrémité supérieure du tractus thyroïdienne.

Cliniquement le nouveau-né est cyanique, dyspnéique et présente un tirage sus et sous-sternal. Le cri est rauque et il existe un stridor inspiratoire intense. Devant ce stridor grave, il faut penser à un kyste de la base de la langue. Pour en faire le diagnostic, il faut regarder la

cavité buccale de ce nouveau-né — ce qui n'est pas toujours facile. De plus, le siège très postérieur du kyste peut le dérober à la vue. Le meilleur examen reste donc le palper digital qui permet de sentir une tuméfaction ferme et rénitente derrière le V lingual.

Le traitement est chirurgical. En attendant la résection totale du kyste il faut pratiquer une intubation trachéale, ou si l'intubation est impossible, se résoudre à une trachéotomie de sécurité.

# INCOMPATIBILITÉ FŒTO-MATERNELLE

Toute réaction immunitaire maternelle se traduisant par l'apparition d'anticorps circulant peut, dans la mesure où ces anticorps traversent le placenta, entraîner un conflit avec un antigène fœtal correspondant. Mais en fait, ce sont les incompatibilités érythrocytaires qui tiennent la place la plus importante en pathologie péri-natale. Ce sont des affections fréquentes : 1 cas sur 200 ou 300 naissances. L'antigène fœtal, responsable de la formation par la mère d'anticorps nocifs pour l'enfant, est dans la grande majorité des cas l'antigène D du système Rhésus hérité du père et absent chez la mère.

## CLINIQUE

A la naissance, l'aspect du nouveau-né est le plus souvent normal (1). Si l'incompatibilité est connue (2), les examens sérologiques doivent être immédiatement pratiqués. Ils vont confirmer le diagnostic et permettre de décider si une exanguinotransfusion d'urgence est nécessaire.

Si l'incompatibilité est inconnue, l'apparition d'un ictère précoce donne l'alarme. Tout nouveau-né doit donc être surveillé d'heure en heure dans les 24 premières heures : un ictère apparu dans les 24 heures est un ictère pathologique. L'ictère souvent méconnu si l'enfant est né la nuit, va d'ailleurs s'intensifier avec une grande rapidité. Simultanément, le foie et la rate s'hypertrophient.

Dans l'un et l'autre cas, que va répondre le laboratoire?

- Anémie souvent modérée : un chiffre d'hématies voisin de la normale ne doit en aucun cas faire rejeter le diagnostic.
- Érythroblastose sanguine souvent considérable (30 à 100 000/mm<sup>3</sup>).
- Réticulocytose (20 à 60 %).

## TRAITEMENT

Prévention de l'immunisation par injection aux femmes Rh négatif d'anticorps anti D, remarquables résultats de l'exanguinotransfusion dont les indications sont bien codifiées, tel est le bilan actuel.

• Abaissement du taux de l'hémoglobine au-dessous de 15 g %.

• Mais surtout positivité du test de Coombs direct : examen capital, qui permet de conclure à la fixation d'anticorps incomplets sur les hématies du nouveau-né.

Certains aspects de la maladie hémolytique du nouveau-né sont plus malaisés à dépister. Tout peut se résumer à une déglobulisation aiguë plus ou moins profonde survenant toujours après un intervalle libre entre le 3<sup>e</sup> et le 15<sup>e</sup> jour. Il n'y a pas eu d'ictère ou un ictère léger non précoce qui a pu passer pour un simple ictère physiologique. L'aspect de l'enfant reste bon. L'anémie se répare assez vite, soit spontanément, soit après une ou deux transfusions.

Ces formes, qui furent décrites sous le nom d'anémie aiguë curable du nouveau-né, relèvent le plus souvent d'une incompatibilité ABO. Il est capital de les dépister, et de les traiter, car elles peuvent se compliquer d'une atteinte neurologique dont les séquelles ultérieures sont graves.

### 1° LA PRÉVENTION DE L'IMMUNISATION MATERNELLE ANTI-D (3)

Il s'agit d'une véritable urgence puisque le médecin doit intervenir dans les 72 heures qui suivent l'accouchement.

(1) L'anasarque fœto-placentaire, forme extrême d'atteinte fœtale est le plus souvent au-dessus de toute ressource thérapeutique.

Cependant un traitement bien codifié (David) peut lui être opposé. Ce traitement associe une soustraction sanguine immédiate avec réanimation métabolique et respiratoire au traitement habituel par exanguinotransfusion. Dans ce cas, une survie sans séquelle peut être obtenue. Cependant il est souhaitable d'intervenir avant la constitution de ce syndrome.

(2) L'idéal est de dépister la maladie hémolytique pendant la grossesse elle-même. Le dépistage ne peut être obtenu que par le groupage systématique des femmes enceintes. Chez les femmes Rh—, une recherche des agglutinines aux 3<sup>e</sup>, 6<sup>e</sup>, 8<sup>e</sup> et 9<sup>e</sup> mois de la grossesse permet de reconnaître le plus précocement possible l'immunisation éventuelle. Pour préciser le risque exact de l'atteinte fœtale l'examen du liquide amniotique recueilli par amnio-centèse transabdominale est très précieux. En effet, l'atteinte fœtale s'accompagne d'une augmentation de la concentration amniotique en pigments biliaires : accouchement prématuré entre 36 et 40 semaines, ou transfusion fœtale, peuvent suivant les cas être proposés.

(3) Nous signalons à nos lecteurs l'article de

F. PINON, dans la *Gazette Médicale de France*, n° 7 du 5 mars 1969, qui traite de ce problème.

(1) Le passage des hématies fœtales à travers le placenta a lieu essentiellement au moment du travail et lors de l'accouchement. L'hémorragie fœtale dont le volume est très réduit (0,10 à 0,50 ml) a lieu une fois sur deux. Malgré son petit volume, elle est suffisante pour entraîner l'immunisation dans la mesure toutefois où ces hématies fœtales persistent plusieurs jours du moins après l'accouchement dans la circulation maternelle.

(2) Les anticorps anti-D sont nécessairement d'origine humaine et sont habituellement injectés par voie intra-musculaire, de préférence sous forme de gamma-globulines, ce qui élimine tout risque de transmission d'hépatite. Elles sont obtenues par fractionnement d'un plasma contenant un titre élevé d'anticorps anti-D. Il est donc nécessaire pour les préparer, de faire appel à des sujets déjà immunisés ou à des volontaires qui acceptent l'immunisation.

(3) Ces résultats sont maintenant confirmés par des essais portant sur plusieurs milliers d'observations, et les rares échecs rapportés ont été probablement le fait d'injections trop faibles d'anticorps par rapport au volume d'hématies fœtales à détruire.

Le traitement est simple dans son principe puisqu'il consiste à injecter à une femme Rh négatif (n'ayant pas d'anticorps anti-D bien entendu) dès que possible après l'accouchement d'un enfant Rh positif, et au plus tard 72 heures après, une quantité d'anticorps anti-D suffisante pour détruire rapidement les hématies fœtales Rh positif passées dans la circulation maternelle (1) et éviter ainsi une stimulation antigénique. Un tel traitement (2) s'est révélé capable, en effet, d'éviter dans presque tous les cas l'apparition des anticorps d'immunisation, non seulement après l'accouchement mais aussi lors de la grossesse suivante, alors que le pourcentage des immunisations dans des séries témoins variaient selon les critères choisis pour les essais cliniques, entre 5 et 15 % des cas (3).

Les besoins en plasma anti-D sont assez importants puisqu'il faudrait traiter environ 10 % des femmes qui accouchent, ce qui correspond chaque année pour l'ensemble de la France à environ 80 000 accouchements d'enfants Rh positif de mère Rh négatif.

En attendant d'avoir la disponibilité d'une telle quantité qui nécessiterait plus de 4 000 litres de plasma anti-D à titre élevé chaque année, le traitement doit être réservé par priorité aux femmes les plus menacées d'immunisation, c'est-à-dire en tout premier lieu, les primipares, accouchant d'un enfant Rh + ABO compatible et dans la circulation desquelles il est trouvé après l'accouchement des hématies fœtales.

## 2° TRAITEMENT POST-NATAL

Le nouveau-né présente un ictère précoce des téguments ou tout au moins du cordon. L'exsanguino-transfusion s'impose d'urgence.

L'intervention du laboratoire ne doit pas être une cause de retard : on se contentera de déterminer le groupe

de l'enfant et de pratiquer un test de Coombs.

Le nouveau-né est cliniquement normal. Si l'incompatibilité fœto-maternelle est connue, il faut d'urgence pratiquer un test de Coombs. Deux éventualités :

1. L'enfant pèse moins de 2 500 g et le test de Coombs est positif : exsanguino-transfusion d'urgence.

2. Dans les autres cas, l'absence de tout signe clinique à la naissance ne suffit en aucun cas à justifier l'abstention. Une attitude expectative doit s'appuyer sur un solide faisceau d'arguments.

Il faut qu'il s'agisse :

- d'un premier enfant cliniquement normal;
- pesant plus de 2 500 g;
- non anémique et dont l'hémoglobine est normale.

Ces conditions étant réunies, on surveillera régulièrement l'enfant et on posera l'indication si un ictère apparaît dans les 24 premières heures ou si la bilirubinémie s'élève dans la zone dangereuse (18,20 mg par 100 ml).

On n'hésitera jamais à répéter l'exsanguino-transfusion dans les premières heures ou les premiers jours de la vie. C'est uniquement sur le chiffre de la bilirubinémie indirecte qu'on se fondera pour décider d'une nouvelle intervention.

La tolérance de l'exsanguino-transfusion est bonne à condition de n'utiliser que du sang de conservation récente (— de 48 heures).

Les troubles métaboliques les plus fréquents (hypocalcémie, acidose) sont de correction aisée.

Plusieurs traitements d'appoint ont été proposés : injection d'albumine (pour fixer une partie de la bilirubine non conjuguée), corticoïde, photothérapie. Ces traitements ne peuvent jamais en fait remplacer l'exsanguino-transfusion.

# MALADIE HÉMORRAGIQUE NÉO-NATALE

La maladie hémorragique néo-natale est due à une incapacité fonctionnelle transitoire de l'hépatocyte, encore inadapté pendant les premières heures de la vie à sa fonction de synthèse de certains facteurs plasmatiques de la coagulation. Cette inadaptation hépatique est d'autant plus intense et plus prolongée que l'enfant est lui-même prématuré.

## CLINIQUE

Un enfant né dans des conditions normales fait brusquement au 3<sup>e</sup> et 4<sup>e</sup> jour de la vie une hémorragie digestive qui se traduit le plus souvent par un maelena. L'enfant devient livide, son pouls est incomptable, sa respiration superficielle. L'évolution est très spéciale : cet

accident n'est qu'un orage brutal. Si l'enfant résiste au déséquilibre initial (ce n'est pas toujours le cas et l'enfant peut mourir avant même que le maelena ne s'extériorise), l'hémorragie s'arrête et ne récidive pas. Il ne persiste qu'un état d'anémie aiguë.

## TRAITEMENT

Dès que l'hémorragie est importante il faut apporter au nouveau-né les facteurs de coagulation dont il ne sait pas encore faire la synthèse. Seule la transfusion peut restaurer le capital globulaire et corriger le

déficit de ces facteurs : 30 et même 50 ml de sang par kg sont alors indiqués. Les facteurs transfusés étant très rapidement détruits, une deuxième transfusion peut être nécessaire 24 ou 48 heures après.

# THROMBOPÉNIES NÉO-NATALES

Les thrombopénies néo-natales peuvent n'être qu'un épiphénomène au cours d'une infection maternelle transmise par voie transplacentaire : hépatite virale néo-natale, rubéole congénitale, hépatite herpétique, maladie des inclusions cytomégaliqes, etc. La thrombopénie peut également être en rapport avec une infection néo-natale sévère. Cette thrombopénie s'explique dans ces cas par des microthromboses capillaires et même par des thromboses multiples des gros troncs artériels ou veineux. Cette maladie polythrombosante du nouveau-né s'accompagne toujours d'une thrombopénie importante (1).

D'autres causes de thrombopénies sont importantes à connaître : thrombopénie associée à un hémangiome géant, à une amégacariacytose médullaire en règle associée à d'autres malformations (aplasie du radius), hémopathies malignes, thrombopénie maternelle immunologique ou génotypique.

## CLINIQUE

Dès la naissance, l'enfant est couvert de pétéchies et d'ecchymoses siègeant avec prédilection au niveau de la région scapulaire et des cuisses. Des hémorragies buccales, nasales

ou digestives peuvent également s'observer.

Un tel syndrome hémorragique diffus a en règle une origine plaquettaire.

(1) A la thrombopénie s'associe une fibrinogénie et des altérations des autres globulines de l'hémostase. Nos lecteurs intéressés par ces déficits dits par hyperconsommation pourront lire l'article de D. ALAGILLE, *Gazette Médicale de France*, 1969, n° 7.

C'est la thrombopénie qui conditionne le trouble de l'hémostase et augmente encore la tendance hémorragique du nouveau-né.

Il est facile de confirmer cette thrombopénie. Par contre la détermination du temps de saignement est difficile chez le nouveau-né.

## TRAITEMENT

L'exsanguino-transfusion d'extrême urgence apporte un matériel thrombo-plastique plaquettaire en abondance et assure l'hémostase pendant 4 et 5 jours. Ce délai sera utilisé pour mettre en route une corticothérapie à doses importantes (delta-cortisone : 2 mg/kg).

Lorsque la thrombopénie est associée à des troubles de la coagulation,

orientant vers un syndrome d'hyperconsommation des facteurs de coagulation, l'exsanguino-transfusion pourra être faite à l'aide de sang prélevé sur héparine pour éviter que la correction des troubles de la coagulation n'aggrave les thromboses (Alagille). Certains auteurs ont même conseillé de recourir dans ces cas à l'héparinothérapie.

## ATRÉSIE CONGÉNITALE DE L'ŒSOPHAGE

L'atrésie de l'œsophage (1) n'est pas une malformation exceptionnelle (un nouveau-né sur 2 250, soit la fréquence du bec de lièvre). Les enfants porteurs de la malformation sont le plus souvent des prématurés. Le pronostic reste grave malgré les progrès chirurgicaux récents. Les conditions du succès opératoire résident dans la précocité du diagnostic avant tout essai alimentaire.

(1) Il existe cinq types d'atrésie œsophagienne, la plupart s'accompagnant de communications œso-trachéales ou œso-bronchiques.

Type 1 : cette variété exceptionnelle correspond à l'atrésie sans fistule, l'œsophage étant séparé en deux segments.

Type 2 : il est exceptionnel. Le segment supérieur communique avec la trachée.

Types 3 et 4 (80 % des cas) : le segment inférieur communique soit avec la trachée (type 3), soit avec la bifurcation trachéale ou la bronche souche (type 4).

Type 5 : Communication des deux segments avec la trachée.

Le diagnostic de l'atrésie œsophagienne est facile. Mais il faut y penser. Le nouveau-né a de l'écume aux lèvres et aux pourtours nasaires. Salive et mucosités se répandent autour de la bouche sur son oreiller. La gorge est encombrée de mucosités non dégluties. La respiration est ronflante. L'enfant encombré gêné pour respirer, toussé et se cyanose. Devant cette symptomatologie essentiellement pulmonaire, il faut immédiatement suspecter l'atrésie de l'œsophage.

Malheureusement le diagnostic n'est le plus souvent évoqué qu'à la première prise alimentaire. Dès que

## CLINIQUE

l'enfant a absorbé deux à trois cuillerées à café d'eau sucrée, il est pris d'un accès de suffocation, de quintes de toux et rejette la totalité du liquide absorbé, mélangé à des glaires.

Ce tableau doit faire suspecter l'existence d'une malformation œsophagienne. Il faut immédiatement pratiquer un cathétérisme de l'œsophage avec une sonde molle : la sonde est vite arrêtée par un obstacle infranchissable situé à 10 ou 12 cm de la bouche. Le diagnostic est fait. Le médecin doit supprimer toute tentative d'alimentation, faire aspirer les mucosités pharyngées et la salive, mettre l'enfant sous oxygène en position demi-

assise, lui administrer des antibiotiques et le diriger sans délai sur un centre de chirurgie néo-natale. Là seulement, seront faits les examens radiologiques qui ont pour but de préciser les indications opératoires.

- Examiner la sonde sous écran. Elle s'arrête et parfois se recourbe à hauteur des premières vertèbres dorsales.

- Injecter par la sonde (le bébé étant en position verticale) 0,5 ml à 1 ml d'huile iodée qu'on aura soin de réaspirer en fin d'examen. L'œsophage se termine en un cul de sac que remplit le Lipiodol, en général à la hauteur de la deuxième ou troisième dorsale. Le passage du Lipiodol dans la trachée témoigne en principe d'une communication entre le segment

supérieur de l'œsophage et l'arbre respiratoire (1). En fait on peut observer une injection de la trachée par simple régurgitation sans qu'il existe obligatoirement une fistule.

- Examiner avec soin la région gastrique. La présence d'une poche à air importante traduit l'existence d'une fistule trachéo-œsophagienne, donc l'existence d'un segment œsophagien inférieur de longueur suffisante pour permettre l'anastomose si le cul de sac supérieur n'est pas trop élevé. L'absence de toute image gazeuse dans le tube digestif par contre, ne signifie pas forcément la non-existence d'une fistule trachéo-œsophagienne inférieure.

- Examiner les deux champs pulmonaires (recherche d'opacités atelectasiques).

## TRAITEMENT

Il doit être entrepris d'urgence. Il se propose de supprimer la fistule œso-trachéale, source de bronchopneumonie. L'intervention de choix est l'anastomose termino-terminale des deux extrémités œsophagiennes, après libération et suture trachéale. Parfois cette intervention est impos-

sible. Il faut alors, après fermeture de la fistule, pratiquer une œsophagostomie cervicale (pour drainer le cul-de-sac œsophagien supérieur) et une gastrostomie (pour permettre l'alimentation) (2). Le rétablissement de la continuité est effectué plus tard.

## HERNIE DIAPHRAGMATIQUE CONGÉNITALE (3)

La hernie diaphragmatique congénitale du nouveau-né qui pose un problème d'urgence est en règle une hernie de la coupole gauche. Elle doit être opérée d'extrême urgence.

### CLINIQUE

Les signes apparaissent en règle dès les premières heures de la vie. Le premier cri est normal, mais très

vite le nouveau-né se cyanose et présente des signes de détresse respiratoire avec polypnée et tirage.

(1) Actuellement on préfère éviter l'examen lipiodolé. Le cathétérisme avec une sonde opaque aux rayons X suffit à affirmer la sténose.

(2) La gastrostomie isolée est un mauvais geste : elle ne supprime pas le reflux œso-trachéal.

(3) Il existe, on le sait, 2 grandes variétés de hernies diaphragmatiques selon que la hernie se fait par un orifice normal ou anormal.

- Les hernies par un orifice normal, ou hernies hiatales, se présentent comme des affections digestives du nourrisson, à traduction radiologique polymorphe dont le traitement est médical en règle, chirurgical parfois.

- Les hernies par un orifice anormal sont plus rares, hernies des coupoles en premier lieu, hernies rétro-costoxyphoïdiennes accessoirement.

Elles se présentent comme des affections respiratoires. Radiologiquement, elles posent le problème des images anormales des bases thoraciques. Leur traitement est toujours chirurgical.

Le diagnostic est facile car ce nouveau-né, dont la gêne respiratoire est intense, a un thorax globuleux parfois de façon asymétrique et un ventre plat. A l'auscultation, le cœur bat à droite du thorax. A gauche, le murmure vésiculaire est remplacé par des bruits hydro-aériques.

Un simple cliché du thorax confirmera le diagnostic. Il existe une dextrocardie et des images intra-thoraciques gauches anormales, hydroaériques. L'absence de continuité de la coupole diaphragmatique n'est pas toujours évidente, car l'orifice est souvent postérieur gauche.

## TRAITEMENT

Toute hernie des coupoles reconnue doit être opérée d'urgence. Le chirurgien doit réduire la hernie et fermer la brèche diaphragmatique.

La voie abdominale est préférée par beaucoup à la voie thoracique. Elle permet de vérifier l'état de l'intestin et l'existence éventuelle d'anomalies mésentériques.

La surveillance post-opératoire porte sur deux points essentiels : l'état respiratoire et le transit intestinal. C'est l'état respiratoire qui commande le pronostic vital immédiat. Même après l'intervention, certains enfants gardent un poumon hypoplasique ou partiellement collabé, n'assurant qu'une ventilation limitée. En outre,

ils sont menacés par la constitution d'épanchements pleuraux qui peuvent aggraver un équilibre respiratoire précaire. Le moindre encombrement bronchique peut conduire à l'asphyxie. Il faut donc surveiller de près la liberté des voies aériennes supérieures et l'état de la plèvre. C'est dire la nécessité de fréquentes radiographies pulmonaires.

La reprise du transit peut également poser des problèmes. L'intestin ré-intégré est souvent parétique et la compression des viscères à l'étroit dans la cavité abdominale vient encore aggraver cet état.

Le cap post-opératoire franchi, le pronostic d'avenir est excellent.

## L'IMPERFORATION ANALE

Dès la naissance, lorsque le nouveau-né n'expulse pas immédiatement son méconium, il faut s'assurer de la perméabilité ano-rectale. Souvent, cependant, le diagnostic n'est porté qu'après 24-48 heures : l'enfant n'a pas sali ses couches, il crie, pousse et vomit. Son abdomen se ballonne progressivement.

L'examen du périnée montre habituellement la présence d'une fossette anale obstruée. Plus rarement l'emplacement de l'anus ne se signale que

par une simple zone pigmentée. Exceptionnellement, aucun stigmate anal n'est retrouvé. Dans tous les cas, il faut apprécier l'épaisseur du bouchon. Parfois la teinte verdâtre du méconium est vue par transparence : imperforation membraneuse simple, de pronostic favorable. Dans le cas contraire, on ne peut apprécier par l'examen clinique la hauteur exacte du cul-de-sac rectal.

L'examen radiologique peut aider à situer la hauteur du bas-fond rectal :

s'il existe une fistule, injecter dans sa lumière un produit opaque. Dans les autres cas, pratiquer vers la douzième heure un examen radiologique en mettant l'enfant la tête en bas : les gaz déglutis depuis la naissance remplissent l'ampoule rectale et situent

son bas-fond par rapport à l'anus repéré par un index opaque.

Il faut d'autre part rechercher la possibilité d'un abouchement anormal : vulvaire, scrotal, périnéal, vésical (urines verdâtres), utérin ou vaginal (issue de méconium par le vagin) (1).

## TRAITEMENT

Il doit être entrepris dans les 24 premières heures :

**IMPERFORATION MEMBRANEUSE** : l'incision au bistouri expose à la sténose cicatricielle. Aussi faut-il préférer la résection de la membrane suivie de suture muco-cutanée.

**DANS LES AUTRES CAS** : l'établissement d'un anus iliaque temporaire, suivi ultérieurement de la cure de l'imperforation, est d'une extrême gravité (80 % de mortalité à plus ou moins brève échéance).

La réfection ano-rectale d'emblée est donc le traitement de choix. Elle peut être effectuée par voie périnéale

pure ou par voie abdomino-périnéale. Cette dernière met à l'abri d'une blessure éventuelle de la vessie ou de l'urètre. Elle évite aux sutures de supporter une dangereuse traction, et surtout elle facilite le décollement du cul-de-sac rectal, qui habituellement s'effile en avant et adhère à la loge génitale.

S'il existe un abouchement anormal, il est rare que la fistule soit suffisante et permette de reporter à plus tard l'intervention.

Après l'intervention, il faut pendant quelques temps procéder à des séances régulières de dilatation anale pour éviter les séquelles et la sténose cicatricielle.

## OCCLUSIONS INTESTINALES NÉO-NATALES

Les occlusions néo-natales sont relativement rares et relèvent de causes variées : une cause majeure, le volvulus intestinal secondaire à un défaut d'accolement des mésos, ou à une anomalie de la rotation des anses intestinales. Les autres causes sont plus rares : volvulus se produisant sur un obstacle d'origine congénitale (sténose partielle, diverticule de Meckel), atrésies et aplasies intestinales allant de l'atrésie localisée à l'aplasie d'un segment étendu, duplications intestinales ou formations intestinales aberrantes : kystes entéroïdes para-intestinaux, diverticules congénitaux, dédoublement intestinal localisé (surtout au niveau du côlon). Les duplications intestinales peuvent entraîner une occlusion par compression mais elles sont parfois associées à une mal rotation, facteur de volvulus.

L'iléus méconial enfin est la complication la plus précoce de la maladie fibrokystique du pancréas. L'occlusion est due à l'accumulation d'un méconium épais et desséché, et adhérent fortement à la muqueuse intestinale.

(1) Seule, la fistule vulvaire peut être suffisante.



## CLINIQUE

Un nouveau-né semble souffrir. Il crie à intervalles plus ou moins réguliers, vomit et n'émet pas son méconium. Peu à peu, tandis que l'état général décline, l'abdomen se ballonne.

En fait, il ne faut pas attendre pour poser le diagnostic, que soient associés tous les éléments du syndrome occlusif. L'émission de méconium n'élimine pas le diagnostic (occlusions hautes) (1).

D'autre part, le météorisme est d'apparition tardive, il demeure discret dans les occlusions hautes. Aussi, le symptôme d'alarme capital est-il

l'apparition de vomissements bilieux qui se répètent de plus en plus fréquemment. Ils sont particulièrement évocateurs s'ils débutent avant toute prise alimentaire.

Après vérification de la perméabilité ano-rectale, il faut pratiquer un examen radiologique sans préparation (2) de l'abdomen en position verticale : il existe habituellement des niveaux liquides plus ou moins nombreux, dont le siège dépend de la hauteur de l'occlusion. L'absence de gaz dans l'intestin associée à une distension hydroaérique de l'estomac signe l'occlusion duodénale.

## TRAITEMENT CHIRURGICAL

Il doit être effectué d'urgence, après aspiration duodénale minutieuse, rééquilibration hydro-électrolytique. Il faut explorer de bout en bout l'intestin, car les lésions sont parfois multiples.

La tactique chirurgicale dépend de la cause de l'occlusion. Dans tous les cas, ces interventions sont d'une extrême gravité.

## PÉRITONITES NÉO-NATALES

Dès la naissance ou dans les heures qui suivent, on remarque une distension abdominale importante. Le nouveau-né vomit, souvent vert, n'émet pas méconium ou n'évacue que quelques selles grisâtres. A ces signes déjà fortement évocateurs d'une réaction péritonéale s'ajoutent un aspect luisant de la paroi abdominale et un œdème de la région suspubienne. Il est habituel enfin d'observer des signes de détresse respiratoire pro-

voquée par l'importance de la distension abdominale.

Un tel tableau peut avoir plusieurs étiologies dont le pronostic et le traitement diffèrent.

LA PÉRITONITE MÉCONIALE est une péritonite chimique (3) qui résulte de la perforation de l'intestin pendant la vie fœtale. Aseptique et bien tolérée pendant la vie intra-utérine, la péritonite méconiale se manifeste lors-

(1) On peut dans ces cas recourir au test de Faber : normalement on retrouve dans le méconium des cellules épithéliales cornées d'origine cutanée, qui sont dégluties après avoir desquamé dans le liquide amniotique. Elles sont donc absentes lorsque le transit intestinal est impossible. Ce test nécessite une technique rigoureuse : « un fragment de méconium consistant est étalé sur une lame. Il est lavé durant une minute à l'éther pour dissoudre les graisses, puis coloré pendant une autre minute au violet de gentiane de Sterling. La préparation est alors lavée à l'eau courante, puis décolorée à l'alcool-acide. Seules, les cellules cornées, d'origine amniotique, restent alors colorées ».

(2) Le lavement baryté est habituellement contre-indiqué : il est mal supporté, la baryte progresse mal dans le côlon collabé. L'eau diluant la baryte est rapidement absorbée du fait de la déshydratation, la baryte s'épaissit et risque de perturber le transit post-opératoire.

(3) Les enzymes chimiques contenus dans le méconium provoquent une péritonite chimique aseptique avec intense réaction fibroblastique.

qu'apparaît la flore bactérienne dans le tractus digestif quelques heures après la naissance.

La péritonite méconiale peut être encapsulée avec formation d'une véritable poche kystique qui se gonflera d'air après la naissance ou provoquera des agglutinations d'anses centrées sur la zone de perforation initiale.

Cliniquement, deux signes peuvent évoquer la péritonite méconiale : l'aspect verdâtre de la région ombilicale; l'existence d'une hydrocèle volumineuse et opaque. Radiologiquement, l'existence d'une image hydroaérique unique, avec un grand niveau horizontal variable avec les positions est spécifique de la péritonite encapsulante.

Le traitement qui vise à évacuer l'épanchement méconial, à libérer les anses agglutinées et à reconnaître le signe de la perforation, est difficile. Le pronostic est très sombre (1).

LES PÉRITONITES PAR PERFORATION surviennent après un accouchement et une grossesse normale. Elles sont plus fréquentes en cas de prématurité. Après un intervalle libre de quelques heures à quelques jours, le nouveau-né se météorise brusquement, vomit vert, a parfois une selle sanglante. L'importance du météorisme induit rapidement des signes de détresse respiratoire.

Le pneumopéritoine, souvent très important, affirme le diagnostic. Malgré l'intervention chirurgicale immédiate, le pronostic est très mauvais (2).

LA PÉRITONITE PAR ENTÉROCOLITE NÉCROSANTE s'observe surtout dans les centres de prématurés où elle procède par épidémies.

Après un intervalle libre de plusieurs jours, le nouveau-né commence à vomir (vomissements bileux ou sanglants), à se ballonner, à émettre des selles diarrhéiques souvent sanglantes. La paroi abdominale est rouge et œdématiée. Les signes locaux peuvent avoir une allure pseudo-phlegmoneuse. Enfin l'état général est gravement altéré. Malgré un traitement médical intensif (antibiothérapie polyvalente, équilibration hydro-électrolytique) peut survenir une perforation avec pneumopéritoine. Les signes radiologiques en sont discrets et d'interprétation délicate. Aussi est-il souvent malaisé de poser une indication opératoire chez un nouveau-né dans un état très précaire.

LES PÉRITONITES « PRIMITIVES » sont en fait toujours secondaires à un autre foyer infectieux général ou localisé. Ce foyer peut être apparent (infection ombilicale, manifestation septico-pyohémique avec otite ou méningite) ou très minime (petite infection cutanée) et passer inaperçu.

La symptomatologie n'est pas évidente. Le nouveau-né vomit, a de la diarrhée, paraît infecté. Son abdomen est ballonné et semble un peu douloureux.

La radio n'est guère démonstrative. Elle montre de petites images hydro-aériques, parfois une opacité homogène qu'on retrouve sous plusieurs incidences. Le diagnostic peut donc être malaisé. S'il est aisé d'affirmer l'infection (à signaler la fréquence d'une thrombocytopenie) il est plus difficile d'affirmer la diffusion péritonéale. Aussi l'attitude thérapeutique la plus communément adoptée est l'antibiothérapie massive et polyvalente. L'intervention chirurgicale ne pourra être discutée que si le nouveau-né s'aggrave et les signes locaux se précisent malgré un traitement médical intensif.

(1) Nos lecteurs pourront consulter avec profit l'article de D. Pellerin, *Journées Parisiennes de Pédiatrie*, 1968.

(2) 9 guérisons sur 22 cas dans la statistique de D. Pellerin, *Journées Parisiennes de Pédiatrie*, 1968.

# LES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES DE LA PÉRIODE NÉO-NATALE MENAÇANT LE PRONOSTIC VITAL (1)

Quatre cardiopathies congénitales menacent le pronostic vital de la période néo-natale et sont justiciables d'une intervention chirurgicale précoce : la transposition des gros vaisseaux, les canaux artériels malins, la coarctation de l'aorte, les sténoses pulmonaires à septum intact.

## LA TRANSPPOSITION DES GROS VAISSEAUX

Dans l'immense majorité des cas, la gravité est immédiate dans les premières heures de la vie. Le nouveau-né présente une cyanose intense. C'est au début le seul signe. Chez le nouveau-né très bleu, le diagnostic de transposition des gros vaisseaux est très urgent mais il est difficile : l'hypervascularisation pulmonaire, signe capital de l'affection n'est pas toujours facile à apprécier (2), le cœur n'est pas très gros, l'auscultation peu significative, l'électro ne montre souvent qu'une hypertrophie auriculaire droite.

La transposition ne peut donc être que suspectée et l'enfant dirigé d'extrême urgence vers un centre de cardiopathie infantile.

La création d'une communication inter-auriculaire est en effet indiquée de toute urgence en cas de transposition des gros vaisseaux mal tolérés.

Elle fut d'abord réalisée par la technique de Blalock Hanlon, par thoracotomie droite, le diagnostic devant être préalablement affirmé par angiographie.

On préfère actuellement à cette intervention la technique de Rashkind qui consiste à introduire par la voie du cathéter habituel, au besoin par voie ombilicale, une sonde à double lumière qui possède un ballon gonflable.

Cette sonde permet une exploration endo-cardiaque pour confirmer le diagnostic et passe ensuite facilement dans l'oreillette gauche par le foramen ovale. Le ballon est alors rempli progressivement de substance opaque et tiré brutalement : il brise ainsi le septum inter-auriculaire de la fosse ovale et assure un shunt inter-auriculaire important. Le résultat obtenu permet d'atteindre l'âge opératoire pour une réparation complète.

## LE CANAL ARTÉRIEL MALIN

La persistance d'un gros canal artériel peut être responsable chez le nouveau-né d'une insuffisance cardiaque aiguë rapidement mortelle.

Le diagnostic est difficile : un nouveau-né âgé de quelques heures ou quelques jours est dans une situation gravissime et présente un tableau de détresse respiratoire associée à un certain degré de cyanose.

Quelles sont les démarches qui permettent de penser à un canal artériel malin susceptible de tuer ce nouveau-né en moins de 24 heures : il existe associé à la détresse respiratoire un très gros cœur, des poumons hypervascularisés et un très gros foie.

Bref c'est dans le cadre des cardiopathies congénitales susceptibles de défaillance cardiaque néo-natale que

(1) Marthe Gautier, *Revue de Pédiatrie*, mai-juin 1969.

M. Gautier et J. Nouaille, *Journées Parisiennes de Pédiatrie*, 1967.

(2) Les résistances pulmonaires étant normalement élevées chez le nouveau-né, la vascularisation pulmonaire n'est pas augmentée dans les premiers jours et les poumons peuvent paraître clairs. Il faut donc accorder une grande valeur à une vascularisation d'apparence normale chez un enfant très cyanosé dans les premiers jours.

doivent s'orienter les investigations : l'auscultation apporte peu de chose : un discret souffle systolique haut situé, rien d'autre. L'électro est peu significatif (1). Bref il n'existe aucun des éléments sémiologiques habituels du canal artériel. Devant ce tableau de défaillance avec cyanose et hyper-vascularisation, on évoque le diagnostic de transposition. Mais fait capital, l'enfant rosit sous oxygène et sa  $PO_2$  artérielle se normalise. Ce simple fait suffit à récuser la transposition. Le diagnostic se discute alors avec une hypoplasie du cœur gauche ou

une cardiopathie comportant plusieurs shunts intra-cardiaques (2).

En pratique, la situation paraît si urgente qu'on hésite à faire des examens complémentaires et que la seule solution paraît être l'intervention faite en grande urgence, sachant que si le diagnostic est faux il s'agit certainement d'une malformation au-dessus de toute ressource chirurgicale.

A l'inverse, la découverte chirurgicale d'un très gros canal artériel et sa ligature peut entraîner une guérison spectaculaire.

## LA COARCTATION DE L'AORTE

La coarctation de l'aorte commence à poser des problèmes vers le 8<sup>e</sup> jour de la vie : un nouveau-né non cyanosé qui grossissait normalement ou un peu trop malgré un appétit médiocre, installe une grande défaillance cardiaque. Le diagnostic est simple, si l'on y pense, car la sémiologie est ici précise : on ne palpe pas les artères fémorales, alors que les radiales le sont bien. Même si les tensions sont égales aux membres supérieurs et inférieurs (3), on peut affirmer qu'il existe une coarctation.

Les autres signes ont peu de valeur.

L'auscultation est peu significative, l'électrocardiogramme ne montre qu'une hypertrophie droite ou biventriculaire, le cœur est gros.

Le diagnostic de coarctation demande à être confirmé par le cathétérisme et l'angiocardigraphie et la résection peut s'imposer (4). Elle associe éventuellement la section d'un canal artériel et un banding (5) de l'artère pulmonaire s'il existe une communication interventriculaire avec hypertension pulmonaire.

(1) Axe droit ou incalculable, signe d'activité droite exclusive ou signes biventriculaires dans les précordiales.

(2) Fistule aorto-pulmonaire, shunts multiples, communication interventriculaire associée au canal artériel.

(3) Il existe dans la coarctation une différence importante entre la tension des membres supérieurs et inférieurs. Mais cette différence disparaît en cas de canal systémique au-dessous de la coarctation, ce qui n'est pas rare.

(4) L'indication opératoire est dictée par l'état de l'enfant, les chiffres de pression artérielle pulmonaire, la taille et l'importance de la coarctation.

(5) Cerclage de l'artère pulmonaire au niveau de son tronc par un lac.

## LES STÉNOSES PULMONAIRES A SEPTUM INTER-VENTRICULAIRE INTACT

Un nouveau-né présente une cyanose intense avec un certain degré d'insuffisance cardiaque. Le cœur est gros ou très gros et fait capital les poumons sont très clairs.

L'auscultation est souvent riche (gros souffle d'insuffisance tricuspéidienne fonctionnelle et souffle continu de

persistance du canal artériel). Le diagnostic doit être confirmé par angiographie et l'intervention (ouverture de l'orifice pulmonaire par la technique de Brock) rapidement menée.

La mortalité est élevée, en particulier à cause de la taille du ventricule droit qui est souvent hypoplasique.

## SYNDROME NEURO-TOXIQUE

L'aspect clinique de cette « catastrophe métabolique » est connu de tous les médecins. Aussi n'insisterons-nous que sur le mécanisme des perturbations hydro-électrolytiques et sur la thérapeutique d'urgence à appliquer pour les corriger au plus tôt.

(1) La dénudation de la veine doit être évitée dans la mesure du possible. Il est souvent nécessaire d'y recourir.

La veine d'abord le plus facile est la saphène interne au niveau de la cheville. Repérer le bord antérieur de la malléole interne. L'incision cutanée, d'une longueur de 2 cm, part du bord antérieur de la malléole et se dirige transversalement vers la face antérieure de la cheville. Celle-ci doit être faite d'une main légère afin de ne pas sectionner du même coup le tissu cellulaire sous-cutané dans lequel chemine le vaisseau.

Disséquer prudemment ce tissu à la sonde cannelée, à la recherche de la veine qui apparaît comme un cordon bleuâtre. Après avoir repéré celle-ci, la libérer sur toute sa circonférence, sur une hauteur d'un centimètre environ. Pratiquer ensuite au bistouri une incision

### RAPPEL PHYSIO-PATHOLOGIQUE

Toute diarrhée importante soustrait une quantité appréciable de liquide au secteur extra-cellulaire. La réduction brutale du liquide extra-cellulaire explique le collapsus cardiovasculaire et notamment la réduction du flux plasmatique rénal créant une insuffisance rénale fonctionnelle.

• La concentration totale des électrolytes dans la diarrhée est variable. Parfois, elle est la même que dans le liquide extra-cellulaire, mais le plus souvent, elle lui est inférieure. L'enfant perd plus d'eau qu'il ne perd d'électrolytes. Il existe donc en règle une hyperélectrolytémie plasmatique avec hypernatrémie. Pour la compenser, une certaine quantité d'eau quitte le secteur intra-cellulaire pour le secteur extra-cellulaire, créant une déshydratation intra-cellulaire.

• La diarrhée n'a pas la même composition ionique que le liquide extra-cellulaire. Elle est beaucoup plus riche en  $\text{Na}^+$  et  $\text{K}^+$  qu'en anions  $\text{Cl}^-$ . Cette perte de cations entraîne une acidose. Cette acidose excite les centres respiratoires, créant une hyperpnée qui aggrave encore la déperdition hydrique.

• Le catabolisme cellulaire accru fait fuir dans le plasma phosphates et potassium intra-cellulaires. Ce dernier est éliminé en grande quantité au moment de la reprise de la diurèse (risque d'hypokaliémie).

• Il faut enfin connaître les risques d'une hypocalcémie post-acidosique et s'efforcer de la prévenir.

Tel est très schématiquement l'enchaînement des désordres hydro-électrolytiques au cours du syndrome toxique.

### TRAITEMENT

Lutter contre le collapsus cardiovasculaire menaçant sera l'objectif

immédiat du médecin. Seule la perfusion intra-veineuse peut y par-

venir. Celle-ci devra être installée autant que possible sans recourir à une dénudation veineuse. Un appareillage très simple permet d'installer une petite aiguille dans une veine, en général épicroténienne (1).

En dehors du traitement anti-infectieux, de l'oxygénothérapie, dont le rôle est capital, la réhydratation doit se conduire en 2 étapes (2).

Le but des deux premières heures du traitement est de corriger le collapsus cardio-vasculaire et de reconstituer la masse de liquide extra-cellulaire qui représente environ la moitié de la perte de poids total. Si on connaît cette perte de poids, on injectera donc une quantité de liquide correspondant à la moitié de celle-ci. Si on l'ignore, on injectera environ 50 ml par kg de poids.

Il importe d'agir vite, car le tableau clinique et biologique change avec une extraordinaire rapidité. Un prélèvement de sang sera fait au moment de la mise en route de la perfusion, mais on n'en attendra pas le résultat. La solution à perfuser aura la composition suivante :

sérum physiologique à 9 ‰ 1 partie  
sérum glucosé à 50 ‰ ... 1 partie

S'il s'agit d'une diarrhée considérable, et qu'il existe une respiration de Kussmaul, utiliser la solution suivante :

solution de bicarbonate de soude  
à 14 ‰ ..... 1/3  
sérum physiologique à 9 ‰ ... 1/3  
sérum glucosé à 50 ‰ ..... 1/3

S'il s'agit à l'évidence d'un coup de chaleur, dans ce cas on ne passera que la solution glucosée à 5 ‰.

Sous l'influence de cette correction volumétrique, on assiste rapidement à une transformation très rapide de l'état de l'enfant. En règle générale,

la diurèse — témoin d'une vascularisation rénale satisfaisante se rétablit.

En principe, au bout de ces deux heures, une diurèse doit être amorcée (3).

Au cours des 22 heures suivantes, on passera à la seconde étape. On perfusera un mélange qui maintiendra les résultats acquis dans la lutte contre le collapsus, complètera le remplacement du liquide extra-cellulaire perdu, fournira les besoins quotidiens en eau et en calories, corrigera l'hypertonie plasmatique et les pertes en électrolytes intra-cellulaires (ion K+).

La quantité de liquide à perfuser sera environ les 12/10 de la ration hydrique normale, le type de la solution à perfuser sera par exemple (LESTRADET) : dans un litre de solution glucosée à 50 ‰, ajouter une ampoule de 10 ml de ClNa à 20 ‰ (soit 2 g), plus 2 ampoules de 10 ml de ClK à 7,5 ‰, plus une ampoule de 10 ml de gluconate de Ca à 1 ‰. On pourra ajouter dans ce liquide de perfusion les antibiotiques nécessaires.

Généralement, au bout de 24 heures, la diarrhée s'est arrêtée et l'enfant est complètement transformé. L'alimentation buccale peut être reprise (babeurre, carotte). Il est prudent de maintenir la perméabilité de l'aiguille pendant 24 heures à 48 heures en continuant une perfusion très lente.

Les examens biochimiques ne présentent ici aucun intérêt. La seule précaution à prendre est d'enrichir la ration quotidienne en K et en Ca pendant quelques jours.

Si la diarrhée persiste, un ionogramme quotidien est nécessaire pour mener à bien une réhydratation dirigée. Il est également indispensable de rechercher et de traiter la cause de la diarrhée (infection entérale ou parentérale).

transversale de la face antérieure de la veine, et glisser dans la lumière du vaisseau une aiguille à bout olivaire ou un cathéter en polytène.

Placer alors une ligature sur la veine immédiatement au-dessous du point de pénétration et une autre au-dessus de ce point, de façon à serrer hermétiquement la veine sur l'aiguille.

Le liquide à injecter est présenté dans des flacons munis de bouchons de caoutchouc dans lesquels on enfonce deux aiguilles : l'une pour le passage du liquide, l'autre servant de prise d'air. Une tubulure en caoutchouc ou en plastique relie le flacon à l'aiguille que l'on pique dans la veine. Des tubulures sont présentées commercialement dans des emballages stérilisés. Elles comportent habituellement un compte-gouttes permettant de préciser le débit. Celui-ci est réglé par une pince qui écrase plus ou moins le tuyau. Un débit de 150 gouttes par minute peut être considéré comme moyen.

(2) Nous envisageons le cas d'un enfant jusque là en bon état nutritionnel et chez lequel est survenu brusquement le syndrome toxique après quelques jours ou quelques heures de diarrhée profuse. Le cas de nourrissons préalablement dénutris ou carencés pose des problèmes très particuliers sur lesquels nous ne pouvons nous étendre.

(3) Il est indispensable d'installer un système de recueil des urines pour surveiller cette reprise de la diurèse qui signe la cessation du collapsus.

# LA LARYNGITE AIGUE SOUS-GLOTTIQUE

Le larynx de l'enfant est étroit : œdème inflammatoire et spasme ont vite fait de l'obstruer. L'anoxie retentit vite de façon dramatique sur l'organisme fragile de l'enfant. Si le spasme, et donc la laryngite striduleuse, est souvent spontanément résolutif et donc bénin, l'œdème inflammatoire, c'est-à-dire la laryngite aiguë sous-glottique, ne cédera qu'à un traitement énergique, institué précocément.

De l'opportunité et de la rapidité des décisions prises par le médecin dépend bien souvent la vie d'un enfant.

## CLINIQUE

Le médecin est appelé d'urgence au chevet d'un enfant agité, cyanosé, fébrile et qui présente une gêne respiratoire intense. Les parents précisent que depuis quelques jours l'enfant est atteint d'une rhino-pharyngite apparemment banale avec toux rauque et férine et que depuis quelques heures il est de plus en plus gêné pour respirer.

Il est aisé de reconnaître qu'il s'agit d'une dyspnée laryngée : l'inspiration est difficile, prolongée, et s'accompagne d'un violent tirage, sus et sous-sternal, sus et sous-claviculaire, parfois même intercostal et épigastrique.

L'expiration, au contraire, est normale.

Mais la difficulté, souvent angoissante, est de distinguer laryngite striduleuse et laryngite sous-glottique, la première rapidement résolutive et de pronostic bénin malgré son aspect impressionnant, la seconde de gravité extrême et exigeant une thérapeutique d'urgence.

Il existe, certes, des nuances symptomatiques. La laryngite striduleuse survient brusquement la nuit, la toux est rauque, aboyante, la voix est à peine modifiée, la dyspnée atteint d'emblée son paroxysme mais au

bout de quelques heures, tout se calme et l'enfant s'endort. Dans la laryngite sous-glottique, le début est plus progressif, les signes généraux plus intenses, la gêne respiratoire n'a aucune tendance résolutive, la voix et le cri sont peu modifiés. En fait il existe des formes intermédiaires entre laryngite striduleuse et laryngite sous-glottique et, en cas de doute, le médecin doit agir comme s'il s'agissait d'une laryngite sous-glottique.

Le diagnostic entre laryngite sous-glottique et croup se pose plus rarement : les premiers signes sont ceux d'une laryngite banale, puis la toux devient rauque et aboyante, la voix prend des tonalités différentes avant de se voiler et enfin de s'éteindre. L'association d'une toux rauque et d'une voix éteinte, chez un enfant mal à l'aise depuis quelques jours, impose en pratique le diagnostic du croup. Le diagnostic est souvent facilité par l'existence d'un coryza unilatéral et séro-hémorragique. En fait, là encore, il est dangereux de se baser sur des nuances symptomatiques et en cas de doute, l'injection de sérum anti-diphthérique doit être le premier acte thérapeutique.

## TRAITEMENT

Un traitement précoce et intensif s'impose devant toute association de voix rauque et de toux férine. Si

l'amélioration n'est pas rapide et que le tirage persiste, le mieux, et de beaucoup, est de faire hospitaliser

l'enfant car l'évolution est imprévisible et d'une minute à l'autre un tubage peut être nécessaire.

On administrera :

- Des corticoïdes : de la prednisone per os (1 à 2 mg par kg de poids), Prednisolone par voie I.M. ou I.V. (20 à 50 mg renouvelable 2 heures après).

- Des doses massives d'antibiotiques : pénicilline-streptomycine par voie I.M. Pénétracyne per os.

- Un traitement calmant et anti-spasmodique : doses fortes de sirop de prométhazine et doses fractionnées de phénobarbital. L'enfant sera maintenu au repos complet et dans le plus grand calme.

- De plus, prescription importante, l'atmosphère de la pièce sera humidifiée, les examens seront réduits au minimum, des compresses tièdes seront appliquées sur la partie haute du cou.

L'indication du tubage est toujours délicate. On tiendra compte de l'aspect de l'enfant, de son faciès, de l'impor-

tance et de l'ancienneté du tirage. Lorsque la dyspnée est modérée, la respiration bruyante, mais lorsque l'enfant est relativement calme, lorsque sa coloration est normale, qu'il y a peu ou pas de tirage, on peut se contenter d'un traitement corticoïde — anti-spasmodique — anti-infectieux. Si la dyspnée s'apaise dans les heures qui suivent, on pourra escompter la guérison par le seul traitement médical : 50 % des laryngites sous-glottiques, précocement traitées, guérissent ainsi.

Lorsque l'enfant est très gêné, cyanosé, lorsque la dyspnée est incessante, lorsque le tirage dure depuis plus d'une heure, il n'est pas possible d'attendre que sous l'action des antibiotiques l'œdème s'atténue. Il faut soulager immédiatement l'enfant et pour cela le tuber (cf page 5.)

Lorsque l'enfant a lutté depuis de nombreuses heures contre l'asphyxie, lorsqu'il est abattu, gris ou cyanosé, le pronostic est des plus sombres et seul un geste héroïque, la trachéotomie, peut encore le sauver. Mais à ce stade la mortalité est encore de l'ordre de 50 % (1).

(1) Cette intervention doit être confiée à un spécialiste. Cependant l'urgence est parfois telle qu'elle n'accorde aucun délai. La trachéotomie haute est la plus aisée. L'enfant est solidement maintenu en decubitus dorsal, la tête en hyperextension. Repérer la saillie du cartilage cricoïde et inciser la peau strictement sur la ligne médiane, en partant du bord inférieur de ce cartilage et sur la longueur de 3 cm. Disséquer rapidement jusqu'à arriver au contact des premiers anneaux trachéaux et inciser deux de ceux-ci. L'ouverture de la trachée émet un sifflement caractéristique. Il faut glisser dans sa lumière une canule ou à la rigueur un tuyau de caoutchouc que l'on fixe autour du cou par les rubans qui s'y attachent. En cas d'extrême urgence, on peut d'emblée enfoncer le bistouri à un demi cm de profondeur, et ouvrir ainsi d'un seul coup les parties molles et la trachée.

## CONVULSIONS DU NOURRISSON

L'immaturation corticale, l'instabilité neuro-végétative et la fréquence des perturbations du métabolisme phospho-calcique créent chez le nourrisson des conditions favorables à la production de convulsions.

### CLINIQUE

La crise convulsive généralisée dans sa forme majeure spectaculaire est rare chez le nourrisson. Lorsqu'elle se produit, le déroulement des phénomènes est conforme aux descriptions classiques. Quelques points méritent cependant d'être soulignés : le cri

initial manque ou est remplacé par un faible gémissement; les phases toniques et cloniques sont souvent presque confondues, la phase stertoreuse est brève.

Beaucoup plus souvent, la crise convulsive évolue sur le mode mineur.



Éléments cliniques d'orientation	Age	Éléments cliniques d'orientation	Diagnostic assuré par	Traitement
1) Lésions encéphalo-méningées Hémorragie cérébro-méningée.....	Premiers jours	Convulsions chez un nouveau-né.	Ponction lombaire : sang ou liquide xanthochromique riche en albumine et hématies.	Repos absolu. Mobilisation minima. Oxygénothérapie. Correction métabolique (acidose, hypoglycémie). Valium $\frac{1}{2}$ mg/kg } si nécessaire Gardénil 1 à 2 cg }
Hématome sous-dural.....	3 mois	Crise convulsive accompagnée ou non de tension crânienne. Hémorragies papillaires au fond d'œil.	Ponction sous dure-méridienne : liquide xanthochromique riche en albumine.	Ponctions aseptiques répétées. Parfois intervention chirurgicale.
Méningites aiguës.....	Indifférent	Fièvre. Troubles du comportement. Tension de la fontanelle. Raideur de la nuque.	Ponction lombaire : liquide trouble.	Voir document « Urgences Pédiatriques » - Tome 2.
Encéphalites aiguës..... — maladies infectieuses (vaccinales, coqueluches, rougeoles, grippe, etc.); — cliniquement primitives; — encéphalites toxiques du nourrisson.	Indifférent	Signes de souffrance cérébrale ++.	Diagnostic essentiellement clinique. + signes électroencéphalographiques.	Symptomatique : Gardénil. Valium. Enveloppement frais. Ponction lombaire. Antibiothérapie-Corticothérapie.
Encéphalomyélites Toxoplasmiques (maladie parasitaire due à Toxoplasma Gondii)..... Encéphalopathies chroniques de l'enfance : — congénitales (traumatisme obstétrical, ictère nucléaire, maladie génotypique...); — acquises (causes multiples).	1 <sup>re</sup> année	Hydrocéphalie. Signes de souffrance cérébrale. Chorioréinite. Calcifications intracrâniennes. Déchéance psychomotrice.	Isolément du toxoplasme (L.C.R.). Réactions sérologiques. Dye test (1). Réactions de déviation du complément. Électroencéphalogramme + encéphalographie gazeuse.	Traitement symptomatique. Barbituriques + hydantoïnes.
2) Troubles « fonctionnels » encéphaliques Convulsions hyperpyrétiques.....	1 <sup>er</sup> âge	Montée brutale (40-41°) de la température chez un enfant présentant un épisode infectieux banal. Rachitisme. Alternance de crises convulsives et de crises tétaniques. Signes de spasmophilie.	Interrogatoire qui établit la succession des faits : l'élevation thermique a précédé la crise. Mais ponction lombaire au moindre doute (surtout si salves convulsives).	Bains frais (2 <sup>e</sup> au-dessous de la température rectale pendant 10 mn). Glace sur la tête Gardénil sodique en I.M. (0,02 à 0,04 g). Valium $\frac{1}{2}$ mg/kg.
Convulsions spasmophiliques.....	De 3 mois à 3 ans, à la fin de l'hiver	Alternance de crises convulsives et de crises tétaniques. Signes de spasmophilie.	Baisse du calcium sanguin.	Gluconate de calcium I.V. (1 g).
3) Mal comitial	Rare au début de la vie Exceptionnel avant 1 an	Répétition des crises. Absence de cause provocatrice. Nullité des antécédents pathologiques personnels.	Électroencéphalogramme mais fréquence dans la première année d'anomalies discutables.	Valium.

(1) Le principe du dye test est le suivant : les toxoplasmes de l'exsudat périrtonéal d'une souris parasitée sont mis en présence de dilutions du sérum à éprouver. Après une heure de contact à 37°, ce mélange est coloré au bleu de Méthylène alcalin. Si la réaction est négative, les parasites restent intacts et sont colorés en bleu; si la réaction est positive, les toxoplasmes sont altérés, leur cytoplasme ne se colore pas.

Brusquement un bébé qui gazouillait et gesticulait dans les bras de sa mère s'immobilise, se tait, se raidit. Son corps se rejette en arrière, bras fléchis, jambes raides. Au même instant, les yeux se révulsent vers le haut. Cette crise « tonique » ne dure pas plus d'une à deux minutes qui paraissent des siècles à une famille bouleversée. Enfin, la raideur fait place à un relâchement musculaire complet. Un profond soupir et l'enfant reprend conscience. La crise hypertonique peut être très brève et passer inaperçue : l'enfant est subitement devenu mou comme une poupée de chiffon.

Le médecin assiste rarement à la crise convulsive. Seul, le récit de la mère peut orienter son diagnostic. C'est dire qu'il n'est pas toujours facile d'identifier une crise convulsive. Certains nourrissons, par exemple, ont des crises de colère qui s'accompagnent d'une trémulation que les mères prennent souvent pour des convulsions : attacher de l'importance à la révulsion des globes oculaires,

au changement de coloration du visage, et surtout à la suspension de la conscience avec ses témoins indirects (silence, immobilité, insensibilité).

Dans l'état de mal convulsif enfin les crises convulsives sont subintrantes, la perte de conscience durable, la fièvre élevée, l'état général gravement atteint.

Chez le nouveau-né, l'état de mal a un aspect clinique un peu particulier. Les accès se répètent de manière subintrante, plus souvent clonique que tonique. Ils peuvent être remplacés par un cri rauque ou par la simple révulsion des globes oculaires. Plus encore que la fréquence des crises, c'est l'état neurologique du nouveau-né entre les accès qui définit l'état de mal : le nouveau-né est tantôt excessivement hypertonique, tantôt exagérément flasque. Il est immobile et cette absence de motilité contraste avec les décharges cloniques intermittentes. Cet état de mal convulsif témoigne toujours d'une souffrance cérébrale diffuse.

## ÉTILOGIE

Le diagnostic étiologique est en fait le véritable problème. S'agit-il d'une crise symptomatique d'une lésion encéphaloméningée? S'agit-il d'une convulsion hyperpyrétique ou spasmodique? S'agit-il d'un mal comitial au début?

Fait important, chez le nourrisson le groupe des convulsions « essentielles » est infiniment plus vaste qu'à tout autre âge de la vie et le mal comitial n'y

tient qu'une place de second plan.

En outre, parmi les convulsions symptomatiques, les diverses formes d'hémorragie méningée occupent un rang qu'elles ne retrouveront pas dans la seconde enfance.

Nous avons résumé dans les tableaux les différents éléments d'orientation dont dispose le médecin appelé auprès d'un nourrisson présentant une crise convulsive.

## TRAITEMENT

### TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

La convulsion banale, le plus souvent terminée avant même l'arrivée du médecin, demande fort peu de chose. Par contre les convulsions prolongées

ou les salves convulsives requièrent un traitement d'urgence.

L'état de mal en particulier doit être jugulé avec le maximum de

célérité : la souffrance cérébrale qu'il détermine est capable d'entraîner des altérations irrémédiables. Plusieurs traitements sont utilisables, au besoin les uns après les autres : d'emblée, injection I.V. lente de Valium (½ mg par kg de poids) renouvelée un peu plus tard si nécessaire, injection intramusculaire de gardénal sodique (0,02 g à 0,04 g suivant l'âge) renouvelée également si nécessaire. Si les convulsions se prolongent, on peut essayer d'évacuer 5 à 10 ml de liquide céphalo-rachidien par voie lombaire. D'autres gestes peuvent avoir le même effet spectaculaire : injections intra-musculaires lentes de Novocaïne (1 à 2 ml de la solution à 1 % injectés en une minute, une minute et demie), de

Privénal (1 à 4 ml de la solution à 10 % en injection très lente, 1 ml par minute environ), de Chlorpromazine (1 mg par kg de poids en perfusion lente). En fait le Valium a révolutionné le traitement de l'état de mal convulsif et fait en règle céder rapidement les salves convulsives.

#### TRAITEMENT ÉTIOLOGIQUE

Un traitement étiologique est naturellement indispensable. Nous avons dans le tableau page 32 indiqué les différents schémas thérapeutiques à appliquer dans tel ou tel cas particulier.

## LES SPASMES EN FLEXION

Le syndrome des spasmes en flexion est une variété d'épilepsie myoclonique très particulière au nourrisson. Un traitement hormonal (A.C.T.H.) institué d'urgence peut dans certains cas empêcher la régression psychomotrice et la détérioration mentale que l'on observe le plus souvent dans les formes non traitées (1).

### CLINIQUE

Un nourrisson bien portant âgé de 6 à 8 mois et qui ne présentait aucune anomalie physique ou intellectuelle est pris inopinément d'une crise dont l'aspect clinique est à lui seul évocateur du diagnostic : l'enfant change de couleur, devient rouge ou pâle et brusquement se replie sur le plan ventral; la tête se met violemment en flexion, les membres supérieurs se rapprochent du corps, le bras en adduction, l'avant-bras en flexion poing fermé et en pronation. (2)

Cette contraction active et violente est bien décrite par la mère : « on dirait une secousse électrique, mon enfant me saute des bras ».

La flexion antérieure dure 2 à 3 secondes et tout aussi brusquement l'enfant se détend et devient hypotonique. La décontraction dure 5 à 10 secondes et une nouvelle crise de flexion antérieure se produit. La crise complète comporte 5, 10, 20 salves de flexions et de déflexions successives. Le diagnostic alors ne fait aucun doute. Il est pourtant souvent méconnu.

• A ces crises convulsives s'associent très rapidement une *détérioration psychomotrice* impressionnante et d'emblée massive : en 8-15 jours parfois moins l'enfant devient inerte, complètement indifférent au monde extérieur. Il n'accroche plus le regard et ne répond plus aux incitations visuelles. Les

(1) Certains auteurs émettent un doute sur l'efficacité de l'A.C.T.H. Pour eux certains syndromes de spasmes en flexion guérissent spontanément traités ou non traités.

(2) Il peut exister des variantes, crise en abduction par exemple, rappelant le réflexe de Mouro.

incitations auditives peuvent déclencher une crise. L'examen neurologique est pauvre et se résume à une hypotonie.

- Les perturbations électro-encéphalographiques constituent le 3<sup>e</sup> élément du syndrome. Le tracé est complètement désorganisé (dysrythmie majeure de Gastaut, hypsarythmie de Gibbs) et comporte à l'analyse :

- absence de rythme de base;

- rythme de base remplacé par des éléments de très grande amplitude et lents;

- présence dans tout le tracé sans localisation particulière de très nombreux éléments pointus (pointes ondes typiques, pointes ondes lentes, pointes isolées).

Le tableau clinique et le tracé sont très caractéristiques. Qui l'a vu une fois ne peut l'oublier.

## TRAITEMENT

Des lésions cérébrales importantes sont le plus souvent à l'origine de ce syndrome. La multiplicité des étiologies (malformations, encéphalopathie anoxique péri-natale, sclérosotubéreuse) est maintenant établie.

Dans certains cas aucune cause n'est retrouvée, ce sont ces formes qui auront le plus de chance de guérir avec ou sans traitement.

Quelle que soit l'étiologie (1) les spasmes en flexion sont l'indication d'un traitement par de l'A.C.T.H.

et des corticoïdes qui seuls ont une certaine efficacité sur eux. (2)

Les anti-convulsivants usuels sont totalement inefficaces.

Les résultats immédiats sont dans l'ensemble favorables puisque l'arrêt des spasmes est obtenu dans 2/3 des cas. L'action sur l'E.E.G. est également favorable puisque l'hypsarythmie disparaît dans les 3/4 des cas à la fin du traitement. Les résultats à distance et l'action sur la régression psychomotrice sont d'appréciation plus difficile et les opinions des auteurs sont souvent divergentes.

## SEPTICÉMIE FOUROYANTE A MÉNINGOCOQUES

(*Syndrome de Waterhouse Friderichsen*)

Ce syndrome, assez particulier au nourrisson et au jeune enfant, est dû en règle à une méningite à méningocoque avec une méningo-coccémie foudroyante, embolies cutanées, hémorragies au niveau des deux surrénales aboutissant à leur destruction ou à leur « sidération » (3).

L'apoplexie surrénale était autrefois toujours mortelle. Actuellement, grâce à un traitement d'extrême urgence, quelques enfants ont pu être sauvés.

(1) Nous ne pouvons nous étendre sur ce vaste chapitre. Nous renvoyons nos lecteurs à l'article de Chevre et Aicardi, *Journées Parisiennes de Pédiatrie*, 1957.

(2) Le schéma thérapeutique le plus couramment adopté comporte l'administration quotidienne de 120 U.I. d'A.C.T.H. retard purifié (40 U.I. anciennes), pendant 30 jours.

(3) D'autres septicémies à streptocoques ou à pneumocoques peuvent réaliser le même syndrome.

## CLINIQUE

Choc gravissime, fièvre, purpura, résumant la symptomatologie : le début est véritablement foudroyant et l'entourage peut en préciser l'heure. L'enfant, en bonne santé, est pris de frissons, de céphalée, de fièvre élevée. Un état de mal convulsif peut également inaugurer la maladie. Les douleurs abdominales, parfois violentes, peuvent égarer le diagnostic. Quelques heures après l'apparition de ces signes peu caractéristiques, il s'y ajoute des embolies cutanées signant le diagnostic. Le corps se couvre d'éléments purpuriques. Les éléments d'abord isolés puis confluent évoluent rapidement vers une nécrose centrale faisant une petite escarre. Simultanément l'état de l'enfant s'aggrave de façon impressionnante : torpeur profonde, faciès livide, cyanosé, respiration rapide et laborieuse. Le collapsus vasculaire est intense : mains glacées, pâleur extrême, pouls

petit, misérable, tension artérielle effondrée.

Si le médecin n'agit pas immédiatement, l'enfant sombre dans le coma et meurt en quelques heures ou au plus tard au bout d'un ou deux jours (1).

Chez d'autres enfants, le tableau est un peu moins dramatique. Après un début brusque avec frissons, la fièvre prend un aspect pseudo-palustre. Au décours du premier accès fébrile, le corps de l'enfant se couvre d'éléments purpuriques, d'aspect pétéchiol ecchymotique ou vésiculeux. L'enfant semble souffrir de ses articulations. Cette triade : accès fébriles pseudo-palustres, purpura, arthralgies, évoque une méningococcémie que confirment hémoculture et ponction lombaire.

Chez cet enfant, les risques d'hémorragie au niveau des surrénales sont grands et la corticothérapie doit être systématique.

(1) C'est sur la table d'autopsie que les anciens auteurs ont pu identifier l'origine de ce syndrome. Les deux surrénales de l'enfant sont détruites et remplacées par deux hématomes.

(2) L'hémisuccinate d'hydrocortisone insoluble dans l'eau ne doit jamais être injecté sans avoir été préalablement dilué par une ampoule de bicarbonate de soude (formation de succinate d'hydrocortisone et de sodium hydrosoluble) que comportent les présentations spécialisées.

(3) Si l'état de santé est gravissime : injection intraveineuse lente d'hydrocortisone (12,5 mg chez le nourrisson, 25 mg chez l'enfant).

(4) Certains auteurs ont également obtenu de bons résultats en « hibernant » les enfants atteints de purpura fulminans.

(5) M. Ribière, *La Presse Médicale*, 19 juillet 1969.

Véritable course contre la montre. Si l'hospitalisation est préférable, le médecin, plutôt que de perdre quelques heures, doit agir seul.

1° L'installation immédiate d'une perfusion intraveineuse d'hémisuccinate d'hydrocortisone (2) est le premier acte thérapeutique. Elle permet de pallier l'insuffisance surrénale aiguë. La dose d'hémisuccinate d'Hydrocortisone est de 8 à 10 mg par kg de poids et par jour, en perfusions lentes (3) dans 500 ml de soluté glucosé isotonique ou de sérum physiologique. Si l'enfant ne peut boire,

il est nécessaire d'augmenter la quantité de liquide à injecter (12 à 15 % du poids du corps).

2° Antibiothérapie massive :

- sulfamides (0,40 g par kg et par jour);

- ampicilline (100 voire 200 mg par kg et par jour);

- chloramphénicol (0,10 g par kg de poids et par jour).

Grâce à cette thérapeutique, des enfants dont la mort paraissait inévitable ont pu être sauvés (4).

## TRAITEMENT

## TACHYCARDIES PAROXYSTIQUES DU NOURRISSON <sup>(5)</sup>

Un jeune nourrisson de moins de 5 mois devient pâle, s'agite et

vomit. A l'auscultation, on a la surprise de constater l'accélération

considérable du rythme cardiaque : 300 ou plus. Cette seule constatation impose la pratique d'un électrocardiogramme et un traitement d'urgence.

En l'absence de ce dernier la tachycardie paroxystique évolue en 24 à 48 heures vers l'insuffisance cardiaque et entraîne un risque vital immédiat.

L'E.C.G. précise le rythme de la tachycardie (voisin de 300 par minute) et le point de départ du stimulus. La tachycardie est le plus souvent supraventriculaire (onde P difficile à distinguer, complexes Q.R.S. normaux) exceptionnellement ventriculaire (complexes Q.R.S. très modifiés).

## TRAITEMENT

En cas de tachycardie supraventriculaire, un traitement digitalique à forte dose s'impose. La Lanatoside a une action rapide et puissante. On peut injecter par voie I.V.  $\frac{1}{2}$  à 1 ampoule (dosée à 4/10<sup>e</sup> de mg) par 10 kg de poids.

Si l'on utilise la digitaline au millième, les doses d'attaque doivent être importantes : 1 à 3 gouttes par kg le premier jour, dose qui devra être rapidement diminuée.

- En cas de tachycardie ventriculaire, les digitaliques sont contre-indiqués. On utilisera l'amide procaïnique par voie orale (15 mg/kg).

- Quel que soit le type de la tachycardie, elle réagit presque toujours favorablement à la thérapeutique. L'arrêt de la crise est brusque. La fréquence des rechutes (60 % des cas) (1) incite certains auteurs à donner pendant un an un traitement digitalique d'entretien.

## SYNDROME DE DEBRÉ-FIBIGER

Ce syndrome est rare. Mais devant un nouveau-né qui vomit et dont l'état s'aggrave rapidement, le médecin doit avoir ce diagnostic présent à l'esprit : un traitement immédiat par le sel, la D.O.C.A., et la Cortisone peut sauver cet enfant.

Le syndrome de Debré-Fibiger est dû à une anomalie congénitale de la surrénale qui survient à la période prénatale (2).

Les conséquences sont une virilisation et un trouble électrolytique grave.

Les enfants atteints d'hyperplasie corticale se comportent comme les insuffisants surrénaux sujets à des crises de type addisonien. Lorsque ces incidents surviennent avant toute manifestation d'hyperfonctionnement androgène, le diagnostic peut être extrêmement difficile.

## CLINIQUE

Vers le 15<sup>e</sup> jour, un nouveau-né jusque-là bien portant, perd l'appétit, maigrit et somnole. Il vomit en jet tous ses biberons. On évoque une sténose pylorique mais l'examen clinique et radiologique ne montre aucun obstacle à l'évacuation pylorique. Malgré les changements de

régime, l'épaississement des repas, les antispasmodiques, la courbe de poids s'infléchit dangereusement. Les selles sont rares, peu abondantes, parfois diarrhéiques.

Sur ce fond de troubles digestifs, surviennent presque constamment des accidents dramatiques. Pour une cause

(1) L'étiologie de la tachycardie paroxystique du nourrisson reste le plus souvent imprécise. La crise survient de façon inopinée chez un enfant normal et guérit d'ailleurs sans séquelle. Dans 10 à 15 % des cas on retrouve une maladie cardiaque organique (cardiopathie congénitale, myocardite, tumeur).

(2) La formation des gluco-corticoïdes (cortisol) et des minéralocorticoïdes est viciée par suite du manque d'un enzyme. Il s'ensuit une hypersécrétion d'A.C. T.H. qui ne peut pas composer ce défaut, mais qui a pour conséquence une hyperproduction d'hormones androgènes. Le trouble biochimique responsable de l'hyperplasie surrénale est un défaut de synthèse du Cortisol. L'anomalie porte sur la 21 hydroxylation de la 17 hydroxyprogestérone. Elle est vraisemblablement enzymatique : défaut ou inhibition de la 21 hydroxylase.

minime (examen du médecin, examen radiologique), l'enfant pâlit brusquement, son pouls devient incomptable et sa tension artérielle s'effondre. Cet état dure quelques minutes, ou quelques heures, et peut se terminer par la mort.

Seul un traitement immédiat par le sel et les hormones cortico-surréaliennes peut sauver cet enfant. Or, il est un moyen simple de reconnaître l'insuffisance surrénale du nourrisson : l'augmentation du taux de chlore et de sodium dans l'urine de 24 heures, ou leur persistance à un taux supérieur à 1 pour 1 000 dans un simple échantillon d'urine recueilli chez un nourrisson vomisseur et deshydraté, constitue un indice assez caractéristique de diabète sodé pour imposer à lui seul le traitement.

(1) Le pseudo-hermaphrodisme féminin est défini par la coexistence d'ovaires, d'organes mullériens normaux (trompes, utérus) et d'organes génitaux externes différenciés dans le sens masculin. Dans les cas les plus marqués, la virilisation est si poussée qu'elle peut entraîner une erreur de sexe.

(2) Il est bon de compléter l'examen par une génitographie lipiodolée. Cette Exploration mettra en évidence l'existence d'un sinus uro-génital dû à un défaut de cloisonnement entre urètre et vagin.

(3) La dose de D.O.C.A. fixée par tâtonnement sera de 1 à 2 mg par jour, en deux injections quotidiennes. L'administration des minéralo-corticoïdes ne sera que transitoire et est surtout indiquée au cours des injections intercurrentes (2 à 5 mg par jour en cures de 3 à 4 semaines).

La chlorémie et la natrémie sont abaissées souvent à 20 mEq au-dessous des chiffres normaux, la kaliémie est très élevée (supérieure à 7 mEq pour 1 000).

Chez la fille, l'existence d'anomalies sexuelles évoquant un pseudo-hermaphrodisme féminin (1) rend le diagnostic plus aisé : l'hypertrophie clitoridienne, signe majeur est d'importance variable : simple augmentation de volume de l'organe ou aspect du pénis hypospade (2).

En cas de doute, le diagnostic sera tranché par les dosages hormonaux : élévation de l'élimination urinaire des 17 céto-stéroïdes (2 à 10 mg par 24 heures : chiffre normal < 1 mg), du pregnanediol, du pregnanetriol et du pregnanetriolone.

## TRAITEMENT

Une perfusion de chlorure de sodium et un traitement hormonal entrepris d'extrême urgence peuvent aujourd'hui sauver ces enfants.

- Chlorure de sodium : si l'état est grave, on passera en perfusion intraveineuse lente du chlorure de sodium (4 à 8 g par 24 heures) dans une solution glucosée isotonique.

Par la suite, on donnera 2 à 5 g de citrate de sodium par jour (la perte sodée est en effet supérieure à la perte chlorée).

- L'administration de désoxycorticostérone corrige l'insuffisance en hormone minéralocorticoïde (3).

- Le traitement par la cortisone freine l'hypersécrétion d'A.C.T.H. Les doses d'attaque seront élevées (15 à 25 mg par voie intra-musculaire), pendant 8 à 10 jours, puis réduites de façon à maintenir l'excrétion des 17 céto-stéroïdes au-dessous d'un cer-

tain taux (1,5 mg chez le nourrisson). C'est le dosage des 17 céto-stéroïdes qui sert de « baromètre thérapeutique ». Au cours du traitement ils doivent baisser jusqu'à un taux de 1 mg par jour.

L'effet du traitement est spectaculaire. Le nourrisson cesse de vomir, redevient gai. Sa courbe de poids remonte rapidement. Ce traitement doit être poursuivi indéfiniment. Une surveillance attentive de l'enfant s'impose car d'autres risques sont à craindre. Un accroissement trop rapide de taille de l'enfant indique que le frein apporté à la sécrétion des androgènes n'est pas suffisant et que ceux-ci entretiennent un anabolisme protéique exagéré. Inversement, de trop fortes doses de cortisone entraînent un ralentissement de la croissance et font apparaître à la longue des petits signes de la série cushinienne. On conçoit la difficulté d'un tel traitement.

# DOCUMENTS MIDY

déjà parus :

- 1\* Le syndrome d'adaptation.
- 2\* Les maladies de l'adaptation et l'orientation rhumatologique actuelle.
- 3\* L'emploi de la Cortisone et de l'A.C.T.H. en clinique rhumatologique.
- 4\* Les esters nicotiniques.
- 5\* Le praticien devant la radiographie vertébrale.
- 6\* L'entorse - le lumbago.
- 7\* Les tractions vertébrales dans la thérapeutique antirhumatismale.
- 8\* La prescription des massages.
- 9\* Les dérivés de l'acide isonicotinique.
- 10\* Le praticien devant l'actualité rhumatologique.
- 11\* Les problèmes du vieillissement.
- 12\* Le complexe vitaminiq. B en thérapeutique.
- 13\* Abrégé de législation médicale pratique.
- 14\* Une maladie « nouvelle » : la goutte.
- 15\* La maladie arthrosique.
- 16\* Les dermites réactionnelles.
- 17\* Les maladies d'été.
- 18\* Petit dictionnaire des maladies rares.
- 19\* Les maladies d'hiver.
- 20\* Les viroses.
- 21\* Nouveau guide de la prescription des cures thermales.
- 22\* Exploration fonctionnelle du foie et du rein.
- 23\* Les maladies du pied.
- 24\* Exploration fonctionnelle de l'ovaire.
- 25\* Les isotopes radio-actifs.
- 26\* Exploration fonctionnelle des glandes endocrines (ovaire excepté).
- 27\* Les signes d'alarme en psychiatrie.
- 28\* Le diagnostic sérologique.
- 29\* Les perturbations hydro-électrolytiques.
- 30\* Les signes précoces du cancer.
- 31\* Le dépistage des malformations congénitales.
- 32\* Les intoxications aiguës.
- 33\* La lecture de l'électrocardiogramme.
- 34\* Les accidentés de la route.
- 35\* Les maladies hémolytiques.
- 36\* Les difficultés de l'âge scolaire.
- 37\* L'électrophorèse.
- 38\* Gynécologie psychosomatique.
- 39\* Les urgences du premier âge.
- 40\* Les croissances difficiles.
- 41\* Les grossesses menacées.
- 42\* Physiopathologie du tubule rénal.
- 43\* Maladies de la circulation de retour.
- 44\* Urgences médicales - Tome I.
- 45\* Urgences médicales - Tome II.
- 46\* Urgences médicales - Tome III.
- 47\* Génétique et médecine.
- 48\* Les problèmes actuels de l'antibiothérapie et la Pénétracryne.
- 49\* Aspects nouveaux des maladies infectieuses.
- 50\* La médecine cosmonautique.
- 51\* Maladies méditerranéennes et exotiques.
- 52\* Précis de pathologie néo-natale.
- 53\* Gymnastique médicale raisonnée.
- 54\* Urgences abdominales.
- 55\* Déprimés et anxieux.
- 56\* Gastronomie diététique.
- 57\* Les pièges de la radiographie pulmonaire.
- 58\* La puberté et ses problèmes.
- 59\* L'insuffisance respiratoire chronique.
- 60 Les glomérulopathies.
- 61 Les intoxications aiguës (tome I).
- 62 Les intoxications aiguës (tome II).
- 63 La limitation des naissances.
- 64\* Diététique du nourrisson.
- 65 Les hypertensions curables.
- 66 Sourds et demi-sourds.
- 67 Urgences cardio-vasculaires.
- 68 Syndromes pancréatiques.
- 69 L'infection urinaire.
- 70 Proctologie pratique.
- 71 La plongée sous-marine.
- 72 L'infection néonatale.
- 73 Données nouvelles sur le diabète.
- 74 Le tabac.

\* Épuisé.



# Les produits MIDY dans le monde

## EUROPE

**PARIS** - LABORATOIRES MIDY  
**MILAN** - FARMACEUTICI MIDY  
**BARCELONE** - MIDY S.A.  
**BRUXELLES** - MIDY-BELGE  
**ATHENES** - B. NIADAS ET FILS  
**LA HAYE** - R. BARBEROT N.V.  
**GENEVE** - R. BARBEROT S.A.  
**LISBONNE** - GIMENEZ-SALINAS  
**SARREBRUCK** - BECKER SOHN K.G.

## AFRIQUE ET MOYEN-ORIENT

**ALGER** - PHARM'AFRIC  
**JEDDAH** - BATTERJEE NATIONAL PHAR-  
MACEUTICAL  
**CASABLANCA** - SOPHARMA  
**BEYROUTH** - ABOU ADAL  
**DAMAS** - OMEPHA  
**KHARTOUM** - G.F. KABBABE ET SONS

## AMÉRIQUE

**RIO DE JANEIRO** - MIDY FARMACEU-  
TICA S.A.  
**MEXICO** - APLICACIONES FARMACEUTI-  
CAS S.A.  
**BUENOS-AIRES** - SPEDROG-CAILLON  
**MONTEVIDEO** - CAILLON ET HAMONET  
**CARACAS** - S.R.V.  
**LIMA** - LA QUIMICA SUIZA  
**MONTREAL** - LYSER Ltd

## EXTRÊME-ORIENT ET AUSTRALIE

**MANILLE** - OCEANIC COMMERCIAL, INC.  
**MELBOURNE** - GAMMA LABORATORIES  
**PHNOM-PENH** - COMPTOIR PHARMA-  
CEUTIQUE DU CAMBODGE  
**SAIGON** - COOPERATION PHARMACEU-  
TIQUE VIETNAMIENNE



AU SERVICE DU CORPS MÉDICAL

**COLLECTION INTERNATIONALE DES DOCUMENTS MIDY**

LABORATOIRES MIDY - 67, AVENUE DE WAGRAM, PARIS 17<sup>e</sup> - FRANCE - TÉLÉPHONE : 924-51-10