



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2023

Thèse N°270

Vade-mecum des urgences en endocrinologie pédiatrique

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 20/12/2023

PAR

Mr Mohammed HILALI

Né le 10/05/1997 à Boumalne Dades

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Vade-mecum-Urgences-Endocrinologie-Cas cliniques

JURY

Mr. M.Bouskraoui
Professeur de pédiatrie

PRESIDENT

Mme. I.Ait Sab
Professeur de pédiatrie

RAPPORTEUR

Mme. G.Drais
Professeur de pédiatrie

Mme. H.Nassih
Professeur de pédiatrie

JUGES



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

{ رَبِّ أَوْزِعْنِي أَنْ أَشْكُرَ نِعْمَتَكَ
الَّتِي أَنْعَمْتَ عَلَيَّ وَعَلَى وَالِدَيَّ
وَأَنْ أَعْمَلَ صَالِحًا تَرْضَاهُ وَأَصْلِحْ
لِي فِي ذُرِّيَّتِي إِنِّي تُبْتُ إِلَيْكَ
وَإِنِّي مِنَ الْمُسْلِمِينَ }

سورة الإحتفاف



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

قَالُوا سُبْحَانَكَ لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا مَا عَلَّمْتَنَا إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ

الْحَكِيمُ ٣٢

صَدِّقَ قَوْلِ اللَّهِ الْعَظِيمِ



Serment d'hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

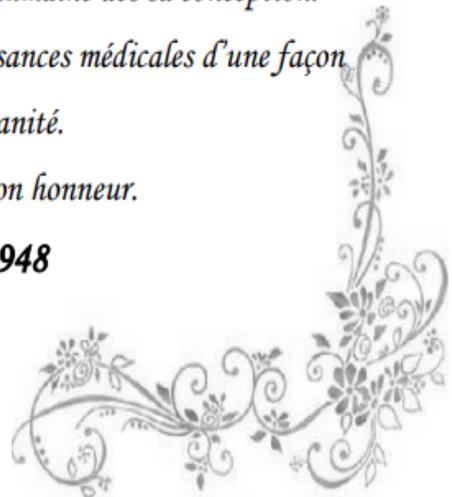
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948





LISTE DES PROFESSEURS



**UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH**

Doyens Honoraires

: Pr. Badie Azzaman MEHADJI
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyenne à la Recherche et la Coopération

: Pr. Hanane RAISS

Vice doyenne aux Affaires Pédagogiques

: Pr. Ghizlane DRAISS

Vice doyen chargé de la Pharmacie

: Pr. Said ZOUHAIR

Secrétaire Générale

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
BOUSKRAOUI Mohammed (Doyen)	Pédiatrie	BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie générale
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	ASMOUKI Hamid	Gynécologie-obstétrique
KHATOURI Ali	Cardiologie	BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-vasculaire
NIAMANE Radouane	Rhumatologie	CHELLAK Saliha	Biochimie-chimie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie-générale
KRATI Khadija	Gastro-entérologie	AIT-SAB Imane	Pédiatrie
SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie-obstétrique	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie	ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique
KISSANI Najib	Neurologie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
SARF Ismail	Urologie	DAHAMI Zakaria	Urologie
MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie	EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie
AMAL Said	Dermatologie	ELFIKRI Abdelghani	Radiologie
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique
MANSOURI Nadia	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Néonatalogie)
MOUTAJ Redouane	Parasitologie	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
AMMAR Haddou	Oto-rhino-laryngologie	AIT AMEUR Mustapha	Hématologie biologique
ZOUHAIR Said	Microbiologie	AMINE Mohamed	Epidémiologie clinique
CHAKOUR Mohammed	Hématologie biologique	EL ADIB Ahmed	Anesthésie-réanimation

		Rhassane	
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
YOUNOUS Said	Anesthésie-réanimation	CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie
FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique	BOURROUS Monir	Pédiatrie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie-virologie	ADMOU Brahim	Immunologie
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie-chimie	TASSI Noura	Maladies infectieuses
KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie-réanimation	NEJMI Hicham	Anesthésie-réanimation
BSISS Mohammed Aziz	Biophysique	LAOUAD Inass	Néphrologie
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie
SORAA Nabila	Microbiologie-virologie	KHOUCANI Mouna	Radiothérapie
JALAL Hicham	Radiologie	AMRO Lamyae	Pneumo-phtisiologie
OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie	ZYANI Mohammad	Médecine interne
ZAHLANE Mouna	Médecine interne	GHOUDALE Omar	Urologie
BENJILALI Laila	Médecine interne	QACIF Hassan	Médecine interne
NARJIS Youssef	Chirurgie générale	BEN DRISS Laila	Cardiologie
RABBANI Khalid	Chirurgie générale	MOUFID Kamal	Urologie
HAJJI Ibtissam	Ophthalmologie	QAMOOUSS Youssef	Anesthésie réanimation
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métabolique	EL BARNI Rachid	Chirurgie générale
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	KRIET Mohamed	Ophthalmologie
SAMLANI Zouhour	Gastro-entérologie	BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo-phtisiologie
LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie	ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	BASRAOUI Dounia	Radiologie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	RAIS Hanane	Anatomie Pathologique
CHAFIK Rachid	Traumato-orthopédie	BELKHOU Ahlam	Rhumatologie
MADHAR Si Mohamed	Traumato-orthopédie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL HAOURY Hanane	Traumato-orthopédie	MSOUGAR Yassine	Chirurgie thoracique
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie	EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	DRAISS Ghizlane	Pédiatrie
LAKMICH Mohamed Amine	Urologie	EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	RADA Nouredine	Pédiatrie
HOCAR Ouafa	Dermatologie	BOURRAHOUE Aicha	Pédiatrie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie-réanimation
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	ZIADI Amra	Anesthésie-réanimation
BASSIR Ahlam	Gynécologie obstétrique	ANIBA Khalid	Neurochirurgie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie obstétrique	TAZI Mohamed Illias	Hématologie clinique
FAKHIR Bouchra	Gynécologie-obstétrique	ROCHDI Youssef	Oto-rhino-laryngologie
BENHIMA Mohamed	Traumatologie-orthopédie	FADILI Wafaa	Néphrologie

Amine			
HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale	ADALI Imane	Psychiatrie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie- virologie
AISSAOUI Younes	Anesthésie-réanimation	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	HAROU Karam	Gynécologie-obstétrique
ATMANE El Mehdi	Radiologie	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie-embryologie cytogénétique
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie-virologie
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	SERGHINI Issam	Anesthésie-réanimation
ALJ Soumaya	Radiologie	EL MEZOUARI El Mostafa	Parasitologie mycologie
OUBAHA Sofia	Physiologie	ABIR Badreddine	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
EL HAOUATI Rachid	Chirurgie Cardio-vasculaire	GHAZI Mirieme	Rhumatologie
BENALI Abdeslam	Psychiatrie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie thoracique
MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-rhino-laryngologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
MARGAD Omar	Traumatologie-orthopédie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
KADDOURI Said	Médecine interne	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie	FAKHRI Anass	Histologie-embryologie cytogénétique
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	CHRAA Mohamed	Physiologie
DAROUASSI Youssef	Oto-rhino-laryngologie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie-réanimation
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo-phtisiologie	AIT BATAHAR Salma	Pneumo-phtisiologie
FAKHRI Anass	Histologie-embryologie cytogénétique	ADARMOUCH Latifa	Médecine communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique	BELBACHIR Anass	Anatomie pathologique

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
NADER Youssef	Traumatologie-orthopédie	BAALLAL Hassan	Neurochirurgie
SEDDIKI Rachid	Anesthésie-réanimation	BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	MILOUDI Mouhcine	Microbiologie-virologie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie-réanimation	AKKA Rachid	Gastro-entérologie
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	BABA Hicham	Chirurgie générale
ARSALANE Adil	Chirurgie thoracique	MAOUJOURD Omar	Néphrologie

ABDELFETTAH Youness	Rééducation et réhabilitation fonctionnelle	SIRBOU Rachid	Médecine d'urgence et de catastrophe
REBAHI Houssam	Anesthésie-réanimation	EL FILALI Oualid	Chirurgie Vasculaire périphérique
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie	EL- AKHIRI Mohammed	Oto-rhino-laryngologie
ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio-vasculaire	HAJJI Fouad	Urologie
SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (Médecine préventive, santé publique et hygiène)	OUMERZOUK Jawad	Neurologie
ABDOU Abdessamad	Chirurgie Cardio-vasculaire	JALLAL Hamid	Cardiologie
HAMMOUNE Nabil	Radiologie	ZBITOU Mohamed Anas	Cardiologie
ESSADI Ismail	Oncologie médicale	RAISSI Abderrahim	Hématologie clinique
MESSAOUDI Redouane	Ophthalmologie	BELLASRI Salah	Radiologie
ALJALIL Abdelfattah	Oto-rhino-laryngologie	DAMI Abdallah	Médecine Légale
LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie	AZIZ Zakaria	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
RHARRASSI Issam	Anatomie-patologique	ELOUARDI Youssef	Anesthésie-réanimation
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Hématologie clinique
JANAH Hicham	Pneumo-phtisiologie	EL FAKIRI Karima	Pédiatrie
NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie réparatrice et plastique	NASSIH Houda	Pédiatrie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	LAHMINE Widad	Pédiatrie
BELGHMAIDI Sarah	Ophthalmologie	BENANTAR Lamia	Neurochirurgie
FENANE Hicham	Chirurgie thoracique	EL FADLI Mohammed	Oncologie médicale
GEBRATI Lhoucine	Chimie	AIT ERRAMI Adil	Gastro-entérologie
FDIL Naima	Chimie de coordination bio-organique	CHETTATI Mariam	Néphrologie
LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale	BOUTAKIOUTE Badr	Radiologie

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
SAYAGH Sanae	Hématologie	SAHRAOUI Houssam Eddine	Anesthésie-réanimation
DOUIREK Fouzia	Anesthésie-réanimation	AABBASSI Bouchra	Pédopsychiatrie
EL HAKKOUNI Awatif	Parasitologie mycologie	SBAI Asma	Informatique
BELARBI Marouane	Néphrologie	HAZIME Raja	Immunologie
AMINE Abdellah	Cardiologie	CHEGGOUR Mouna	Biochimie
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	RHEZALI Manal	Anesthésie-réanimation
WARDA Karima	Microbiologie	ZOUIA Btissam	Radiologie

EL AMIRI My Ahmed	Chimie de Coordination bio-organnique	MOULINE Souhail	Microbiologie-virologie
CHAHBI Zakaria	Maladies infectieuses	AZIZI Mounia	Néphrologie
MEFTAH Azzelarab	Endocrinologie et maladies métaboliques	BENYASS Youssef	Traumato-orthopédie
ROUKHSI Redouane	Radiologie	BOUHAMIDI Ahmed	Dermatologie
EL GAMRANI Younes	Gastro-entérologie	YANISSE Siham	Pharmacie galénique
ARROB Adil	Chirurgie réparatrice et plastique	DOULHOUSNE Hassan	Radiologie
SALLAHI Hicham	Traumatologie-orthopédie	KHALLIKANE Said	Anesthésie-réanimation
ACHKOUN Abdessalam	Anatomie	BENAMEUR Yassir	Médecine nucléaire
DARFAOUI Mouna	Radiothérapie	ZIRAOUI Oualid	Chimie thérapeutique
EL-QADIRY Rabiyy	Pédiatrie	IDALENE Malika	Maladies infectieuses
ELJAMILI Mohammed	Cardiologie	LACHHAB Zineb	Pharmacognosie
HAMRI Asma	Chirurgie Générale	ABOUDOURIB Maryem	Dermatologie
ELATIQQI Oumkeltoum	Chirurgie réparatrice et plastique	AHBALA Tariq	Chirurgie générale
BENZALIM Meriam	Radiologie	LALAOUI Abdessamad	Pédiatrie
ABOULMAKARIM Siham	Biochimie	ESSAFTI Meryem	Anesthésie-réanimation
LAMRANI HANCHI Asmae	Microbiologie-virologie	RACHIDI Hind	Anatomie pathologique
HAJHOUI Farouk	Neurochirurgie	FIKRI Oussama	Pneumo-phtisiologie
EL KHASSOUI Amine	Chirurgie pédiatrique	EL HAMD AOUI Omar	Toxicologie
SBAAI Mohammed	Parasitologie-mycologie	EL HAJJAMI Ayoub	Radiologie
FASSI Fihri Mohamed jawad	Chirurgie générale	BOUMEDIANE El Mehdi	Traumato-orthopédie
BENCHAFAI Ilias	Oto-rhino-laryngologie	RAFI Sana	Endocrinologie et maladies métaboliques
SLIOUI Badr	Radiologie	JEBRANE Ilham	Pharmacologie
EL JADI Hamza	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKHDAR Youssef	Oto-rhino-laryngologie
AZAMI Mohamed Amine	Anatomie pathologique	LGHABI Majida	Médecine du Travail
YAHYA OUI Hicham	Hématologie	AIT LHAJ El Houssaine	Ophthalmologie
ABALLA Najoua	Chirurgie pédiatrique	RAMRAOUI Mohammed-Es-said	Chirurgie générale
MOUGUI Ahmed	Rhumatologie	EL MOUHAFID Faisal	Chirurgie générale

LISTE ARRETEE LE 04/10/2023



DEDICACES



Je me dois d'avouer pleinement ma reconnaissance à toutes les personnes qui m'ont soutenue durant mon parcours, qui ont su me hisser vers le haut pour atteindre mon objectif.

C'est avec amour, respect et gratitude que



✿ Je dédie cette thèse ... ✍



اللهم لك الحمد حمداً كثيراً طيباً مباركاً فيه حمد ظلتك ورضى نفسك ووزنة
مخزنتك ومداد كلماتك اللهم لك الحمد ولك الشكر حتى ترضى ولك الحمد ولك
الشكر عند الرضى ولك الحمد ولك الشكر دائماً وأبداً على نعمتك

*Au bon Dieu, le Tout Puissant, Qui m'a inspiré, Qui m'a guidée sur le droit chemin.
Je vous dois ce que j'étais, Ce que je suis et ce que je serais Inchaallah. Soumission,
louanges et remerciements pour votre clémence et miséricorde.*

A la mémoire de mon grand-père Ali Hílali :

C'est grâce à toi que je suis là aujourd'hui. J'aurais aimé que tu sois présent avec moi pour que nous puissions célébrer ce jour ensemble. Je suis éternellement reconnaissant pour tout ce que tu avais fait pour moi.

Que ton âme repose en paix.

A ma mère Latífa Halím :

Aucune phrase ne saurait exprimer à sa juste valeur le respect et l'affection que je te porte. Tu m'as élevé avec amour et dignité et tu n'as jamais cessé de me soutenir durant toutes mes années d'études. Tout au long de mon parcours, tu m'as comblé avec ta tendresse et tes prières et tu as toujours été à mes côtés.

Que Dieu te protège et te procure bonne santé.

A mon père Lachen Hílali :

Je ne te remercierai jamais assez pour tous les efforts et tous les sacrifices que tu as fournis pour notre éducation et pour notre confort. J'espère rester toujours digne de ton estime et que tu resteras à jamais fier de moi. Je te dédie ce travail en guise de témoignage pour l'amour et la profonde gratitude que je t'octroie.

Que Dieu tout puissant te garde et te procure santé et bonheur.

A mes adorables frères et sœurs :

Fatíma :

Tu as toujours été ma source de motivation et d'encouragement. Tu as toujours cru en moi et m'as supporté jusqu'à ce jour. Merci pour tes précieux conseils qui m'ont guidé tout au long de cette aventure. Ce travail est le fruit de notre rêve ensemble.

Jamíla :

Ta bienveillance et ton soutien ont toujours été mon allié depuis mon enfance. Tu m'as toujours poussé à être meilleure. Merci pour ta sagesse et ta force. Cette thèse est un hommage à la personne exceptionnelle que tu es.

Saïd :

Tu es mon frère, mon ami, mon guide et mon protecteur. Nous avons grandi ensemble et grâce à toi que j'ai découvert le monde. Tu as toujours été mon allié. Cette thèse est un témoignage de gratitude envers toi.

Imran :

Tu es mon petit frère et mon compagnon de route. Ta présence apporte de la joie, de l'inspiration et du sens à notre vie au quotidien. Que cette thèse soit le témoignage de mon amour et ma fierté de t'avoir à mes côtés.

A la mémoire de mon grand-père maternel :

L'amour et l'affection que je te porte sont sans limites. Merci pour tes prières et tes encouragements.

Que Dieu ait ton âme dans sa sainte miséricorde.

A mon très cher oncle Halim Mohamed :

Je te remercie énormément pour ta présence et ton soutien durant toutes ces années. Vous êtes mon mentor inspirant et un homme de qualité que j'admire chaque jour. Que ce travail soit l'expression du respect et de l'affection que je te porte.

A tous les autres membres de la famille Hilali :

Merci pour votre présence, votre soutien et votre affection.

Que Dieu vous accorde longue vie et bonheur.

A tous les autres membres de la famille Halim :

Merci pour vos encouragements et votre amour inconditionnel.

Que Dieu vous protège et vous couvre de miséricorde.

À ma confidente « Mním Nīma »

Dans le voyage de la connaissance et de la persévérance, il y a eu un phare constant qui a illuminé chaque page de cette thèse. Mon amour, ma vie, ma meilleure amie, ma muse, c'est à toi que je dédie ces mots

Ton amour inconditionnel a été ma source d'inspiration la plus profonde, et ta présence a apporté une chaleur à chaque moment de doute. Chaque étape de cette thèse a été guidée par notre amour et notre avenir ensemble.

Tu es bien plus qu'une source de soutien, tu es la raison même de mon épanouissement, de ma croissance intellectuelle, et de ma réussite. Ta foi en moi m'a porté à des hauteurs que je n'aurais jamais pu atteindre seul.

Avec une gratitude infinie et un amour qui ne cesse de grandir, je te dédie cette thèse, non seulement en tant que reconnaissance de ton soutien inestimable, mais aussi comme un témoignage de mon amour éternel pour toi.

À toi, mon amour, mon âme sœur, je t'aime plus que les mots ne puissent le dire

A Salsabīl Fahd :

Au-delà des mots et des pages de cette thèse, il y a une histoire d'amitié qui mérite d'être célébrée. Cette dédicace rend hommage à toi, qui as joué un rôle bien plus significatif qu'une simple amie tout au long de mon parcours universitaire. Tu as été ma conseillère et une source inestimable d'encouragements. Cette thèse n'est pas seulement le résultat de mes efforts, mais aussi du tien.

Chaque discussion, chaque moment de réflexion partagée, chaque sourire et chaque éclat de rire ont été des étapes cruciales dans la rédaction de ce travail, et je suis honoré de t'avoir à mes côtés. Ta générosité et ton dévouement sont inestimables. Tu as consacré ton temps et ton énergie pour m'aider à rechercher, à écrire, et à affiner mes idées. Tu as été ma muse, ma collègue, et ma meilleure alliée.

Je ne pourrai jamais te remercier suffisamment pour tout ce que tu as fait, et cette dédicace ne peut que gratter la surface de la gratitude que je ressens

A mes meilleurs amis et mes confrères :

*Amine Hafidi , Brahim Boulaïd , Oussama Hannad , Fouad Fssouk ,
Nizar Amlah , Montacer Ait Riala , Karim Hdach , Abderrahim
Hmaidouch , Idbouja Hicham, Youssef Gouriach, Faraji Zakaria,
Ghammaz Abdelkadir, Essabri Zakaria, Gastli Skander*

*Merci pour tous les moments formidables et les bons souvenirs que nous avons
partagés ensemble. Je vous souhaite une vie pleine de bonheur et de succès.*

A mes meilleures amies et consœurs :

*Manal Ghalim , Souha El Ouichouani , Rim Hayat ,keltoum Hamdane ,
Harmach Sara, El kihel kaouthar, Hatimi Oumaima , Sanae Fars*

*Merci pour vos âmes inspirantes, pour votre bonté et votre gentillesse qui a
illuminé mon parcours. Puisse votre vie soit comblée de joie et de succès.*

A mes amis d'enfance :

*El Aïssaoui Mohamed , Fouad Jaakou , Moustaine Abderrahmane ,
Jabrane El ouardi, Isfaw El Maataoui , Mouad Hafidi , Fllilou Abdellatif*

*Merci pour tous les moments exceptionnels que nous avons partagés ensemble et
pour votre présence qui a tant marqué mon enfance. Je vous souhaite tout le
bonheur du monde.*

*Aux chers amis que je n'ai pas cités au nom par nom, mais qui se reconnaîtront
vu la force des liens que nous avons créés au cours de nos vies.*



REMERCIEMENTS



A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE
PROFESSEUR BOUSKRAOUI MOHAMED
DOYEN DE LA FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE
MARRAKECH PROFESSEUR DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET
CHEF DE SERVICE DE PEDIATRIE A AU CHU MOHAMMED VI DE
MARRAKECH

Vous nous avez fait le grand honneur d'accepter de présider notre jury de thèse malgré vos occupations et vos activités. Je vous remercie pour le temps ainsi que les efforts que vous fournissez au quotidien aussi bien au service de pédiatrie qu'à la faculté de médecine pour le bien de vos étudiants. Nous avons pu apprécier tout au long de notre parcours vos grandes qualités humaines et professionnelles ainsi que la richesse de vos connaissances et de votre savoir-faire. Cher Maître, nous tenons à vous exprimer notre profonde gratitude, notre respect le plus sincère, et notre haute considération à travers ce modeste témoignage

A NOTRE MAITRE ET RAPPORTEUR DE THESE
PROFESSEUR. AIT SAB IMANE
PROFESSEUR DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET CHEF DE
SERVICE DE PEDIATRIE B AU CHU MOHAMMED VI DE
MARRAKECH

Aucun mot ne saurait exprimer ma fierté et ma gratitude pour avoir accomplir ce travail sous votre direction. Je vous remercie énormément, chère professeur, pour ce sujet intéressant et unique que vous m'avez proposé. J'ai beaucoup appris en le réalisant malgré toutes les difficultés rencontrées et dont vous m'avez toujours supporté et conseillé. J'espère être à la hauteur de vos attentes et que ce travail soit un support pédagogique aux étudiants comme vous l'avez toujours voulu. Je vous prie d'accepter ce témoignage de ma reconnaissance sincère, de mon profond respect et de mon admiration.

A NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE
PROFESSEUR DRAISS GHIZLANE
PROFESSEUR DE PÉDIATRIE AU CHU MOHAMED VI DE
MARRAKKECH

Je tiens à exprimer ma profonde gratitude pour votre précieuse présence dans notre jury nous vous remercions pour la qualité de l'enseignement que vous nous avez prodigué pendant nos études. Cher Maître, je souhaite que ce modeste travail reflète ma profonde gratitude et mon respect sincère à votre égard.

A NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE
PROFESSEUR. NASSIH
PROFESSEUR DE PÉDIATRIE AU CHU MOHAMED VI DE
MARRAKECH

Avec toute notre reconnaissance et notre profond respect, nous vous remercions pour votre confiance et votre soutien tout au long de la réalisation de notre travail. Merci pour la qualité de votre formation, votre sérieux et votre gentillesse. C'est un plaisir que de travailler avec vous. Merci du fond du cœur pour tout.



ABREVIATIONS



ADP :	adénopathie
AEG :	altération de l'état général
ATCD :	antécédents
BC :	bilirubine conjuguée
BCG :	vaccin billé de Calmette et Guérin
BPM :	battement par minute
BU :	bandelette urinaire
Ca :	calcium
CAT :	conduite à tenir
CI :	contre-indication
CMV :	cytomégalovirus
CRP :	C-réactive protéine
Créat :	créatinémie
DHA :	déshydratation aigue
DS :	déviations standards
ECBU :	examen cyto bactériologique des urines
ECG :	électrocardiogramme
FC :	fréquence cardiaque
FDR :	facteur de risque
FR :	fréquence respiratoire
GB :	globule blanc
GDS :	gaz de sang
Hb :	hémoglobine
HbA1c :	hémoglobine glucosée

HD :	hémodynamique
HTA :	hypertension artérielle
IM :	intramusculaire
ISA :	insuffisance surrénalienne aiguë
IU :	infection urinaire
IV :	intraveineux
JPDC :	jusqu'à preuve du contraire
K :	potassium
KCL :	chlorure de potassium
MEC :	mise en condition
NaCl :	chlorure de sodium
NFS :	numération de la formule sanguine
Nné :	nouveau-né
Nss :	nourrisson
O2 :	oxygénation
OGE :	organes génitaux externes
ORL :	oto-rhino-laryngologie
PEC :	prise en charge
PNN :	polynucléaire neutrophile
PO :	Per os
PR :	purpura rhumatoïde
Prlv :	prélèvement
RHD :	règles hygiéno-diététiques
RX :	radiographie

SpO2 :	saturation pulsée en oxygène
SC :	surface cutanée
sc :	sous cutané
T° :	température
TA :	tension artérielle
TCA :	temps céphaline activée
TCK :	temps de céphaline kaolin
TDM :	tomodensitométrie
TG :	triglycéride
TRC :	temps de recoloration cutanée
USI :	unité de soins intensifs
VO :	voie orale
VS :	vitesse de sédimentation
VVP :	voie veineuse périphérique



Plan



I. Introduction	1
II. Matériels et méthodes	3
III. Cas cliniques :	6
1. Une Acidocétose diabétique	7
2. Une cétose diabétique	16
3. Une Hypoglycémie chez un enfant diabétique	23
4. Une dysthyroïdie	30
5. Une crise convulsive apyrétique	38
6. Une hypoglycémie non diabétique	49
7. Une pseudo-puberté précoce	60
8. Une anomalie de différenciation sexuelle	68
9. Un Syndrome polyuro-polydipsique	77
IV. Conclusion	85
V. Limites	87



INTRODUCTION



Les urgences pédiatriques se définissent par la perception d'une situation où l'état d'un enfant s'aggrave rapidement, ou susceptible d'engager son pronostic vital ou fonctionnel, Parmi ces urgences, on trouve celles endocriniennes auxquelles sont confrontées quotidiennement les professionnels de la santé.

La richesse et la complexité des urgences endocriniennes ainsi que les spécificités de l'examen clinique infantile rendent souvent le diagnostic et la prise en charge difficile. De plus, le manque d'expérience dans la prise en charge peut entraîner des erreurs de diagnostic et de traitement, ce qui peut avoir des conséquences graves pour l'enfant. La gestion des urgences endocriniennes constitue alors un défi pour les jeunes praticiens (étudiants, internes, résidents)

Dans ce contexte un vademécum des urgences en endocrinologie pédiatrique sous forme de cas cliniques colligés et commentés peut être un outil précieux destiné aux étudiants en médecine et aux professionnels de santé. Un tel guide permet de fournir des exemples pratiques de situations courantes en pédiatrie. Les cas cliniques sont alors une méthode d'apprentissage permettant aux étudiants et aux professionnels de la santé l'application des connaissances théoriques, le développement des compétences diagnostiques, l'amélioration de la pensée critique et du raisonnement clinique, offrant ainsi aux étudiants et aux professionnels de la santé une formation pratique et essentielle.

Ce travail englobe des cas cliniques des urgences endocriniennes les plus observées au sein du service de pédiatrie B à l'hôpital mère enfant du CHU Mohammed VI de Marrakech. Chaque cas clinique est présenté sous forme de vignette, avec une présentation clinique, un examen physique, des examens paracliniques, une gestion thérapeutique et à la fin des points clés et des réflexes à retenir.



MATERIELS ET METHODES



I. Matériels de travail

Notre travail est un ensemble de cas cliniques sous forme de questions-réponses des différentes urgences endocriniennes pédiatriques.

Les données cliniques et paracliniques utilisées dans l'élaboration de notre travail proviennent des dossiers du service de pédiatrie B.

Les réponses suggérées ont été recueillies essentiellement à partir de la littérature, des articles scientifiques récents et des conduites du service de pédiatrie B.

Les éléments iconographiques utilisés ont été collectés auprès du service.

Pour mener à bien notre travail, nous avons suivi les étapes suivantes :

- Réaliser un plan de notre support pédagogique en précisant les différentes pathologies à traiter.
- Collecter des données cliniques et paracliniques des patients hospitalisés et de ceux qui consultent à l'hôpital de jour.
- Les vignettes cliniques sont tirées des dossiers des malades.
- Rédiger des questions pour chaque cas clinique selon les objectifs fixés pour celui-ci.
- Faire une recherche bibliographique.
- Rédiger des réponses et fournir à la fin du cas clinique des réflexes, des points clés « TAKE HOME MESSAGES » et des arbres décisionnels traitant les différents volets de la pathologie.

II. Buts du travail :

- ✓ L'objectif principal de cette thèse serait de créer un guide de référence offrant une approche pratique pour la gestion des urgences endocriniennes en pédiatrie.
- ✓ Aider l'étudiant, le médecin généraliste, le pédiatre en formation ainsi que tout praticien ou professionnel de santé s'intéressant à la pédiatrie, à améliorer leurs compétences en raisonnement clinique et en diagnostic, en apprenant à reconnaître les symptômes et les signes qui caractérisent les différentes urgences ainsi que leurs prises en charge thérapeutiques.
- ✓ Elaborer un support pédagogique pour la préparation des examens cliniques.

Cas cliniques

Une acidocétose diabétique

Vignette clinique :

M.K, âgé de 12 ans, connu diabétique type 1 depuis 5 ans, sous schéma basal bolus, se présente aux urgences pour des troubles de conscience d'installation aigue. La mère avait rapporté des vomissements alimentaires depuis la veille à la suite d'un repas suspect (fast food). Comme l'enfant ne s'alimentait plus, il ne s'était pas injecté d'insuline depuis la veille

L'examen clinique a objectivé un patient obnubilé, avec une odeur acétonémique de l'haleine sur le plan hémodynamique :

- ✓ SG : 13/15 FC : 100bpm TA : 120/80 mmHg FR : 35cpm SpO₂ : 98%, T :37,4°
- ✓ Son poids est à moins 3kg par rapport au poids pris au dernier contrôle il y a un mois
- ✓ Une glycémie capillaire à 5g/l, BU : cétone 3* glucose 3* protéine 0*
- ✓ L'examen pleuropulmonaire : respiration ample, sans signes de lutte respiratoire, ni anomalies auscultatoires
- ✓ Le reste de l'examen clinique est sans particularités

Questions :

1. De quelle situation s'agit-il ? justifiez
2. Quels sont les principaux signes cliniques de l'acidocétose diabétique chez l'enfant ?
3. Comment évaluer un enfant en acidocétose diabétique ?
4. Comment allez-vous classer cette acidocétose diabétique ?
5. Expliquez les objectifs et les étapes de la prise en charge ?

Réponses :

1. Il s'agit d'une acidocétose diabétique devant :

- Un patient connu diabétique de type 1
- La notion d'arrêt d'insuline
- Une hyperglycémie > 2 g/L
- Une déshydratation : perte de poids récente
- Une glycosurie massive $\geq 2x$
- Une cétonurie massive $\geq 2x$, l'odeur acétonémique de l'haleine
- Des signes d'acidose : troubles de conscience, dyspnée de kusmaul (tachypnée superficielle ample)

2. Les principaux signes cliniques de l'acidocétose diabétique chez l'enfant sont :

- Les signes cardinaux du diabète liés à l'hyperglycémie : polyurie, polydipsie, amaigrissement.
- Les autres signes cliniques sont la conséquence de l'acidose métabolique :

PRINCIPAUX SIGNES DE L'ACIDOCÉTOSE DIABÉTIQUE
Troubles de la conscience : confusion, somnolence, coma calme
Signes respiratoires : - polypnée, tachypnée, odeur acétonémique de l'haleine - dyspnée de Kussmaul (respiration profonde et soupirante) - déshydratation intra- et extracellulaire.
Troubles digestifs : - nausées, vomissements ; - douleurs abdominales : parfois au premier plan, pseudo-chirurgicales.
Biologie : - glycémie capillaire > 2 g/L - cétonémie > 3 mmol/L ou cétonurie supérieure à deux ou trois croix ; - pH $< 7,30$ ou bicarbonates < 18 mmol/L.

3. L'évaluation d'un enfant en acidocétose diabétique doit comporter :

A. Évaluation de l'état de conscience : (score de Glasgow), et du risque d'inhalation (vomissements)

B. Evaluation de l'état hémodynamique et respiratoire : fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, pression artérielle, temps de recoloration cutanée, saturation, signes de choc.

C. Évaluation du poids et de l'état d'hydratation intra- et extracellulaire :

Signes cliniques de déshydratation :
<ul style="list-style-type: none">- TDR \geq 3 secondes- Plis de déshydratation- Sécheresse des muqueuses, absence de larmes- Yeux enfoncés- Pouls faible- Froideur des extrémités

Déshydratation est sévère si :
<ul style="list-style-type: none">- Perte de poids \geq 10 %- Présence de signes de choc : pouls périphériques impalpables, hypotension ou oligurie

D. Rechercher les signes d'infection : examen ORL, pleuropulmonaire...

E. Réaliser un bilan paraclinique en urgence comportant :

BILAN PARACLINIQUE À EFFECTUER LORS D'UNE ACIDOCÉTOSE DIABÉTIQUE
<ul style="list-style-type: none">- Glycémie capillaire et cétonémie capillaire immédiatement- Gaz du sang veineux ou capillaire- Glycémie veineuse- Ionogramme sanguin- Urée, créatinine sanguine- Osmolalité plasmatique- Calcémie, phosphorémie, albuminémie- Numération formule sanguine, CRP- Triglycéridémie- HbA1c- Électrocardiogramme (rechercher les signes électriques d'une hyperkaliémie)- Selon la clinique : examen cyto bactériologique des urines, hémocultures, radiographie pulmonaire, etc.

4. L'acidocétose diabétique est classée en fonction de sa sévérité en 3 formes :

SEVERE	MODEREE	LEGERE
- $\text{HCO}_3^- < 5 \text{ mmol/l}$ - $\text{PH} < 7.1$	- $\text{HCO}_3^- < 10 \text{ mmol/l}$ - $\text{PH} < 7.2$	- $\text{HCO}_3^- < 18 \text{ mmol/l}$ - $\text{PH} < 7.3$

5. Les objectifs et les étapes de la prise en charge :

 Objectifs :

- Restaurer un état d'hydratation normal.
- Traiter l'insulinopénie, l'hyperglycémie, l'acidose, la cétose et les troubles électrolytiques.
- Identifier et corriger le facteur déclenchant.
- Surveiller les complications éventuelles.

 Etapes de la PEC :

A. Hospitalisation en urgence :

Les critères de transfert en soins pédiatriques intensifs ou en réanimation sont les suivants :

CRITÈRES D'HOSPITALISATION EN RÉANIMATION/SOINS INTENSIFS
<p>Acidocétose diabétique sévère :</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ $\text{ph} < 7,1$ ○ Longue évolution des symptômes ○ Instabilité hémodynamique ○ Troubles de la conscience
Ou
<p>Risque d'œdème cérébral :</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Enfant < 5 ans ○ Hypocapnie ○ Taux d'urée élevé ○ Acidose sévère

B. Mise en condition (ABCDE) :

- Assurer la liberté des voies aériennes supérieures.
- Mettre une sonde gastrique en aspiration pour vidange gastrique en cas de vomissements répétés ou de trouble de conscience.
- Oxygénothérapie nasale +/- intubation si détresse respiratoire, instabilité hémodynamique ou état de choc.
- Monitoring cardio-respiratoire continu (scope).
- Prendre 2 voies veineuses périphériques de bon calibre.
- Recueil urinaire et Sondage si le patient est inconscient.

C. Remplissage initiale(H0) :

- Si état de choc et/ou altération de l'état de conscience : Sérum salé à 0,9% (sérum physiologique) : 20 ml/kg en bolus à répéter si persistance de choc.
- Si non : 10-20 ml/kg de SS 0,9% sur 20-30min

D. Réhydratation lente (24H-48H) :

- À débiter par SS0,9% puis G5 si la glycémie est <2,5, ou G10 si la glycémie baisse trop rapidement :

✓ **Volume à perfuser= déficit hydrique + maintenance pour 24H**

1. Débit de Maintenance selon le poids :

≤10 kg	100 mL/kg/24 h
11-20 kg	1000 mL + 50 mL/kg/24 h pour chaque kg compris entre 11 et 20
> 20 kg	1500 mL + 20 mL/kg/24 h pour chaque kg > 20

2. Déficit hydrique = pourcentage de déshydratation*le poids

Exemple : chez notre patient poids : 27kg, DHA : 5%

- Maintenance pour 24H= 1500ml+20ml/kg/24H=1960ml/24h
 - Déficit=5%*le poids = 1150ml
 - Volume à perfuser= (1150+1960)/24H= 130cc/h
- **Apport en potassium :**
 - Débuter d'emblée un apport de potassium à raison de 40 mmol/L puis adapter selon la kaliémie, sauf en cas d'insuffisance rénale ou signes électriques d'hyperkaliémie à l'ECG
 - Si hypokaliémie profonde (< 2,5 mmol / L) (kaliémie corrigée à H0) :
 - correction de l'hypokaliémie
 - retarder l'introduction de l'insulinothérapie jusqu'à ce que la kaliémie soit supérieure à 2,5 mmol /L

- **Apport en sodium n'est plus recommandé (ISPAD2022)**

E. Insulinothérapie : A commencer après 1H de réhydratation par seringue auto-pousseuse en Y avec la perfusion d'hydratation :

- Correction de la carence en insuline à dose de 0.05 à 0.1 UI/Kg/h. La méthode consiste à diluer 50 unités d'insuline dans 50 ml de sérum salé 0.9%. (1ml=1UI)

Dose selon l'âge et la sévérité de l'ACD :

	Enfants ≤ 5ans	Enfant > 5 ans
ACD légère (PH > 7,2)	0,03 UI/kg/h	0,05 UI/kg/h
ACD modérée ou sévère	0,05 UI/kg/h	0,1 UI/kg/h

- La solution d'insuline préparée doit être changée toutes les 8 heures (perte de stabilité)
- Il peut être nécessaire d'utiliser le sérum glucosé 10% pour prévenir l'hypoglycémie tout en continuant à perfuser de l'insuline pour corriger l'acidose métabolique
- Ces concentrations de glucose sont souvent nécessaires pour prévenir l'hypoglycémie lorsque l'insuline est perfusée à un débit de 0,1 unité /kg/h
- Si la glycémie baisse trop rapidement ou à un niveau trop bas avant la fin de l'ACD, augmenter la quantité de glucose administré.
NE PAS diminuer la perfusion d'insuline tant que l'acidose persiste ++ (particulièrement si PH < 7,2)

Remarque : Si ACD légère et absence de perfusion intraveineuse : Injecter en sous cutané de l'insuline à une dose de départ suggérée entre 0,13 à 0,17 unités/kg/dose toutes les 4 heures (0,8 à 1 unité/kg/jour en doses divisées). Les doses sont augmentées ou diminuées de 10 % à 20 % en fonction du taux de glucose sanguin avant la prochaine injection d'insuline.

- Passage à l'insuline sous cutanée dès la résolution de l'ACD(pH> 7,30 et réserves alcalines (HCO₃⁻) > 15 mmol / l), une dose d'insuline basale (à action prolongée) doit être administrée en plus de l'insuline à action rapide ou courte
- Pour éviter une hyperglycémie rebond, la première injection SC devrait être administrée 15 à 30 minutes avant d'arrêter la perfusion d'insuline pour permettre suffisamment de temps à l'insuline d'être absorbée. Avec l'insuline à action prolongée

gée, le chevauchement devrait être plus long, et le débit de perfusion d'insuline intraveineuse devrait être progressivement diminué.

F. Surveillance :

- Constantes : Glycémie capillaire-FC-FR-TA-Sao2
- Etat neurologique au moins toutes les heures
- Bilan des entrées et des sorties(diurèse)
- Glycémie - Iono - GDS : 2 heures après le début des perfusions et en fonction de l'évolution
- Surveillance des ondes T à l'ECG
- **Identifier et corriger le facteur déclenchant :**
Le mécanisme de l'acidocétose diabétique est toujours une **carence en insuline**, qui peut être :

Carence en insuline	
Absolue	Relative
- Révélatrice : acidocétose inaugurale - Arrêt accidentel de l'insuline (problème technique) - Arrêt volontaire de l'insuline (adolescents +++)	- Infections (ne pas oublier les foyers cachés +++) - Traumatismes - Chirurgie - Médicaments : corticoïdes, β 2-mimétiques

TAKE HOME MESSAGES :

- L'acidocétose est une urgence diagnostique et thérapeutique.
- L'acidocétose révèle dans la majorité des cas le diabète type 1 de l'enfant.
- Le diagnostic de la ACD est clinico-biologique
- Abdomen aigu + Vomissement + DHA + Dyspnée = Acidocétose diabétique JPDC.
- Devant une acidocétose diabétique, il faut toujours identifier et corriger le facteur déclenchant.
- L'essentiel du traitement de la ACD repose sur la réhydratation associée à l'insulinothérapie et le traitement du facteur déclenchant.

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES DE L'ACIDOCÉTOSE DIABÉTIQUE

Critères diagnostiques de l'acidocétose :

- Glycémie > 11 mmol/L ou > 2 g/L
- PH < 7,30
- Bicarbonates < 18 mmol/L
- Cétonémie > 3 mmol/L ou cétonurie supérieure à deux ou trois croix ;

Critères biologiques de l'acidocétose sévère :

- PH < 7,1
- Bicarbonates < 5 mmol/L.

Diagnostic différentiel : COMA HYPEROSMOLAIRE défini par :

- Hyperglycémie plasmatique >33.3 mmol/L (600 mg/dl)
- PH artériel > 7.30; pH veineux > 7.25
- HCO₃⁻ >15 mmol/L
- Cétonurie absente, cétonémie légère
- Osmolarité plasmatique >320 mOsm/kg
- Étourdissement, combativité ou convulsions (dans environ 50 %)

Bibliographie :

1. . Louvigné, A. Decrequy, A. Donzeau, N. Bouhours–Nouet, R. Coutant
Aspects cliniques et diagnostiques du diabète de l'enfant
2. J. Beltrand, J.-J. Robert.
Acidocétose diabétique. Urgence pédiatrique 5e Ed (2018). Pages 551–559.
3. A.Bourrillon, G. Bénoist C. Delacourt.
Diabète de type 1 et type 2 ; Collège de pédiatrie. 8e édition; ELSEVIER–MASSON. 2021 .Pages: 89–99.
4. **Ministère de la santé**
Acidocétose diabétique. Guide des urgences pédiatrique. 2018. Pages 72–82.
5. **Libman I, Haynes A, Lyons S, Pradeep P, Rwagasor E, Tung JY et al**
ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2022: Definition, epidemiology, and classification of diabetes in children and adolescents. *PediatrDiabetes*. 2022;23(8)
6. **Glaser N, Fritsch M, Priyambada L, Rewers A, Cherubini V, Estrada S et al**
ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2022: Diabetic ketoacidosis and hyperglycemic hyperosmolar state. *PediatrDiabetes*. 2022;23(7):835-856.
7. **Cengiz E, Danne T, Ahmad T, Ayyavoo A, Beran D, Ehtisham S et al**
ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2022: Insulin treatment in children and adolescents with diabetes. *PediatrDiabetes*. 2022;23(8):1277-1296.
8. **de Bock M, Codner E, Craig ME, Huynh T, Maahs DM, Mahmud FH**
ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2022: Glycemic targets and glucose monitoring for children, adolescents, and young people with diabetes. *PediatrDiabetes*. 2022;23(8):1270-1276.
9. **de Bock M, Codner E, Craig ME, Huynh T, Maahs DM, Mahmud FH**
ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2022: Assessment and management of hypoglycemia in children and adolescents with diabetes. *PediatrDiabetes*. 2022;23(8): 1322-1340

Une Cétose diabétique sans acidose

Vignette clinique :

S.A, âgée de 8 ans, connue diabétique de type1 depuis 6 mois sous insulinothérapie schéma basal bolus, se présente aux urgences pour des nausées et des vomissements d'installation aiguë depuis 12 heures avec un transit conservé. La petite est fébrile à 38.2°C, avec un syndrome grippal évoluant depuis 3 jours, fait d'asthénie, myalgies, rhinorrhée blanchâtre et éternuements. Plusieurs cas similaires ont été rapportés à la classe. Par ailleurs, sa mère a rapporté des boissons abondantes et une énurésie secondaire durant les dernières 48 heures ainsi qu'un saut de plusieurs doses d'insuline rapide durant les derniers 3 jours vue l'irrégularité des repas chez sa fille.

L'examen clinique objective une patiente consciente stable sur le plan hémodynamique et respiratoire eupnéique à 24 cpm. Son poids est resté stationnaire depuis le dernier contrôle datant d'un mois et pas de signes de déshydratation objectivés.

Un dextro réalisé avait trouvé une glycémie à 3.2 g/l avec à la bandelette urinaire une glycosurie à 3x et une cétonurie à 2X

Le reste de l'examen clinique notamment pleuropulmonaire et abdominal sont sans anomalies.

Son ionogramme s'est révélé normal avec un taux de $\text{HCO}_3^- = 19$ mmol/l.

1. De quelle situation clinique s'agit-il ?
2. Quels sont les signes cliniques d'une cétose diabétique sans acidose ?
3. Comment confirmer le diagnostic ?
4. Décrivez les étapes de prise en charge thérapeutique.
5. Quels sont les facteurs favorisant une cétose diabétique ?
6. Quelles sont les mesures préventives d'une cétose diabétique au cours d'une maladie intercurrente ?

Réponses :

1. Il s'agit d'une cétose diabétique sans acidose devant :

- **Syndrome cardinal** : polyurie (énurésie secondaire), polydipsie (boissons abondantes)
- **Hyperglycémie ≥ 2 g/L**
- **Glycosurie et cétonurie massive $\geq 2x$**
- **Absence de signes d'acidose** : pas de dyspnée de Kussmaul, pas de troubles de conscience, pas d'acidose métabolique ($\text{HCO}_3^- \geq 18$ mmol/L)

2. Les signes cliniques d'une cétose diabétique sans acidose sont :

- **Signes d'insulinopénie** :
 - Fatigue
 - Syndrome Polyuro-polydipsique
 - Amaigrissement
 - Faim et polyphagie
- **Signes de cétose**
 - Nausées
 - Douleurs abdominales
 - Anorexie
 - Crampes musculaires

3. Le diagnostic d'une cétose diabétique est confirmé par

- Une glycémie $> 2,5$ g/l
- Une Acétonurie $> 2x$
- Une Glycosurie $> 2x$
- Absence de signes cliniques et biologiques de l'acidose métabolique

NB : L'absence de signes cliniques n'élimine pas le diagnostic de cétose.

4. Les étapes de la prise en charge thérapeutique de la cétose diabétique :

La cétose diabétique est une urgence thérapeutique, la persistance d'une insulinopénie profonde peut évoluer rapidement vers une acidose métabolique.

- A. L'hospitalisation n'est pas obligatoire sauf en cas de cétose inaugurale.**
- B. Réhydratation** : par voie orale + activités physiques (faire marcher le malade)
- C. L'insulinothérapie supplémentaire :**

- Si la glycémie 2,5–3 g/l → injection de 1/10 de la dose totale journalière (insuline à action rapide IO) en sous cutanée
- Si la glycémie > 3 g/l → injection de 1/5 de la dose totale journalière (insuline à action rapide IO) en sous cutanée
- Contrôle / 4h : glycémie capillaire, cétonémie ou cétonurie
- Refaire les appoints en fonction de la glycémie (déjà cités) / 4h si persistance :
Acétonurie (> ++)
- Arrêter les appoints et commencer le schéma d'insulinothérapie si :
 - Acétonurie (0–+)
 - Glycémie < 2 g/l, Acétonurie (++) glycosurie (0 ou +)
- Si apparition de nouveaux éléments :
 - Trouble de la conscience même légère, polypnée, DSH → schéma de l'acidocétose diabétique

5. Les facteurs favorisant une cétose diabétique :

Le mécanisme de la cétose diabétique est toujours une carence en insuline, qui peut être :

Carence en insuline	
Absolue	Relative
Révélatrice : cétose inaugurale	Infections (ne pas oublier les foyers cachés +++)
Arrêt accidentel de l'insuline (problème technique)	Traumatismes
Arrêt volontaire de l'insuline (adolescents +++)	Chirurgie
	Médicaments : corticoïdes, β2-mimétiques

→ Chez notre patiente le facteur favorisant la cétose est infectieux : infection respiratoire virale

6. Les mesures préventives d'une cétose diabétique au cours d'une maladie intercurrente sont :

LES RECOMMANDATIONS DE PRISE EN CHARGE DU DIABÈTE AU COURS D'UNE MALADIE INTERCURRENTÉ CHEZ L'ENFANT
<p>A. La surveillance de la glycémie et des corps cétoniques :</p> <ul style="list-style-type: none">• La mesure de la glycémie doit être fréquente, au minimum toutes les 3 à 4 heures et peut être rapprochée toutes les 1 à 2 heures, elle doit être prise par un adulte référent (également chez les adolescents) pour une adaptation du traitement• La recherche de cétose doit être faite dans tous les cas lors d'une hyperglycémie et, si possible, de façon intermittente quelle que soit la glycémie pour aider à la prise en charge du diabète. La surveillance de la cétonémie est préférable à celle de la cétonurie, car elle est plus précise et rapidement évolutive, lors de la maladie.• Les objectifs sont une glycémie entre 70 et 180 mg/dl et une cétonémie inférieure à 0,6 mmol/l.• Une cétonémie supérieure à 3 mmol/l est le témoin d'un risque d'acidocétose immédiat, nécessitant un traitement intraveineux
<p>B. Le traitement par l'insuline :</p> <ul style="list-style-type: none">• Il ne faut jamais arrêter l'insuline, même si l'enfant ne mange pas,• Les vomissements chez l'enfant diabétique doivent être considérés comme un manque en insuline jusqu'à preuve du contraire,• Les doses d'insulines doivent être adaptées :<ul style="list-style-type: none">➢ En cas d'hyperglycémie : augmenter la dose d'insuline par ajout de bolus ou d'injection sous-cutanée d'insuline rapide, de 5 à 10 % de la dose totale d'insuline quotidienne, si besoin toutes les 2 à 4 heures, en fonction de la glycémie et de la cétonémie.➢ En cas de gastro-entérite : la dose d'insuline doit souvent être diminuée (en cas d'hypoglycémie), sans qu'aucune injection ne soit supprimée, ce qui augmenterait un risque de cétose➢ Au début du diabète, alors que les doses quotidiennes sont faibles du fait de la phase de rémission partielle, il peut être nécessaire d'augmenter l'insuline de façon importante, souvent jusqu'à 1 UI/kg/j,• Ces modifications de l'insulinothérapie sont à effectuer de façon transitoire pendant la durée de l'épisode de la maladie.
<p>C. En cas de vomissements : Un médicament antiémétique peut être administré, sauf en cas</p>

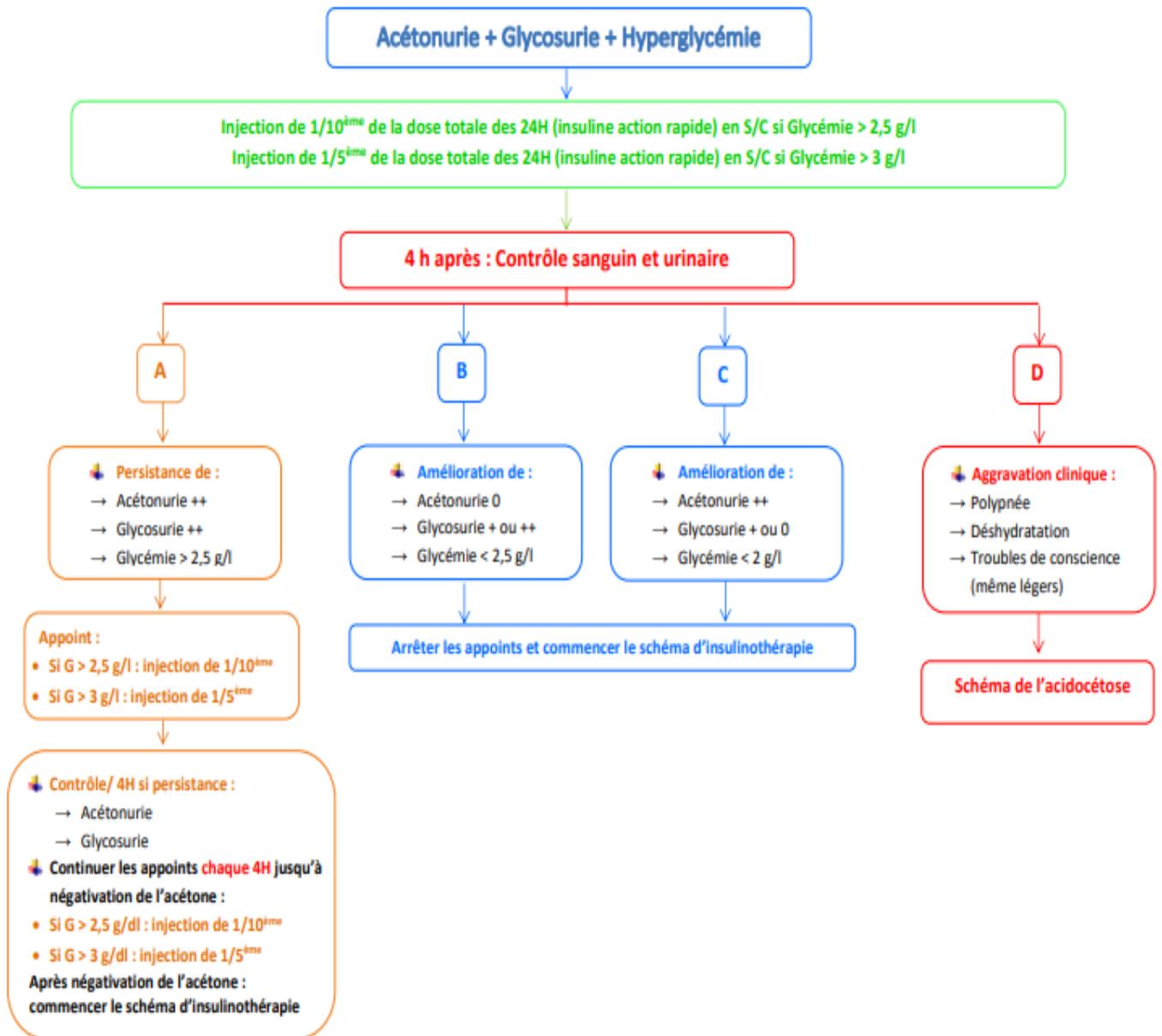
d'intoxication alimentaire. Mais Il est important de rechercher auparavant la cause des vomissements, qu'il s'agisse de la maladie elle-même (gastro-entérite, appendicite...) ou de l'hyperglycémie avec cétose par manque en insuline, qu'il faudra traiter en priorité.

D. Un avis urgent spécialisé doit être pris dans les situations suivantes pour organiser une hospitalisation si besoin :

- Diagnostic de la maladie intercurrente non définie,
- Perte de poids dans le cadre d'une déshydratation,
- Vomissements persistant plus de 2 heures (surtout chez le jeune enfant),
- Augmentation de la glycémie malgré des ajouts d'insuline,
- Impossibilité de maintenir la glycémie > 60 mg/dl,
- Cétonurie importante (supérieure à deux croix) et croissante ou cétonémie $1,5$ mmol/l,
- Symptômes d'aggravation : épuisement, confusion, hyperventilation, douleurs
- Abdominales importantes,
- Enfant très jeune $< 2-5$ ans,
- Pathologie concomitante au diabète (par exemple, épilepsie, retard psychomoteur),
- Difficultés de compréhension familiale, en particulier sur les consignes téléphoniques

La maladie sous-jacente doit être traitée de la même façon qu'un enfant qui n'a pas de diabète

TAKE HOME MESSAGE :



Arbre décisionnel devant une cétose diabétique sans acidose, guide des urgences pédiatrique .2020

Bibliographie :

1. . Louvigné, A. Decrey, A. Donzeau, N. Bouhours–Nouet, R. Coutant
Aspects cliniques et diagnostiques du diabète de l'enfant
2. J. Beltrand, J.-J. Robert.
Acidocétose diabétique. Urgence pédiatrique 5e Ed (2018). Pages 551–559.
3. A. Bourrillon, G. Bénoist, C. Delacourt.
Diabète de type 1 et type 2 ; Collège de pédiatrie. 8e édition; ELSEVIER–MASSON. 2021. Pages: 89–99.
4. **Ministère de la santé**
Acidocétose diabétique. Guide des urgences pédiatrique. 2018. Pages 72–82.
5. **Libman I, Haynes A, Lyons S, Pradeep P, Rwagasor E, Tung JY et al**
ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2022: Definition, epidemiology, and classification of diabetes in children and adolescents. *PediatrDiabetes*. 2022;23(8)
6. **Glaser N, Fritsch M, Priyambada L, Rewers A, Cherubini V, Estrada S et al**
ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2022: Diabetic ketoacidosis and hyperglycemic hyperosmolar state. *PediatrDiabetes*. 2022;23(7):835-856.
7. **Cengiz E, Danne T, Ahmad T, Ayyavoo A, Beran D, Ehtisham S et al**
ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2022: Insulin treatment in children and adolescents with diabetes. *PediatrDiabetes*. 2022;23(8):1277-1296.
8. **de Bock M, Codner E, Craig ME, Huynh T, Maahs DM, Mahmud FH**
ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2022: Glycemic targets and glucose monitoring for children, adolescents, and young people with diabetes. *PediatrDiabetes*. 2022;23(8):1270-1276.
9. **de Bock M, Codner E, Craig ME, Huynh T, Maahs DM, Mahmud FH**
ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2022: Assessment and management of hypoglycemia in children and adolescents with diabetes. *PediatrDiabetes*. 2022;23(8): 1322-1340

Une Hypoglycémie chez un enfant diabétique

Vignette clinique :

K.B, âgée de 10 ans, connue diabétique type 1 depuis l'âge de 9 ans, sous insulinothérapie schéma de 2 injections, se présente à 8h du matin aux urgences pour une hypoglycémie à 0.35 g/l révélée par un brouillard visuel, une asthénie profonde, tremblement des extrémités, sueurs associées à des troubles de vigilance.

La mère a rapporté plusieurs épisodes similaires à prédominance matinale au réveil traités à domicile et qu'elle n'a pas encore reçu son injection du matin ni pris son petit-déjeuner.

L'examen clinique à objectivé une patiente confuse SG :13/15, TA : 11/7mmgh FC :110bpm FR :16cpm poids :24kg

Le reste de l'examen clinique est sans particularités

1. Quelle est la définition de l'hypoglycémie chez l'enfant diabétique ?
2. Quels sont les signes d'appel cliniques de l'hypoglycémie chez l'enfant diabétique ?
3. Quelle serait votre conduite à tenir en urgence ?
4. Quelle serait votre démarche étiologique ? et quelles sont les causes de l'hypoglycémie chez l'enfant diabétique ?
5. Quelles sont les mesures préventives à instaurer pour éviter une récurrence ?
6. Quand et comment adapter les doses d'insuline chez un enfant diabétique présentant des épisodes d'hypoglycémie ?

Réponses :

1. L'hypoglycémie de l'enfant diabétique est définie par un seuil de glycémie < 70 mg/dl

Elle est classée en 2 catégories :

- **Modérée** : Sans trouble de conscience, enfant capable de tolérer les liquides/sucre oral.
- **Sévère** : Avec trouble de conscience : enfant inconscient ou en bonne forme nécessitant un traitement par voie parentérale (survient généralement à des chiffres glycémiqes < 54 mg/dl)

2. Les signes d'appel cliniques d'hypoglycémie chez l'enfant diabétique sont :

Signes végétatifs	Signes neuro-glycogéniques	Signes comportementaux	Signes non spécifiques
<ul style="list-style-type: none"> • Pâleur • Palpitations • Hypersudation • Tremblement 	<ul style="list-style-type: none"> • Mauvaise concentration • Problème de la mémoire à court terme • Etourdissement, marche instable • Confusion, mauvais jugement • Hypotonie, léthargie • Visage figé • Vision floue, vision double, trouble de la vision des couleurs • Troubles de la parole, de l'audition • Convulsions • Perte de conscience, coma 	<ul style="list-style-type: none"> • Irritabilité • Changement d'humeur, pleurs inconsolables • Cauchemars • Comportement erratique • Agitation/agressivité 	<ul style="list-style-type: none"> • Faim • Maux de tête • Nausées • Fatigue

Remarques :

- La liste des symptômes n'est pas exhaustive.
- Les symptômes peuvent varier d'un épisode à l'autre chez le même enfant.
- L'hypoglycémie peut s'aggraver rapidement vers le coma si non traitée immédiatement →
Donc il est important de :
 - Mesurer la glycémie dès la constatation des premiers symptômes
 - Mesurer la glycémie même si les signes paraissent inhabituels

Exception : Les diabétiques au début de leur maladie, lorsque le diabète n'est pas bien contrôlé, peuvent avoir des signes d'hypoglycémie à des seuils supérieurs à 70 mg/dl, mais sans risque de coma. Dans ces cas-là, le traitement n'est pas requis.

→ Chez notre patiente les signes cliniques retrouvés sont : brouillard visuel, asthénie profonde, tremblement des extrémités, sueurs, et troubles de conscience (SG13/15).

1. La conduite à tenir :

- L'hypoglycémie est une urgence thérapeutique
- La prise en charge de l'hypoglycémie diabétique dépend de la présence ou non des troubles de conscience :
 - **Hypoglycémie avec trouble de conscience :**
 - A. **À domicile :** injection de glucagon par voie intramusculaire ou sous-cutanée : 0,5 mg (1/2 ampoule) si poids < 25 kg, 1 mg (1 ampoule) si poids > 25 kg (en théorie 15 microg/kg), puis donner du sucre per os dès que l'enfant peut avaler.
 - B. **En absence de glucagon ou à l'hôpital :** G30% 0,5 à 1g/kg (10 ml/20 kg) puis relais dégressif par G10% dès le réveil et prolongé (24h) + surveillance chaque 15-20min de la glycémie capillaire.
 - **Hypoglycémie sans trouble de conscience → resucrage per os**
 - A. **À l'heure d'une injection d'insuline :**
 - Resucrage per os : 5 g de glucose pour 15 à 20 kg de poids (environ 0,3 g/kg),
 - Attendre que la sensation désagréable s'estompe (une dizaine de minutes),
 - Faire l'injection d'insuline,
 - Prendre le repas comme d'habitude ;
 - B. **À un autre moment :**
 - Resucrage per os : 5 g de glucose pour 15 à 20 kg de poids (environ 0,3 g/kg)
 - Attendre que la sensation désagréable s'estompe (une dizaine de minutes),

- En cas d'utilisation d'une insuline semi-lente de type NPH, prise supplémentaire de glucides pour prévenir des hypoglycémies récurrentes (10 g de pain pour 20 kg de poids). Ce resucrage supplémentaire est inutile avec un schéma basal-bolus, lorsque l'insuline basale est « bien dosée ».

Produits sucrés à utiliser en cas d'hypoglycémie
<ul style="list-style-type: none">• Le meilleur moyen de doser la quantité du sucre absorbée est le sucre en morceaux (5 g de glucose ; 1 morceau de sucre pour 20 kg de poids) ;• Les autres produits sucrés utilisables à titre indicatif :<ul style="list-style-type: none">➤ 1 cuillère à café rase de sucre en poudre = 5 g de sucre➤ 1 cuillère à café de confiture = 10 g de sucre➤ 100 ml de jus d'orange ou de Coca-Cola® = 10 g de sucre➤ 100 ml de jus de raisin = 20 g de sucre

Remarques :

- Si l'enfant vomit : donner de l'eau sucrée par petites quantités répétées.
- Les chocolats, biscuits, lait, chips et autres aliments ne sont pas recommandés en première intention dans le traitement d'une hypoglycémie. En effet, leur teneur en matières grasses rend l'absorption du sucre lente.

➔ Notre patiente présente une hypoglycémie sévère, le resucrage doit être parentérale : 23g de G30% en IV, DEXTRO après 15min :1,5 g/l ➔ relais par G10% dégressif sur 24H.

3. Démarche étiologique :

La cause de l'hypoglycémie doit être identifiée. Pour cela il faut retracer :

- L'historique des hypoglycémies antérieures, et réajuster la dose d'insuline si nécessaire
- Equilibre du diabète les jours précédents (carnet de surveillance + HBA1c si possible).
- Notion d'effort intense sans adaptation des doses d'insuline et glucides.
- Notion d'auto injection de fortes doses de l'insuline par l'enfant.
- Injection de l'insuline avec saut de repas.
- Notion de diarrhée chronique ou signes de mal absorption.

Les étiologies possibles devant des hypoglycémies récurrentes sont :

- Causes psychologiques ou psychiatriques : Hyperinsulinisme iatrogène.
- Défaut d'apport alimentaire. (Pas assez de nourriture, repas retardé ou manque de glucides/féculeux)
- Activité physique intense.
- Sécrétion résiduelle d'insuline (lune de miel)
- Maladies auto-immunes associées :
 - Maladie cœliaque.
 - Hypothyroïdie.
 - Insuffisance surrénalienne.
- Défaut de réponse du système nerveux végétatif :
 - Disparition de la perception de l'hypoglycémie
 - Défaut de sécrétion des hormones de contre régulation

→ La cause chez notre patiente était un exercice physique la veille des épisodes sans adaptation des doses d'insuline

4. Les mesures préventives à instaurer pour éviter une récurrence sont :

- Autosurveillance.
- Avoir en permanence à disposition de l'enfant le matériel d'autosurveillance glycémique.
- Se donner comme objectif une glycémie supérieure à 0,70 g/l.
- Apprendre à l'enfant, sa famille et son entourage (école) les symptômes précoces d'hypoglycémie
- Connaître les facteurs de risque d'hypoglycémie ;
- Rechercher l'existence d'hypoglycémies asymptomatiques lors des consultations ;
- Réaliser une surveillance glycémique encadrant une activité sportive : avant l'activité, 1 à 2 heures après l'activité et au coucher ;
- Avant une activité physique prévue : ne pas injecter d'insuline dans la zone du corps qui va participer de façon importante à l'activité musculaire (football/cuisse ; tennis/bras) ;
- Diminuer la dose d'insuline correspondant à une période d'exercice physique : insuline d'action rapide et/ou débit de base d'une pompe ;
- Pendant un exercice prolongé, prendre 10 à 30 g de glucides selon l'âge ;
- Après un exercice intense, prendre une collation si la glycémie au coucher est inférieure à 1,2 g/l.

5. Adaptation des doses d'insuline

- Si on trouve une cause de l'hypoglycémie : ne pas modifier la dose d'insuline et corriger l'erreur en cause
- Si on ne retrouve pas de cause à l'hypoglycémie : diminuer la dose de l'insuline le **lendemain** qui correspond à l'horaire du malaise selon le tableau :

Horaire du malaise	Insuline à diminuer
Entre injection du matin et 12h00	Insuline rapide du lendemain matin
Entre l'injection du soir et 00h00	Insuline rapide du lendemain soir
Entre 16h00 et l'injection du soir	Insuline rapide du midi et du goûter
Entre 00h00 et le réveil	Insuline lente du lendemain soir

- De combien d'unités diminuer la dose d'insuline ?
 - Si la dose est < à 5 unités : 0,5 unité.
 - Si la dose est entre 5 et 15 unités : 1 unité.
 - Si la dose est > à 15 unités : 2 unités.

TAKE HOME MESSAGES :

- L'Hypoglycémie diabétique est définie par une glycémie veineuse <0,7g/l, elle est dite sévère lorsqu'elle s'y associe des troubles neurologiques avec impossibilité de resucrage PO.
- Toute manifestation neurologique chez un diabétique connu est une hypoglycémie Jusqu'à preuve du contraire.
- Toute hypoglycémie sévère chez un diabétique doit être expliquée et corrigée.
- La PEC diffère selon l'état neurologique du patient.
- L'éducation du patient et de son entourage permet de prévenir cette complication grave du diabète.

Bibliographie :

1. . **Louvigné, A. Decrequey, A. Donzeau, N. Bouhours–Nouet, R. Coutant**
Aspects cliniques et diagnostiques du diabète de l'enfant
2. **J. Beltrand, J.-J. Robert.**
Acidocétose diabétique. Urgence pé diatrique 5e Ed (2018). Pages 551–559.
3. **A.Bourrillon, G. Bé nois† C. Delacourt.**
Diabète de type 1 et type 2 ; Collège de pédiatrie. 8e édition; ELSEVIER–MASSON. 2021.Pages: 89–99.
4. **Ministère de la santé**
Acidocétose diabétique. Guide des urgences pédiatrique. 2018. Pages 72–82.
5. **Libman I, Haynes A, Lyons S, Pradeep P, Rwagasor E, Tung JY et al**
ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2022: Definition, epidemiology, and classification of diabetes in children and adolescents. *PediatrDiabetes*. 2022;23(8)
6. **Glaser N, Fritsch M, Priyambada L, Rewers A, Cherubini V, Estrada S et al**
ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2022:Diabetic ketoacidosis and hyperglycemic hyperosmolar state.*PediatrDiabetes*. 2022;23(7):835-856.
7. **Cengiz E, Danne T, Ahmad T, Ayyavoo A, Beran D, Ehtisham S et al**
ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2022:Insulin treatment in children and adolescents with diabetes. *PediatrDiabetes*. 2022;23(8):1277-1296.
8. **de Bock M, Codner E, Craig ME, Huynh T, Maahs DM, Mahmud FH**
ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2022: Glycemic targets and glucose monitoring for children, adolescents, and young people with diabetes. *PediatrDiabetes*. 2022;23(8):1270-1276.
9. **de Bock M, Codner E, Craig ME, Huynh T, Maahs DM, Mahmud FH**
ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2022:Assessment and management of hypoglycemia in children and adolescents with diabetes. *PediatrDiabetes*. 2022;23(8): 1322-1340

Une dysthyroïdie

Vignette clinique :

Sara âgée de 9 ans sans antécédents pathologiques particuliers est ramenée par sa maman en consultation pédiatrique pour des diarrhées liquidiennes chroniques, asthénie, palpitation, polyphagie, thermophobie, irritabilité, insomnie et une perte de poids importante non chiffrée.

L'examen général de notre patiente trouve :

Une patiente consciente avec SG : 15/15, FC : 136 bpm, FR : 32 cpm, T : 37.2°, TA : 11/6.4mmhg, Poids : 23 kg(m), Taille : 132 cm(M)

Questions :

1. De quel syndrome s'agit-il ? Définissez-le.
2. Quels sont les éléments à rechercher lors de l'examen clinique ?

La patiente présente une légère exophtalmie bilatérale, une amyotrophie des ceintures, avec un goitre homogène de consistance molle, mobile à la déglutition avec un thrill vasculaire à la palpation. Le reste de l'examen est sans particularités

3. Quel est le diagnostic le plus probable ?
4. Quel est le bilan à demander ?
5. Quelles sont les complications à redouter chez Sara ?
6. Quel est le diagnostic retenu, et quel serait votre prise en charge thérapeutique ? (Résultat du bilan : annexe)

ANNEXE :

Bilan	Résultats
NFS	Hb : 11.6g/dl, VGM : 80 TCMH : 25 Leucocytes : 11230/mm ³ , Plaquettes : 430000/mm ³ ,
TSH	0.01 uUI/ml
T4	65.4pmol/l
T3	45 pmol/l
Bilan lipidique	Sans anomalies
Bilan hépatique	Sans anomalies
Calcémie	89 mg/l
GAJ	0.99 g/l
Ac RTSH	> 40UI/L,
Ac anti TG	124.7 UI/ml
AcantTPO	Positif
ECG	Tachycardie sinusale
Echographie thyroïdienne	Une thyroïde augmentée de volume, non nodulaire, hypervascularisée de façon diffuse
TDM orbitaire	Discrète exophtalmie bilatérale

Réponses :

1. **La patiente présente un syndrome de thyrotoxicose.**
 - **Définition :** Ensemble de signes cliniques qui témoignent de l'élévation du taux des hormones thyroïdiennes
 - **Les autres signes cliniques sont :** Hypersudation remarquée par l'entourage., main moite et chaude, une polyurie et une polydipsie, un tremblement d'attitude, un myxœdème pré tibial....
2. **Les éléments à rechercher lors de l'examen clinique sont :**
 - **Examen cervicale :** Caractéristiques de la glande thyroïde : Goitre : consistance / nodule/thrill vasculaire
 - **Examen ophtalmologique :** Exophtalmie, rétraction de la paupière sup, troubles oculomoteurs, signes inflammatoires : Hyperhémie conjonctivale, chémosis
 - **Examen cardiaque :** Souffle systolique au niveau des grosses artères, pouls ample et bondissant, légère élévation de la pression artérielle systolique, Tachycardie sinusale aggravé à l'effort et à l'émotion.
 - **Examen neuromusculaire :** Amyotrophie, signe du tabouret, myasthénie, signe du papier (Tremblement des extrémités fin, régulier et rapide).
3. **Le diagnostic le plus probable est la maladie de basedow devant :**
 - **Epidémiologie :** cause la plus fréquente d'hyperthyroïdie chez l'enfant.
 - **Cliniquement :** la triade= Thyrotoxicose, goitre homogène avec thrill vasculaire, et exophtalmie.
4. **Le bilan à demander est :**
 - **Bilan de confirmation :** TSH, T4, T3
 - **Bilan d'orientation :** NFS, ASAT, ALAT, GGT, PAL, GAJ, HDL, LDL, Cholestérol total, Calcémie, Albumine.
 - **Bilan étiologique :** Anticorps anti récepteurs de la TSH (AC antiRTSH), anticorps antithyroperoxydase (AC anti TPO), anticorps anti thyroglobuline (AC antiTG), échographie thyroïdienne
 - **Bilan de retentissement :** ECG, TDM orbitaire (indiquée devant la présence d'une légère exophtalmie bilatérales).
5. **Les complications de la thyrotoxicose sont :**
 - **Cardiovasculaires : Cardiothyroïose**
 - Graves
 - Trouble de rythme : extrasystoles, un flutter, une arythmie
 - Une Insuffisance cardiaque

- **Crise aiguë thyrotoxicose :**
 - Rare mais grave (pronostic vital+++)
 - Fièvre, tachycardie, hypertension, agitation, vomissements, déshydratation, troubles digestifs, insuffisance cardiaque congestive, confusion avec progression vers le coma et le décès.
- **Complications osseuses :**
 - Déminéralisation avec risque fracturaire augmenté

6. Le diagnostic retenu est la maladie de Basedow devant :

- **La triade clinique :** thyrotoxicose, goitre homogène, et exophtalmie, **confirmé biologiquement** par TSH_{us} basse (0,01), T4 élevée (41.4mmol/l), T3 élevée (45 pmol/l), et des AcantiTSH_{us} positifs (> 40UI/L) + Ac Anti TG positifs, avec **un aspect caractéristique à l'échographie thyroïdienne**

La Prise en charge doit être faite par un endocrino-pédiatre ou un praticien habitué à prendre en charge l'hyperthyroïdie chez l'enfant :

- ✚ Hospitalisation
- ✚ Repos absolu
- ✚ Le traitement médicamenteux est le traitement de première ligne chez l'enfant, et repose sur les antithyroïdiens de synthèse : imidazolés, carbimazole ou thiamazole, à une posologie initiale de 0,4 à 0,8 mg/kg/j en une seule prise (0,3 à 0,6 mg/kg/j pour le thiamazole) en fonction de la sévérité initiale, sans dépasser 30 mg.
 - Les doses des ATS seront adaptées ultérieurement en fonction de la T3, T4 et TSH jusqu'à la normalisation de la TSH. Après l'obtention d'une TSH normale, (NB : La TSH peut rester longtemps freinée malgré une euthyroïdie clinique et biologique), la surveillance clinique et biologique (seule la TSH) peut prendre place sur une base trimestrielle.

- La cure initiale de traitement par les ATS chez l'enfant nécessite une durée prolongée comprise entre 3 et 6 ans en fonction de l'âge, de la sévérité de la maladie au diagnostic, de la persistance d'anticorps anti récepteur TSH.

✚ **L'indication du traitement radical (Iraothérapie, thyroïdectomie) peut se poser en cas de :**

- Contre-indication aux ATS.
- Hyperthyroïdie mal contrôlée par manque de compliance.
- Après rechute malgré un traitement médical prolongé.
- À la demande de la famille et de l'enfant pour des raisons personnelles.

✚ **Traitement symptomatique :**

- Béta-bloquant non cardiosélectif : Atenolol 1 à 2 mg/kg en une prise, ou propranolol+++ 1 à 2 mg/kg en 2 à 3 prises en cas de tachycardie sévère ou symptômes mal tolérés au cours des deux à quatre premières semaines du traitement par les ATS (jusqu'à normalisation des hormones thyroïdiennes).

✚ **Surveillance :**

- **Clinique** : Signes de thyrotoxicose, fièvre, signes d'appel infectieux.
- **Biologique** : Bilan thyroïdien.
- **Effet indésirable (Agranulocytose)** : NFS chaque semaine pendant les deux premiers mois, arrêt du traitement si PNN < 500.
- **En cas de fièvre ou d'angine, une NFS doit être demandée en urgence. Si la numération des polynucléaires neutrophiles est < 1000/mm³ le traitement par antithyroïdiens de synthèse est arrêté ou diminué et peut être définitivement contre-indiqué en cas de neutropénie sévère (<500) et persistante.**

✚ **Education+++** : L'éducation thérapeutique des parents et des enfants est importante, pour assurer la meilleure observance possible.

Les patients et les parents doivent être informés des effets secondaires possibles des ATS (agranulocytose) → en cas de fièvre ou angines consulter en urgence.

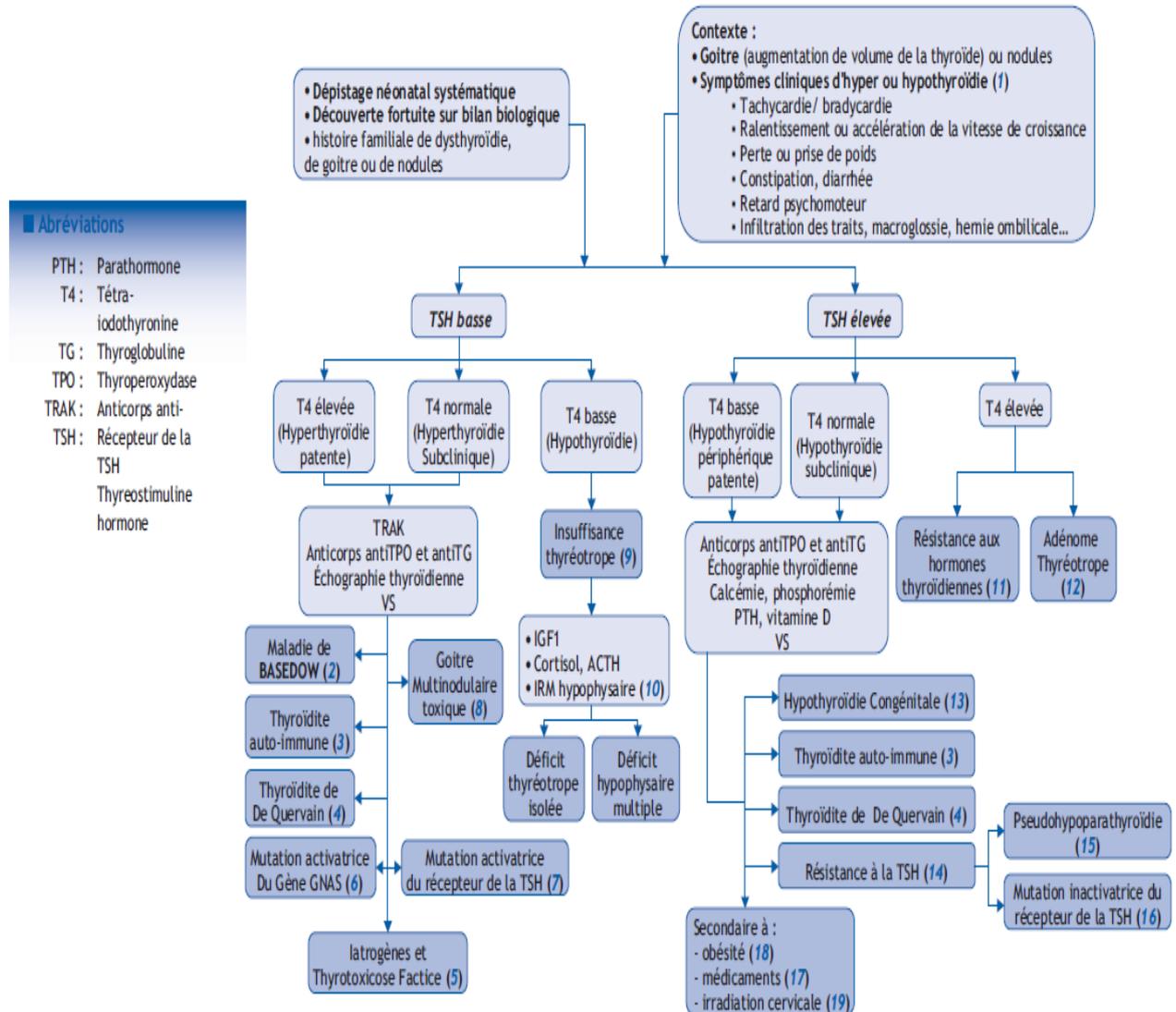
→ Chez notre patiente :

- Hospitalisation
- Repos absolu
- Carbimazole à dose de 10 mg/j
- Propranolol à dose de 40mg 1/2cp *2/j
- Education thérapeutique
- NFS chaque semaine pendant 2 mois
- Bilan thyroïdien a J15 du traitement

TAKE HOME MESSAGES :

- L'hyperthyroïdie est une maladie rare chez l'enfant mais de pronostic grave vu ses complications cardiaques et la survenue de la crise thyrotoxicosique.
- La maladie de Basedow est la cause la plus fréquente de l'hyperthyroïdie chez l'enfant.
- La maladie de Basedow est une affection auto-immune causée par des immunoglobulines thyroostimulantes produites par les lymphocytes intra thyroïdiens.
- La maladie de Basedow est suspectée cliniquement devant la triade : thyrotoxicose, goitre et exophtalmie ; et confirmée biologiquement par le dosage des hormones thyroïdiennes et des anticorps anti RTSH.
- Devant toute hyperthyroïdie, l'ECG est systématique.
- Attention aux formes trompeuses mimant d'autres pathologies.

- L'agranulocytose est une complication grave des ATS, à évoquer devant la survenue de la fièvre et à surveiller par une NFS.
- Le traitement peut être médical par les ATS ou radical par la chirurgie ou l'irathérapie.
- Les rechutes sont fréquentes chez l'enfant même après le traitement.



© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. Avec le soutien institutionnel du Laboratoire Gallia.

Arbre décisionnel devant la perturbation du bilan thyroïdien chez l'enfant, par M. Castanet*, et A. Cuny, pas à pas en pédiatrie, 2017

Bibliographie :

1. **Hyperthyroïdie chez le nourrisson et l'enfant**
2. Par Andrew Calabria, le manuel MSD 2022
3. **Kaplowitz PB, Vaidyanathan P.**
Update on pediatric hyperthyroidism. Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes. 2020 Feb;27(1):70-76.
4. **Toublanc JE.**
Pathologie thyroïdienne de l'enfant. EMC Pédiatrie. 2008;4-105-A-10
5. **M. Castanet*, A. Cuny**
Perturbation du bilan thyroïdien pas à pas en pédiatrie,2017
6. **D. Carranza, G. Van Vliet b, M. Polak**
Hyperthyroïdie et hypothyroïdie du nouveau-né et de l'enfant
7. **Léger J, Carel JC.**
Hyperthyroidism in childhood: causes, when and how to treat. J Clin Res Pediatr Endocrinol. 2013;5 Suppl 1(Suppl 1):50-6.
8. **Leporati P, Gropelli G, Zerbini F, Rotondi M, Chiovato L.**
Ethiopathogenesis of Basedow's disease Trends and current aspects. NuclearMedizin 2015;54(5):204-10.
9. **M. El Mokhtari, Dr , L. Corvo, Dr, M. Popesc**
La maladie de Basedow à propos de 20 cas. Service d'endocrinologie, CHU, Pointe A Pitre, Guadeloupe.
SFE Angers 2015 / Annales d'Endocrinologie (2015) 412-453
10. **Bouziane, Dr , M. Larwanou, Dr, H. El Ouahabi, Pr**
Les facteurs prédictifs de rechute de la maladie de Basedow traitée par ATS : à propos de 72 cas.
SFE Poitiers 2017, Annales d'Endocrinologie 78 (2017) 326-352

Une crise convulsive apyrétique

Vignette clinique :

Amina, âgée de 50 jours est admise aux urgences pédiatriques pour une crise convulsive myoclonique généralisée d'une durée de dix minutes avec révulsion des yeux et cyanose péribuccale

Questions :

1. Quelle serait votre conduite initiale ?
2. Quels sont les éléments à rechercher lors de l'interrogatoire et lors de l'examen clinique ?

Amina est sous allaitement maternel exclusif

L'interrogatoire ne trouve aucun antécédent personnel ou familial particulier.

La maman rapporte que la patiente a présenté 3 épisodes similaires durant les 3 derniers jours avec résolution spontanée des crises

Examen post critique objective un nourrisson rose réactif, respire spontanément, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire

T : 37°, FC : 120 bpm, FR : 34 cpm, Poids : 4kg 700, Taille : 58 cm, PC : 38 cm, Glycémie capillaire : 0.96 g/dl, BU : négative, Diurèse : 3.8cc/kg/h.

Examen neurologique :

- ✓ Bon tonus axial et périphérique
- ✓ Réflexe de succion présent
- ✓ Pas de déficit postcritique
- ✓ Pas de syndrome méningé

Le reste de l'examen clinique est sans particularités.

3. Quelles sont vos hypothèses diagnostiques ?
4. Quel sont les examens paracliniques à demander ?
5. Quel est le diagnostic à retenir ? (Résultat du bilan : annexe1)
6. Quelles sont les étiologies possibles ?
7. Quel est le bilan étiologique à demander ?
8. Quel est le diagnostic retenu et quelle serait votre prise en charge ? (Résultat bilan étiologique : annexe2)

Annexe 1 : résultat du bilan initial

Bilan	Résultats
Nfs,Pq	Hb : 13.9 g/l GB : 17200/mm ³ PNN : 60% PLQ : 517000/mm ³
GAJ	0.93 g/dl
CRP	2.5
ASAT	23UI
ALAT	34UI
Urée	0.61g/l
Créat	2mg/l
Ionogramme sanguin	Na : 135 mmol/l K : 5.1 mmol/l RA : 19 Cl ⁻ : 101 mmol/l
Calcémie	54.4mg/l / 1.35 mmol/l
Albumine	35.9g/l
PL	Clair, culture stérile

Annexe 2 : résultats du bilan étiologique

Bilan	Résultats
Phosphatémie	40mg/l
Calciurie de 24h	20mg
Phosphaturie de 24h	21 mmol/24h(N<10mmol)
Ionogramme urinaire	Sans anomalies
PAL	810UI/l (valeur normale : 134 - 518 UI/L)
PTH	24.9pg/ml (N : 9.2-44.6)
Magnésium	19.5mg/l
25-OH vitamine D	10.3ng/ml
ECG	Sans anomalies
Radiographies des poignets, et des genoux	Léger élargissement des métaphyses
Radio thorax	Sans anomalies
Echographie transfontanellaire	Sans anomalies

Bilan de la maman :

Bilan	Résultats
Calcémie	100mg/l
Albumine	49.43g/l
Phosphore	43.19mg/l
Créatinine	5.9mg/l
25-OH Vitamine D	11.1ng/ml
PTH	52,20 pg/ml

Réponses :

1. La conduite initiale est :

- **Assurer les fonctions vitales :**
 - Position latérale de sécurité
 - Assurer une fonction cardio-respiratoire correcte (monitoring, aspiration, O₂, remplissage si besoin...).
 - Eviter les blessures.
- **Arrêter la crise :**
 - Administration de Diazépam (VALIUM® 2 ml= 10 mg= 1 ampoule) 0,5 mg/kg → 2,35mg → 0,5cc en 1 injection intra rectale (IR) : A l'aide d'une canule d'injection intra rectale, injecter à 4 cm de la marge anale puis maintenir les fesses serrées 5 minutes
 - Si échec à 5 minutes, renouveler le traitement : VALIUM® 0,5 mg/kg IV si possible.

2. Les éléments à rechercher :

- **A l'interrogatoire :**
 - Nombre de crises
 - Etat post critique
 - Déroulement de la grossesse (notion de prise médicamenteuse)
 - Déroulement de l'accouchement (notion d'anoxie, manœuvre traumatisante, Utilisation d'ocytociques, circulaire du cordon, anomalies du placenta),
 - La prématurité et le retard de croissance in utero
 - Etat de l'enfant à la naissance : Score d'Apgar
 - Type d'allaitement
 - Le calendrier vaccinal (vaccination récente ?).
 - L'existence d'un éventuel traumatisme crânien.
 - La prise de médicaments ou de toxiques
 - Antécédents familiaux et maternels de pathologies métaboliques et neurologiques
- **Examen clinique :**
 - **Etat hémodynamique et respiratoire :** FC, TA, FR, SPO₂
 - **Vigilance :** score de Glasgow
 - **Signes neurologiques :**

- ✓ Symptômes d'hypertension intracrânienne : Périmètre crânien, Tension de la fontanelle
- ✓ Déficit moteur
- ✓ Reflexes archaïques
- ✓ Syndrome méningé.
- **Signes associés :**
 - ✓ Fièvre ou foyers infectieux identifiés.
 - ✓ Recherche d'un purpura.
 - ✓ Pâleur cutanéomuqueuse (évoquer un HSD ou un SHU).
 - ✓ Déshydratation sévère (rarement responsable d'HSD).
 - ✓ Hépatosplénomégalie (maladie de surcharge ?).
 - ✓ Dyschromie cutanée évocatrice d'une phacomatose (taches achromiques : sclérose tubéreuse de Bourneville ? Taches café au lait : neurofibromatose ?).
 - ✓ Signes dysmorphiques pouvant orienter vers un syndrome de Di George.
 - ✓ La présence de fractures et ou de déformations osseuses ainsi qu'une détresse respiratoire néonatale oriente vers une hyperparathyroïdie sévère ayant entraîné une déminéralisation du squelette ou une hypophosphatémie.
 - ✓ Chercher les signes du rachitisme (craniotabès, nouures épiphysaires et déformations osseuses des membres inférieurs).
 - ✓ Chercher les signes d'une pseudo-hypoparathyroïdie (faciès lunaire, prise de poids excessive, ossifications sous-cutanées, brachymétacarpie/tarsie) ou de poly-endocrinopathie type APECED (candidose cutanée, alopecie, vitiligo, hypoplasie émail dentaire)
- 3. **Devant une crise convulsive apyrétique chez le nourrisson et l'enfant on évoque :**
 - Une hypoglycémie : éliminée devant une glycémie capillaire normale.
 - Une hypocalcémie
 - Une Dys natrémie
 - Une hémorragie intra crânienne

4. **Les examens paracliniques à demander sont :**
Nfs, GAJ, Urée, créat, ASAT, ALAT, Calcémie, Albumine, Ionogramme sanguin, CRP, PL
(systématique avant l'âge d'un an)
5. **Le diagnostic retenu est l'hypocalcémie ; devant une calcémie à 54.4 mg/l calcémie corrigée : 58.5 mg/l.**
6. **Les étiologies possibles :**
 - Rachitisme par carence d'apport de la vitamine D et du calcium.
 - Hypoparathyroïdies congénitales.
 - Hypocalcémie secondaire à une hypomagnésémie.
 - Syndrome de Di George.
7. **Le bilan étiologique à demander est :**
 - Bilan phosphocalcique sanguin et urinaire du nourrisson et de sa mère avant toute correction : Calcémie, albumine, calciurie, phosphatémie, PTH, phosphaturie, 25 OH vitamine D
 - Magnésium, PAL
 - ECG (retentissement)
 - Bilan radiologique : radiographies des poignets et des genoux, radio thorax, Echographie transfontanellaire,
8. **Le diagnostic retenu est le rachitisme carenciel commun stade 1 selon la classification de Fraser devant :**
 - Les Convulsions apyrétiques.
 - Hypocalcémie à 56,44mg/l.
 - Hypocalciurie à 20mg/24H.
 - 25 OH vit D basse à 10,3ng/ml.
 - Phosphatémie normale.
 - PTH normale.
 - PAL légèrement augmentée.
 - Signes radiologiques calciques discrets.

NB : La classification de Frazer est une classification qui permet de distinguer trois stades de sévérité croissante du rachitisme carentiel selon l'évolution clinique radiologique et biologique.

	Avant 6 mois	De 6 mois à 2 ans	Après 2 ans
Stades de FRASER	I	II	III
Calcémie mmol/l	Basse <2,5	Normale 2,5	Basse <2,5
Calciurie mmol/24 h	Basse <1,25	Très basse <<1,25	Basse <1,25
Phosphorémie mmol/l	Normale 0,8-1,53	Basse <0,8	Basse <0,8
Phosphatases alcalines UI/l	Augmentées >800	Augmentées >800	Augmentées >800
PTH pg/ml	Normale 40-80	Augmentée >80	Très augmentée très >80

Prise en charge :

- ✚ Hospitalisation
- ✚ Traitement de l'hypocalcémie :
 - Le traitement repose sur l'apport, le plus souvent par voie orale de calcium et de la vitamine D. Une supplémentation calcique par voie intraveineuse (sous forme de Gluconate de calcium 10 % dilué au 10 e du fait du risque de nécrose cutanée si diffusion) n'est nécessaire qu'en cas d'hypocalcémie sévère (< 1,8 mmol/L) et/ou symptomatique (troubles du rythme cardiaque et/ou convulsions)
 - La perfusion du calcium élément se fait à la dose de 1000 mg/m²/24h sous forme de gluconate de calcium véhiculé par du sérum glucosé isotonique (1 ampoule de 10 ml de gluconate de calcium contient 89 éléments de calcium et doit être diluée avec l'ajout de 40 ml de sérum glucosé isotonique). Il faut maintenir la perfusion jusqu'à remontée de la calcémie au-delà de 2 mmol/L avec un relais par le calcium per os à la dose de 1000mg/m²/24h en 2 prises pendant 2 mois.
 - Contrôle de la calcémie et la calciurie avec adaptation de la dose
 - Il convient en parallèle de s'assurer que l'alimentation est équilibrée et apporte un minimum de 500 mg de calcium par jour.
- ✚ Apport en vitamine D :

- La vitamine D ne peut être administrée que lorsque la calcémie est au-delà de 2,1 mmol/L.
- Une dose de charge unique de 100 000 unités de vitamine D est administrée per os et éventuellement, renouvelée après 3 mois ou 200 000 unités après 6 mois. Autrement, l'apport de vitamine D3 peut être quotidien de 2000 à 5000 UI/j pendant 1 mois.

A. Traitement préventif :

- La prophylaxie du rachitisme repose sur l'administration orale systématique de la vitamine D sous forme médicamenteuse à tous les nourrissons y compris ceux allaités par leurs mères à une dose de 1000 à 1200UI/j pendant 2 ans. Lorsque le milieu familial ne permet pas d'assurer cette régularité, une supplémentation périodique trimestrielle à la dose de 100 000UI tous les 3 mois ou 200 000 tous les 6 mois, paraît préférable pendant les deux premières années de la vie. Au-delà de l'âge de deux ans et jusqu'à l'âge de 5ans, une supplémentation par une dose de 200 000 UI est administrée au début du mois de Novembre.

Chez notre patiente :

- Hospitalisation.
- Traitement de l'hypocalcémie : en IV lente après dilution (hypocalcémie symptomatique et $< 1.8\text{mmol/l}$).
- La dose à administrer : $1\text{g/m}^2/24\text{h} = 1000\text{ mg}/0.286/24\text{h}$
 - : 286 mg/24h
 - : 28.6 ml/24h en IV lente
- Surveillance de l'ionogramme sanguin, fréquence cardiaque et ECG jusqu'à la normalisation de la calcémie ou jusqu'à une calcémie $> 2.1\text{ mmol/l}$ puis relai per os.
- Apport quotidien alimentaire du calcium à raison de 500 mg/j.
- Apport en vitamine D : Dose de charge 200000 UI à renouveler après 6 mois.

TAKE HOME MESSAGES :

- Hypocalcémie est définie par une calcémie plasmatique inférieure ou égale à 2,2 mmol/l (<90mg/l)
- Devant toute convulsion du nourrisson penser à l'hypocalcémie
- Les convulsions liées à l'hypocalcémie est une situation fréquente chez le nourrisson
- L'interrogatoire, un examen clinique minutieux, et le bilan phosphocalcique du nourrisson et de la maman permettent d'orienter l'enquête étiologique
- Le rachitisme carenciel est l'étiologie la plus fréquente de l'hypocalcémie du nourrisson
- L'hypocalcémie sévère met en jeu le pronostic vital vu ses complications cardiaques et neurologiques
- La prévention du rachitisme carenciel se fait par l'administration orale systématique de la vitamine D chez tout nourrisson 200 000UI tous les 6 mois pendant les deux premières années de la vie ou 2000UI à 5000UI en prise quotidienne pendant 1 mois .

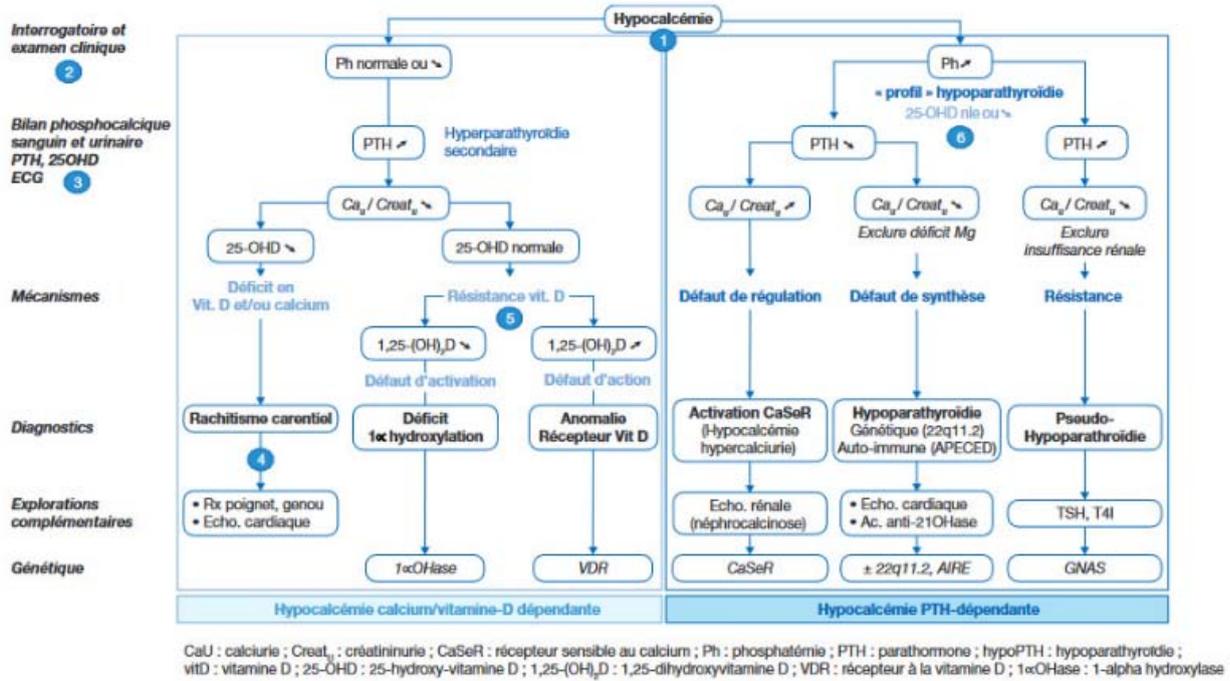


Figure : Arbre décisionnel devant une hypocalcémie de l'enfant et de l'adolescent par T. Edouard, pas à pas en pédiatrie, 2022

Bibliographie :

1. **T. Edouard**
Hypocalcémie de l'enfant et de l'adolescent, pas à pas en pédiatrie ,2022
2. **Claire Flot.**
Rachitisme carenciel de l'enfant en France: une étude épidémiologique multicentrique, aspects diagnostiques et thérapeutiques Médecine humaine et pathologie.2019
3. **M. Cristina Victorio**
Convulsions néonatales,le manuel MSD,2017
4. **E GUYEN-TANG a , P.PARVEX a , A. GOISCHKE A.WILHELM-BALS**
Carence en vitamine D et rachitisme dépistage et traitement, aspects pratiques pour le clinicien, Rev Med Suisse 2019 ; 15 : 384-9
5. **A. Lienhardt-Roussie, A. Linglart, M. Garabédian,**
Traitement des hypocalcémies chroniques de l'enfant, Archives de Pédiatrie, Volume 15, Issue 5, 2008, Pages 650-652
6. **Lienhardt-Roussie**
Traitement du rachitisme carenciel pas a pas en pédiatrie 2022
7. **L. GARGOURI 1,3,* , I. EL AOUD1 , 3, Y.HENTATI2,3 D. Abid, L.Abid, J. Aloulou, et al**
LES RACHITISMES Journal de l'Information Médicale de Sfax, N°24; Octobre 16 ; 1-9
8. **W. Kojmane, F. Hmami, S. Atmani,**
Convulsions néonatales (à propos de 96 cas), Journal de Pédiatrie et de Puériculture, Volume 32, Issue 5, 2019, Pages 259-261.
9. **Anya Rothenbühler**
Hypocalcémies du nouveau-né et de l'enfant, société francophone du diabète
10. **J. Bacchetta**
Rachitismes, EMC pédiatrique 2020, Pathologies Nutritionnelles Et Métaboliques, pages 441-448

Une hypoglycémie non diabétique

Vignette clinique :

I.M, âgé de 15 mois, fille unique, issue d'un mariage non consanguin, sans antécédents pathologiques, se présente aux urgences pour des crises convulsives tonico-cloniques généralisées. L'enfant a présenté 3 crises de 5 minutes depuis 3 heures. L'histoire de la maladie a révélé un nourrisson mis sous Dépakine à la dose de 15 mg/kg/j depuis l'âge de 12 mois par un médecin généraliste. Aucun bilan étiologique n'a été réalisé avant la mise en place de ce traitement.

La mère rapporte une bonne observance thérapeutique, mais sans efficacité avec persistance des crises. Les crises étaient à prédominance matinale au réveil. La mère avait rapporté une augmentation de la fréquence des réveils nocturnes pour téter durant les 5 derniers mois.

A l'admission aux urgences pédiatriques, le nourrisson était conscient et bien orienté dans le temps et dans l'espace.

L'examen physique objective une la glycémie veineuse à 0.35 g/l. Le dernier repas date de 8 heures. La mère avait rapporté 2 autres épisodes de glycémie capillaire de moins de 0.6 g/l concomitants avec les crises convulsives antérieures, et rapidement résolutive après administration d'aliments sucrés par voie orale.

Le développement staturο-pondérale et psychomoteur sont normaux. Il n'existe pas d'hépatomégalie, et l'état nutritionnel est bon. La bandelette urinaire n'a pas montré de cétonurie.

Le reste de l'examen somatique est sans particularités.

Questions :

1. Définissez cette situation clinique.
2. Quelle sera votre conduite à tenir thérapeutique en urgence ?
3. Quelle sera votre démarche étiologique devant cette hypoglycémie ?
4. Quelles en sont les principales causes ?

Réponses :

1. Il s'agit d'une hypoglycémie récurrente chez un nourrisson de 15 mois :

✚ Les signes cliniques de l'hypoglycémie sont :

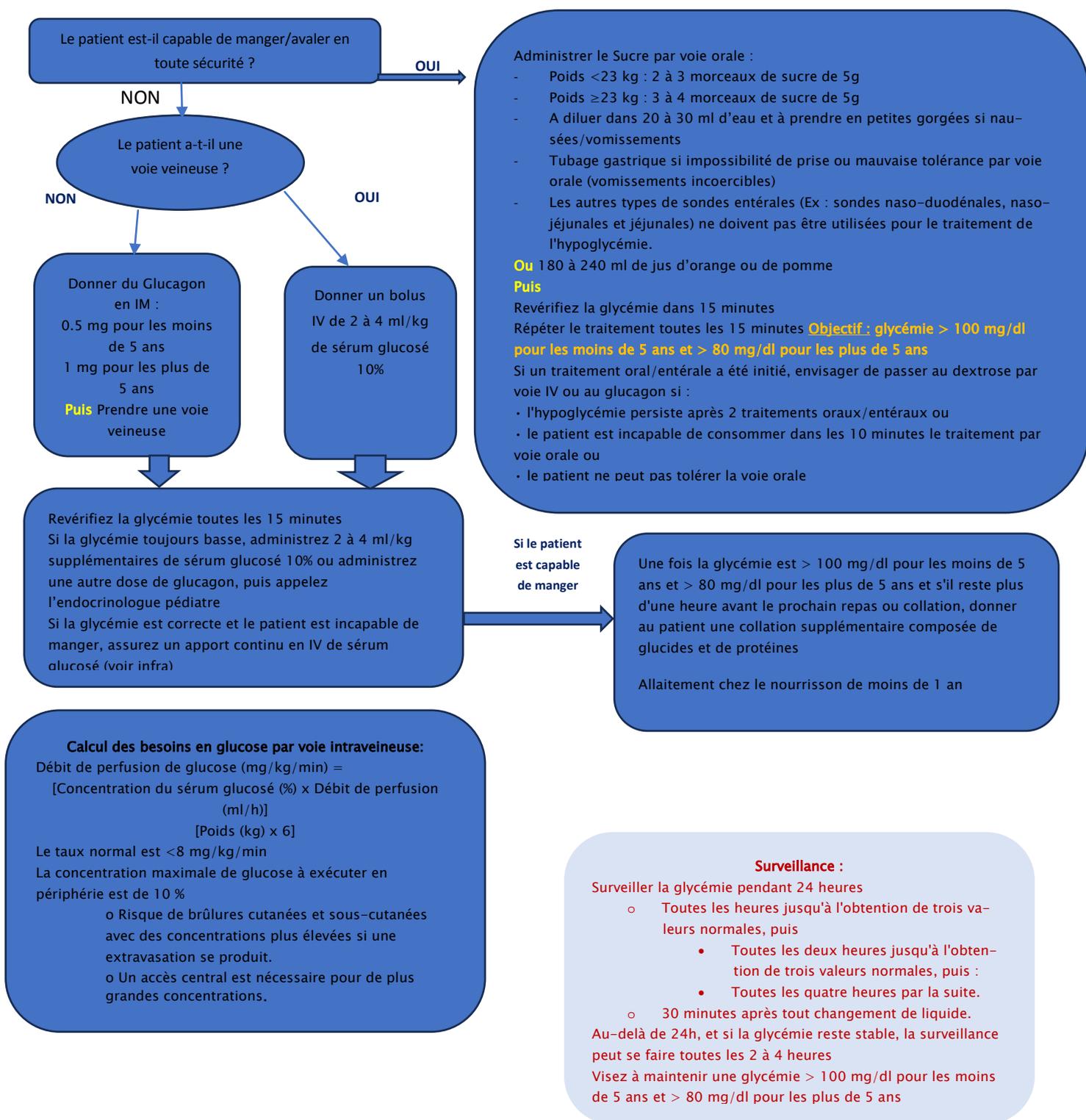
- **Signes adrénérgiques (neurovégétatifs) :**
 - Anxiété, tremblements, sensation de chaleur, Nausées
 - Sueurs
 - Pâleur
 - Tachycardie, palpitations.
- **Signes de neuroglucopénie :** Similaires d'un épisode à l'autre chez un même patient :
 - Troubles de concentration, fatigue, troubles de l'élocution, du comportement, ou symptômes psychiatriques francs ;
 - Troubles moteurs, hyperactivité, troubles de la coordination des mouvements, tremblements, hémiparésie, diplopie, paralysie faciale
 - Troubles sensitifs, paresthésies d'un membre, paresthésies péribuccales ;
 - Troubles visuels ;
 - Convulsions focales ou généralisées ;
 - Confusion.
- **Coma hypoglycémique :** De survenue rapide, précédé des signes classiques d'hypoglycémie. Souvent agité, tonique avec parfois des signes d'irritation pyramidale et une hypothermie ; Chez un patient pâle et couvert de sueurs.
- **Les seuils de glycémie selon l'âge sont de :**

Age	Reference normale (mg/dL)	Hypoglycémie (mg/dL)
0 à 23 h de vie	40-60	<40
24h à 30 j de vie	50-80	<50
31 j à 5 ans de vie	60-90	<60
Plus de 5 ans de vie	70-99	<70

2. La conduite thérapeutique à tenir en urgence :

- L'hypoglycémie est une urgence thérapeutique
- La gestion de l'hypoglycémie vise à prévenir les lésions cérébrales hypoglycémiques

- Il faut la traiter immédiatement (dans les 2 minutes suivant la mesure) selon ce protocole :



GLUCAGON Reference Guide

1. Glucagon Packaging

Inside the box is:

- 1 mg vial of powder
- a syringe with 1 mL of diluent



2. Reconstitution

Add the entire syringe of diluent to the vial of powder to get:
1 mg of glucagon per mL



3. Vial Dosage

After mixing, EACH vial contains: 1 mg/1 mL of glucagon

NOTE Ignore the term "1 unit" specified on the vial as this is different from the units marked on insulin syringes



4a. Syringe/Route for glucagon SUBCUT doses less than 0.25 mg

An insulin syringe should be used to properly measure subcutaneous doses less than 0.25 mg.

1 mg glucagon = 1 mL
= 100 units on insulin syringe

Therefore,

0.01 mg glucagon = 0.01 mL
= 1 unit on insulin syringe



4b. Syringe/Route for glucagon IM doses 0.25 mg, 0.5 mg or 1 mg

Use empty diluent syringe to measure and draw up the appropriate dose to the respective markings on syringe. The 0.25 mg dose may be approximated half-way to the 0.5 mg line on the syringe.



3. La démarche étiologique devant cette hypoglycémie :

La démarche étiologique commence toujours par un interrogatoire, puis un examen clinique orienté, ensuite la demande des examens complémentaires selon les étiologies les plus probables.

✚ L'interrogatoire :

- Antécédents complets de la naissance / problèmes pendant la grossesse ou à la naissance / poids de naissance
- Une maladie/fièvre actuelle
- Relation avec le jeûne/l'alimentation (Combien de temps après l'alimentation ? Relation avec les protéines/alimentation glucidique ? Rapport avec l'exercice ?)
- Ingestion de médicaments ou de plantes
- Antécédents médicaux d'ictère néonatal prolongé ou de troubles épileptiques non diagnostiqués
- Antécédents familiaux de décès inexplicables ou de consanguinité
- Antécédent de chirurgie gastrique

✚ L'examen physique :

- Taille et poids, taille cible génétique
- Bébé petit ou gros pour l'âge gestationnel → envisager l'hyperinsulinisme
- Caractéristiques dysmorphiques → envisager un syndrome associé à une hypoglycémie/hyperinsulinisme
- Hyperpigmentation/hypotension/déshydratation/polyurie/anomalie de différenciation sexuelle → envisager une insuffisance surrénalienne
- Hyperventilation → envisager une acidose métabolique (avec compensation respiratoire)
- Hépatomégalie, hypotonie → envisager les erreurs innées du métabolisme
- Défauts de la ligne médiane du visage, micropénis → Envisager un pan/hypopituitarisme
- Cataractes → Envisager une galactosémie
- Dénutrition/pâleur/œdèmes → envisager une malabsorption/malnutrition
- Ictère cholestatique/syndrome hémorragique/œdèmes/foie dure → envisager une décompensation d'une cirrhose hépatique

✚ Les examens complémentaires : À faire au moment de l'hypoglycémie+++

- Glycémie veineuse, lactate, ionogramme sanguin, TP, cétonémie
- Dosage de l'insuline, peptide C, GH, cortisol, ACTH, profil des acylcarnitines plasmatiques

(± 3OH-butyrate, acides gras libres)

- Cétonurie/cétonémie capillaire, chromatographie des acides organiques urinaires
- Dosage des substances si une intoxication est suspectée (Ex : Éthanol, sulfonylurées, salicylates)

NB : Les prélèvements doivent être envoyés immédiatement et sur glace

NB : Le laboratoire (biochimie) doit être informé, car certains d'entre eux doivent être traités en urgence.

4. Les principales étiologies :

✚ Hypoglycémie cétogène :

- Bénigne, fréquente.
- Diagnostic d'élimination.
- Enfants entre 18 mois et 6 ans
- Pendant une période de jeûne ou de maladie intercurrente
- Les épisodes hypoglycémiques diminuent avec le temps, à mesure que l'enfant développe de plus grandes réserves et donc une tolérance plus importante au jeûne.

✚ Causes endocriniennes :

• Hyperinsulinisme :

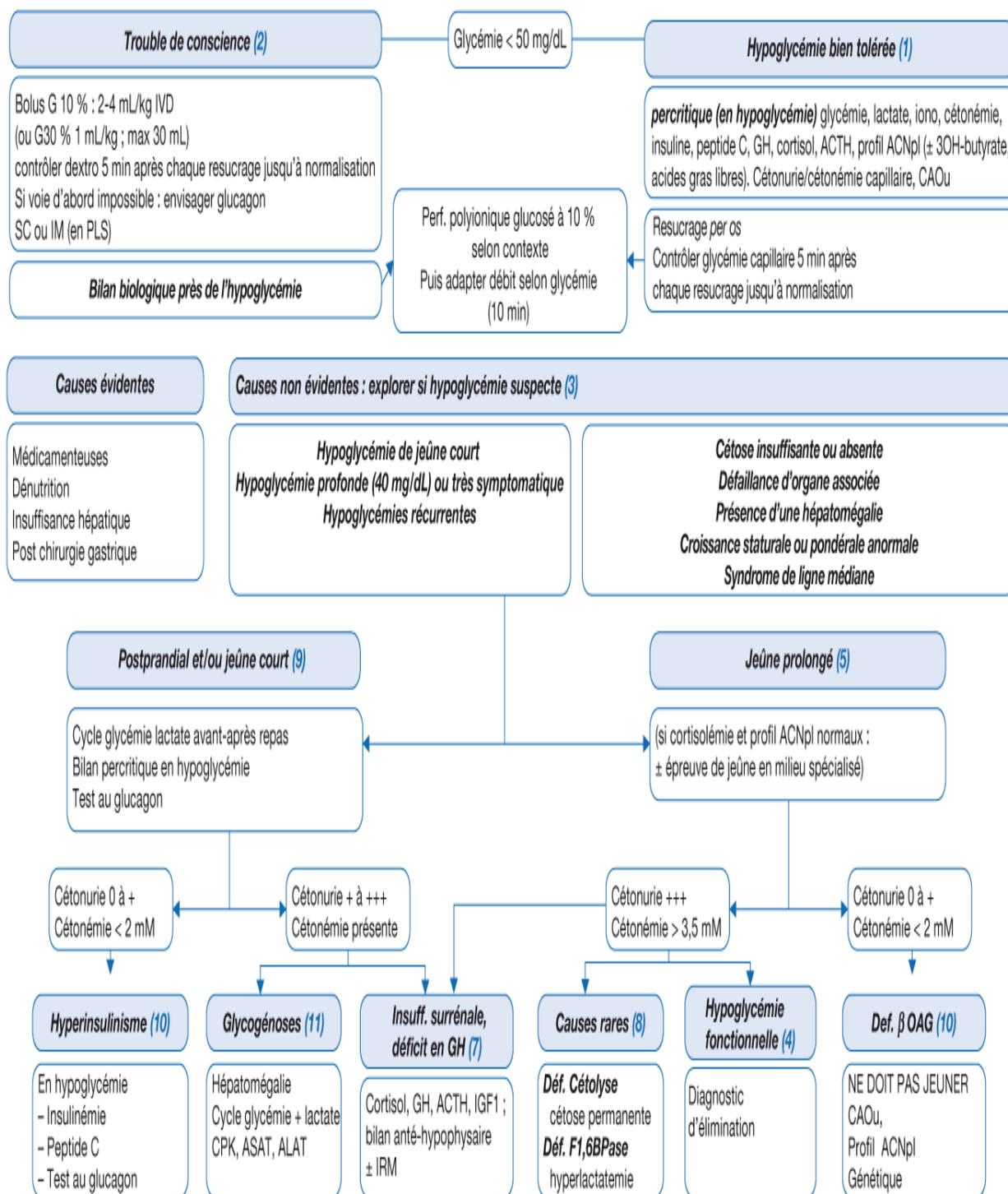
- Hypoglycémies anarchiques sans rapport avec les repas
- Augmentation des besoins en glucose $> 8\text{mg/kg/min}$
- Hyperinsulinémie sanguine
- Causes :
 - Congénital (génétique)
 - Transitoire : diabète maternel, bêtabloquants maternels, hypothermie, RCIU et asphyxie périnatale
 - Exogène : injection d'insuline accidentelle ou non accidentelle (manchausen par procuration)
 - Tumeur : insulinome (rare)

- **Insuffisance surrénalienne**
 - Primaire (Maladie d'Addison, hyperplasie congénitale des surrénales)
 - Secondaire (Déficit en ACTH, pan/hypopituitarisme - dû à des tumeurs, un traumatisme crânien, infections congénitales)
 - Iatrogène (corticostéroïde prolongé provoquant une suppression de l'activité de l'axe hypothalamo-hypophysé-surrénalien)
- **Déficit en hormone de croissance** : généralement dû à un pan/hypopituitarisme
- ✚ **Causes métaboliques** :
 - Glycogénoses (généralement type 1 par déficit en glucose-6-phosphatase)
 - Galactosémie, fructosémie
 - Défauts d'oxydation des acides gras (généralement MCAD)
 - Défauts dans le métabolisme des acides aminés et des acides organiques
- **Autres**
 - Sepsis, en particulier chez les enfants malnutris
 - Paludisme
 - Intoxication à l'éthanol ou aux salicylates
 - Infection disséminée par le virus de l'herpès simplex

TAKE HOME MESSAGES :

- Une hypoglycémie est définie par la triade de Whipple : Signes évocateurs d'hypoglycémie+ Glycémie < 0,5g/l+ disparition des signes après normalisation de la glycémie.
- Une glycémie capillaire doit être pratiquée en urgence devant tout signe évocateur d'hypoglycémie et, plus généralement, devant tout trouble neurologique brutal et inexplicé.
- La correction d'une hypoglycémie constitue une urgence thérapeutique.
- L'enquête paraclinique doit être faite au plus proche de l'hypoglycémie, idéalement avant resucrage sauf si urgence vitale ou enfant inconscient.

- L'irritabilité de l'enfant, un changement de comportement ou d'humeur, la somnolence ou l'agitation, une hypotonie et une impression de fatigue sont des signes courants d'hypoglycémie.
- Deux causes prédominent par leur risque vital : l'insuffisance surrénale et le déficit en bêta oxydation des acides gras. Une prédomine par sa fréquence : l'hypoglycémie céto-sique fonctionnelle.
- Toute hypoglycémie chez l'enfant impose un bilan étiologique systématique, à l'exception du nouveau-né présentant un facteur de risque.
- Si le diagnostic étiologique n'est pas établi on peut avoir recours à l'épreuve de jeun en hospitalisation.



CAOu : chromatographie des acides organiques urinaires ; profil ACNpl : profil des acylcarnitines plasmatiques ; β OAG : β oxydation des acides gras ; F1,6BPase : fructose 1,6 bisphosphatase

Arbre diagnostique devant une hypoglycémie chez l'enfant (hors nouveau-né, diabète Connu et cas particuliers D'après : Arnoux J.-B. Pas à pas en pédiatrie. © 2019

Bibliographie :

1. **Arnoux J.-B.**
Hypoglycémie de l'enfant (hors nouveau-né et diabète). Pas à pas en pédiatrie. Arbres Décisionnels commentés des Sociétés de pédiatrie 2019.
2. **Collège national des pédiatres universitaire 8ème édition**
2021, ITEM 240 Hypoglycémie chez l'adulte et l'enfant, pages 203-209
3. **C. Bansept, A. Wiedemann, É. Renard, É. Jeannesson-Thivisol, C. Bonnemains, F. Feillet**
Hypoglycémie de l'enfant, EMC pédiatrique, 2018
4. **Hypoglycémie chez l'adulte et l'enfant**
Société française d'endocrinologie Item 240, 2022
5. **Casertano A, Rossi A, Fecarotta S, Rosanio FM, Moracas C, Di Candia F, et al**
An Overview of Hypoglycemia in Children Including a Comprehensive Practical Diagnostic Flowchart for Clinical Use. Front Endocrinol (Lausanne). 2021

Une pseudo-puberté précoce

Vignette clinique

Anas, âgé de 4 ans, sans antécédents particuliers, se présente aux urgences pédiatriques pour des vomissements postprandiaux tardifs et des diarrhées liquidiennes compliqués d'une crise convulsive tonico-clonique d'une durée de 10 minutes dans un contexte d'apyrexie et d'anorexie.

L'examen clinique trouve un patient normocarde à 60 bpm, eupnéique à 32 cpm, TA : 14/9, Dextro : 0.2, T : 37.5°

Questions :

1. Quelle est la cause la plus probable de cette crise ?
2. Quelle est votre CAT en urgence ?

Le patient a été stabilisé. L'examen clinique objective un patient conscient avec SG 15/15, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire.

TA : 14/09, FC : 63 bpm, FR : 30 cpm, Dextro : 1.39, Poids : 25 kg (+3DS), Taille : 125 cm (+3DS), T : 37°

L'examen cutané retrouve des taches mélano dermiques au niveau du tronc et des membres supérieurs.

Le patient présente une pilosité axillaire et pubienne, un volume testiculaire estimé 3ml avec un stade de Taner : P3A2G1

3. Quel est le diagnostic le plus probable ?
 - 3.1 Justifiez
 - 3.2 Quelles en sont les causes chez l'enfant ?
4. Quel est le bilan à demander, pour étayer ce diagnostic ?
5. Quel est le bilan étiologique à demander ?
6. Quel est le diagnostic retenu ? Justifiez (Résultat du bilan annexe)
7. Quel serait votre conduite thérapeutique ?

Annexe :

Résultats du bilan de première intention :

Bilan	Résultat
NFS	Hb : 10.2g/dl , VGM : 83.2, TCMH : 25.3, Plaquettes : 157000/mm ³ ,GB :71 8000/mm ³
GAJ	1.23g/l
CRP	2mg/l
UREE	0.33g/l
CREAT	4,5mg/l
ASAT	56UI/l
ALAT	70UI/l
Ionogramme	Na:150mmol/l K: 3mmol/l RA : 11 mmol/l Chlorure : 19mmol/l Phosphore : 62mmol/l
Calcémie	93mg/l
ACTH	800 pg/ml
Radio du poignet	Age osseux de 14 ans
Cortisolémie	50,33 nmol/l=1,82µg/dL

Résultats du bilan étiologique :

Bilan	Résultat
Echographie rénale	Sans particularités
17-OH progestérone	5.3 mmol/l
11-Désoxycortisone	6.32 mmol/ml
Activité de la Rénine plasmatique	Basse

Réponses :

1. La cause la plus probable de cette crise est l'hypoglycémie devant une crise convulsive apyrétique avec un dextro à 0.2g/l.

2. La CAT en urgence est :
 - Position latérale de sécurité.
 - Libération des VA.
 - Arrêter la crise : Diazépam 0.5mg/kg intra-rectal à renouveler si échec après 5 à 10 minutes.
 - Corriger l'hypoglycémie : Perfusion du Sérum glucosé G30% 0.5-1 mg/kg en IVD puis relais par perfusion IV de G10%.

3. Le diagnostic le plus probable est : Insuffisance surrénalienne aigue d'origine périphérique
 - 3.1 Devant : Les signes d'insuffisance surrénalienne aigue : Les vomissements, la diarrhée, l'hypoglycémie et la puberté précoce.
Signe orientant vers l'origine périphérique : Mélanodermie.

3.2 Les causes d'ISA périphérique chez l'enfant sont :

Hyperplasie congénitale des surrénales+++	Déficit enzymatique sur la voie de synthèse du cortisol Déficit en 21-Hydroxylase : le plus fréquent Déficit en 11-β Hydroxylase
Hypoplasie congénitale des surrénales	Rare Mutation génétique Début précoce à l'âge néonatal
Adrénoleucodystrophie	Maladie génétique sévère Associe une insuffisance surrénalienne et des signes neurologiques
Syndrome de résistance à l'ACTH	Rare Transmission autosomique récessive Insensibilité à l'ACTH ,syndrome 3A
Destruction des surrénales	Auto-immune (13 %) Hémorragie surrénalienne (primitive, accouchement traumatique, anticoagulants) Infection (BK, fongique, VIH)
Infiltration des surrénales	Lymphome Amylose Sarcoïdose

4. Le bilan à demander en 1^{ere} intention a pour objectif de confirmer l'insuffisance surrénalienne périphérique :

- **Bilan non spécifique :** NFS, GAJ, CRP, Urée, Créat, ASAT, ALAT, Ionogramme, Calcémie.
- **Bilan spécifique :** Dosage de l'ACTH, Cortisolémie de 8H, radiographie du poignet pour déterminer l'âge osseux.

5. Le bilan étiologique à demander : Echographie rénale, dosage des précurseurs plasmatiques : dosage du 17-OH progestérone, dosage du 11-Désoxycortisone, dosage de la rénine plasmatique.

6. Le diagnostic retenu est : pseudo-puberté précoce sur déficit de la 11- β hydroxylase devant :

Cliniquement :

- Hypoglycémie à 0.2 g/l.
- HTA à 14/09.
- Mélanodermie.
- Signes de puberté précoce : Hyperandrogénie, Taille et poids à +3DS, Stade de Tanner A2P3G3, Age osseux sur poignet gauche à 14 ans pour âge chronologique de 4 ans.
- Hypernatrémie à 150 mmol/l.
- Hypokaliémie à 3 mmol/l.

Biologiquement :

- Diminution du cortisol de 8H et augmentation des valeurs de l'ACTH et des précurseurs (17-OH progestérone et 11-Désoxycortisone).
- Activité de la rénine basse.

7. La conduite thérapeutique :

- A. Traitement de l'ISA :** Le traitement doit être entrepris en urgence. Il ne faut pas attendre une confirmation du diagnostic pour initier le traitement :

- Hospitalisation.
- Scope continu.
- 2 VVP.
- Réhydratation par SG 5% ; le volume à perfuser est de l'ordre de 3l/m³/j, puis relais par voie oral après amélioration de l'état clinique et normalisation du bilan biologique
- La supplémentation hormonale comprend de l'hémisuccinate d'hydrocortisone (glucocorticoïde) en IV à raison de 2 à 4 mg/kg toutes les 6 heures
- Administration de l'acétate de désoxycorticostérone (minéralocorticoïde) par voie intramusculaire à raison de 2 mg par 24 heures

B. Traitement de fond :

Triple objectif : substitution hormonale, prévention des décompensations aiguës et, si possible, traitement de la cause.

- Hydrocortisone : 10–18 mg/m³ /j en 2 ou 3 prises

→ Chez notre patient :

- **Traitement en urgence :**

➤ **Réhydratation :**

Surface corporelle : $(4P+7)/(P+90)$

$$= (4*25+7)/(25+90)$$

$$= 0.9\text{m}^2$$

Volume à perfuser : 3l/m²/j

$$= 3*0.9$$

$$= 2.7\text{l/j}$$

- **Supplémentation hormonale :** 50 mg d'hémisuccinate d'hydrocortisone chaque 6h

50 mg/24h de désoxycorticostérone une injection en

IM

- **Traitement de fond** : Hydrocortisone à dose de 10mg/j en 2 prises.

C. Education :

- Informer les parents sur la maladie, et ses complications notamment la crise aiguë
- Informer les parents sur les variations des doses en cas de stress et l'administration de l'hémisuccinate d'hydrocortisone par voie orale.
- Une carte de soins et d'urgence d'insuffisant surrénalien est délivrée en expliquant aux parents qu'elle doit être rapidement disponible auprès de l'enfant.

D. Conseil génétique : L'hyperplasie congénitale des surrénales a un mode de transmission autosomique récessif, ce conseil comporte l'apport d'information aux parents concernant la maladie, son évolution, sa transmission et les possibilités thérapeutiques existantes.

E. Surveillance : La surveillance est à la fois clinique et biologique ; le médecin traitant (pédiatre ou médecin généraliste) surveille :

- La croissance staturale et pondérale (incluant l'IMC),
- La tension artérielle,
- La recherche des signes d'hyperandrogénie ;
- L'adhésion au traitement ;
- Le traitement des infections intercurrentes courantes (gastro-entérite, infections ORL...) vérifie le doublement des doses d'hydrocortisone en cas de fièvre, d'infection intercurrente ;
- Le dépistage des signes de décompensation

TAKE HOME MESSAGES :

- ISA est une urgence diagnostique et thérapeutique.
- Pathologie rare chez l'enfant mais de conséquences fatales.
- L'insuffisance surrénalienne est la conséquence d'un déficit plus ou moins complet de la production et de la sécrétion des hormones du cortex surrénalien : glucocorticoïdes, minéralocorticoïdes et androgènes.

- L'insuffisance surrénalienne est suspectée devant un tableau clinique et biologique de base, puis affirmée par l'abaissement de la cortisolémie de 8 heures.
- Elle peut se révéler sur un mode aigu, situation plus fréquente chez l'enfant ou chronique.
- L'hyperplasie congénitale des surrénales est l'étiologie la plus fréquente.
- Les enfants qui ont un déficit en 11 bêta-hydroxylase ont un excès d'activité minéralo-corticoïde et des androgènes surrénaliens augmentés, ce qui provoque une hypertension, une hypokaliémie, et une virilisation.
- Le traitement est basé sur la supplémentation hormonale et sur la prévention des dé-compensations.

Bibliographie :

1. **L'insuffisance surrénalienne**
Collège nationale des pédiatres universitaires 2021 Page 184-189
2. **Insuffisance surrénale chez l'adulte et l'enfant**
Société française d'endocrinologie Item 245,2021
3. **Haute autorité de santé**
Protocole nationale de diagnostic et des soins sur l'hyperplasie congénitale des surrénales ,2011
4. **S. Menon □, J.-M. Kuhn**
Insuffisance surrénalienne, 2011
5. **L. Hizazi**
Hyperplasie congénitale chez l'enfant, Thèse n°89, 2018, UCD ,FMPM
6. **Andrew Calabria**
Hyperplasie congénitale des surrénales (provoquée par un déficit en 11 bêta-hydroxylase),le manuel MSD,2022
7. **Reznik Y, Barat P, Bertherat J, Bouvattier C, Castinetti F, Chabre O**
Consensus sur l'insuffisance surrénale de la SFE/SFEDP : introduction et guide. Ann Endocrinol (Paris), 2018;79(1):1-22.
8. **D. Khelifi, W. Debbabi, S. Soomauroo, I. Kharrat, S. Samet,**
Bloc enzymatique en 11 B hydroxylase : à propos de 14 cas, Annales d'Endocrinologie
Volume 81, Issue 4, 2020, Page 359.
9. **El-Maouche D, Arlt W, Merke DP**
Congenital adrenal hyperplasia. Lancet 390(10108):2194-2210, 2017
10. **Witchel SF**
Congenital adrenal hyperplasia. J Pediatr Adolesc Gynecol 30(5):520-534, 2017
11. **Nisticò D, Bossini B, Benvenuto S, Pellegrin MC, Tornese G.**
Pediatric Adrenal Insufficiency: Challenges and Solutions. Ther Clin Risk Manag. 2022;18:47-6

Une anomalie de différenciation sexuelle

Vignette clinique :

Un nourrisson, âgé de 1 mois, déclaré fille, issue d'un mariage consanguin de premier degré est ramenée aux urgences pédiatriques pour des diarrhées liquidiennes associées à des vomissements évoluant depuis une semaine dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état général.

A noter une notion de décès dans la fratrie par déshydratation.

L'examen clinique objective un nourrisson hypotonique, avec fontanelle déprimée, TA : 5/3, FC : 226bpm, FR : 60 cpm, SaO₂ : 99%, TRC > 3s, Dextro : 0.75 g/l, Taille : 50 cm (-2 DS), Poids : 3kg500 (-2DS), Diurèse conservée

Asthénique avec des yeux cernés, des muqueuses sèches et persistance du pli cutané.

Questions :

1. De quel tableau s'agit-il et quelle est votre conduite en urgence ?
2. Les photos suivantes illustrent l'examen des organes génitaux externes de notre patiente. Interprétez.



3. Le nourrisson a été stabilisé. Les résultats du bilan demandé sont revenus comme suit :

Bilan	Résultats
NFS	Hb : 17 g/dl, VGM : 90, TCMH : 27, Hématocrite : 57% GB : 17000/mm ³ PLQ : 190*10 ³ /mm ³
Gaj	0.76 g/dl
Ionogramme	NA ⁺ : 120 mmol/l, K ⁺ : 6.5mmol/l, RA : 15mmol/l.
Urée/Créat	Urée : 0.9 g/l / Créat : 15 mg/l

Quel est le diagnostic le plus probable ? Justifiez.

- Après avoir évoqué ce diagnostic, quelles modalités thérapeutiques instaurez-vous en urgence ?
- Quel est le bilan à demander pour confirmer votre hypothèse diagnostique ?
- Quelle est l'étiologie la plus fréquente chez l'enfant ?
- Quel est le bilan nécessaire pour étayer ce diagnostic ? Et quelles sont les anomalies retrouvées ?
- Quel traitement de fond instaurez-vous chez ce nourrisson ?

Réponses :

1. **Le nourrisson présente une déshydratation aigue tableau C devant la persistance du pli cutané, la fontanelle déprimée, la TA basse et le TRC prolongé**

CAT en Urgence :

- Hospitalisation.
 - 2 VVP.
 - Oxygénothérapie nasale.
 - Remplissage par du SS 0.9% 20 cc/kg en 20 min + surveillance de la FC, TA, TRC, état neurologique, Diurèse et signes de choc, à renouveler si échec.
 - Puis Relais par SG 5% 50 ml/kg/4h.
 - Demander : NFS, Ionogramme sanguin, Urée, Créat, GAJ.
2. **Les photos objectivent une anomalie de différenciation sexuelle classée stade 3 de Prader devant l'hypertrophie du clitoris, avec fusion des grandes lèvres, un sinus urogénital et absence de gonades**

- ✚ La classification de Prader permet de définir le phénotype génital en précisant le degré de virilisation des organes génitaux externes de la fille. Elle répertorie les différents cas d'intersexuation selon 5 types. Stade I : phénotype féminin avec minime hypertrophie clitoridienne et stade V : phénotype masculin avec hypospadias glandulaire et bourrelets génitaux vides.

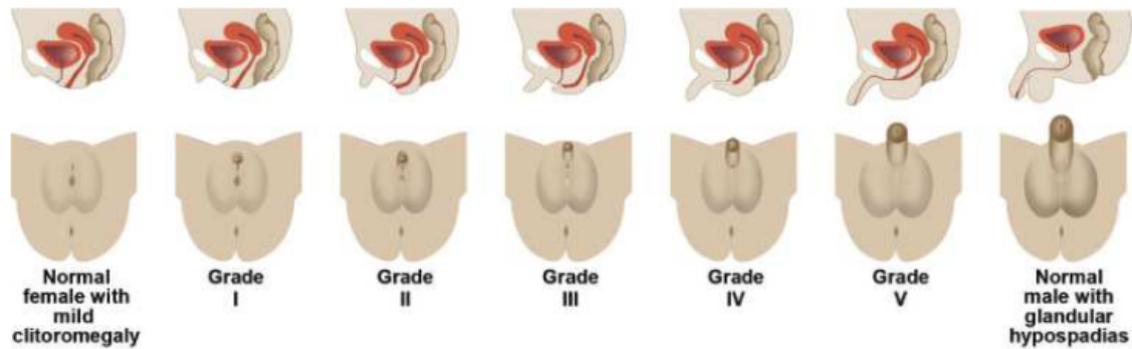


Illustration de la classification de Prader extraite de l'article de Moshiri M, Chapman T, Fechner PY et al. Evaluation and management of disorders of sex development : multidisciplinary approach to a complex diagnosis. RadioGraphics 2012 ;32 :1599-1618. (1)

- **Stade I** : hypertrophie du clitoris avec vulve normal (2 orifices périnéaux l'un antérieur, le méat urinaire, l'autre pré médian correspondant à l'hymen et absence de fusion labiale).
 - **Stade II** : hypertrophie du clitoris avec une fusion postérieure labiales (vestibule en entonnoir) avec possibilité de cathétériser l'orifice hyménéal.
 - **Stade III** : degré plus important d'hypertrophie clitoridienne avec un sinus uro génital et une fusion labiale quasi complète.
 - **Stade IV** : le méat urinaire est situé sur le trajet de l'organe péno-clitoridien souvent coudé. Fusion labiale complète.
 - **Stade V** : organe péno-clitoridien, méat urinaire à l'extrémité du phallus, des bourrelets génitaux fusionnés pseudo-scrotaux, sans gonades palpées.
 - **Pour les stades IV et V, seule la génitographie ou sono-génitographie peut mettre en évidence une cavité vaginale dont on précisera l'abouchement.**
3. Le diagnostic le plus probable est l'insuffisance surrénalienne aigue devant :
- **Antécédent de décès dans la fratrie par DHA**
 - **Cliniquement** : Déshydratation avec diurèse conservée, Hypo TA, Virilisation des organes génitaux externes

- **Biologiquement** : Hyponatrémie, Hyperkaliémie, Acidose métabolique, Tendance à l'hypoglycémie

4. Devant une insuffisance surrénalienne aiguë, les modalités thérapeutiques à entretenir en urgence :

- Réhydratation par sérum salé isotonique 100cc/kg/j+ électrolytes (Na⁺ , Ca, pas de K
- Si hyponatrémie profonde : SG 5% 100cc/kg/j+ électrolytes avec calcul du déficit sodique
- Nacl 10 à 15 mEq/kg/j
- Administration de l'hydrocortisone à dose de 2 à 4 mg/kg/6H (max=100mg/6h)
- Administration de fludrocortisone (minéralocorticoïde) par voie intramusculaire à raison de 2 mg/24h dans la forme avec perte de sel
- ECG +Kayexalate si signes électriques à dose de 1g/kg/j par voie orale

→Chez notre patiente :

- Réhydratation par du SS 350cc/j
- Nacl 35 mEq/j
- Hydrocortisone à dose de 7mg/6H en IV
- Fludrocortisone 2mg/j
- Kayexalate à dose de 3.5g/j

5. Le bilan de confirmation de l'insuffisance surrénalienne est :

- Cortisolémie de 8H
- Dosage de l'ACTH

6. L'étiologie la plus fréquente est : Hyperplasie congénitale des surrénales par déficit du 21-Hydroxylase

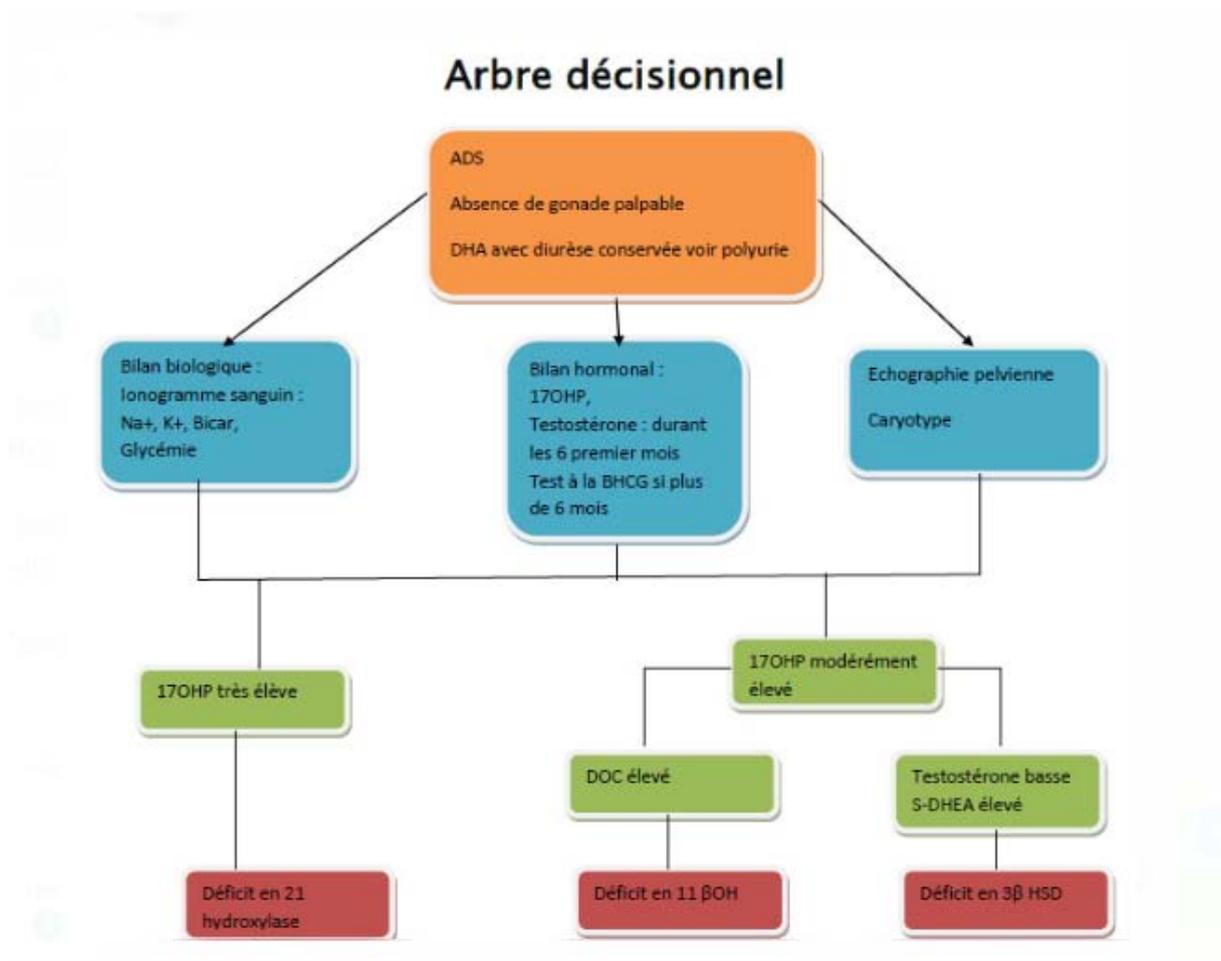
7. Le bilan nécessaire pour étayer ce diagnostic est :

- **Le bilan hormonal** : à réaliser de préférence avant le traitement sans attendre les résultats.
 - **Rénine** : Elevé
 - **Aldostérone** : Basse
 - **17-OH plasmatique** : Très élevé au-delà de 60 ng/ml
 - **Testostérone** : Elevé
 - **Echographie abdomino-pelvienne** : Surrénales augmentées de taille+ Organes génitaux internes féminins/ Sans anomalies
 - **Caryotype+ Biologie moléculaire** (Séquençage du gène CYP21 à la recherche des mutations responsables)
- 8. La prise en charge de l'HCS est multidisciplinaire** : pédiatre, chirurgien, endocrinologue, psychologue, généticien....
- A. Substitution hormonale à vie** :
- **Hydrocortisone** 10 à 20mg/m²/j en deux à trois prises.
 - **Fludrocortisone** 40 à 100 ug/j dans la forme classique avec perte de sel.
- B. Nacl 500mg*3/j par voie orale jusqu'à l'âge de deux ans.**
- Chez notre patiente** :
- Hydrocortisone 5mg/j en deux prises
 - Fludrocortisone 50 ug/j
 - Nacl 50mg*3/j
- C. Traitement chirurgical** : Réduction clitoridienne avec vaginoplastie dans la forme virilisante pure.
- D. Carte d'urgence**
- E. Education du patient et son entourage**
- F. Suivi** :
- Tous les 2 à 4 mois chez le nourrisson, 4 à 6 mois chez l'enfant.
 - Poids, taille, tension artérielle, examen général.

- Ionogramme sanguin : natrémie, kaliémie, bicarbonate, glycémie.
- S'assurer de l'observance du traitement.
- Ajuster la dose en cas de fièvre, infection, situation de stress.
- Guetter les complications : déshydratation, troubles de croissance, puberté précoce.

TAKE HOME MESSAGES :

- Les enfants atteints de déficit en 21-hydroxylase ont des degrés variables d'excès d'androgènes et environ 70% ont une forme avec perte de sel causée par une carence en aldostérone.
- Chez l'enfant de sexe féminin, l'excès d'androgène se manifeste généralement à la naissance par une ambiguïté des organes génitaux externes.
- Devant une déshydratation avec une diurèse conservée penser à l'insuffisance surrénalienne.
- Une déshydratation+ Hyponatrémie+ Hypoglycémie= ISA jusqu'à preuve du contraire.
- Un bronzé fatigué est une IS périphérique jusqu'à preuve du contraire.
- Le bilan biologique trouve : un cortisol bas, une ACTH élevée, une rénine élevée, et une aldostérone basse.
- Le dépistage à la naissance se fait par le dosage du 17-OH progestérone.
- Traiter par substitution en corticostéroïdes et parfois en minéralocorticoïdes.
- Une chirurgie reconstructive peut être nécessaire chez la fille.



Arbre décisionnel devant une ISA, Hyperplasie congénitale chez l'enfant, Thèse N 89, 2018, UCD, FMPP

Bibliographie :

1. L'insuffisance surrénalienne

Collège nationale des pédiatres universitaires 2021 Page 184-189

2. Insuffisance surrénale chez l'adulte et l'enfant

Société française d'endocrinologie Item 245,2021

3. Haute autorité de santé

Protocole nationale de diagnostic et des soins sur l'hyperplasie congénitale des surrénales ,2011

4. S. Menon □, J.-M. Kuhn

5. Insuffisance surrénalienne, 2011

6. L. Hizazi

Hyperplasie congénitale chez l'enfant, Thèse n°89, 2018, UCD ,FMPM

7. Andrew Calabria

Hyperplasie congénitale des surrénales (provoquée par un déficit en 11 bêta-hydroxylase),le manuel MSD,2022

8. Reznik Y, Barat P, Bertherat J, Bouvattier C, Castinetti F, Chabre O

Consensus sur l'insuffisance surrénale de la SFE/SFEDP : introduction et guide. Ann Endocrinol (Paris), 2018;79(1):1-22.

9. D. Khelifi, W. Debbabi, S. Soomauroo, I. Kharrat, S. Samet,

Bloc enzymatique en 11 B hydroxylase : à propos de 14 cas, Annales d'Endocrinologie
Volume 81, Issue 4, 2020, Page 359.

10. El-Maouche D, Arlt W, Merke DP

Congenital adrenal hyperplasia. Lancet 390(10108):2194-2210, 2017

11. Witchel SF

Congenital adrenal hyperplasia. J Pediatr Adolesc Gynecol 30(5):520-534, 2017

12. Nisticò D, Bossini B, Benvenuto S, Pellegrin MC, Tornese G.

Pediatric Adrenal Insufficiency: Challenges and Solutions. Ther Clin Risk Manag. 2022;18:47-6

Un Syndrome polyuro-polydipsique

Vignette clinique

Asmaa, âgée de 8 ans, se présente pour une soif intense et permanente à l'origine d'une polydipsie à raison de 2500ml/j avec une augmentation de la fréquence des mictions à raison de 6 à 8 fois par jour associée à une énurésie secondaire évoluant depuis deux mois dans un contexte d'amaigrissement.

Questions :

1. Quel syndrome présente notre patiente et comment le confirmer ?
2. Quels sont les éléments à rechercher lors de l'interrogatoire et l'examen clinique ?

La patiente ne présente aucun ATCD particulier.

L'examen clinique objective une patiente consciente stable sur le plan HD et respiratoire.

TA : 11/7, FC : 100 bpm, FR : 25 cpm, Poids : 17kg (-3DS), Taille : 119cm (-1DS), TRC < 3s,
T : 37.2°, Dextro : 0.96, Diurèse à 11cc/kg/h, BU : cétone- glucose- nitrite- leucocyte-

Pas de signes de déshydratation.

Le reste de l'examen somatique est sans particularités.

3. Quels sont les diagnostics à évoquer ?
4. Quels sont les examens à demander en première intention ?
5. Interprétez les anomalies retrouvées au bilan. (Voir annexe)
6. A ce stade, quelle serait votre prochaine étape dans la démarche diagnostique ?
7. Le diagnostic du diabète insipide a été retenu, quelle est le test thérapeutique à réaliser pour en déterminer le type ? Définissez-le et comment interprétez ses résultats ?
8. Le diagnostic de diabète insipide central est retenu chez notre patiente, quelles sont ses étiologies et quel est le bilan à demander ?
9. Quels sont les principes de la prise en charge du diabète insipide central ?

Annexe 1 : Résultats du bilan

Bilan	Résultats
Nfs,Pq	Hb : 13g/l Plq : 314000/mm ³ GB : 12570 /mm ³
GAJ	0.92g/l
Urée	0.22g/l
Créat	3mg/l
Ionogramme sanguin	Na : 137mmol/l K : 4.2mmol/l Chlorure : 104mmol/l RA : 0.1 mEq/l
Calcémie	97mg/l
Albumine	43g/l
Ionogramme urinaire	Na+ : 100.9mmol/l K+ : 1.14mmol/l Chlorure : 69.6mmol/l
ECBU	Négatif
Calciurie	10.4mg/l
Glycosurie	0.02g/l

Réponses :

1. Le syndrome que présente la patiente est le syndrome polyuro-polydipsique.

Il est confirmé en quantifiant la diurèse sup à 3ml/kg/h ou 50 ml/kg/j (\neq pollakiurie : augmentation de la fréquence des mictions avec une diurèse normale) et augmentation des apports liquidiens.

2. Les éléments à rechercher sont :

✚ A l'interrogatoire :

• **Antécédents personnels :**

- Consanguinité.
- Décès dans la fratrie.
- Antécédents particuliers durant la grossesse et la période néonatale.
- Antécédents infectieux (tuberculose, une méningite au méningocoque sarcoïdose).
- Traumatique (Traumatisme crânien).
- ATCDs neurochirurgicaux et tumoraux.
- ATCDs néphrologiques.

• **Antécédents familiaux.**

• **Cas similaires dans la famille.**

✚ A l'examen clinique :

- Signes de déshydratation
- Polypnée de Kusmul
- Signes de retard staturo-pondéral ou de retard pubertaire
- Signes de dysthyroïdie, d'insuffisance surrénalienne
- Anomalies à l'examen neurologique ou anomalies à l'examen clinique des autres appareils

3. Les diagnostics à évoquer devant un Syndrome polyuro-polydipsique sont :

- Diabète insipide central.

- Diabète insipide néphrogénique.
- Hypercalciurie.
- Insuffisance surrénale.
- Tubulopathie.
- HTA.
- Polydipsie primitive (potomanie).

4. Les examens à demander en première intention sont :

NFS, GAJ, Ionogramme sanguin et urinaire, Calcémie, Calciurie, Albumine, ECBU, urée, créât.

5. Les anomalies retrouvées sont :

- Hypo natriurie
- Osmolarité urinaire basse < 300 mosmol/l

NB : Osmolarité urinaire : (Natréiurie+Kaliurie)*2+Glycosurie+Urée

$$(100+1.14)*2+0.02+0.22= 202.5$$

→Il s'agit d'une polyurie hypo osmotique

6. Devant une polyurie hypo osmotique, il faut différencier entre une polydipsie primaire (potomanie) et un diabète insipide en réalisant :

- **Test de restriction hydrique en intra-hospitalier avec surveillance clinique et biologique étroite :**
 - Si osmolarité urinaire <300 mosmol/l diabète insipide
 - Si osmolarité urinaire >750 mosmol/l Polydipsie primaire
- **Dosage de la copeptine :** paramètre biochimique facilement dosable, c'est un nouvel outil utile au diagnostic étiologique d'un SPUPD, sans avoir recours au test de restriction hydrique
 - >3.53 pmol/l exclut tous les diabètes insipides centraux

➤ $<1.07\text{pmol/l}$ exclut l'ensemble des polydipsies primaires et retient un diabète insipide central

➤ Entre $1.07\text{--}3.53\text{ pmol/l}$ Recours au test de restriction hydrique

➔ Chez notre patiente l'osmolarité urinaire à la fin du test de restriction hydrique était $<300\text{ mosmol/l}$

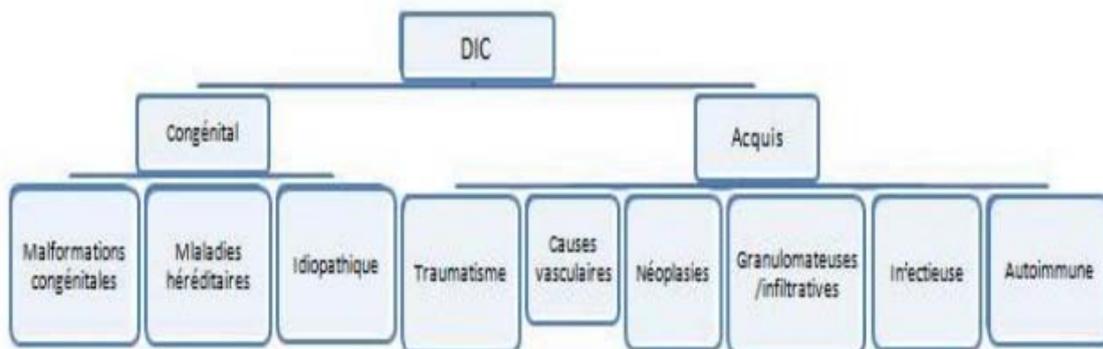
7. Le test à réaliser est le test à la vasopressine :

C'est un test thérapeutique réalisé pour différencier un diabète insipide central et périphérique. Il consiste à l'administration de la vasopressine à des doses usuelles en intranasal sous surveillance clinique (diurèse, besoins hydriques) et biochimique (Natrémie, osmolarité plasmatique, osmolarité urinaire), dans le diabète insipide central le syndrome polyuro-polydipsique disparaît

Interprétation :

- Osmolarité urinaire $<300\text{ mosmol/l}$: Diabète insipide néphrogénique
- Osmolarité urinaire $>750\text{ mosmol/l}$: Diabète insipide central complet
- Osmolarité urinaire entre $300\text{--}750\text{ mosmol/l}$: Diabète insipide central incomplet

✚ Les étiologies du diabète insipide centrale sont :



✚ **Le bilan étiologique à demander :**

- IRM hypothalamo-hypophysaire,
- Examen ophtalmologique
- Évaluation hormonale de l'axe hypothalamo-hypophysaire TSH, ACTH, Cortisolémie, IGF1 +/- Test de simulation de la sécrétion de GH
- +/- Dosage des marqueurs tumoraux (alpha foeto protéine, hcg)
- +/- PL +/- Radio thorax +/- Intra dermo réaction à la tuberculine +/- Recherche d'auto anticorps hypophysaires

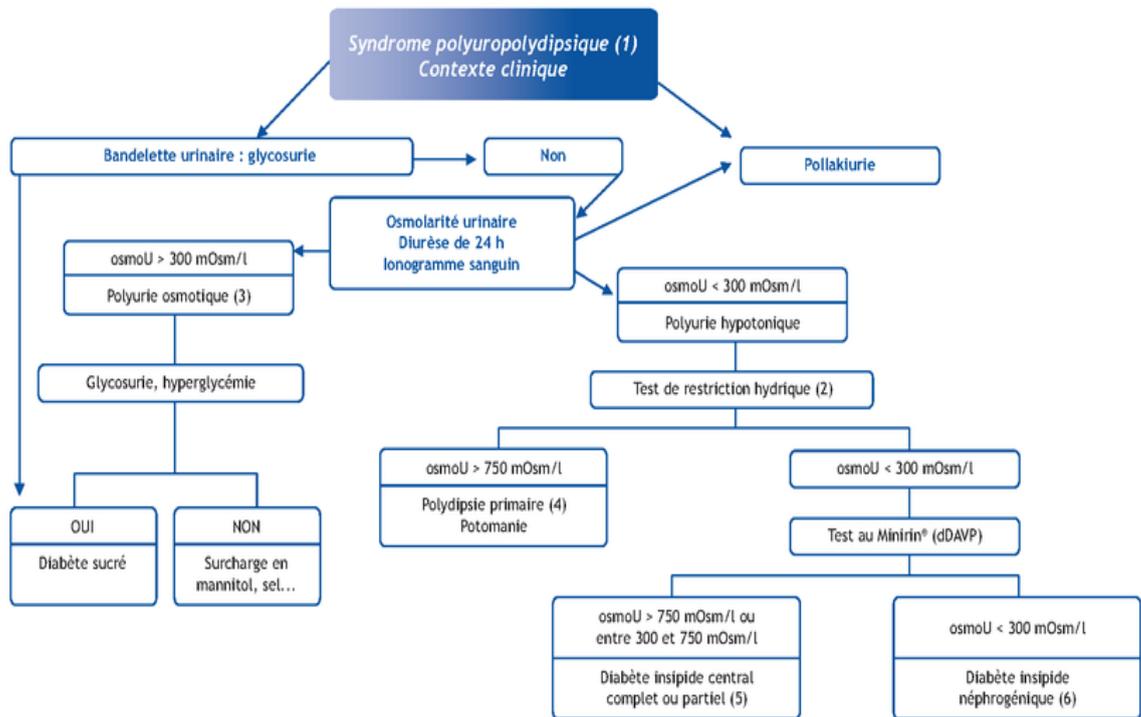
8. Les principes de la prise en charge du diabète insipide central sont :

- A. Hydratation adéquate
- B. Traitement du déficit hormonal : le traitement de choix est la desmopressine débutée au coucher par voie nasale (10-20 mg 1-2 x/jour) ou orale (0,1-1,2 mg/jour en 2- 4 prises)
- C. Si le patient présente une insuffisance antéhypophysaire associée, une éventuelle supplémentation hormonale est alors nécessaire.
- D. Traitement étiologique :
 - Neurochirurgie, radiothérapie, chimiothérapie : cause tumorale et compressive.
 - Maladie de système, infectieuse : ttt de la pathologie sous jacente.

TAKE HOME MESSAGES :

- Le diabète insipide central est causé par un déficit en vasopressine qui diminue la capacité des reins à réabsorber l'eau, ce qui entraîne une polyurie massive (3 à 30 L/jour).
- La cause peut être une maladie génétique primitive ou diverses tumeurs, des lésions d'infiltration, des blessures ou des infections qui affectent le système hypothalamo-hypophysaire.

- Diagnostiquer par test de privation d'eau ; les patients ne peuvent concentrer au maximum l'urine après une déshydratation, mais ils peuvent concentrer l'urine après avoir reçu de la vasopressine exogène.
- Des taux bas de vasopressine font le diagnostic, mais les taux de vasopressine sont difficiles à mesurer, et le test n'est pas partout disponible.
- Traiter toute cause pouvant être traitée et administrer de la desmopressine, un analogue synthétique de la vasopressine.
- Les signes cliniques peuvent se manifester avant que des lésions tumorales n'apparaissent à l'IRM initiale. Il est donc essentiel de réaliser une IRM hypophysaire tous les 3 à 6 mois avant de confirmer le diagnostic d'un DIC idiopathique



© 2011 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. Avec le soutien institutionnel de Blédina

Démarche diagnostique devant un syndrome polyuro-polydipsique, par C. Rousset-Rouvière et M. Tsimaratos ,pas à pas en Pédiatrie 2017

Bibliographies :

1. **T Petitclerc,**
Syndrome polyuro-polydipsique, EMC – Néphrologie,
Volume 1, Issue 2, 2004, Pages 35-43, ISSN 1638-6248.
2. **C. Rousset-Rouvière, M. Tsimaratos**
Démarche diagnostique devant un syndrome polyuro-polydipsique,
Pas à pas en pédiatrie 2017
3. **Mishra, Garima; Chandrashekhar, Sudha Rao.**
Management of diabetes insipidus in children. Indian Journal of Endocrinology and Metabolism
15(Suppl3):p S180-S187, September 2011.
4. **D. Morin**
Pathologies du récepteur V2 de la vasopressine : diabète insipide néphrogénique congénital et
syndrome d'anti diurèse inappropriée néphrogénique, 2016
5. **BENGHABRIT CHAIMAA**
LE DIABÈTE INSIPIDE CENTRAL EN PÉDIATRIE, thèse N°192/2017, UCA, faculté de médecine et de
pharmacie Marrakech
6. **L. Bonnet, E. Marquant, J. Fromonot, A. Godefroy, M. Vierge, I. Hamouda, et al**
Copeptine chez l'enfant: aide à la démarche diagnostique devant un syndrome polyuro-
polydipsique et description de normes pédiatriques,
Annales d'Endocrinologie, Volume 82, Issue 5, 2021.
7. **John D. Carmichael**
Diabète insipide central : diagnostic et prise en charge, le manuel MSD, 2021.



CONCLUSION



La pédiatrie est une discipline riche et variée avec un raisonnement clinique particulier différent de celui de l'adulte. L'enfant n'est pas un adulte en miniature. Les urgences endocriniennes en constituent une partie importante et essentielle qui doit être assimilée par tout praticien : étudiant, médecin généraliste, résident en formation et spécialiste.

Dans cette perspective, ce travail a été réalisé afin d'orienter et d'améliorer le raisonnement clinique face à des situations fréquentes d'urgence endocrinienne pédiatrique traitée au niveau du service de pédiatrie B, tout en adoptant une nouvelle approche : cas cliniques corrigés et commentés.

Nous souhaitons à travers ce vademécum d'offrir un support pédagogique riche en conduites diagnostiques et thérapeutiques qui permettra de répondre aux besoins de tout personnel de santé.



LIMITES



Bien que l'objectif de cet outil pédagogique soit de faciliter la compréhension, de simplifier la prise en charge pratique et le raisonnement clinique en automatisant certaines procédures, il est crucial de maintenir une perspective critique. En effet, il a été essentiel de constamment remettre en question nos pratiques, de vérifier les directives en consultant des sources de référence, de rester à jour avec les dernières recommandations, d'apprendre à évaluer chaque cas individuellement, de solliciter l'avis de nos collègues et de prendre en compte d'autres facteurs.

Les urgences endocriniennes pédiatriques sont multiples et variées. Ce travail traite uniquement les situations les plus courantes dans la pratique quotidienne.

Cette version de l'outil est donc destinée à évoluer avec le temps et à être mise à jour en fonction des avancées médicales les plus récentes, voire à inclure de nouveaux sujets non encore traités.

أقسِمُ بِاللَّهِ الْعَظِيمِ

أَن أُرَاقِبَ اللَّهَ فِي مِهْنَتِي.

وَأَن أَصُونَ حَيَاةَ الْإِنْسَانِ فِي كَافَّةِ أَطْوَارِهَا فِي كُلِّ الظُّرُوفِ

وَالْأَحْوَالِ بِإِذْنِ اللَّهِ وَسَعْيِي فِي انْقَاذِهَا مِنَ الْهَلَاكِ وَالْمَرَضِ

وَالْأَلَمِ وَالْقَلْقِ.

وَأَن أَحْفَظَ لِلنَّاسِ كِرَامَتَهُمْ، وَأَسْتُرَ عَوْرَتَهُمْ، وَأَكْتُمَ سِرَّهُمْ.

وَأَن أَكُونَ عَلَى الدَّوَامِ مِنْ وَسَائِلِ رَحْمَةِ اللَّهِ، بِإِذْنِ رِعَايَتِي الطَّبِيبَةَ لِلْقَرِيبِ وَالْبَعِيدِ،

لِلصَّالِحِ وَالطَّالِحِ، وَالصَّدِيقِ وَالْعَدُوِّ.

وَأَن أَثَابِرَ عَلَى طَلْبِ الْعِلْمِ، وَأَسَخَّرَهُ لِنَفْعِ الْإِنْسَانِ لَا لِأَدَائِهِ.

وَأَن أُوقِّرَ مَنْ عَلَّمَنِي، وَأُعَلِّمَ مَنْ يَصْغُرَنِي، وَأَكُونَ أَخَا لِكُلِّ زَمِيلٍ فِي الْمِهْنَةِ الطَّبِيبَةِ

مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبِرِّ وَالتَّقْوَى.

وَأَن تَكُونَ حَيَاتِي مِصْدَاقَ إِيمَانِي فِي سِرِّي وَعَلَانِيَتِي،

نَقِيَّةً مِمَّا يُشِينُهَا تَجَاهَ اللَّهِ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

وَاللَّهُ عَلَى مَا أَقُولُ شَهِيدٌ

دليل علمي للحالات الاستعجالية في طب الغدد الصماء للأطفال

الاطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم ... / 11 / 2023
من طرف

السيد : محمد هلالي

المزداد 10/05/1997 بومالين دادس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية

دليل علمي-مستعجلات-مصلحة طب الاطفال ب -حالات سريرية

اللجنة

الرئيس

م.بوسكراوي

السيد

أستاذ في طب الأطفال

إ.إيت الصاب

السيدة

المشرف

أستاذة في طب الأطفال

غ.درايس

السيدة

الحكام

أستاذة في طب الأطفال

ه.ناصر

السيدة

أستاذة في طب الأطفال