

Il y'a peu d'études contrôlées dans la littérature qui fournissent une évaluation objective de l'efficacité des médicaments disponibles chez l'enfant. L'efficacité de l'ibuprofène, à la posologie de 10 mg/kg par prise, a été montrée par deux études contrôlées contre placebo; celle du paracétamol, à la posologie de 15 mg/kg par prise, par une seule étude. Tous deux ont peu d'effets indésirables. Le mésilate de dihydroergotamine pourrait avoir une efficacité lors des accès sévères, en prescription *per os* (20 à 40 µg/kg), mais il n'y a pas d'étude contre placebo à grande échelle. Parmi les triptans, c'est le sumatriptan en solution pour pulvérisation nasale dont l'efficacité est la mieux établie. L'effet indésirable le plus fréquent est une perturbation transitoire du goût.

En pratique, à tout âge, le traitement doit faire appel à l'ibuprofène à la posologie de 10 mg/kg par prise. Cette médication peut être renouvelée une fois et au plus tôt 2 heures après la première prise.

À partir de 12 ans, le sumatriptan en spray nasal (Imigrane® SPN) peut être prescrit à la posologie d'une pulvérisation nasale (10 ou 20 mg), renouvelable une seule fois et pas moins de 2 heures après la première prise.

Le traitement de l'accès migraineux constitue l'un des éléments du traitement de la migraine de l'enfant, mais il doit être associé obligatoirement à des règles de vie quotidienne. Ces conseils d'hygiène de vie concernent les habitudes quotidiennes de l'enfant, ce qui permettra l'éviction des facteurs déclenchants.

Concernant le traitement de fond (fig. 1), il ne doit jamais être institué en première intention. Si les épisodes migraineux se répètent, il est indispensable de proposer à l'enfant d'effectuer un relevé des épisodes migraineux sur un agenda durant une période de 3 mois minimum, pour pouvoir ana-

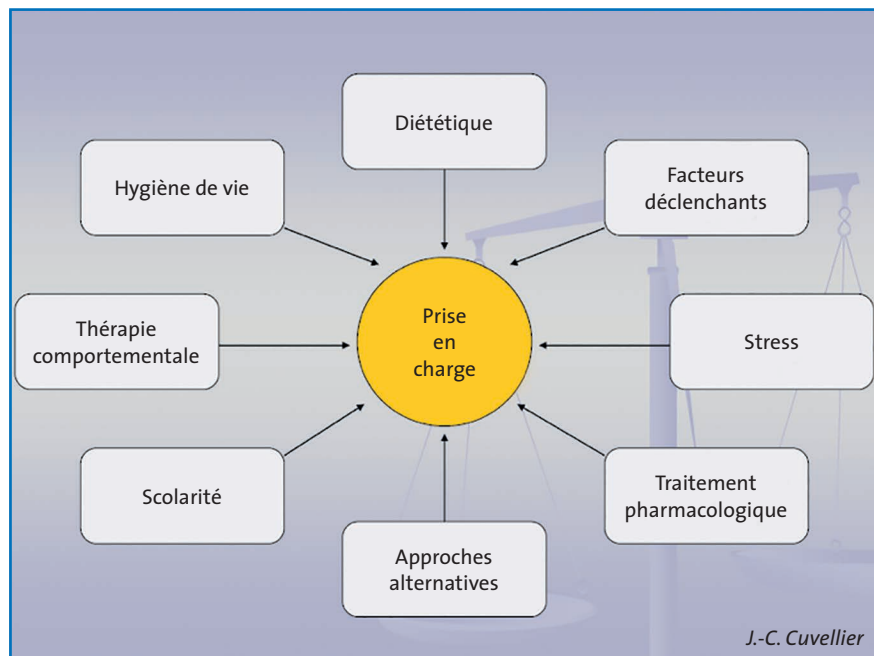


FIG. 1 : Prise en charge de l'enfant migraineux.

lyser au mieux leur fréquence de survenue, leur durée, leur intensité, leurs caractéristiques topographiques et les circonstances déclenchantes. Si le retentissement sur la vie quotidienne de l'enfant et notamment la vie scolaire est important, on fera appel à des traitements préventifs.

En fonction de la fréquence des crises et du profil psychologique de l'enfant, on pourra faire appel à ces thérapeutiques préventives non médicamenteuses : techniques de relaxation, de *training* autogène, d'autohypnose, de conditionnement (*biofeedback*), de techniques cognitivo-comportementales (TCC), suivi psychothérapique.

Pour en savoir plus

- CUVELLIER JC, JORIOT S, AUVIN S, VALLÉE L. Traitement médicamenteux de l'accès migraineux chez l'enfant. *Arch Pédiatr*, 2005;316-325.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

Filière maladie rare : pourquoi ? Pour qui ?

B. CHABROL

Filière G2M, Centre de référence de maladies héréditaires du métabolisme
Hôpital d'Enfants, CHU de la Timone, MARSEILLE.

Une maladie est dite rare lorsqu'elle atteint moins d'une personne sur 2000. Les maladies sont rares mais les malades sont fréquents si l'on tient compte de la prévalence cumulée de ces pathologies. Véritable enjeu de santé publique avec environ 3 millions de personnes atteintes en France, les maladies rares ont fait l'objet de deux plans nationaux de santé publique successifs depuis 10 ans. On compte près de 7000 maladies rares.

>>> Le premier Plan national maladies rares (2005-2008) a permis d'améliorer l'accès au diagnostic et à la prise en charge des personnes atteintes de maladie rare,

QUESTIONS FLASH

grâce à la mise en place de 131 Centres de référence maladies rares labellisés (CRM), et l'identification de 500 centres de compétences rattachés aux CRM offrant un appui pour la prise en charge de proximité.

>>> **Le second Plan national maladies rares** (2011-2014) a permis la constitution de filières de santé maladies rares qui couvre un champ large et cohérent de maladies rares, soit proches dans leurs manifestations, leurs conséquences ou leur prise en charge, soit responsables d'une atteinte du même organe ou système.

>>> **La Filière G2M** (filière de santé "maladies héréditaires du métabolisme" [MHM]), labellisée en 2014, comprend : dix Centres de référence, trois Centres de compétence, un réseau de laboratoires et différentes associations de patients atteints de MHM.

Les MHM sont des maladies génétiques touchant une voie métabolique de l'organisme. Ces maladies (plus de 500 sont identifiées à l'heure actuelle) sont classiquement séparées en trois groupes :

- les maladies par intoxication,
- les maladies par déficits énergétiques,
- les maladies liées aux anomalies du métabolisme des molécules complexes.

Les MHM nécessitent un diagnostic et une prise en charge précoce, et font l'objet de traitements de plus en plus nombreux (traitements nutritionnels, médicamenteux, par enzymothérapie substitutive, par molécule chaperonne, par thérapie génique...).

Ces maladies touchent un très grand nombre de patients (enfants comme adultes), et nécessitent une prise en charge multidisciplinaire coordonnée et homogène sur l'ensemble du territoire, garant d'une réelle équité de l'accès aux soins des malades. La filière concerne ainsi plus de 11 000 patients,

suis à ce jour au sein des différents centres.

L'intérêt de cette filière est :

- de définir une stratégie et des protocoles de prise en charge thérapeutique,
- de définir et diffuser des protocoles de prise en charge, en lien avec la HAS et en lien avec les registres européens actuel;
- de coordonner des travaux de recherche;
- de participer à la surveillance épidémiologique;
- de participer à des actions de formation et d'information pour les professionnels de santé, les malades et leurs familles;
- d'animer et coordonner les réseaux de correspondants sanitaires et médico-sociaux;
- faire office de réseau d'expertise nationale, notamment pour les services médicaux des Caisses d'assurance maladie;
- d'être des interlocuteurs privilégiés pour les tutelles et les associations de malades...

Troubles aigus de la marche chez l'enfant : comment reconnaître une urgence neurologique

B. CHABROL

Service de Neurologie pédiatrique, Hôpital d'Enfants, CHU de la Timone, MARSEILLE.

Les troubles de la marche et de l'équilibre constituent un motif fréquent de consultation après l'âge de 1 an. Comme dans tout examen en pédiatrie, l'interrogatoire doit être soigneux, précisant les antécédents familiaux, en particulier l'âge de la marche de la fratrie et des parents.

Les antécédents personnels seront soigneusement notés, sans oublier les circonstances de la grossesse et de l'accouchement. Le développement psychomoteur des premières années de vie sera également précisé.

L'orientation diagnostique sera basée sur les circonstances de survenue, les signes d'examen tenant compte des symptômes neurologiques et/ou extra-neurologiques associés. Cet examen permettra de guider au mieux les explorations complémentaires.

On peut ainsi distinguer différents types d'anomalies de la marche chez l'enfant :

Troubles de la marche secondaire à un déficit moteur

>>> **En cas de déficit moteur bilatéral**, une polyradiculonévrite aiguë type Guillain-Barré peut être évoquée, en particulier s'il existe des douleurs à l'étirement des membres inférieurs et une abolition des réflexes ostéotendineux, une myélopathie aiguë à la phase initiale avec une atteinte sphinctérienne et des rachialgies, une compression médullaire aiguë. Il ne faut pas non plus sous-estimer la possibilité d'une myosite dans le cadre d'une infection virale.

>>> **En cas de déficit moteur unilatéral ou asymétrique**, on peut évoquer une hémiplégie aiguë de l'enfant dans le cadre d'un accident vasculaire cérébral de l'enfant, un déficit post-critique et également un pseudo-déficit lié à une fracture.

Troubles de la marche en rapport avec une spasticité

La démarche spastique chez l'enfant ne présente pas de particularité par rapport à l'adulte. On peut observer