

#001

Généralités — particularités hématologiques de l'enfant



Les valeurs normales de l'hémogramme varient considérablement avec l'âge chez l'enfant, rendant indispensable l'interprétation systématique selon des normes pédiatriques adaptées.

Wikimedia Commons (CC)

- Valeurs physiologiques de l'hémogramme très différentes de l'adulte et évolutives avec l'âge : polyglobulie relative à la naissance, anémie physiologique du nourrisson vers 2-3 mois, lymphocytose relative du jeune enfant.
- Spectre des hémopathies pédiatriques dominé par les leucémies aiguës (1re cause de cancer de l'enfant) et par les cytopénies constitutionnelles ou auto-immunes, contrairement à la prédominance des hémopathies chroniques chez l'adulte.
- Toute anomalie hématologique chez l'enfant doit faire évoquer systématiquement une cause constitutionnelle/génétique en plus des causes acquises, du fait de la fréquence relative des syndromes héréditaires à cet âge.

#002

Anémies de l'enfant — carentielles et constitutionnelles



La carence martiale, favorisée par une alimentation lactée exclusive prolongée ou une diversification alimentaire inadaptée, reste la cause la plus fréquente d'anémie chez le jeune enfant.

Wikimedia Commons (CC)

- Carence martiale : cause la plus fréquente d'anémie chez le nourrisson et le jeune enfant, favorisée par une diversification alimentaire tardive ou une consommation excessive de lait de vache (> 500 mL/j après 1 an).
- Anémie de Fanconi et autres syndromes d'insuffisance médullaire constitutionnelle : à évoquer devant une anémie associée à des malformations, un retard de croissance ou des antécédents familiaux évocateurs.
- Sphérocytose héréditaire : anémie hémolytique chronique la plus fréquente d'origine constitutionnelle en Europe, transmission autosomique dominante, diagnostic par étude de la résistance globulaire ou cytométrie en flux (EMA-binding test).
- Déficit en G6PD : hémolyse aiguë déclenchée par certains médicaments, aliments (fèves) ou infections, particulièrement fréquent dans les populations méditerranéenne, africaine et asiatique.

#003

Anémie de Blackfan-Diamond et érythroblastopénies



L'anémie de Blackfan-Diamond, érythroblastopénie constitutionnelle rare révélée dans la première année de vie, s'associe souvent à des malformations et nécessite une prise en charge spécialisée précoce.

Wikimedia Commons (CC)

- Anémie de Blackfan-Diamond : ribosomopathie constitutionnelle rare, révélée typiquement avant l'âge d'un an par une anémie macrocytaire arégénérative isolée, avec érythroblastopénie médullaire caractéristique.
- Malformations associées dans environ 40-50 % des cas : anomalies du pouce, petite taille, malformations craniofaciales, cardiaques ou rénales — orientant vers le diagnostic devant une anémie isolée du nourrisson.
- Érythroblastopénie transitoire de l'enfant (ETE) : forme acquise, plus fréquente, survenant chez l'enfant plus âgé (1-4 ans) après un épisode viral, régressant spontanément en quelques semaines — diagnostic différentiel important.
- Corticothérapie en première intention dans l'anémie de Blackfan-Diamond, avec dépendance transfusionnelle et surveillance de la surcharge en fer en cas de corticorésistance.

#004

Leucémie aiguë lymphoblastique de l'enfant



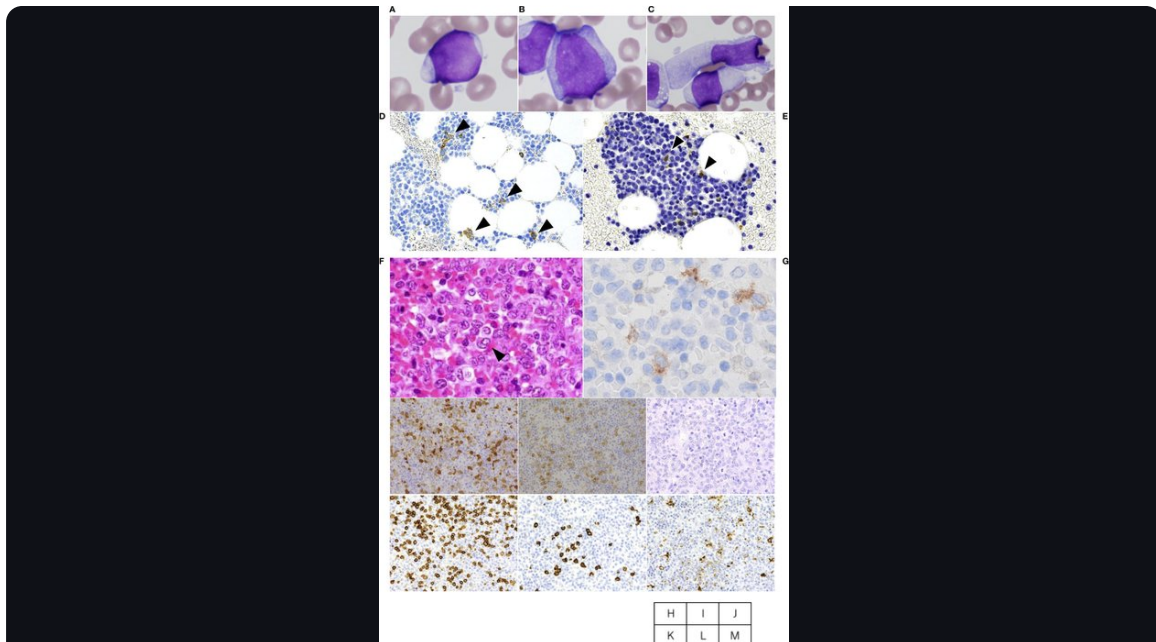
La leucémie aiguë lymphoblastique, cancer pédiatrique le plus fréquent avec un pic d'incidence entre 2 et 5 ans, bénéficie aujourd'hui de taux de guérison dépassant 85-90 % grâce aux protocoles actuels.

Wikimedia Commons (CC)

- Cancer le plus fréquent de l'enfant (~30 % des cancers pédiatriques), pic d'incidence entre 2 et 5 ans, présentation clinique dominée par le syndrome tumoral et l'insuffisance médullaire (pâleur, fièvre, purpura, douleurs osseuses).
- Stratification pronostique basée sur l'âge, la leucocytose initiale, l'immunophénotype (B versus T), la cytogénétique (hyperdiploïdie de bon pronostic, t(9;22) de mauvais pronostic) et la réponse précoce au traitement (maladie résiduelle).
- Protocoles de chimiothérapie multi-phases (induction, consolidation, entretien prolongé sur 2-3 ans) avec prophylaxie systématique de l'atteinte neuroméningée par méthotrexate intrathécal.
- Excellent pronostic global (survie à 5 ans > 85-90 %), faisant de la LAL de l'enfant l'un des plus grands succès de l'oncologie moderne — CAR-T cells disponibles dans les formes réfractaires/en rechute.

#005

Leucémie aiguë myéloblastique de l'enfant



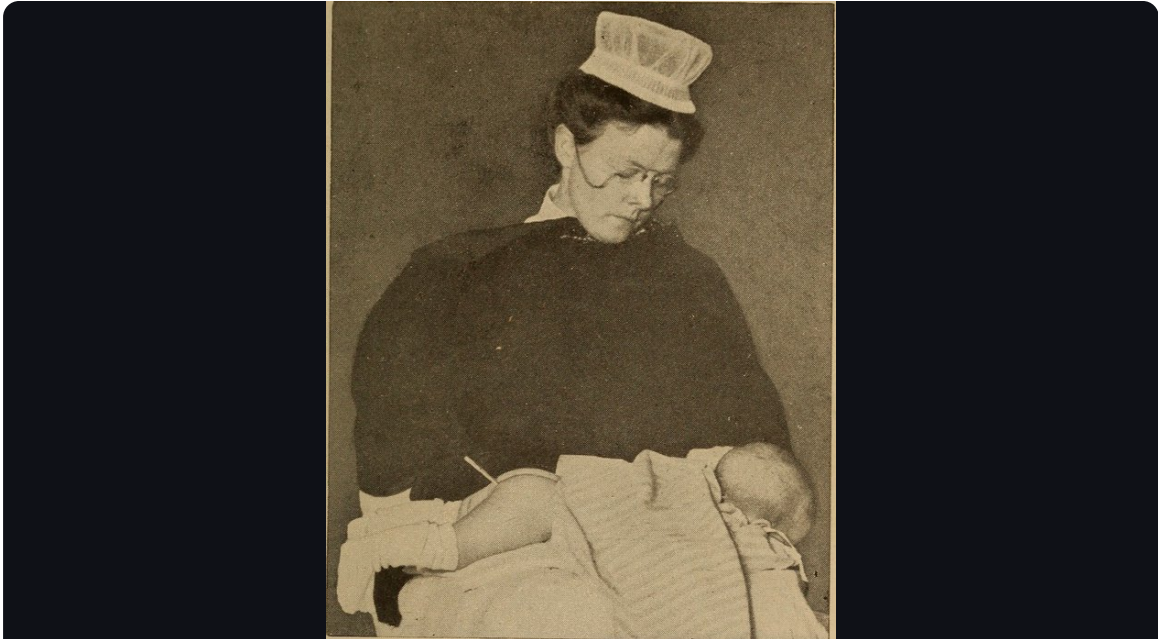
Moins fréquente que la LAL mais généralement de pronostic plus réservé, la leucémie aiguë myéloblastique de l'enfant nécessite une chimiothérapie plus intensive et parfois une allogreffe.

Wikimedia Commons (CC)

- Représente environ 15-20 % des leucémies aiguës de l'enfant, incidence relativement stable avec l'âge (contrairement au pic net de la LAL), pronostic globalement moins favorable que la LAL.
- Forme particulière : leucémie aiguë promyélocytaire (LAM3), urgence hémorragique par CIVD associée, mais excellent pronostic sous traitement par acide tout-trans-rétinoïque (ATRA) et trioxyde d'arsenic.
- Association fréquente à des syndromes constitutionnels chez l'enfant : trisomie 21 (risque x150 de LAM, forme particulière transitoire du nouveau-né), syndromes de prédisposition (GATA2, syndrome de Li-Fraumeni).
- Chimiothérapie intensive (cures d'induction et de consolidation à haute dose de cytarabine), allogreffe de CSH réservée aux formes à haut risque cytogénétique ou en 2e rémission.

#006

Neutropénies de l'enfant



Les neutropénies de l'enfant recouvrent un large spectre étiologique, de la neutropénie auto-immune bénigne du nourrisson aux neutropénies congénitales sévères exposant à un risque infectieux majeur.

Wikimedia Commons (CC)

- Neutropénie auto-immune primitive du nourrisson : cause la plus fréquente de neutropénie chronique isolée chez le jeune enfant, évolution bénigne et spontanément résolutive avant 3-4 ans dans la grande majorité des cas.
- Neutropénies congénitales sévères (syndrome de Kostmann et apparentés) : mutations génétiques (ELANE le plus souvent), neutropénie profonde permanente dès la naissance, risque infectieux bactérien sévère et précoce.
- Traitement par G-CSF au long cours dans les formes congénitales sévères, avec surveillance régulière du risque d'évolution vers un syndrome myélodysplasique ou une leucémie myéloïde à long terme.
- Neutropénies cycliques : oscillation périodique (environ toutes les 3 semaines) du taux de polynucléaires, mutation ELANE également, épisodes fébriles et aphtes buccaux récurrents typiques rythmant le cycle.

#007

Thrombopénies néonatales et de l'enfant



La thrombopénie néonatale allo-immune, par passage transplacentaire d'anticorps maternels dirigés contre un antigène plaquettaire fœtal, expose au risque le plus redouté d'hémorragie intracrânienne néonatale.

Wikimedia Commons (CC)

- Thrombopénie néonatale allo-immune (TNAI) : équivalent plaquettaire de l'allo-immunisation Rhésus, anticorps maternels anti-HPA-1a le plus souvent, pouvant toucher le premier enfant (contrairement à l'allo-immunisation érythrocytaire).
- Risque principal : hémorragie intracrânienne néonatale, pouvant survenir in utero — dépistage et surveillance rapprochée en cas d'antécédent lors d'une grossesse précédente.
- Thrombopénie néonatale transitoire secondaire fréquente : pré-éclampsie maternelle, infection materno-fœtale, asphyxie périnatale — causes bien plus fréquentes que la TNAI, à distinguer par le contexte.
- Transfusion de plaquettes compatibles (HPA-1a négatives si TNAI confirmée) en cas de thrombopénie sévère symptomatique, en urgence si signe hémorragique.

#008

Purpura thrombopénique immunologique de l'enfant



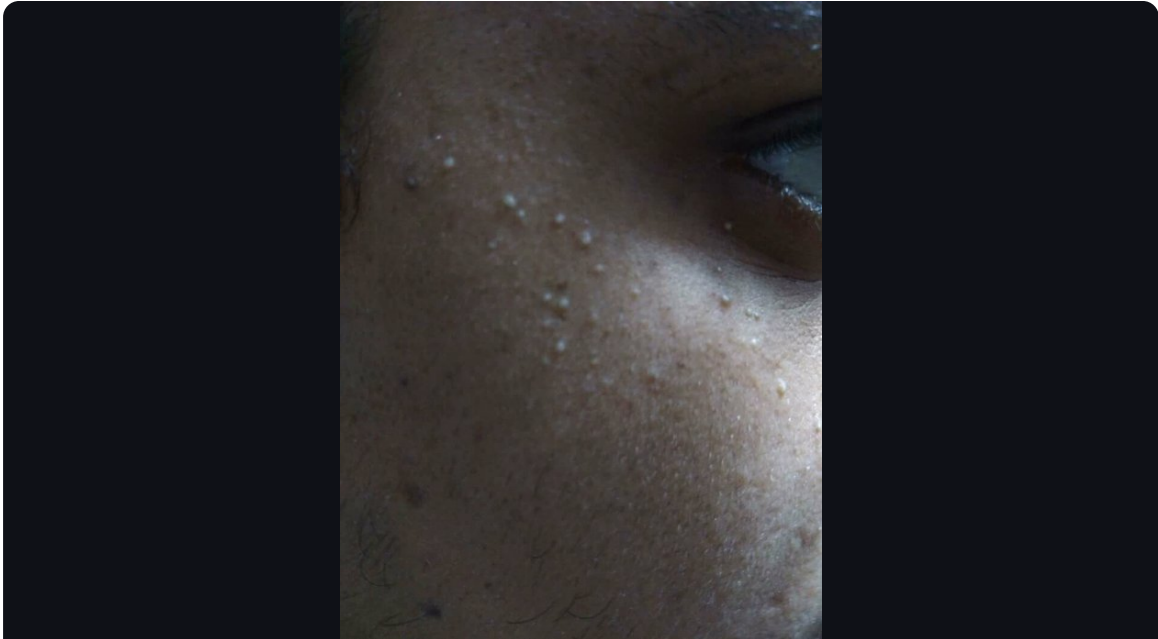
Le PTI de l'enfant survient typiquement dans les semaines suivant une infection virale banale et évolue le plus souvent spontanément vers la guérison en quelques semaines à quelques mois.

Wikimedia Commons (CC)

- Contexte typique : enfant de 2 à 6 ans, apparition brutale d'un purpura pétéchial et d'ecchymoses 1 à 4 semaines après une infection virale banale (voies respiratoires, éruption), sans altération de l'état général.
- Évolution spontanément favorable dans 70-80 % des cas en quelques semaines à 6 mois (PTI aigu de l'enfant), contrastant avec la chronicité plus fréquente du PTI de l'adulte.
- Abstention thérapeutique privilégiée en l'absence de syndrome hémorragique sévère, quel que soit le chiffre plaquettaire, conformément aux recommandations actuelles — évite les effets secondaires inutiles des traitements.
- Traitement (IgIV ou corticoïdes courts) réservé aux formes avec saignement significatif ou avant un geste à risque ; splénectomie exceptionnelle chez l'enfant du fait du risque infectieux à long terme.

#009

Histiocytoses langerhansiennes

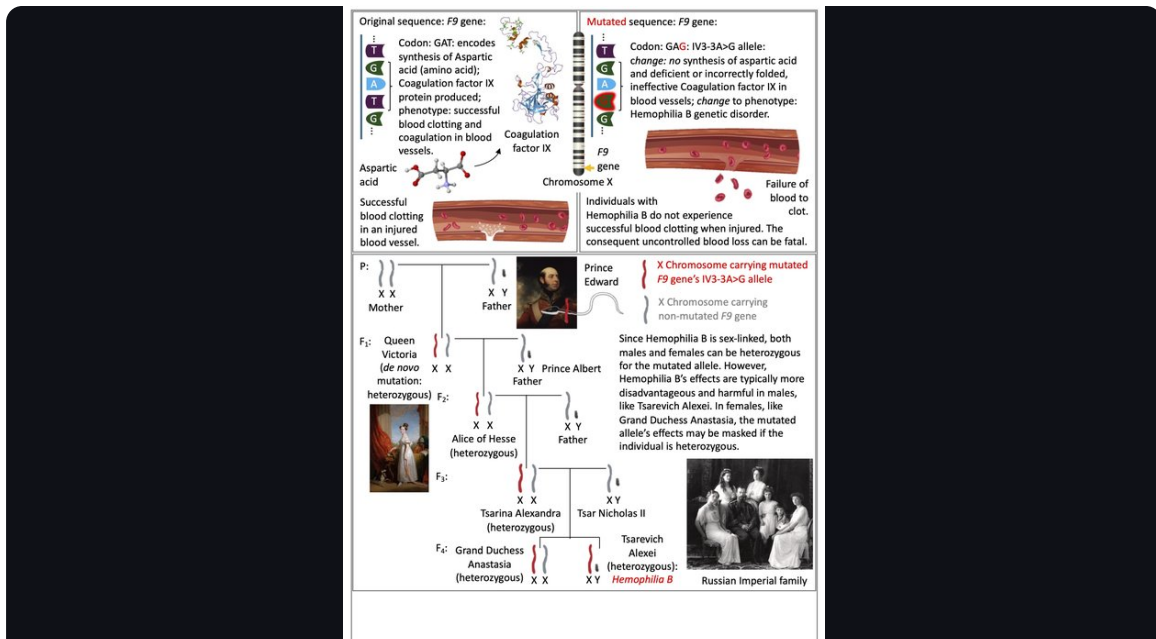


L'histiocytose langerhansienne, prolifération clonale de cellules dendritiques, présente un spectre clinique très variable allant de la lésion osseuse isolée à l'atteinte multisystémique sévère du nourrisson.

Wikimedia Commons (CC)

- Spectre clinique très large : lésion osseuse lytique isolée (forme la plus fréquente et la plus bénigne) à atteinte multisystémique (peau, os, ganglions, foie, rate, moelle) potentiellement grave chez le nourrisson.
- Mutation BRAF V600E retrouvée dans environ 50-60 % des cas, ouvrant la voie à des thérapies ciblées (inhibiteurs de BRAF) dans les formes réfractaires ou multisystémiques sévères.
- Bilan d'extension systématique devant toute lésion : radiographies du squelette ou TEP-scanner, échographie abdominale, bilan hépatique — pour distinguer forme localisée et forme disséminée, déterminant le pronostic.
- Atteinte de l'axe hypothalamo-hypophysaire possible (diabète insipide révélateur ou tardif) — surveillance endocrinienne au long cours indispensable même après guérison apparente.

Hémophilie et maladie de Willebrand chez l'enfant



L'hémophilie se révèle typiquement chez le petit garçon par des hémarthroses ou des hématomes disproportionnés survenant dès l'acquisition de la marche, motivant un bilan d'hémostase spécialisé.

Wikimedia Commons (CC)

- Hémophilie A (déficit facteur VIII) et B (déficit facteur IX) : transmission liée à l'X, touchant essentiellement les garçons, révélation typique par hémarthroses et hématomes dès l'acquisition de la marche.
- Prophylaxie par injections régulières de facteur substitutif (ou émicizumab, anticorps bispécifique sous-cutané pour l'hémophilie A) instaurée précocement pour prévenir l'arthropathie hémophilique chronique.
- Maladie de Willebrand : trouble constitutionnel de l'hémostase le plus fréquent (transmission autosomique, touchant les deux sexes), révélée par épistaxis, ecchymoses et ménorragies chez l'adolescente.
- Éducation thérapeutique précoce des familles (carnet de soins, contre-indications aux injections intramusculaires et à l'aspirine) essentielle pour prévenir les complications hémorragiques évitables.

#011

Urgences hématologiques pédiatriques



Toute fièvre chez un enfant en aplasie post-chimiothérapie constitue une urgence absolue nécessitant une antibiothérapie empirique immédiate, sans attendre les résultats des prélèvements.

Wikimedia Commons (CC)

- Neutropénie fébrile post-chimiothérapie : urgence absolue, antibiothérapie empirique à large spectre débutée dans l'heure suivant l'admission, avant même les résultats des hémocultures.
- Syndrome de lyse tumorale à l'initiation du traitement des hémopathies très prolifératives (LAL hyperleucocytaire, lymphome de Burkitt) : hyperhydratation et hypouricémiant préventifs systématiques.
- Compression médullaire ou syndrome cave supérieur révélateur d'un lymphome médiastinal : urgence diagnostique et thérapeutique, corticothérapie parfois nécessaire avant même la confirmation histologique en cas de détresse vitale.
- Syndrome hémophagocytaire (lymphohistiocytose) : fièvre prolongée, cytopénies, hépatosplénomégalie, hyperferritinémie majeure — urgence diagnostique nécessitant une prise en charge spécialisée immédiate.

#012

Suivi et devenir à long terme des survivants



L'amélioration considérable de la survie des cancers pédiatriques a fait émerger un enjeu majeur : le suivi à long terme des séquelles de traitement chez les survivants devenus adultes.

Wikimedia Commons (CC)

- Surveillance de la croissance staturo-pondérale et du développement pubertaire, particulièrement affectés par la radiothérapie crânienne ou l'irradiation corporelle totale avant allogreffe.
- Dépistage des séquelles cardiaques (anthracyclines), endocriniennes (fonction thyroïdienne et gonadique), cognitives (radiothérapie crânienne) et du risque de second cancer, structuré dans des consultations de suivi à long terme dédiées.
- Préservation de la fertilité discutée avant tout traitement gonadotoxique, y compris chez le jeune enfant (cryopréservation de tissu ovarien ou testiculaire selon l'âge et le protocole).
- Transition organisée vers la médecine adulte à l'adolescence, avec transmission structurée du dossier médical et poursuite du programme de surveillance des séquelles à l'âge adulte.

