

Item 78 : COQUELUCHE

Objectifs pédagogiques :

- Diagnostiquer une coqueluche
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient

Auteur: Dr Cécile DEBUISSON (debuisson.c@chu-toulouse.fr)

Version 2011

Points importants :

- Le diagnostic : toux par quintes et chant du coq+vomissements.
- 6 semaines d'évolution, 4 semaines de contagiosité.
- L'enfant est menacé dès la naissance ; pas d'immunité transmise par la mère.
- La gravité et les risques chez le nourrisson justifient son hospitalisation systématique
- Le vaccin actuel, acellulaire, n'a plus les risques du précédent à germes entiers.
- La protection des nourrissons, c'est la bonne immunisation des adultes jeunes.

La coqueluche est une toxi-infection liée à l'invasion bronchique par *Bordetella pertussis* ou bacille de BORDET et GENGOU, coccobacille à gram négatif transmis par la toux. C'est une maladie très contagieuse, dont les complications sont liées aux effets de la toxine du bacille (toxine pertussique), bacille qui lui-même n'envahit pas l'organisme mais reste localisée à l'épithélium bronchique.

C'est la seule maladie infectieuse pour laquelle la mère ne transmet pas d'anticorps à son foetus; le nourrisson reste une cible privilégiée du germe ; c'est chez lui que se réalisent les formes les plus sévères de l'affection.

Le nombre de cas de coqueluche a très fortement baissé depuis l'introduction du vaccin. Pour autant la bactérie continue à circuler car le vaccin tout comme la maladie ne protège pas à vie. Les populations touchées sont les nourrissons trop jeunes pour être vaccinés et les adolescents et adultes qui ont perdu la protection conférée par le vaccin ou la maladie.

1-DESCRIPTION CLINIQUE

La coqueluche évolue en moyenne en 8 semaines à partir du contagage :

. **L'incubation** dure 10 jours (extrême 7 à 21 jours)

. **L'invasion** dure deux semaines. Elle se marque par l'apparition d'une toux sèche de plus en plus tenace, quelquefois suivie de vomissements. L'enfant reste apyrétique. Le diagnostic n'est en règle pas fait à ce stade sauf en cas d'épidémie ou de contagage intra familial ou scolaire notoire. On pense plutôt à une trachéobronchite, à un corps étranger inhalé si la toux est très tenace et épuisante, voire à des symptômes allergiques.

. **La période d'état ou phase des quintes** dure 4 semaines.

Elle se marque par le caractère très spécial que prend la **toux** faite d'accès au cours desquels l'enfant d'abord « *prépare sa quinte* » en s'immobilisant et paraissant inquiet ; puis la réalise d'un seul trait sans reprendre son inspiration jusqu'à vider complètement ses poumons ; enfin reprend une inspiration très ample et bruyante, le « *chant du coq* » avant de tousser à nouveau.

L'accès peut durer 2 à 3 minutes, est souvent entrecoupé de **vomissements** et se termine par l'expulsion d'une **expectoration** épaisse et glaireuse, non purulente.

Les quintes de toux sont dites « **cyanosantes, émétisantes**, à prédominance **nocturne**, et « **provocables** » (par l'examen de la bouche, l'alimentation ou le bruit de la toux d'une personne voisine).

L'examen physique de l'enfant est normal ; il est apyrétique, seulement fatigué par la fréquence des accès qui peuvent se reproduire plusieurs fois par heure, alors que les vomissements restreignent l'apport calorique. L'auscultation pulmonaire peut tout au plus révéler quelques râles bronchiques.

La phase des quintes n'est pas homogène. Pendant deux semaines les quintes augmentent en nombre et en sévérité, si bien que l'acmé de la maladie se situe un mois après le début clinique. Puis les quintes perdent force et fréquence pendant les deux dernières semaines, pour enfin disparaître complètement. L'enfant est contagieux pendant toute cette phase d'état, par diffusion des gouttelettes de sa toux. L'éviction dure 30 jours à partir du début des quintes.

. **La phase de convalescence** peut durer plusieurs semaines. L'enfant n'est plus contagieux ; son état général est altéré par cette longue épreuve épuisante, et il reste fragile vis à vis d'autres infections respiratoires malgré l'absence de dépression immunitaire. Toute nouvelle trachéobronchopathie se manifesterà quelques temps par une toux quinteuse, c'est le « tic de coqueluche » et non une rechute contagieuse.

2-DIAGNOSTIC POSITIF

Le diagnostic est avant tout **clinique**, si typiques sont les quintes répétitives de toux.

L'absence de vaccination et la notion de contagage possible (tousseurs dans l'entourage) restent d'une importance diagnostique de premier ordre.

Le cliché pulmonaire reste normal dans la forme non compliquée, tout au plus avec une discrète surcharge péribronchique atypique.

Seul l'**hémogramme** participe au diagnostic en montrant une *leucocytose avec lymphocytose*, telle que le chiffre absolu des lymphocytes soit supérieur à 10 000/mm³. Cette lymphocytose (sans autre anomalie de l'hémogramme) est liée à l'augmentation anormale de la durée de vie de ces cellules sous l'effet de la toxine pertussique.

La confirmation biologique est difficile :

- la **PCR** (Polymerase Chain Reaction) est à réaliser dans les 3 premières semaines de la maladie. Elle n'est pas encore remboursée.
- la **sérologie** ne peut se faire qu'après 3 semaines d'évolution de la maladie et uniquement si le sujet n'a pas reçu de vaccin contre la coqueluche dans l'année. Seule la présence d'**Ac antitoxine pertussique** est à considérer. La majorité des tests sérologiques commerciaux disponibles en France n'ont pas été validés par le Centre national de référence.
- la culture est peu pratiquée : bonne spécificité mais sensibilité moyenne, résultats en 7 jours et réalisée uniquement dans centre de référence.

3-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

C'est le cliché pulmonaire, quand il est normal, qui permet le mieux les diagnostics différentiels devant une toux persistante apyrétique : compression bronchique par adénopathie ; corps étranger des voies respiratoires ; images en faveur d'une primo-infection tuberculeuse ; les trachéobronchites infectieuses sont habituellement fébriles et de durée moins prolongée. Chez le petit nourrisson, une toux systématique lors des tétées peut faire évoquer une fistule trachéo-oesophagienne

La radiographie pulmonaire sera utilement complétée, en cas de doute diagnostique et d'image anormale, par scanner thoracique et endoscopie dans cette situation de toux « chronique » apyrétique.

4-FORMES CLINIQUES

4-1 – Selon la fréquence des quintes : « hypercoqueluche » ; « coqueluchette »

4-2 – Coqueluche « maligne » marquée par d'intenses symptômes d'imprégnation toxique : quintes épuisantes, apnées, adynamie, bradycardie, syncopes, troubles de la vigilance : elle survient chez des enfants dénutris ou déjà porteurs de pathologies chroniques respiratoires (mucoviscidose, dilatation des bronches) ou cardiaques, qui peuvent se décompenser à cette occasion.

4-3 – Coqueluche du nourrisson.

L'immunité maternelle ne se transmettant pas, le nourrisson avant l'âge de la vaccination complète (4 mois), est la cible redoutée de la maladie.

La coqueluche y est *atypique* car les quintes peuvent y être remplacées par des accès de toux « simple » mais prolongés. Elles peuvent aussi être remplacées par des accès d'éternuements ou seulement par des phénomènes apnéiques transitoires mais dangereux. Les vomissements sont la règle (« toute toux qui vomit est une coqueluche »)

La coqueluche y est *beaucoup plus grave* :

. épuisement rapide et incapacité à évacuer les sécrétions glaireuses qu'il faut savoir extraire au doigt ou à l'aspiration

. hypersécrétion bronchique épaisse pouvant obstruer des voies respiratoires de petit calibre et provoquer des zones d'atélectasie réduisant la SaO₂

. surtout, survenue d'**apnées**, soit cyanosantes par incapacité à reprendre rapidement l'inspiration, soit syncopales (blanches) d'origine neurologique sous l'effet de la toxine
Amaigrissement et déshydratation, conséquences des vomissements

. hypoxie, accès hypertensifs au moment de la toux, effets de la toxine, peuvent être responsables de complications neurologiques (adynamie, coma, hématomes intra crâniens) compromettant le développement ultérieur.

La règle est donc que le **nourrisson coquelucheux soit hospitalisé (systématique avant 3 mois)** pour soins rapprochés, aspirations, oxygénothérapie au moment des quintes, perfusion nutritive et surveillance monitorisée respiratoire et cardiologique ; ceci pendant toute la phase des quintes dangereuses et éventuellement dans un service de soins intensifs en cas d'apnées répétées).

4-4- Coqueluche de l'adulte anciennement vacciné

Non entretenue par un rappel, comme cela a été longtemps accepté, la vaccination anticoquelucheuse perd de son efficacité. Les adultes jeunes en âge de procréer (et donc d'avoir à s'occuper de leur nourrisson) risquent de devenir contagieux d'une maladie atypique (et donc non reconnue à temps).

La coqueluche chez eux se marque de phénomènes de toux brefs et non quinteux, répétitifs durant plusieurs semaines : ils sont attribués soit au tabagisme, soit à d'autres agents infectieux, d'autant qu'il n'y a ni fièvre ni altération de l'état général. Une enquête nationale menée en 1992-1993 a bien mis en évidence le rôle prépondérant de ces jeunes adultes dans la contamination des très jeunes nourrissons non encore vaccinés.

5-COMPLICATIONS

5-1- Complications mécaniques

Elles sont liées à l'hyperpression thoraco-abdominale lors des accès de toux : hernie ombilicale, prolapsus rectal du nourrisson, hémorragie conjonctivale, ulcération du frein de la langue sont bénins. Les pétéchies cérébrales (voire les hématomes intracérébraux) sont beaucoup plus graves.

5-2- Complications broncho pulmonaires

Elles sont dues soit à une surinfection à pyogènes, soit à l'extension distale de l'infection spécifique par le bacille de Bordet-Gengou.

5-2-1- Surinfections à pyogènes : bronchopneumopathies systématisée ou à foyer disséminé.

Le malade devient fébrile ; son examen pulmonaire devient anormal. Il existe une leucopolynucléose à l'hémogramme

Pneumocoque, hemophilus influenzae et streptocoque A sont responsables de cette surinfection, ce qui justifie l'antibiothérapie par Amoxicilline ou Amoxicilline-acide clavulanique.

La surinfection par staphylococcus aureus est devenue exceptionnelle.

5-2-2- Bronchopneumopathie spécifique ou « Pneumocoqueluche ».

Elles n'est en règle pas fébrile, et ne modifie pas l'hémogramme caractéristique de la maladie (hyperlymphocytose). La toux est mixte et beaucoup plus abondante ; l'enfant reste dyspnéique entre les accès.

Le cliché pulmonaire montre des opacités hilophréniques en bande, en triangle, des zones atélectasiques ou mal ventilées, quelquefois une réaction pleurale. Le traitement n'a à être modifié

que de mesures symptomatiques supplémentaires (évacuation, kinésithérapie, aérosols voire oxygénothérapie) sans modifier l'antibiothérapie initiale.

5-3 – Complications ORL (otite, laryngite de surinfection) sont très rares.

5-4 – Complications neurologiques : « Encéphalite » de la coqueluche

Sa nature n'est pas univoque : il s'agit en fait de la conjonction de plusieurs mécanismes sur l'encéphale : effet de la toxine sur les centres végétatifs (coma – troubles de la régulation thermique et cardiorespiratoire) mais aussi effets de microhémorragies d'origine mécanique (pétéchies cérébrales), effet de l'hypoxie ou des apnées ; œdème mécanique conséquence de l'ensemble des processus précédents.

La présentation clinique allie en proportions variables troubles de la vigilance, crises convulsives, phénomènes déficitaires. Comme dans tout processus neurologique post infectieux, des investigations neuroradiologiques peuvent être recommandées pour détecter d'éventuelles modifications justiciables d'un traitement symptomatique : évacuation d'un hématome ; lutte contre l'œdème. En dehors de ces éventualités, la thérapeutique est seulement palliative (hydratation, apports caloriques, anticonvulsivants, oxygénothérapie...)

6-TRAITEMENT

6-1 – Traitement curatif

6-1-1 – Il est essentiellement symptomatique même si aucun médicament n'est actif sur la toux de la coqueluche : fluidifiants, antitussifs.... n'ont aucune place.

6-1-2 – L'antibiothérapie est indiquée dans les *21 jours* suivant le début de la maladie. Administrée à la phase catarrhale de la maladie, l'antibiothérapie permet de réduire l'intensité et la durée des quintes. Par contre son efficacité est controversée lorsqu'elle est administrée à la phase d'état. Néanmoins son efficacité est démontrée pour l'éradication du portage et la limitation du risque de diffusion de la maladie, permettant le *retour en collectivité après 5 jours de traitement*.

Les antibiotiques utilisés sont des macrolides :

- l'érythromycine reste la référence pour une durée de 14 jours mais sa tolérance médiocre fait qu'il n'est pratiquement plus utilisé
- la josamycine JOSACINE[®] 50 mg/kg/j en 2 prises pendant 14 jours, est largement utilisée en pédiatrie
- 2 nouveaux macrolides doivent être privilégiés en raison d'une durée de traitement réduit (mais d'un coût plus élevé) : clarythromycine ZECLAR[®] 15 mg/kg/j (maxi 1 gr) en 2 fois pendant 7 jours et azithromycine ZITHROMAX[®] 10 mg/kg (maxi 500 gr) 1 jour puis 5 mg/kg/j pendant 4 jours.

6-1-3 Les formes graves de coqueluche doivent être traitées dans un secteur de soins intensifs afin d'assurer nutrition parentérale et surtout assistance respiratoire, oxygénothérapie, soutien cardiorespiratoire, anticonvulsivants et anti-oedémateux cérébraux à la demande ; sous surveillance multiparamétrique monitorisée pour action immédiate, pas à pas.

6-2 – Traitement préventif

6-2-1 – les malades doivent être isolés des sujets non vaccinés et en particulier des nourrissons. La période d'éviction est de un mois à partir du début des quintes, 5 jours si sous macrolide.

6-2-2 – la vaccination est la meilleure arme préventive mais la durée de protection conférée par le vaccin est limitée, nécessitant des rappels. Le vaccin à germes entiers, de tolérance médiocre, a disparu en 2006. Le vaccin désormais exclusivement utilisé est un **vaccin dit acellulaire** constitué d'antigène purifié, beaucoup mieux toléré, permettant de faire des rappels pour prolonger l'immunité.

Le schéma vaccinal comporte chez l'enfant :

- une primovaccination constituée de 3 injections à 2, 3 et 4 mois (vaccin combiné avec diphtérie, poliomyélite, tétanos et *haemophilus influenzae b*) et d'un rappel à 16-18 mois
- un rappel à 11-13 ans.

Depuis peu est recommandée la vaccination des parents et futurs parents ainsi que des professionnels de la petite enfance s'occupant d'enfants de moins de 6 mois : vaccin combiné avec diphtérie, tétanos et poliomyélite (REPEVAX[®], BOOSTRIX TETRA[®]). En effet, les parents sont les contamineurs des nourrissons dans la moitié à 2/3 des cas.

6-2-3 – une enquête doit être menée autour du sujet malade pour dépister les contamineurs et les cas secondaires.

De plus, une **antibioprophylaxie** doit être administrée aux sujets contacts pour leur éviter de développer la coqueluche :

- aux sujets fortement exposés : entourage familial non protégé
- aux sujets fragiles : essentiellement nourrissons non vaccinés
- et à ceux en contact avec eux : femme enceintes, parents de nourrissons non vaccinés...

L'antibioprophylaxie doit être administrée le plus tôt possible après le contagage et, au maximum, 21 jours après le contact avec un cas index en période de contagiosité. Les règles d'utilisation sont identiques à celles préconisées pour le traitement curatif.

Le calendrier vaccinal doit également être mis à jour.

La surveillance de la coqueluche se fait en France par un réseau de services hospitaliers pédiatriques volontaires, Renacoq, qui fonctionne auprès de 42 établissements depuis 1996.

La coqueluche n'est pas une maladie à déclaration obligatoire. Par contre, la survenue de *cas groupés* doit être notifiée à la Direction départementale des affaires sanitaires et sociales (Ddass).

POUR EN SAVOIR PLUS :

La coqueluche - médecine thérapeutique pédiatrique n°3 mai-juin 2006

