

## FICHE

# Réponse rapide dans le cadre de la COVID-19 : Repérage et prise en charge du syndrome inflammatoire multi-systémique pédiatrique (PIMS) post-infectieux

Validée par le Collège le 8 juillet 2021

Mise à jour le 1er février 2022

## L'essentiel

Le PIMS est une complication rare mais sévère de l'infection à SARS-CoV-2 qui nécessite une prise en charge hospitalière rapide et adaptée.

- **Réponse rapide n°1** : Évoquer un PIMS chez l'enfant de tout âge devant les signes d'appel suivants : fièvre élevée + altération marquée de l'état général + signes digestifs.  
L'association de ces trois signes est très fréquente dans le PIMS.  
D'autres signes cliniques évocateurs peuvent être associés, notamment un état de choc ou des signes cutanéomuqueux (notamment injection conjonctivale, éruption maculo-papuleuse).
- **Réponse rapide n°2** : Toute suspicion de PIMS implique une prise en charge hospitalière sans attendre les résultats biologiques. Il s'agit d'une maladie grave avec un risque de décompensation cardiaque à la phase aiguë.
- **Réponse rapide n°3** : Un historique d'infection à SARS-CoV-2 dans les 2 à 8 semaines précédentes est un élément évocateur mais son absence n'écarte pas la possibilité d'un PIMS. En effet, un PIMS peut survenir après une forme pauci ou asymptomatique de la Covid-19.
- **Réponse rapide n°4** : La prise en charge du PIMS en milieu pédiatrique hospitalier est toujours multidisciplinaire.
- **Réponse rapide n°5** : Au décours de l'hospitalisation, un suivi spécifique sera adapté selon la sévérité de la présentation clinique et l'existence ou le risque de complications :
  - Pour les patients ayant eu des atteintes spécifiques - notamment cardiaques - le suivi sera rapproché, coordonné et volontiers multidisciplinaire.

- Pour tous les patients, une consultation, permettra d'évoquer la reprise de la scolarité et de l'activité sportive, et d'informer sur l'opportunité de la vaccination contre le SARS-CoV-2 : non recommandée pour l'enfant atteint.

# Sommaire

<b>L'essentiel</b>	<b>1</b>
<b>Sommaire</b>	<b>3</b>
<b>Contexte</b>	<b>4</b>
<b>Repérage des enfants susceptibles d'être atteints de PIMS en consultation de premier recours</b>	<b>4</b>
<b>Prise en charge hospitalière</b>	<b>6</b>
Modalités de signalement et suivi de cohorte	6
<b>Suivi des enfants</b>	<b>7</b>
<b>Annexes</b>	<b>8</b>
<b>Ressources</b>	<b>12</b>
<b>Références bibliographiques</b>	<b>12</b>
<b>Méthode d'élaboration et avertissement</b>	<b>14</b>

## Contexte

Ces réponses rapides font suite à une saisine du ministère de la Santé en date du 14 mai 2021 afin que la Haute Autorité de santé élabore, au travers d'une approche multidisciplinaire, une conduite à tenir, à destination des professionnels de santé, et principalement à ceux qui interviennent en premier recours, pour la prise en charge et l'orientation des enfants présentant un syndrome inflammatoire multi systémique pédiatrique ou PIMS<sup>1</sup>.

Fin avril 2020, des pédiatres français ont signalé aux autorités sanitaires une augmentation anormale de cas de maladie de Kawasaki – like et des cas de myocardite avec état de choc cardiogénique chez des enfants avec une infection à SARS-CoV-2 récente. Cela a conduit à la mise en place, par Santé publique France et les sociétés savantes de pédiatrie, d'une surveillance active de ces tableaux cliniques atypiques.

Depuis cette date, plusieurs autres cas ont été décrits dans la littérature dans différents pays européens (notamment en Italie, UK, Belgique, Espagne) en Amérique du Nord (notamment aux USA) ainsi qu'en Asie et en Amérique latine.

Le PIMS est une nouvelle entité de maladie inflammatoire systémique chez l'enfant apparue dans le contexte épidémique de l'infection à SARS-CoV-2 en 2020.

Les mécanismes physiopathologiques du PIMS sont mal connus et l'hypothèse d'une réponse immunitaire hyperactive inadaptée, impliquant notamment les cytokines, est décrite dans la littérature.

Il s'agit d'une pathologie rare (en France, au 27 janvier 2022, 854 cas, avec une incidence cumulée estimée à 5,9 pour 100 000 habitants âgés de moins de 18 ans), et sévère (2/3 des enfants ont été hospitalisés en soins intensifs).

La classification des critères du PIMS publiée par l'OMS<sup>2</sup> en mai 2020 se trouve en annexe 1.

Les données récentes française et américaine suggèrent une efficacité de la vaccination dans la tranche d'âge 12-18 ans vis à vis de la survenue de PIMS avec une protection mesurable dès la première injection.

### Rappel

Ces réponses rapides élaborées sur la base des connaissances disponibles à la date de leur publication sont susceptibles d'évoluer en fonction de nouvelles données.

## Repérage des enfants susceptibles d'être atteints de PIMS en consultation de premier recours

Les éléments devant faire évoquer un PIMS à l'interrogatoire et à l'examen clinique sont :

Parmi les signes très fréquents : fièvre élevée + altération de l'état général + signes digestifs :

- la fièvre est élevée, souvent supérieure à 39°C ;

<sup>1</sup> Une autre dénomination du PIMS existe : Multi system inflammatory syndrome in children (MIS-C).

<sup>2</sup> World Health Organization. Multisystem inflammatory syndrome in children and adolescents with COVID-19. Scientific brief [15 May 2020]. Geneva: WHO; 2020. <https://www.who.int/news-room/commentaries/detail/multisystem-inflammatory-syndrome-in-children-and-adolescents-with-covid-19>

- l'altération de l'état général est marquée : apathie, asthénie extrême, perte d'appétit, frissons, pâleur, douleurs diffuses, marbrures ;
- les signes digestifs sont fréquents : douleurs abdominales, diarrhée, nausées, vomissements, syndrome pseudo-appendiculaire (le plus souvent, l'abdomen est souple à la palpation).

D'autres signes peuvent s'associer mais sont inconstants :

- des signes de choc : pâleur, polypnée, tachycardie, pouls filant, hépatomégalie, temps de recoloration cutanée allongé, tension différentielle pincée ou hypotension ;
- des signes cutanés et muqueux : injection conjonctivale, éruption maculo-papuleuse, prurit, œdème et rougeur des extrémités, lèvres sèches et fissurées (chéilite), glossite ;
- des signes neurologiques : irritabilité, céphalées, méningisme, confusion ;
- des signes respiratoires : polypnée, toux.

Ces signes peuvent être observés à tout âge, et surviennent le plus souvent chez un enfant âgé de 4 à 11 ans.

Un historique d'infection à SARS-CoV-2 récente dans les 2 à 8 semaines précédentes ou de contact proche avec un sujet atteint ou suspecté d'infection à SARS-CoV-2 est un élément évocateur. L'absence d'infection connue à SARS-CoV-2 ou de notion de contagion n'écarte cependant pas la possibilité d'un PIMS.

**En cas de tableau clinique évocateur ou même de doute, adresser ou transférer rapidement l'enfant en milieu hospitalier.**

**Si l'enfant présente des risques ou des signes de défaillance hémodynamique, contacter le SAMU.**

Des tests biologiques simples : numération formule sanguine, dosage de C-Reactive Protein (CRP) révèlent un syndrome inflammatoire avec une élévation de la CRP (souvent > 100 mg/L), associé à une lymphopénie et/ou une thrombopénie.

**Dans tous les cas, la réalisation d'un bilan biologique complémentaire (y compris la recherche d'infection actuelle ou passée de COVID-19) ne doit pas retarder la prise en charge urgente.**

Un certain nombre de diagnostics différentiels doivent être évoqués :

- choc septique ou choc toxinique ;
- appendicite aiguë, péritonite, adénite mésentérique ;
- hémopathie maligne ;
- maladie de Kawasaki ;
- autres maladies infectieuses dont méningite et adénophlegmon cervical ;
- toxidermies médicamenteuses ;
- myocardite aiguë virale.

## Prise en charge hospitalière

La prise en charge hospitalière est spécialisée et nous n'insisterons que sur quelques points.

**L'examen clinique initial doit évaluer la sévérité du patient et le cas échéant, orienter rapidement vers une unité de soins intensifs via un transfert SAMU si approprié**

**Les examens complémentaires** doivent évaluer le syndrome inflammatoire, les troubles de la coagulation, et rechercher une infection. Ils doivent aussi permettre de détecter les atteintes d'organes.

**Les objectifs du traitement** sont de :

- prévenir/corriger d'emblée les défaillances d'organes (défaillance cardiaque, vasoplégie) ;
- réduire rapidement l'inflammation ;
- limiter les risques de séquelles.

**La prise en charge médicale** se fait dans les services pédiatriques : elle est multidisciplinaire et implique urgentistes, des pédiatres : réanimateurs, cardiologues, infectiologues et rhumatologues. D'autres spécialistes pédiatres peuvent être impliqués selon la présentation clinique.

Le traitement peut comprendre et associer, selon la sévérité de l'état clinique du patient : corticothérapie, immunoglobulines, anti-agrégants, anticoagulants, antibiotiques voire biothérapies.

La corticothérapie est recommandée dans tous les cas.

Un accompagnement psychologique de l'enfant et de sa famille pourra être proposé en collaboration avec le médecin traitant de l'enfant et/ou de la famille.

L'algorithme de traitement élaboré par la Société Française de Pédiatrie et le comité de pilotage du groupe COPIL COVID inflammation pédiatrique se trouve en annexe 3.

## Modalités de signalement et suivi de cohorte

Santé Publique France en coordination avec le comité de pilotage du groupe COPIL COVID inflammation pédiatrique comité de pilotage du Groupe d'intérêt « COVID Inflammation Pédiatrique » a mis en place sur son site une fiche de signalement des cas de PIMS en France :

<https://voozanoo.santepubliquefrance.fr/1851260971/scripts/newrec.php>.

La Société Française de Pédiatrie et le comité de pilotage du groupe COPIL COVID inflammation pédiatrique ont mis en place :

- un protocole de collecte de données cliniques et d'explorations complémentaires ;
- une fiche d'évaluation à 6±1 mois de l'évolution d'une infection à SARS-CoV-2 chez les enfants ayant présenté un PIMS.

Ces informations sont disponibles sur le site de la Société Française de Pédiatrie :

<https://gfrup.sfpediatrie.com/actualites/covid-19prise-en-charge-pims-0>

## Suivi des enfants

Le PIMS est une nouvelle entité, et il est essentiel que tous les enfants l'ayant développé puissent bénéficier d'un suivi spécifique dont la fréquence sera adaptée en fonction de la sévérité de l'épisode et de l'existence ou le risque de complications.

Le suivi à court terme sera concerté entre le médecin traitant (pédiatre ou généraliste) et le milieu pédiatrique hospitalier et va comporter :

### 1. Pour tous les patients

Une consultation, rapidement au décours de l'hospitalisation, qui va permettre :

- un examen clinique complet et éventuellement une prise de sang pour vérifier la normalisation ;
- un échange avec la famille pour repérer, consigner et prendre en charge d'éventuels nouveaux signes ou difficultés survenus au décours ;
- d'informer et de conseiller, notamment vis-à-vis :
  - de la reprise de la scolarité et de l'activité sportive (y compris le sport de compétition) ;
  - de la vaccination contre le SARS CoV-2 : à ce jour<sup>3</sup>, celle-ci n'est pas recommandée chez l'enfant ayant présenté un PIMS.

Un suivi à long terme est nécessaire pour évaluer les répercussions s'agissant d'une maladie nouvelle. Une coordination et une orientation des soins est indispensable.

La mise en place d'interventions de professionnels de santé (psychologue, kinésithérapeute), dans les situations le nécessitant. Les patients résidant en île de France peuvent bénéficier du réseau RESRIP : <https://www.resrip.fr/>

### 2. Pour les patients ayant eu des atteintes spécifiques notamment cardiaques :

- le suivi sera plus rapproché, coordonné et volontiers multidisciplinaire ;
- le suivi pourra inclure des contrôles de type ECG, échographie cardiaque voire IRM cardiaque ;
- les enfants sous anticoagulants devront pouvoir bénéficier d'un accompagnement spécifique à l'aide d'un programme d'éducation thérapeutique.

---

<sup>3</sup> Conseil d'Orientation de la Stratégie Vaccinale. Avis du 11 juin 2021 – Vaccination des adolescents ayant développé un PIMS suite à une infection par le SARS-CoV-2 [En ligne] 2021 [https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/avis\\_du\\_cosv\\_11\\_juin\\_2021\\_-\\_vaccination\\_des\\_enfants\\_ayant\\_fait\\_un\\_pims.pdf](https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/avis_du_cosv_11_juin_2021_-_vaccination_des_enfants_ayant_fait_un_pims.pdf)

# Annexes

## Annexe 1. Classification des critères du PIMS selon l'OMS

Enfants et adolescents de 0 à 19 ans présentant une fièvre > 3 jours

### ET

Deux des éléments suivants :

- **éruption cutanée** ou conjonctivite bilatérale non purulente ou signes d'inflammation cutanéomuqueuse (buccale, mains ou pieds) ;
- **hypotension** ou choc ;
- caractéristiques d'un **dysfonctionnement du myocarde**, d'une péricardite, d'une atteinte valvulaire ou d'anomalies coronariennes (y compris des résultats échocardiographiques ou une augmentation de la troponine/NT-pro BNP) ;
- **preuve de coagulopathie** (allongement TP, TCA, augmentation D-dimères) ;
- **symptômes gastro-intestinaux aigus** (diarrhée, vomissements ou douleurs abdominales) ;

### ET

- **marqueurs d'inflammation élevés** (vitesse de sédimentation, protéine C-réactive, procalcitonine) ;

### ET

- **aucune autre cause microbienne évidente d'inflammation**, y compris une septicémie bactérienne, un syndrome de choc staphylococcique ou streptococcique ;

### ET

- **preuve de la présence de COVID-19** (RT-PCR, test antigénique ou sérologie positive) ou contact probable avec des patients atteints de COVID-19.

## Annexe 2. Données épidémiologiques en France au 27 janvier 2022 – source Santé Publique France<sup>4</sup>

### Chiffres clés

Depuis le début de l'épidémie, 932 cas de PIMS signalés en France, dont 849 en lien avec la COVID-19

- Âge médian 7 ans (25 % des cas avaient un âge  $\leq 4$  ans et 75 %  $\leq 11$  ans)
- Association à une myocardite dans 66 % des cas en lien avec la COVID-19
- 71 % de ces derniers cas hospitalisés en réanimation ou soins intensifs
- 1 cas de décès

Fin avril 2020, des praticiens pédiatres français ont signalé aux autorités sanitaires des cas de myocardite avec état de choc cardiogénique chez des enfants avec une infection COVID-19 récente a conduit.

Ces syndromes sont recensés sous l'appellation de « syndromes inflammatoires multi-systémiques pédiatriques » ou PIMS. La méthodologie et les premiers résultats de leur surveillance en France ont été publiés en juin 2020<sup>5</sup>.

- Entre le 1er mars 2020 et le 23 janvier 2022, 932 cas de syndromes inflammatoires multi-systémiques pédiatriques (ou PIMS) ont été signalés.
- 372 cas (40 %) ont concerné des filles. L'âge médian des cas était de 7 ans (25 % des cas avaient  $\leq 4$  ans et 75 %  $\leq 11$  ans).
- Plus de huit cas sur dix étaient confirmés par une RT-PCR et/ou une sérologie pour SARS-CoV-2 positives (n=778, 84 %). Le lien avec le virus était probable chez 31 patients, soit 3 % des cas (contage avec un sujet positif ou scanner évocateur) et considéré comme possible chez 40 patients (4 %). Pour les 83 patients restants (9 %), ce lien n'a pas pu être établi.
- Parmi les 849 patients pour lesquels le lien avec la COVID-19 était possible, probable ou confirmé, les PIMS étaient associés à une myocardite pour 601 cas (66 %). Parmi les 83 patients sans lien établi avec la COVID-19, une myocardite n'a été retrouvée que chez onze d'entre eux.
- Parmi ces 849 patients, un séjour en réanimation a été nécessaire pour 353 enfants (42 %) et en unité de soins continus pour 250 (29 %). Les autres enfants ont été hospitalisés en service de pédiatrie. Un enfant âgé de 9 ans est décédé dans un tableau d'inflammation systémique avec myocardite.
- Les régions ayant signalé le plus grand nombre de cas sont l'Île-de-France (328 cas, 35 %), Provence-Alpes-Côte d'Azur (134 cas, 14 %), Auvergne-Rhône-Alpes (114 cas, 12 %), Occitanie (65 cas, 7 %), Grand Est (64 cas, 7 %) et Nouvelle Aquitaine (42 cas, 5 %). Les autres régions ont rapporté moins de 40 cas chacune.

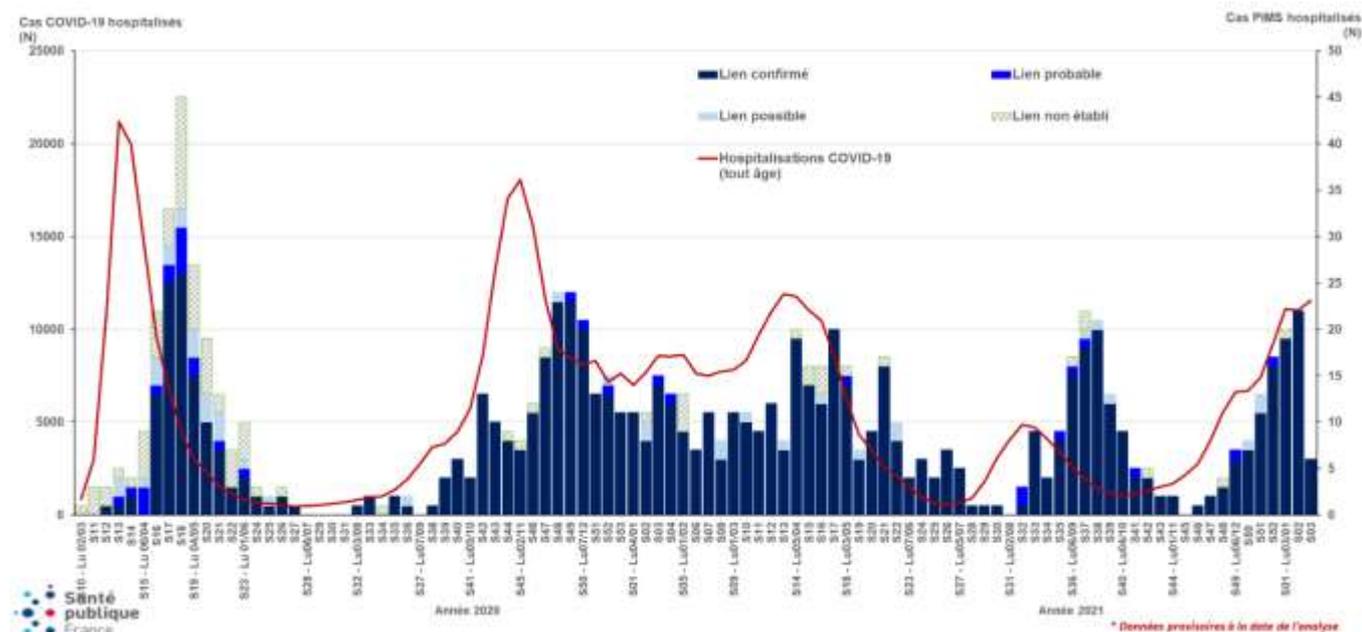
<sup>4</sup> Santé Publique France. Surveillance nationale des cas de syndrome inflammatoire multi-systémique pédiatrique (PIMS) [27 janvier]. Saint-Maurice: SPF; 2022. <https://www.santepubliquefrance.fr/etudes-et-enquetes/surveillance-nationale-des-cas-de-syndrome-inflammatoire-multi-systemique-pediatrique-pims>

<sup>5</sup> Belot A, Antona D, Renolleau S, Javouhey E, Hentgen V, Angoulvant F, Delacourt C, Iriart X, Ovaert C, Bader-Meunier B, Kone-Paut I, Levy-Bruhl D. SARS-CoV-2-related paediatric inflammatory multisystem syndrome, an epidemiological study, France, 1 March to 17 May 2020. Euro Surveill. 2020;25(22): pii=2001010. <https://doi.org/10.2807/1560-7917.ES.2020.25.22.2001010>

- Un délai moyen de survenue des PIMS de quatre à cinq semaines après l'infection par le SARS-CoV-2 est fréquemment observé (très nettement lors de la première vague de l'épidémie). Depuis la semaine 49 de 2021 et surtout au cours de ces 3 premières semaines de 2022, on observe une très nette augmentation du nombre des cas de PIMS (Figure 1). L'amplitude de la vague actuelle pourrait s'avérer supérieure à celle de la vague antérieure (liée uniquement à la circulation du variant Delta), avec remplacement progressif du variant Delta par le variant Omicron parmi les cas de COVID-19.

Au total, les données recueillies confirment l'existence d'un syndrome inflammatoire pluri-systémique rare chez l'enfant avec fréquente atteinte cardiaque, lié à l'épidémie de COVID-19, également observé dans d'autres pays. En France, l'incidence cumulée des PIMS en lien avec la COVID-19 (849 cas) a été estimée à 5,9 cas pour 100 000 habitants dans la population des moins de 18 ans (soit 14 476 227 habitants, données Insee 2020). Malgré une maladie initiale qui peut être sévère, les données de la littérature montrent que très peu de séquelles sont observées lors des suivis des cas de PIMS à 6 mois, et il n'est pas exclu que les formes cliniques des PIMS liés au variant Omicron se révèlent moins sévères

**Figure 1. Nombre hebdomadaire d'hospitalisations pour PIMS, en fonction du lien avec la COVID-19, et d'hospitalisations COVID-19 tout âge confondu, du 02 mars 2020 au 23 janvier 2022, France.**



## Annexe 3. Algorithme de traitement élaboré par la Société Française de Pédiatrie et le comité de pilotage du groupe COPIL COVID inflammation pédiatrique<sup>6</sup>



### Traitement immunomodulateur (MAJ28/01/2022)

**Instabilité hémodynamique ou  
Lactate élevé ou défaillance myocardique  
à l'échographie**

**Pas d'instabilité hémodynamique et  
Lactate normaux**

- Corticothérapie anti-inflammatoire (2mg/kg) IV\*  
-IVIG\* haute dose fractionnée (fractionnée 1g/kg/j sur 2j), débit très lent voire à différer si dysfonction auriculaire / défaillance diastolique (selon avis réanimateur)  
-Antibiothérapie\* (à suspendre selon microbiologie)  
-Vasopresseurs/inotropes  
-Anticoagulation, pas d'aspirine\*

-Corticothérapie anti-inflammatoire (2mg/kg) IV\*  
-IVIG\* haute dose fractionnée 1g/kg/j sur 2j  
-Aspirine antiagrégant\* si atteinte coronarienne  
**En USC si elevation enzyme myocardique sans insuffisance circulatoire**

**ATTENTION NE PAS MECONNAITRE** choc toxinique / septique / hémopathie maligne

⇒ PEC Sepsis Survival campaign & reco européenne

⇒ En cas de doute, contacter le réanimateur pédiatre

Si échec du traitement de première ligne, contacter rhumatopédiatre/ Immunologiste

#### Corticothérapie

- Methylprednisolone IV 1mg/kg toutes les 12h jusqu'à diminution du dsd inflammatoire et apyrexie
- Puis 1mg/kg/j (per os possible) pour une durée totale d'environ 2 à 3 semaines à ajuster en fonction du syndrome inflammatoire.
- Sauf CI (drépanocytose sans avis spécialisé)

#### Anticoagulant

- HNF si choc cardiogénique ou troubles du rythme soutenus: dose anticoagulante (activité anti-Xa 0,3-0,7)
- HBPM dose préventive si pubère et défaillance sans choc cardiogénique pendant la durée de la défaillance et/ou du syndrome inflammatoire

#### Antibiotiques

- AmoxicillineAcide clavulanique + Clindamycine: si doute diagnostique avec un choc toxinique
- C3G + aminoside + clindamycine si choc septique avec lésion cutané

#### Immunoglobulines

- Après 12h de corticothérapie si choc cardiogénique ou dysfonction cardiaque sévère (FR<20%, dysfonction diastolique)
- 1g/kg sur une durée de 4 à 6h de perfusion deux jours de suite si dysfonction cardiaque échographique
- 1g/kg deux jours de suite, en même temps que la corticothérapie si pas de dysfonction cardiaque

#### Anti-agrégant

- Pas d'Aspirine si corticothérapie
- Aspirine 3-5 mg/kg/j si atteinte coronarienne
- Avis cardiologique pour décision d'arrêt

*Ouldali et al. Jama 2021; Henderson et al. Arthritis Rheumato 2020; Belhadjer et al Circulation 2020  
Flesenstein et al. J Clin Med 2020; Rimensberger et al PedCCM 2021; Harwood et al. Lancet Child Adolescent Health sept 2020*

<sup>6</sup> <https://www.sfpediatrie.com/actualites/mise-jour-du-protocole-pims-groupe-inflammation-pediatrique-covid>

## Ressources

Ces réponses rapides évolueront avec le développement des connaissances sur le COVID-19. Elles viennent compléter les sites, documents et guides développés par les sociétés savantes.

Voir toutes les [réponses rapides dans le cadre du COVID-19](#) de la Haute Autorité de santé.

Liens utiles et informations à relayer

### Pour les professionnels

Lien vers le site internet de la Société Française de Pédiatrie

<https://www.sfpediatrie.com/actualites/covid-19>

Lien vers le site internet de Santé Publique France

<https://www.santepubliquefrance.fr/etudes-et-enquetes/surveillance-nationale-des-cas-de-syndrome-inflammatoire-multi-systemique-pediatrique-pims>

## Références bibliographiques

1. Abrams JY, Oster ME, Godfred-Cato SE, Bryant B, Datta SD, Campbell AP, *et al.* Factors linked to severe outcomes in multisystem inflammatory syndrome in children (MIS-C) in the USA: a retrospective surveillance study. *Lancet Child Adolesc Health* 2021;5(5):323-31. [http://dx.doi.org/10.1016/s2352-4642\(21\)00050-x](http://dx.doi.org/10.1016/s2352-4642(21)00050-x)
2. American College of Rheumatology, Henderson LA, Canna SW, Friedman KG, Gorelik M, Lapidus SK, *et al.* American College of Rheumatology Clinical guidance for multisystem inflammatory syndrome in children associated with SARS-CoV-2 and hyperinflammation in pediatric COVID-19: Version 1. *Arthritis Rheumatol* 2020;72(11):1791-805. <http://dx.doi.org/10.1002/art.41454>
3. American College of Rheumatology, Henderson LA, Canna SW, Friedman KG, Gorelik M, Lapidus SK, *et al.* American College of Rheumatology Clinical guidance for multisystem inflammatory syndrome in children associated with SARS-CoV-2 and Hyperinflammation in Pediatric COVID-19: Version 2. *Arthritis Rheumatol* 2021;73(4):e13-e29. <http://dx.doi.org/10.1002/art.41616>
4. Bajolle F. Syndrome inflammatoire avec atteinte multisystémique post-infection par le SARS-CoV-2 chez l'enfant : quand l'envisager et comment le prendre en charge ? *Perfectionnement en Pédiatrie* 2021;4:10-6. <http://dx.doi.org/https://doi.org/10.1016/j.perped.2020.11.001>
5. Belhadjer Z, Méot M, Bajolle F, Khraiche D, Legendre A, Abakka S, *et al.* Acute Heart Failure in Multisystem Inflammatory Syndrome in Children in the Context of Global SARS-CoV-2 Pandemic. *Circulation* 2020;142(5):429-36. <http://dx.doi.org/10.1161/circulationaha.120.048360>
6. Belot A, Antona D, Renolleau S, Javouhey E, Hentgen V, Angoulvant F, *et al.* SARS-CoV-2-related paediatric inflammatory multisystem syndrome, an epidemiological study, France, 1 March to 17 May 2020. *Euro Surveill* 2020;25. <http://dx.doi.org/https://doi.org/10.2807/1560-7917.ES.2020.25.22.2001010>
7. Belot A, Levy-Bruhl D. Multisystem Inflammatory Syndrome in children in the United States. *N Engl J Med* 2020;383(18):1793-4. <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMc2026136>
8. Carbajal R, Lorrot M, Levy Y, Grimprel E, Lecarpentier T, Heritier S, *et al.* Multisystem inflammatory syndrome in children rose and fell with the first wave of the COVID-19 pandemic in France. *Acta paediatrica (Oslo, Norway : 1992)* 2021;110(3):922-32. <http://dx.doi.org/10.1111/apa.15667>
9. Cattalini M, Taddio A, Bracaglia C, Cimaz R, Paolera SD, Filocamo G, *et al.* Childhood multisystem inflammatory syndrome associated with COVID-19 (MIS-C): a diagnostic and treatment guidance from the Rheumatology Study Group of the Italian Society of Pediatrics. *Ital J Pediatr* 2021;47(1):24. <http://dx.doi.org/10.1186/s13052-021-00980-2>
10. Centers for Disease Control and Prevention. Multisystem Inflammatory Syndrome in Children (MIS-C) Associated with Coronavirus Disease 2019 (COVID-19) [14 may 2020]. Atlanta: CDC; 2020. <https://emergency.cdc.gov/han/2020/han00432.asp>
11. Conseil d'Orientation de la Stratégie Vaccinale. Avis du 11 juin 2021 – Vaccination des adolescents ayant développé un PIMS suite à une infection par le SARS-CoV-2 [En ligne] 2021. [https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/avis\\_du\\_cosv\\_11\\_juin\\_2021\\_-\\_vaccination\\_des\\_enfants\\_ayant\\_fait\\_un\\_pims.pdf](https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/avis_du_cosv_11_juin_2021_-_vaccination_des_enfants_ayant_fait_un_pims.pdf)
12. Delvaux N. Traitement et prise en charge de l'enfant atteint de la COVID-19: Particularités pédiatriques [6 janvier 2021] [En ligne] 2021. <https://covid-19.sciensano.be/sites/default/files/Covid19/Guideline%20traitement%20COVID%20enfants.pdf>
13. Direction Générale de la Santé. Ouverture de la vaccination aux enfants de 12 ans et plus à partir du 15 juin 2021 [En ligne] 2021. [https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/dgs\\_urgent\\_2021\\_59\\_vaccination\\_des\\_adolescents-2.pdf](https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/dgs_urgent_2021_59_vaccination_des_adolescents-2.pdf)

14. European Centre for Disease Prevention and Control. Paediatric inflammatory multisystem syndrome and SARS - CoVCoV-2 infection in children. Amsterdam: ECDC; 2020. <https://www.ecdc.europa.eu/en/publications-data/paediatric-inflammatory-multisystem-syndrome-and-sars-cov-2-rapid-risk-assessment>
15. Evelina London Clinical Guidelines Committee, Guy's and Saint Thoma's. Paediatric Critical Care: PIMS-TS. Paediatric Multisystem Inflammatory Syndrome temporally associated with SARS-CoV2. Clinical guidance. London: NHS; 2020. <https://www.evelinalondon.nhs.uk/resources/our-services/hospital/south-thames-retrieval-service/pims-ts-paediatric-multisystem-inflammatory-syndrome-temporally-associated-with-sars-cov2-v2.pdf>
16. Feldstein LR, Rose EB, Horwitz SM, Collins JP, Newhams MM, Son MBF, *et al.* Multisystem Inflammatory Syndrome in U.S. Children and Adolescents. *N Engl J Med* 2020;383(4):334-46. <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMoa2021680>
17. Feldstein LR, Rose EB, Randolph AG. Multisystem inflammatory syndrome in children in the United States. Reply. *N Engl J Med* 2020;383(18):1794-5. <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMc2026136>
18. Godfred-Cato S, Bryant B, Leung J, Oster ME, Conklin L, Abrams J, *et al.* COVID-19-Associated Multisystem Inflammatory Syndrome in Children - United States, March-July 2020. *MMWR. Morbidity and mortality weekly report* 2020;69(32):1074-80. <http://dx.doi.org/10.15585/mmwr.mm6932e2>
19. Godfred-Cato S, Tsang CA, Giovanni J, Abrams J, Oster ME, Lee EH, *et al.* Multisystem inflammatory syndrome in infants <12 months of Age, United States, May 2020-January 2021. *Pediatr Infect Dis J* 2021. <http://dx.doi.org/10.1097/inf.0000000000003149>
20. Great Ormond Street Hospital for Children. What is paediatric inflammatory multisystem syndrome (PIMS) ? Information for young people. London: NHS; 2020 [https://media.gosh.nhs.uk/documents/Paediatric\\_Inflammatory\\_Multisystem\\_Syndrome\\_C0332\\_FINAL\\_Nov20\\_CLEAN.pdf](https://media.gosh.nhs.uk/documents/Paediatric_Inflammatory_Multisystem_Syndrome_C0332_FINAL_Nov20_CLEAN.pdf)
21. Harwood R, Allin B, Jones CE, Whittaker E, Ramnarayan P, Ramanan AV, *et al.* A national consensus management pathway for paediatric inflammatory multisystem syndrome temporally associated with COVID-19 (PIMS-TS): results of a national Delphi process. *Lancet Child Adolesc Health* 2021;5(2):133-41. [http://dx.doi.org/10.1016/s2352-4642\(20\)30304-7](http://dx.doi.org/10.1016/s2352-4642(20)30304-7)
22. Haut Conseil de Santé Publique. Avis relatif aux symptômes cliniques persistants au décours d'un Covid-19 [16 mai]. Paris: HCSP; 2021. <https://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=1037>
23. Institut national d'excellence en santé et en services sociaux (INESSS). COVID-19, maladie de Kawasaki et syndrome inflammatoire multisystémique chez les enfants [22 mai 2020]. Réponse rapide. Québec: INESSS; 2020. [https://www.inesss.qc.ca/fileadmin/doc/INESSS/COVID-19/COVID-19\\_INESSS\\_Myocardite-enfants\\_maladie\\_Kawasaki.pdf](https://www.inesss.qc.ca/fileadmin/doc/INESSS/COVID-19/COVID-19_INESSS_Myocardite-enfants_maladie_Kawasaki.pdf)
24. Jiang L, Tang K, Levin M, Irfan O, Morris SK, Wilson K, *et al.* COVID-19 and multisystem inflammatory syndrome in children and adolescents. *Lancet Infect Dis* 2020;20(11):e276-e88. [http://dx.doi.org/10.1016/s1473-3099\(20\)30651-4](http://dx.doi.org/10.1016/s1473-3099(20)30651-4)
25. Keshavarz P, Yazdanpanah F, Azhdari S, Kavandi H, Nikeghbal P, Bazdar A, *et al.* Coronavirus disease 2019 (COVID-19): A systematic review of 133 Children that presented with Kawasaki-like multisystem inflammatory syndrome. *J Med Virol* 2021. <http://dx.doi.org/10.1002/jmv.27067>
26. Kohn-Loncarica G, Fustiñana A, Díaz-Rubio F, Jaramillo-Bustamante JC, González-Dambras S, Vásquez-Hoyos P, *et al.* Recommendations for the initial management of multisystem inflammatory syndrome temporally related to COVID-19, in children and adolescents. *Arch Argent Pediatr* 2020;118(6):e514-e26. <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2020.eng.e514>
27. Koné-Paut I, Cimaz R. Is it Kawasaki shock syndrome, Kawasaki-like disease or pediatric inflammatory multisystem disease? The importance of semantic in the era of COVID-19 pandemic. *RMD open* 2020;6(2). <http://dx.doi.org/10.1136/rmdopen-2020-001333>
28. Lacina L, Brábek J, Fingerhutová Š, Zeman J, Smetana K. Pediatric Inflammatory Multisystem Syndrome (PIMS) - Potential role for cytokines such as IL-6. *Physiol Res* 2021;70(2):153-9. <http://dx.doi.org/10.33549/physiolres.934673>
29. Levy M, Recher M, Hubert H, Javouhey E, Fléchelles O, Leteurtre S, *et al.* Multisystem inflammatory syndrome in children by COVID-19 vaccination status of adolescents in France. *JAMA* 2022;327(3):281-3. <http://dx.doi.org/10.1001/jama.2021.23262>
30. McArdle AJ, Vito O, Patel H, Seaby EG, Shah P, Wilson C, *et al.* Treatment of multisystem inflammatory syndrome in children. *N Engl J Med* 2021. <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMoa2102968>
31. Mercier JC, Maroni A, Levy M, Melki I, Meinzer U, Gaschignard J, *et al.* COVID-19 chez l'enfant : syndrome inflammatoire multi-systémique lié à SARS-CoV-2 mimant un syndrome de Kawasaki. *Bull Acad Natl Med* 2021;205(6):579-86. <http://dx.doi.org/10.1016/j.banm.2020.11.018>
32. Morris SB, Schwartz NG, Patel P, Abbo L, Beauchamps L, Balan S, *et al.* case series of multisystem inflammatory syndrome in adults associated with SARS-CoV-2 Infection - United Kingdom and United States, March-August 2020. *MMWR. Morb Mortal Weekly Report* 2020;69(40):1450-6. <http://dx.doi.org/10.15585/mmwr.mm6940e1>
33. Ouldali N, Pouletty M, Mariani P, Beyler C, Blachier A, Bonacorsi S, *et al.* Emergence of Kawasaki disease related to SARS-CoV-2 infection in an epicentre of the French COVID-19 epidemic: a time-series analysis. *Lancet. Child Adol Health* 2020;4(9):662-8. [http://dx.doi.org/10.1016/s2352-4642\(20\)30175-9](http://dx.doi.org/10.1016/s2352-4642(20)30175-9)
34. Ouldali N, Toubiana J, Antona D, Javouhey E, Madhi F, Lorrot M, *et al.* Association of intravenous immunoglobulins plus methylprednisolone vs immunoglobulins alone with course of fever in multisystem inflammatory syndrome in children. *JAMA* 2021;325(9):855-64. <http://dx.doi.org/10.1001/jama.2021.0694>
35. Penner J, Abdel-Mannan O, Grant K, Maillard S, Kucera F, Hassell J, *et al.* 6-month multidisciplinary follow-up and outcomes of patients with paediatric inflammatory multisystem syndrome (PIMS-TS) at a UK tertiary paediatric hospital: a retrospective cohort study. *Lancet. Child Adol Health* 2021;5(7):473-82. [http://dx.doi.org/10.1016/s2352-4642\(21\)00138-3](http://dx.doi.org/10.1016/s2352-4642(21)00138-3)
36. Pouletty M, Borocco C, Ouldali N, Caseris M, Basmaci R, Lachaume N, *et al.* Paediatric multisystem inflammatory syndrome temporally associated with SARS-CoV-2 mimicking Kawasaki disease (Kawa-COVID-19): a multicentre cohort. *Ann Rheum Dis* 2020;79(8):999-1006. <http://dx.doi.org/10.1136/annrheumdis-2020-217960>
37. Radia T, Williams N, Agrawal P, Harman K, Weale J, Cook J, *et al.* Multi-system inflammatory syndrome in children and adolescents (MIS-C): A systematic review of clinical features and presentation. *Paediatr Respir Rev* 2021;38:51-7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2020.08.001>
38. Rowley AH. Understanding SARS-CoV-2-related multisystem inflammatory syndrome in children. *Nat Rev Immunol* 2020;20(8):453-4. <http://dx.doi.org/10.1038/s41577-020-0367-5>

39. Royal College of Paediatrics and Child Health. Guidance: Paediatric multisystem inflammatory syndrome temporally associated with COVID-19. 2020. <https://www.rcpch.ac.uk/sites/default/files/2020-05/COVID-19-Paediatric-multisystem-%20inflammatory%20syndrome-20200501.pdf>
40. Santé Publique France. Syndrome inflammatoire multi-systémique pédiatrique lié à SARS-CoV-2, étude épidémiologique, France, 1er mars-17 mai 2020. Saint-Maurice : SPF; 2020. <https://www.santepubliquefrance.fr/revues/articles-du-mois/2020/syndrome-inflammatoire-multi-systemique-pediatrique-lie-a-sars-cov-2-etude-epidemiologique-france-1er-mars-17-mai-2020>
41. Santé Publique France. Surveillance nationale des cas de syndrome inflammatoire multi-systémique pédiatrique (PIMS) [27 janvier]. Saint-Maurice : SPF; 2022. <https://www.santepubliquefrance.fr/etudes-et-enquetes/surveillance-nationale-des-cas-de-syndrome-inflammatoire-multi-systemique-pediatrique-pims>
42. Schwartz A, Belot A, Kone-Paut I. Pediatric Inflammatory Multisystem syndrome and rheumatic diseases during SARS-CoV-2 Pandemic. *Front Pediatr* 2020;8:605807. <http://dx.doi.org/10.3389/fped.2020.605807>
43. Société canadienne de Pédiatrie. Le syndrome inflammatoire multisystémique de l'enfant ayant un lien temporel avec la COVID 19 (mise à jour du printemps 2021) [En ligne] 2021. <https://www.cps.ca/fr/documents/position/SIME>
44. Société française de Pédiatrie. Place de l'enfant dans la transmission de sars-cov2 : Données les plus récentes de la littérature. Paris SFP 2020 [https://www.sfpediatrie.com/sites/www.sfpediatrie.com/files/medias/documents/Recommandations\\_09092020.pdf](https://www.sfpediatrie.com/sites/www.sfpediatrie.com/files/medias/documents/Recommandations_09092020.pdf)
45. Société française de Pédiatrie. Traitement immunomodulateur [En ligne] 2020. [https://www.sfpediatrie.com/sites/www.sfpediatrie.com/files/medias/documents/reco\\_pims\\_copil\\_vf.pdf](https://www.sfpediatrie.com/sites/www.sfpediatrie.com/files/medias/documents/reco_pims_copil_vf.pdf)
46. Société suisse de médecine intensive. Best practice recommendations for the diagnosis and management of children with paediatric inflammatory multisystem syndrome temporally associated with SARS-CoV-2 (PIMS-TS; Multisystem inflammatory syndrome in children, MIS-C) in Switzerland [30.12.2020] [En ligne] 2020. <https://cdn.paediatrieschweiz.ch/production/uploads/2021/01/2021.01.04-PIMS-Guidelines.pdf>
47. Son MBF. Pediatric inflammatory syndrome temporally related to covid-19. *BMJ* 2020;369:m2123. <http://dx.doi.org/10.1136/bmj.m2123>
48. Son MBF, Murray N, Friedman K, Young CC, Newhams MM, Feldstein LR, *et al.* Multisystem Inflammatory syndrome in children - Initial therapy and outcomes. *N Engl J Med* 2021. <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMoa2102605>
49. Toubiana J, Cohen JF, Brice J, Poirault C, Bajolle F, Curtis W, *et al.* distinctive features of kawasaki disease following SARS-CoV-2 Infection: a controlled study in Paris, France. *J Clin Immunol* 2021;41(3):526-35. <http://dx.doi.org/10.1007/s10875-020-00941-0>
50. Toubiana J, Levy C, Allali S, Jung C, Leruez-Ville M, Varon E, *et al.* Association between SARS-CoV-2 infection and Kawasaki-like multisystem inflammatory syndrome: a retrospective matched case-control study, Paris, France, April to May 2020. *Euro surveillance* 2020;25(48). <http://dx.doi.org/10.2807/1560-7917.Es.2020.25.48.2001813>
51. Toubiana J, Poirault C, Corsia A, Bajolle F, Fourgeaud J, Angoulvant F, *et al.* Kawasaki-like multisystem inflammatory syndrome in children during the covid-19 pandemic in Paris, France: prospective observational study. *BMJ* 2020;369:m2094. <http://dx.doi.org/10.1136/bmj.m2094>
52. Valverde I, Singh Y, Sanchez-de-Toledo J, Theocharis P, Chikermane A, Di Filippo S, *et al.* Acute cardiovascular manifestations in 286 children with multisystem inflammatory syndrome associated with COVID-19 infection in Europe. *Circulation* 2021;143(1):21-32. <http://dx.doi.org/10.1161/circulationaha.120.050065>
53. Verdoni L, Mazza A, Gervasoni A, Martelli L, Ruggeri M, Ciuffreda M, *et al.* An outbreak of severe Kawasaki-like disease at the Italian epicentre of the SARS-CoV-2 epidemic: an observational cohort study. *Lancet* 2020;395(10239):1771-8. [http://dx.doi.org/10.1016/s0140-6736\(20\)31103-x](http://dx.doi.org/10.1016/s0140-6736(20)31103-x)
54. Whittaker E, Bamford A, Kenny J, Kaforou M, Jones CE, Shah P, *et al.* Clinical characteristics of 58 children with a pediatric inflammatory multisystem syndrome temporally associated with SARS-CoV-2. *JAMA* 2020;324(3):259-69. <http://dx.doi.org/10.1001/jama.2020.10369>
55. World Health Organization. Multisystem inflammatory syndrome in children and adolescents with COVID-19. Scientific brief [15 May 2020]. Geneva: WHO; 2020. <https://www.who.int/news-room/commentaries/detail/multisystem-inflammatory-syndrome-in-children-and-adolescents-with-covid-19>
56. World Health Organization. Global COVID-19 Clinical Platform: Case Record Form for suspected cases of Multisystem inflammatory syndrome (MIS) in children and adolescents temporally related to COVID-19. Geneva: WHO; 2020. [https://www.who.int/publications/i/item/WHO-2019-nCoV-MIS\\_Children\\_CRF-2020.2](https://www.who.int/publications/i/item/WHO-2019-nCoV-MIS_Children_CRF-2020.2)
57. Zambrano LD, Newhams MM, Olson SM, Halasa NB, Price AM, Boom JA, *et al.* Effectiveness of BNT162b2 (Pfizer-BioNTech) mRNA vaccination against multisystem inflammatory syndrome in children among persons aged 12-18 Years - United States, July-December 2021. *MMWR. Morb Mortal Weekly Report* 2022;71(2):52-8. <http://dx.doi.org/10.15585/mmwr.mm7102e1>

## Méthode d'élaboration et avertissement

La méthode retenue pour cette réponse rapide est basée sur une synthèse narrative des données disponibles les plus pertinentes, les recommandations nationales et internationales, ainsi que sur une consultation des parties prenantes (par voie électronique).

Une recherche documentaire a été conduite dans la base de données Medline à partir de l'équation de recherche suivante : ("Mucocutaneous Lymph Node Syndrome"[Mesh] OR Hyperinflammatory

shock [title] OR multisystem inflammatory syndrome [title] OR Kawasaki-like[title] OR kawasaki disease[title] OR inflammatory multisystem syndrome[title] OR PIMS[title] OR MIS-C [title] OR Multi Inflammatory Syndrome [title] OR Multisystemic Inflammatory Syndrome[title])AND (SARS-CoV-2[title] OR covid-19[title] OR covid 19[title] OR "COVID-19"[Mesh]) AND (Child[title/abstract] Or children[title/abstract] OR adolescent\*[title/abstract] OR peadiatr\* [title/abstract] OR pediater\*[title/abstract] OR infant\*[title/abstract] OR "Child"[MeSH Terms])AND ("Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "Meta-Analysis "[Publication Type] OR "Review Literature as Topic"[Mesh] OR "Meta Analysis" OR "systematic Review" OR "Literature review" Or "Quantitative Review" OR "pooled analysis" OR scoping review Field: Title/Abstract).

28 références ont été obtenues sur la période 03/2020-05/2021.

En complément, les recommandations de bonnes pratiques internationales ont été recherchées, identifiées et analysées.

Ce document a été élaboré collégalement entre la Haute Autorité de santé et des experts désignés par le Conseil National Professionnel de Pédiatrie et l'association "Familles des enfants victimes du PIMS Covid" et a été relu par le Conseil National Professionnel de Pédiatrie, le Collège de Médecine Générale et leurs différentes composantes.

Validation par le collège de la HAS en date du 1<sup>er</sup> juillet 2021.

## Liste des participants

**Haute Autorité de santé :** Pierre Gabach, chef de service SBP, Valérie Ertel-Pau, adjointe au chef de service SBP, Nadia Ezzahir, chef de projet SBP, Emmanuelle Blondet, documentaliste, Maud Lefevre, aide-documentaliste.

### Groupe de travail :

Pr Robert Cohen (pédiatre), Pr Alexandre Belot (pédiatre), Dr Véronique Hentgen (pédiatre), Pr François Angoulvant (pédiatre), Pr Isabelle Kone-Paut (pédiatre), Dr Xavier Iriart (cardiopédiatre), Dr Jean-François Delobbe (pédiatre), Dr Denise Antona (épidémiologiste), Pr Pierre-Louis Druais (médecin généraliste), Marie Valdes (Association "Familles des enfants victimes du PIMS Covid").

### Groupe de lecture :

Pr Christèle Gras Le Guen (pédiatre), Pr Caroline Ovaert (pédiatre), Pr Loïc de Pontual (pédiatre), Pr Sylvain Renolleau (pédiatre), Pr Etienne Javouhey (pédiatre), Dr Nina Deschamps (pédiatre), Dr Brigitte Bader-Meunier (pédiatre), Dr Daniel Levy-Bruhl (épidémiologiste) et Collège de la médecine générale.

### CNP, sociétés savantes, association de patients et institutions :

Conseil National Professionnel de Pédiatrie (CNPP), Société Française de Pédiatrie (SFP), Association Française de de Pédiatrie Ambulatoire (AFPA), Comité de pilotage du groupe COPIL COVID inflammation pédiatrique (COPIL COVID), Groupe Francophone de Réanimation et d'Urgences Pédiatrique (GFRUP), Santé Publique France (SPF), Société Française de Cardiologie (Filière de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale), Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique (GPIP), Filière Nationale des Maladies Auto-immunes et Auto-inflammatoires Rares (FAI2R°), Groupe de Pédiatrie Générale, Sociale et Environnementale (GPGse), Association "Familles des enfants victimes du PIMS Covid".

**Ces réponses rapides sont élaborées sur la base des connaissances disponibles à la date de leur publication, elles sont susceptibles d'évoluer en fonction de nouvelles données.**

**Ces réponses rapides sont fondées sur ce qui apparaît souhaitable ou nécessaire au moment où elles sont formulées. Elles ne prennent pas en compte les capacités d'approvisionnement en équipements de protection individuelle.**