



Revue Maghrébine de

Pédiatrie

المجلة المغربية لطب الأطفال

Numéro 26 | Revue Trimestrielle | Avril / Juin 2022

32^{ème} Congrès National de Pédiatrie

Les 20, 21 et 22 Mai 2022

Hôtel Océana Hammamet

- Programme Scientifique
- Résumés des Communications Et Posters



Revue Maghrébine de
Pédiatrie
المجلة المغاربية لطب الأطفال

Directeur de la rédaction

Dr. Mohamed Douagi

Rédacteurs en chef

Dr Sonia Mazigh Mrad, Dr Jihene Bouguila

Comité de rédaction

Dr Souha Gannouni, Dr Khadija Boussetta,
Dr Nadia Siala, Dr Lamia Sfaihi,
Dr Sonia Nouri, Dr Ons Azzabi,
Dr Faten Fdhila, Dr Amel Ben Chehida,
Dr Chokri Chouchane, Dr Monia Ouederni

Secrétariat de la rédaction

Mme Nejia Chamekh, Hôpital
d'enfants, 1007 Tunis Jabbari, Tunisie
e-mail : cnejia.pers@gmail.com
Tél. : +216 71 563 180, Fax : + 216 71 563 626

Site de la STP

www.stpediatrie.com

Périodicité de la revue

Trimestrielle

Conception et réalisation

OREA

Impression

SIMPACT

Communications orales

(C1- C32).....	7 - 21
----------------	--------

Posters

Neurologie (P1 - P41)	22 - 40
Rhumatologie et maladies de systeme (P42 - P59)	40 - 48
Hématologie, oncologie, immunologie (P60 - P85)	48 - 59
Hématologie, oncologie, immunologie (P86 - P107)	59 - 69
Gastroentérologie ,Nutrition,Hépatologie (P108 - P135)	69 - 82
Infectieux (P136 - P169).....	82 - 97
Neonatalogie (P170 - P182)	98 - 104
Endocrinologie (P183- P203)	105 - 113
Urgence et Réanimation (P204 - P218)	113 - 120
Cardiologie pediatrique (P219 - P224)	120 - 123
Nephrologie (P225 - P234)	123 - 126
Pneumologie (P235 - P248).....	126 - 133
Genetique (P249 - 265).....	133 - 141
Chirurgie pediatrique (P266 - P321)	141 - 164
Autres (P322 - P341)	164 - 178



Communications orales

C1- Prise en charge des prématurés de moins de 34 SA dans un service de Pédiatrie.

Ben Ahmed . S ⁽¹⁾, Bouslama . M ⁽¹⁾, Mezghani. F ⁽¹⁾, Jbebli. E ⁽¹⁾, Hadded.S ⁽¹⁾, Fdhila. F ⁽¹⁾, Khemiri. M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

La prématurité demeure un problème préoccupant en médecine périnatale. La prise en charge des prématurés est optimale lorsque la naissance a lieu à proximité d'une unité de réanimation néonatale, mais cette opportunité n'est pas toujours possible.

REFERENCES

Préciser les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et évolutives des prématurés de moins de 34 SA pris en charge dans une unité de néonatalogie niveau 2A

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant tous les nouveau-nés prématurés de moins de 34 SA hospitalisés dans l'unité de néonatalogie du service de médecine infantile A de l'hôpital d'enfant de Tunis durant la période du 1er janvier 2018 au 26 mars 2022.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 74 nouveau-nés prématurés de moins de 34 SA, nés à un terme moyen de 30 SA + 1 jour [23 SA + 4 jours – 33 SA + 6 jours] avec un sexe-ratio de 1.27. L'âge maternel moyen était de 31,9 ans [18 – 44 ans], 35,7% étaient primipares et 33,7 % avaient des antécédents d'accouchement prématuré et de fausses couches. La grossesse était mal suivie chez 15%, compliquée de diabète gestationnel et d'hypertension artérielle gravidique respectivement chez 14% et 17% des cas. Les trois principales causes de la prématurité étaient la pathologie infectieuse, la pré-éclampsie et la grossesse multiple. La corticothérapie anténatale était administrée chez 65%. Un accouchement par césarienne était indiqué chez 56%. Le poids de naissance moyen était de 1786,1 g [530 – 2935 g]. Le score d'Appgar était inférieur à 7 à la cinquième minute dans 20,2% des cas. L'âge moyen à l'admission en heures de vie était de 2,86. L'examen initial a noté : une hypothermie (40,5%), une hypoglycémie (37,8%) et une détresse respiratoire chez la majorité des cas. La détresse respiratoire était en rapport avec une maladie des membranes hyalines dans 23 cas. Le transfert à un service de réanimation néonatale n'était possible que chez 15 nouveau-nés. Concernant la prise en charge initiale, la caféine était prescrite chez tous les nouveau-nés ainsi que l'alimentation parentérale, 41% ont eu une oxygénothérapie par lunettes nasales haut débit et 34% ont été traités par antibiothérapie. La durée moyenne d'hospitalisation était de 14,3 jours. L'évolution était émaillée par la survenue de complications à type de : hypocalcémie (3 cas), apnées (12%), troubles hémodynamiques (16%), complications digestives (7 cas), infection associée aux soins (6 cas), ictère (40%) et d'anémie (36,4%). Des anomalies à l'ETF ont été notées chez 13 nouveau-nés. La mortalité était de 18,9% (14 cas).

CONCLUSION

La prématurité reste une cause importante de morbidité et de mortalité néonatale. La prévention et la gestion des fac-

teurs de risque sont primordiales. Le dépistage et la prise en charge des complications liées à la prématurité doivent être une action de santé publique prioritaire.

C2 : Ventilation en OHF au cours de la détresse respiratoire néonatale

Ben Cheikh . K ⁽¹⁾, Louati . A ⁽¹⁾, Borgi. A ⁽¹⁾, Hajji. A ⁽¹⁾, Ayari.A ⁽¹⁾, Bouziri. A ⁽¹⁾, Menif. K ⁽¹⁾, Ben Jaballah . N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Réanimation pédiatrique polyvalente, Hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

La détresse respiratoire néonatale constitue le principal motif d'hospitalisation en réanimation néonatale. Parmi l'arsenal thérapeutique, la ventilation par oscillations à haute fréquence (OHF) représente une modalité ventilatoire de dernier recours.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques et évolutives des nouveau-nés ventilés en OHF en précisant les indications et les complications de cette ventilation.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective menée au service de réanimation polyvalente à l'hôpital d'enfants de Tunis sur une période de 4 ans (2018-2021) incluant tous les nouveau-nés hospitalisés pour détresse respiratoire néonatale ayant nécessité la ventilation par OHF.

RÉSULTATS

Soixante-deux nouveau-nés ont été inclus, dont l'âge médian à l'admission était de 10 heures avec des extrêmes entre 2 et 60 heures. La sex-ratio était de 1,95. Parmi nos patients, 33,9% étaient des prématurés avec un terme médian à 36 SA +5 jours. La détresse respiratoire néonatale était secondaire à une maladie des membranes hyalines dans 24,2% des cas, une détresse respiratoire transitoire dans 21% des cas, un syndrome d'inhalation méconiale dans 17,7%, un épanchement pleural dans 17,7%, une alvéolite infectieuse dans 8% des cas, une HTAP était associée chez 93,5% des malades. La VOHF était utilisée après échec de la ventilation mécanique conventionnelle. Le passage en OHF était effectué après une durée médiane de 10 heures. La principale indication de la VOHF était l'hypoxémie avec une FIO2 moyenne à 85% [60 – 100%], Les curares étaient utilisés dans 24,1% des cas, le monoxyde d'azote dans 82,2% des cas et les drogues vasoactives dans 85,4% des cas. La VOHF s'était compliquée de pneumothorax dans 11,3% des cas, de troubles hémodynamiques dans 3,2% et de pneumopathie acquise sous ventilation mécanique dans 4,8% des cas. La durée médiane de ventilation en OHF était de 4 jours avec une durée médiane de ventilation artificielle de 5 jours et une durée médiane d'hospitalisation en réanimation de 6 jours. Le décès était survenu chez trois nouveau-nés : il était secondaire à une défaillance multiviscérale chez un malade, il faisait suite à une fermeture chirurgicale du canal artériel chez un malade, et une rougeole dans un cas.

CONCLUSION

La ventilation par OHF est de recours précieux dans les détresses respiratoires du nouveau-né. Bien que non dénué de risque, ce mode a permis de réduire nettement le taux de mortalité ainsi que les morbidités.

C3 : Césarienne élective au cours de diabète gestationnel : indications et complications.

Amaimia . H ⁽¹⁾, Rawia . F ⁽¹⁾, Ben Ali . M ⁽¹⁾, Bassalah. A ⁽¹⁾, Ayadi.I ⁽¹⁾, Ben Hamida. E ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Néonatalogie Charles Nicolle

INTRODUCTION

Le diabète gestationnel (DG) est une complication fréquente de la grossesse. Il expose à plusieurs complications maternelles et foetales. La césarienne élective peut majorer la morbidité néonatale associée au DG.

OBJECTIFS

L'objectif de notre travail était de déterminer les principales indications de la césarienne élective au cours de DG et les éventuelles complications néonatales associées.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive colligeant toutes les naissances par voie césarienne élective faisant suite à des grossesses compliquées d'un DG, enregistrées au service de néonatalogie à l'hôpital Charles Nicolle de Tunis du 1er janvier 2020 au 31 décembre 2020.

RÉSULTATS

Nous avons inclus 186 cas de césarienne élective en cas de DG. La césarienne était pratiquée à un terme de 37 SA (n=27, 14.5%), de 38 SA (n=111, 59.7%) et de 39 SA (n=35, 18.9%). Les principales indications de césarienne élective avant 39 SA étaient le retentissement foetal (n=56, 40.5%, NS) et l'hypertension artérielle gravidique associée (n=27, 19.5%, p=0.004). Une détresse respiratoire était constatée chez 23.1% des nouveau-nés (n= 43). Elle était secondaire à une détresse respiratoire transitoire dans 95.7% des cas (n=42) et à une maladie des membranes hyalines dans 2.3% des cas (n=1). La détresse respiratoire était plus fréquente en cas de polyglobulie associée (75% vs 20%, p = 0.04) et en cas de naissance avant 39 SA (23.9% vs 18.8%,NS). Les complications métaboliques étaient notées dans 22% des cas (n=41). Il s'agissait d'hypocalcémie (n=21, 51.2%), d'hypoglycémie (n=2, 4.8%), d'ictère (n=14, 34.1%) et de polyglobulie (n=4, 9.8%). L'hypocalcémie était significativement plus fréquente en cas de polyglobulie associée (50% vs 24 %, p< 0.001) et en cas d'ictère associé (42.9 % vs 8.7 %, p=0.0001).

CONCLUSION

Le recours à la césarienne élective était associé à une sur-morbidité néonatale particulièrement quand l'âge gestationnel était inférieur à 39 SA. Le terme de la césarienne élective au cours du DG représente un dilemme pour l'équipe périnatale qui se doit de l'obstétricien pour préserver le pronostic maternel mais aussi néonatal.

C4 : Prévalence et facteurs de risque de la transfusion sanguine chez les grands prématurés.

Mkawar . O ⁽¹⁾, Marmech . E ⁽¹⁾, Gandouz . H ⁽¹⁾, Selmi. I ⁽¹⁾, Hfaïeth.J ⁽¹⁾,Kanzari . J ⁽¹⁾,Ouerda . H ⁽¹⁾,Khlaïfia . S ⁽¹⁾, Hlioui . J ⁽¹⁾, Azzebi . O ⁽¹⁾, Siala . N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et Néonatalogie, Hôpital Mongi Slim La Marsa

INTRODUCTION

Malgré les progrès de la médecine néonatale, la transfusion sanguine reste d'usage fréquent pour le traitement curatif des anémies chez les prématurés. C'est une pratique courante mais non dénuée de risques qu'il faudrait limiter.

OBJECTIFS

L'objectif de notre travail était d'évaluer nos pratiques transfusionnelles chez les grands prématurés afin d'améliorer leur prise en charge

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit une étude rétrospective descriptive réalisée dans le service de Néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim La Marsa sur une période de deux ans (janvier2020-décembre2021). Les nouveau-nés prématurés hospitalisés d'âge gestationnel <33SA ont été inclus. L'anémie était retenue à partir d'un taux d'hémoglobine inférieur à 13 g/dL. La transfusion de concentrés globulaires rouges était indiquée selon la clinique et le taux d'hémoglobine.

RÉSULTATS

Nous avons inclus 51 grands prématurés. Trente-trois nouveaux nés ont présenté une anémie soit 64,7% des cas. L'anémie a été diagnostiquée avant le 7ème jour de vie dans 54% des cas. La transfusion de concentrés globulaires rouges était indiquée chez 14 nouveaux nés inclus. Les manifestations cliniques chez les nouveau-nés transfusés étaient dominées par la triade pâleur, tachypnée et tachycardie. L'âge moyen des patients lors de la transfusion était de 9,8 jours. Le taux moyen d'hémoglobine était de 8,8 g/dl avec des extrêmes allant de 6,8 à 11 g/dl. Huit patients ont été transfusés une fois et six ont été transfusés deux fois. Le terme moyen des nouveaux nés transfusés était de 28,6 versus 31,4 semaines d'aménorrhées pour les non transfusés. Le poids moyen des patients transfusés était de 1570 grammes versus 1796 grammes dans le reste de la population.

CONCLUSION

Le prématuré du fait de l'immaturation de ses organes hématopoïétiques est exposé à l'anémie. A côté de ces facteurs, la spoliation sanguine liée aux prélèvements mérite d'être mise en exergue. Le pourcentage élevé d'anémie dans notre étude pourrait être expliqué par l'absence de méthodes d'épargne sanguine et par le fait que le traitement par érythropoïétine n'a pas été utilisé chez nos patients.

C5 : L'accès de cyanose du nourrisson : étiologies et facteurs de risques

Friha . F ⁽¹⁾, Hedhili . A ⁽¹⁾, Ben Othmen . W ⁽¹⁾, Thabti. V ⁽¹⁾, Mzoughi.O ⁽¹⁾,Marzouk . A ⁽¹⁾,Ben Hassine . S ⁽¹⁾,Bouaziz . A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie et néonatalogie Hôpital régional de Ben Arous

INTRODUCTION

L'accès de cyanose est un accident inopiné et brutal qui se présente par une modification du teint à type de coloration bleuâtre isolée ou associée à d'autres signes entraînant une inquiétude importante chez les parents.

OBJECTIFS

Rapporter la fréquence, les circonstances de survenue, les facteurs de risques et les étiologies des accès de cyanose chez les nourrisso

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive des dossiers de tous les nourrissons hospitalisés pour accès de cyanose dans le service de pédiatrie et néonatalogie de l'hôpital régional de Ben Arous sur une période de sept ans et demi allant de Novembre 2014 à Mars 2022.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 87 patients répartis en 45 filles et 42 garçons. La moyenne d'âge est de 42,24 jours (extrêmes : un jour - 15 mois). 42,2 % des cas sont survenus en hiver. La consanguinité a été retrouvée dans 8,4% des cas avec notion d'antécédents de décès en bas dans la famille dans trois cas. 15,1%(n=8) patients présentaient un antécédent d'asphyxie périnatale. L'exposition au tabagisme passif a été notée dans 20 % des cas (n=17). 55,4% (n=36) des patients étaient sous allaitement maternel exclusif et 26,2% (n=17) sous allaitement mixte avec notion de régurgitations fréquentes chez 41,2 % (n=35) des cas. 57,6 % (n=47) des patients ont présenté un accès de cyanose au moment ou suite à une tétée. Les signes anamnestiques associés sont à type de troubles de la conscience (n=13), troubles du tonus (n=10), cyanose péri-buccale (n=8), mousses aux lèvres (n=5), réversion des globes oculaires (n=4). L'examen clinique était normal dans 78 % des cas. Dans 18 cas, un électro-encéphalogramme a été réalisé revenant pathologique chez 4 patients. Les étiologies sont dominées par le reflux gastro-oesophagien dans 62,7% des cas (n=52) et la bronchiolite aigüe dans 16% des cas(n=14). Une cause métabolique a été retrouvée dans 6 % des cas ; un équivalent convulsif et une cardiopathie ont été retenues dans respectivement 10,8 % (n=9) et 8,4 % (n=7).

CONCLUSION

L'accès de cyanose est une cause fréquente de consultation et d'hospitalisation en milieu pédiatrique. Un bilan orienté par les données anamnestiques, les circonstances de survenue et les signes cliniques permet d'étayer le diagnostic étiologique. élective au cours du DG représente un dilemme pour l'équipe périnatale qui se doit de l'obstétricien pour préserver le pronostic maternel mais aussi néonatal.

C6 : Antibio prophylaxie maternelle et incidence des infections néonatales bactériennes précoce : à propos de 71 cas.

Ayed . M ⁽¹⁾, Barbaria . W ⁽¹⁾, Khamassi . I ⁽¹⁾, Wanes. I ⁽¹⁾, Soua.A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie de l'hôpital Habib Bougatfa de Bizerte

INTRODUCTION

L'infection néonatale bactérienne précoce (INBP) demeure une des principales causes évitables de mortalité néonatale.

OBJECTIFS

Déterminer l'impact de l'antibio prophylaxie maternelle sur la prévention des infections néonatales bactériennes précoces ainsi que l'avantage de la pratique d'une surveillance clinico-biologique chez les nouveau-nés asymptomatiques.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude prospective analytique monocentrique, menée à la maternité et au service de néonatalogie de l'hôpital régional Hbib Bougatfa de Bizerte sur une période de 3 mois du 15 février 2021 au 15 mai 2021. Nous avons inclus 71 naissances de terme ≥ 34 symptomatiques ou asymptomatiques présentant au moins un facteur de risque d'infection néonatale bactérienne précoce .

RÉSULTATS

Les facteurs de risque anténataux d'INBP précoce retrouvés sont prédominés par la rupture des membranes dépassant les 12 heures chez 91.5% des cas , la fièvre maternelle dans 7% , l'infection urinaire à Escherichia coli et l'infection vaginale par le streptocoque B dans 4% des cas. L'antibio prophylaxie maternelle était adéquate dans 43.6% des cas . Dans ce groupe , les nouveau-nés étaient asymptomatiques dans 90% des cas . L'hospitalisation a été indiquée chez huit patients (25.8%) avec un séjour hospitalier durant en moyenne 3j. Un traitement antibiotique à base d'amoxicilline et/ou céfotaxime + gentamicine a été instauré chez 9.6% des malades hospitalisés avec une durée moyenne d'antibiothérapie égale à 4.6 jours. Aucune infection n'a été confirmée . Pour le 2ème groupe comportant 40 nouveau-nés avec antibio prophylaxie maternelle inadéquate ou absente (56.3%) , la majorité de ces nouveau-nés étaient asymptomatiques (62.5%) admis pour surveillance clinico-biologique. Le taux d'hospitalisation était de 67.5% avec une durée moyenne égale à 3.7 j. Une antibiothérapie a été instaurée chez 37.5% malades. L'infection était confirmée chez 1 seul patient avec hémoculture positive.

CONCLUSION

Après la généralisation du dépistage des infections maternelles et de l'antibio prophylaxie , le taux des infections néonatales bactériennes précoces a nettement diminué .La surveillance clinico-biologique pour les nouveau-nés asymptomatiques a permis de réduire la fréquence et la durée des hospitalisations ainsi que de limiter le recours excessif aux examens complémentaires et aux antibiotiques.

C7 : Anomalies de la différenciation sexuelle : défi diagnostique.

Marzouk . A ⁽¹⁾, Jelassi . O ⁽¹⁾, Jerbi . B ⁽¹⁾, Thabti. A ⁽¹⁾, Mzoughi.O ⁽¹⁾, Ben Hassine . S ⁽¹⁾, Friha. F ⁽¹⁾, Bouaziz . A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie et néonatalogie Yasminetde Ben Arous

INTRODUCTION

Les anomalies de la différenciation sexuelle (ADS) sont un ensemble de pathologies complexes qui nécessitent une prise en charge parfois urgente et ce dès l'âge néonatal. Cette prise en charge reste un challenge dans les pays en voie de développement.

OBJECTIFS

Exposer la difficulté du diagnostic et de la prise en charge des anomalies de la différenciation sexuelle dans un pays en voie de développement.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective descriptive concernant les patients suivis pour ADS au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital régional de Ben Arous pour entre 2015 et 2022.

RÉSULTATS

Parmi 20 patients suivis pour anomalies des organes génitaux externes (OGE), 6 patients ont été retenus comme porteurs d'ADS. Deux étaient nés à terme, 4 étaient des prématurés. Les patients présentaient comme antécédents familiaux : consanguinité (4), stérilité primaire (3), hirsutisme (1), fausses couches à répétition (1), ADS (2). La grossesse a été compliquée de dysgravidies (diabète gestationnel, pré-éclampsie) pour 2 patients. Les explorations prénatales pra-

tiquées étaient : échographie morphologique (1), une IRM fœtale (1) montrant une anomalie complexe des OGE et caryotype fœtal (1). En post-natal, 5 ADS ont été découverts à la naissance lors de l'examen systématique des OGE, et 1 découvert à 15 mois au décours d'un retard de croissance. Les phénotypes cliniques des OGE étaient de type : Prader 4 (3 cas), Prader 5 (2 cas) et Prader 2 (1 cas). L'échographie abdominale a été réalisée pour 4 patients pendant la période néonatale (âge moyen 12,3 jours) et à l'âge de 15 mois pour 1 patient. Le dosage de la 17-hydroxy-progestérone (17OHP) a été réalisé : à la période néonatale pour 4 patients (âge moyen 7 jours) et à l'âge de 49 mois pour 1 patient. Le caryotype a été fait pour 5 patients : 46 XX (1) et 46XY (4), avec un délai moyen de 4,8 mois. La discordance phénotype-génotype a été retrouvée chez 1 patient. L'exploration génétique a conclu aux étiologies suivantes :

syndrome de Cornelia de Lange (1), déficit en 21-béta hydroxylase (1), syndrome de cloaque (1).

CONCLUSION

La prise en charge des ADS se heurte à de nombreuses difficultés, notamment les délais de réalisation et le coût des explorations spécialisées, entraînant parfois un retard diagnostique et thérapeutique.

C8 : Dysplasie broncho-pulmonaire : Prévalence, facteurs de risque et pronostic.

Benali . M⁽¹⁾, Merhben . I⁽¹⁾, Merdassi . A⁽¹⁾, Hannachi . A⁽¹⁾, Ayadi.I⁽¹⁾, Ben Hamida . E⁽¹⁾

⁽¹⁾ Néonatalogie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis

INTRODUCTION

La Dysplasie broncho-pulmonaire (DBP) représente la complication respiratoire chronique la plus fréquente du grand prématuré. Elle est associée à une morbidité et une mortalité significatives. Toutefois, sa prévalence reste peu étudiée en Tunisie.

OBJECTIFS

L'objectif de notre travail était de déterminer la prévalence et le pronostic de la DBP et d'identifier ses facteurs de risque.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective descriptive et analytique incluant tous les nouveau-nés d'âge gestationnel (AG) entre 26 SA et 32 SA+6 jours. Nous avons identifié deux groupes selon la présence ou non de DBP. La DBP était définie par la nécessité d'un support ventilatoire ou une oxygénothérapie à J28 de vie.

RÉSULTATS

Nous avons inclus 130 nouveau-nés. La DBP était diagnostiquée dans 30% des cas (n=39). Elle était légère dans 20% des cas (n=26), modérée dans 2,3% des cas (n=3) et sévère dans 6,2% des cas (n=8). Deux patients étaient décédés avant un âge corrigé de 36 SA. Le poids de naissance moyen était de 1248g ±386g en cas de DBP vs 1430±463g en absence de DBP (p=0.034). L'AG moyen était de 29.1±1.7 SA chez les dysplasiques vs 29.9±2.3 SA chez les non dysplasiques (p=0.051). En analyse univariée, les facteurs de risque de DBP étaient l'AG inférieur à 30 SA (71.8% vs 44.3 %, p=0.004), le recours à la ventilation mécanique (VM) (92.3% vs 63.6%, p= 0.001), la durée de VM supérieure à 10 jours (38.9% vs 10.5%, p = 0.001), l'infection liée aux soins (97.4% vs 68.4%, p<0.001), l'hémorragie intraventriculaire sévère (stade 3 ou 4) (35.9% vs 19.3%, p=0.047) et l'entéropathie (71.8% vs 36.4%, p<0.001). En analyse multivariée, les fac-

teurs de risque directs de DBP étaient l'AG inférieur à 30 SA (RR=4.180, IC95%=[1.099-15.902], p=0.036), l'infection liée aux soins (RR=19, IC95%=[1.729-208.7], p=0.016) et une VM d'une durée supérieure à 10 jours (RR=8.48, IC95%=[2.033-35.435], p=0.003). La durée moyenne d'hospitalisation était de 51±13j chez les dysplasiques vs 26±14j chez les non dysplasiques (p<0.001). La mortalité hospitalière était de 18.4% en cas de DBP vs 36.4% en absence de DBP (p=0.046).

CONCLUSION

La DBP était une complication fréquente dans notre population de grands prématurés. Les facteurs de risque directs étaient l'AG inférieur à 30 SA, l'infection liée aux soins et la durée de VM supérieure à 10 jours. La prévention de la DBP passe par la limitation des indications et de la durée de la VM et par la lutte contre les infections liées aux soins.

C9 : Prise en charge de l'asthme de l'enfant par le médecin de 1ère ligne dans le gouvernorat de Sfax

Ben Ameer . S⁽¹⁾, Lassmar . K⁽¹⁾, Khlif . S⁽¹⁾, Maaloul . I⁽¹⁾, Aloulou.H⁽¹⁾, Kamoun . T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie CHU Hédi Chaker Sfax

INTRODUCTION

Le médecin de 1ère ligne, représente le professionnel de santé le plus consulté par les enfants asthmatiques. Ainsi, il devrait avoir les compétences nécessaires pour bien prendre en charge l'asthme de l'enfant

OBJECTIFS

Etudier les conduites des médecins de 1ère ligne concernant le diagnostic et la prise en charge de l'asthme de l'enfant-

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude transversale, descriptive et analytique, sous forme d'enquête auprès de 400 médecins de 1ère ligne du gouvernorat de Sfax (Juin et Mai 2021). Nous avons utilisé un auto-questionnaire anonyme pour le recueil des données.

RÉSULTATS

Le taux de participation à l'enquête était de 53,75%. L'âge moyen était de 49,72 ans avec une ancienneté d'exercice moyenne de 19 ans. Les praticiens étaient de sexe masculin dans 60,46% des cas. Parmi les participants, 56,3% ont participé à une formation sur l'asthme de l'enfant durant les 2 dernières années, 53,3% avaient confirmé avoir des lacunes dans la prise en charge des enfants asthmatiques et 49,8% n'utilisaient pas les recommandations GINA. Ces recommandations étaient considérées comme trop complexes dans 45,8% des cas. Le traitement de fond pour 80% des médecins se basait sur les corticoïdes inhalés seuls ou en association aux bêta 2 agonistes à longue durée d'action. La chambre d'inhalation était prescrite seulement par 34% des participants pour tous les enfants asthmatiques utilisant l'aérosol doseur. Concernant les conduites devant une exacerbation d'asthme, Les bêta 2 agonistes inhalés à courte durée d'action(BDCA) constituaient le traitement de première intention pour 90% des médecins devant une crise d'asthme mais 10,2% des médecins prescrivaient les BDCA par voie orale et 64,2% des antibiotiques devant une exacerbation fébrile. Devant un asthme induit par l'effort, la dispense des activités sportives a été indiquée par 33% des médecins. En interrogeant les médecins sur les conseils proposés aux parents pour gérer leur environnement 37,7% des médecins seulement conseillaient une éviction du tabagisme passif

CONCLUSION

Il ressort de ce travail un besoin d'envisager de nouvelles stratégies de formation médicale pour améliorer les compétences des médecins concernant la prise en charge l'asthme de l'enfant et leur simplifier les recommandations internationales.

C10 : Lunettes nasales à haut débit : Apport dans la prise en charge des détresses vitales

Brinsi . H ⁽¹⁾, Atitallah . S ⁽¹⁾, Kerkeni . I ⁽¹⁾, Missaoui . N ⁽¹⁾, Ben Rabeh .N ⁽¹⁾,Assidi. M ⁽¹⁾,Yahyaoui. S ⁽¹⁾,Bouyahia . O ⁽¹⁾, Mrad . S ⁽¹⁾, Boukthir . S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants Béchir Hamza. Tunis.

INTRODUCTION

L'oxygénothérapie par lunettes nasales à haut débit (LNHD) est une nouvelle approche thérapeutique pour prévenir et traiter dans les détresses respiratoires en pédiatrie. En Tunisie, elle a été introduite dans tous les services de réanimation néonatales et pédiatriques avec une utilisation de plus en plus fréquente dans les services de pédiatrie générale.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail était d'étudier l'apport de l'oxygénothérapie par LNHD dans la prise des détresses respiratoires en pédiatrie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective et descriptive incluant 108 malades ayant nécessité l'oxygénothérapie par LNHD, hospitalisés au service de médecine infantile C de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis entre le mois de Janvier 2021 et le mois de Décembre 2021.

RÉSULTATS

Au cours de la période d'étude, 108 enfants ont été ventilés par LNHD dont 51 % étaient des nouveau-nés et 48% étaient des nourrissons. Le délai moyen de mise sous LNHD était de 13±22 heures [120 heures, 1 heure]. L'indication de mise sous LNHD était une détresse respiratoire néonatale dans 40,3%, une bronchiolite sévère dans 51,8% des cas et une crise d'asthme sévère dans 4,6% des cas. La durée moyenne de l'oxygénothérapie par LNHD était 74±58 heures [288 heures, 2 heures]. La durée d'hospitalisation était de 10 ±8 jours [90 jours, 4 jours]. Deux patients ont un pneumothorax et quatre ont présenté des troubles ventilatoires. 25% de nos patients ont été transférés au service de réanimation dont 82% patients ont nécessité une ventilation mécanique. La sortie était en moyenne 50±48 heures [720 heures, 24 heures] après le sevrage de LNHD.

CONCLUSION

L'oxygénothérapie par LNHD est un moyen thérapeutique qui a prouvé son efficacité dans la prise en charge précoce des détresses respiratoires sévères de l'enfant et ses indications sont probablement amenées à s'enrichir dans les années à venir. Elle permet une amélioration rapide des patients réduisant ainsi le transfert en réanimation et le recours à la ventilation invasive.

C11 : Etude de la conformité des pratiques aux recommandations dans la prise de la bronchiolite aigue dans un service de pédiatrie : impact sur le coût médical direct de la maladie

Ben Rabeh . R ⁽¹⁾, Bayoudh . A ⁽¹⁾, Missaoui . N ⁽¹⁾, Atitallah. S ⁽¹⁾, Yahayoui .S ⁽¹⁾,Assidi. M ⁽¹⁾,Bouyahya . O ⁽¹⁾, Mazigh . S ⁽¹⁾, Boukthir . S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de médecine infantile C, Hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis (1),

INTRODUCTION

Le diagnostic et le traitement de la bronchiolite aigue (BA) sont bien codifiés par des recommandations professionnelles de bonne pratique. Cependant différentes études ont montré que l'adhésion des médecins aux recommandations est faible, ce qui augmente les dépenses de soins et le coût de la maladie.

OBJECTIFS

Evaluer la conformité des pratiques des médecins aux recommandations dans la prise en charge de la BA et déterminer le coût médical direct de la BA, dans un service de pédiatrie universitaire.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude observationnelle et descriptive menée au service de pédiatrie C de l'hôpital d'enfants du Décembre 2018 au Mars 2019. Nous avons inclus tous les nourrissons hospitalisés pour BA qui n'ont pas nécessité un transfert en unité de soins intensifs. Une analyse des dossiers avec évaluation de la conformité des pratiques aux recommandations et de l'utilité des examens complémentaires (Ex-Comp) demandés, a été réalisée ainsi qu'une étude du coût médical direct (CMD).

RÉSULTATS

Nous avons inclus 205 nourrissons d'âge moyen 3,7±3,5 mois. La BA était légère, modérée et sévère respectivement dans 10,3%, 51,7% et 38% des cas. Les apports hydriques étaient administrés par voie parentérale (PIV) dès l'admission dans 61,9% des cas. La prescription de la PIV était significativement plus fréquente dans la bronchiolite sévère (p<10⁻³). L'oxygénothérapie a été prescrite chez tous les nourrissons inclus dans l'étude quelque soit la valeur de la saturation mesurée par oxymétrie de pouls. L'oxygénothérapie était justifiée dans 47,8% des cas. Des nébulisations par sérum salé hypertonique, adrénaline et bronchodilatateurs ont été prescrites respectivement dans 20,5%, 30,7% et 14,6% des cas. La prescription de ces nébulisations était significativement plus fréquente dans la bronchiolite sévère (p=0,003; p<10⁻³; p<10⁻³). L'antibiothérapie a été prescrite dans 40% des cas et était significativement plus fréquente dans la BA sévère (p<10⁻³). Dans notre étude 1213 Ex-Comp ont été réalisés avec un taux de prescription en excès de 66,2%. Le montant total des Ex-Comp réalisés était 18 659 DT. Le coût généré par la sur-prescription des Ex-Comp était de 11 333,8 DT. Le coût unitaire par patient généré par la sur-prescription des Ex-Comp était de 55,287 DT. Le CMD de la prise en charge de la BA était de 52 559 DT soit un coût moyen par patient de l'ordre de 256,385 DT. Nous avons trouvé que 35,5% de ce coût total a été attribué aux examens complémentaires.

CONCLUSION

La conformité des pratiques aux recommandations était moyenne dans notre service avec une prescription en excès des examens complémentaires.

C12 : Formes respiratoires de Covid19 chez l'enfant.

Khalsi. F ⁽¹⁾, Khanfir. H ⁽¹⁾, Ben Aba. N ⁽¹⁾, Trabelsi. I ⁽¹⁾, Belhadj. I ⁽¹⁾, Khemiri. M ⁽²⁾, Boukthir. S ⁽³⁾, Ben Becher. S ⁽⁴⁾, Smaoui. H ⁽⁵⁾, Ben Jaballah. N ⁽⁶⁾, Boussetta. K ⁰

⁽¹⁾ Service de médecine infantile B

⁽²⁾ Hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis

INTRODUCTION

La maladie COVID-19 est une zoonose qui a émergé à Wuhan en Chine depuis Décembre 2019. L'agent causal est le SARS-CoV-2, virus transmis principalement par voie aérienne et qui possède un tropisme particulier pour le système respiratoire.

OBJECTIFS

L'objectif de notre étude est d'étudier de façon rétrospective les aspects épidémiologiques, cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutifs des formes respiratoires de la COVID19

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective, descriptive et analytique, menée sur une période de 18 mois et réalisée à l'Unité d'isolement Covid19 de l'Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis. Les aspects épidémiologiques, cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutifs des formes respiratoires ont été détaillés à partir des dossiers médicaux.

RÉSULTATS

Nous avons recensé 51 enfants hospitalisés pour une forme respiratoire de l'infection à SARS-CoV-2. L'âge moyen de nos patients était de 49,3 mois. Nous avons noté une prédominance masculine avec un sex ratio garçons/filles à 1,68. Les antécédents pathologiques personnels étaient essentiellement respiratoires, neurologiques et cardiologiques. Un antécédent d'asthme a été retrouvé dans 12 cas. Sur le plan biologique, une hyperleucocytose a été retrouvée dans 41,17% des cas. Une lymphopénie a été trouvée chez 14 patients. La CRP était élevée chez 19 enfants. Une RT a été pratiquée chez 42 malades et est revenue pathologique dans 32 cas. La TDM thoracique a été réalisée chez 5 enfants (9,8%). Elle a montré une atteinte type SARS Cov2 modérée à sévère. Trente et un malades (60,78%) de nos patients ont bénéficié d'une oxygénothérapie. L'oxygénothérapie par LNS était le mode le plus utilisé (45,09%). Huit patients ont été mis sous OFJ dont 3 dès l'admission. Cinq patients ont été ventilés mécaniquement en unité de soins intensifs pédiatriques. Dix-sept patients ont reçu une antibiothérapie par voie intraveineuse. Neuf patients ont présenté un SDRA et 7 enfants ont nécessité un transfert en service de réanimation. Nous n'avons déploré 5 décès au total dans notre série avec un taux de mortalité de 9,8%. Ces décès sont survenus sur des terrains fragiles, ayant des comorbidités pré-existantes sévères.

CONCLUSION

Jusqu'à présent, les études consacrées à l'infection COVID-19 chez les enfants, ont montré qu'ils développent une forme plus bénigne de la maladie que les adultes. Néanmoins, certaines formes respiratoires graves peuvent mettre en jeu le pronostic vital en pédiatrie, surtout le nourrisson de moins de 3 mois et les enfants ayant des comorbidités.

C13 : La bronchiolite aiguë : Epidémiologie et particularités des formes sévères.

Haj Salah. S ⁽¹⁾, Abdelbari. M ⁽¹⁾, Mansar. S ⁽¹⁾, Tilouche. S ⁽¹⁾, Kebaili. R ⁽¹⁾, Ghorbel. S ⁽¹⁾, Ben Belgacem. H ⁽¹⁾, Tej. A ⁽¹⁾, Soyah. N ⁽¹⁾, Bouguila. J ⁽¹⁾, Boughammoura. L ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Farhat Hached Sousse

INTRODUCTION

La bronchiolite aiguë est une pathologie obstructive expiratoire des voies aériennes basses, d'origine souvent virale, survenant sur un mode endémo-épidémique chez les nourrissons âgés de moins de 12 mois. Le principal virus responsable est le virus respiratoire syncytial. Le diagnostic est basé sur les données anamnestiques et cliniques.

OBJECTIFS

Décrire les profils épidémiologiques, cliniques, virologiques, thérapeutiques et évolutifs de la bronchiolite dans notre service de pédiatrie. Evaluer les facteurs prédictifs de sévérité.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude prospective et descriptive auprès des nourrissons âgés de moins de un an hospitalisés pour bronchiolite aiguë durant la période du 15 Novembre 2021 au 28 février 2022 au service de pédiatrie du CHU Farhat Hached, Sousse.

RÉSULTATS

Notre étude comporte 221 nourrissons. L'âge médian est de 60 jours [30,120]. Les nourrissons de moins de six semaines représentaient 38% des cas. Un antécédent d'hospitalisation en néonatal a été retrouvé dans 26,2% des cas principalement pour détresse respiratoire néonatale dont 31,6% en rapport avec une détresse respiratoire transitoire. Le délai moyen entre le début des symptômes et la consultation est de 4 jours. La toux, le refus alimentaire et la fièvre ont été rapportés dans respectivement 82,4%, 40,2% et 39% des cas. Selon les critères des hautes autorités de santé, la bronchiolite a été jugée sévère dans 35,3% des cas. L'anomalie la plus fréquente à la biologie était l'anémie retrouvée chez 53% des patients. Un syndrome inflammatoire biologique a été retrouvé dans 33% des cas. Le VRS était le principal agent infectieux retrouvé dans 58 cas parmi les 118 prélevés. On a isolé chez 10 patients des virus autres que le VRS, et 7 patients parmi eux présentaient une forme grave : 3 cas à adénovirus, 2 cas à bocavirus. Chez deux patients avec présentation sévère, une association de l'entérovirus a été retrouvée une fois avec le bocavirus et une autre avec le rhinovirus. Parmi les patients inclus dans l'étude, 36% ont été mis sous oxygénation à haut débit, 5% ont eu besoin d'une ventilation non invasive et 4,5% une ventilation mécanique. L'antibiothérapie a été prescrite dans 35% des cas principalement pour des signes de surinfection bactérienne. L'association de la bronchiolite à une infection urinaire a été objectivée chez 7 patients, et à une méningite chez 2 patients. La durée moyenne d'hospitalisation est de 6,5 jours. Dans notre série, les facteurs prédictifs de forme grave étaient l'allaitement maternel insuffisant ou absent (p=0,048), l'anémie (p=0,054), les troubles ventilatoires à l'imagerie (p=0,009) et l'âge inférieur à 45 jours (p=0,025).

CONCLUSION

La bronchiolite aiguë constitue un problème de santé public aussi bien dans les pays en cours de développement que dans les pays développés. Son incidence est en augmentation d'une année à l'autre. L'amélioration du pronostic dépend d'une meilleure gestion de ses facteurs de risque.

C14 : Réémergence de la coqueluche et croissance des formes graves : Expérience de l'Hôpital régional de Nabeul de 2015 à 2020

Ben Dhia. M ⁽¹⁾, Guedria. A ⁽¹⁾, Rabeh. S ⁽¹⁾, Haous. F ⁽¹⁾, Aissa. MY ⁽¹⁾, Garbaa. A ⁽¹⁾, Mrad. H ⁽¹⁾, Barhoumi. H ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mohamed Tlatli de Nabeul

INTRODUCTION

La coqueluche est une toxi-infection bactérienne due au Bordetellapertussis. Particulièrement grave chez le jeune nourrisson, c'est une maladie en pleine résurgence.

OBJECTIFS

Notre objectif était de faire une mise au point sur la maladie dans la région du CAP-BON et de proposer des recommandations pratiques pour un meilleur contrôle.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Le travail que nous avons établi, dresse un profil épidémiologique, clinique et thérapeutique de la coqueluche au service de Pédiatrie et de néonatalogie de l'Hôpital Mohamed Tlatli de Nabeul, de 2015 à 2020. Notre étude est une étude rétrospective à visée descriptive de 28 cas de coqueluche hospitalisés de 2015 à 2020.

RÉSULTATS

L'âge moyen des 28 cas de notre étude était de 57 jours et 64% avaient moins de 2 mois. Le sexe ratio H/F était de 1,15. Un contaminateur probable dans l'entourage a été identifié dans 28,5% des cas. Dix-huit enfants étaient en âge d'être vaccinés et parmi eux 64% avaient reçu la dose de vaccin correspondant à leur âge. Tous les enfants de notre étude présentaient une toux quinteuse évoluant depuis au moins 2 semaines. Deux malades (7% des cas) présentaient le classique « chant de coq ». Onze pour cent présentaient des vomissements au décours de la toux ; 36% et 14% ont présentés respectivement des accès de cyanose et des apnées. Sur les hémogrammes pratiqués, une hyper-lymphocytose et une thrombocytose ont été retrouvées dans la majorité des cas. Des mesures symptomatiques ont été entreprises en fonction des cas et le traitement spécifique était l'antibiothérapie par macrolides. L'évolution a été marquée par la constatation d'une défaillance multiviscérale dans le cadre d'une coqueluche maligne chez sept malades (25% des cas).

CONCLUSION

La coqueluche reste une maladie grave et mortelle chez le nourrisson, d'où l'intérêt de la vaccination chez ces derniers et les rappels chez les adolescents et adultes afin de réduire la contagiosité.

C15 : Impact psychologique de l'infection par le SARS-CoV-2 sur les enfants tunisiens et leurs parents au cours de la première vague du COVID-19.

Zayani. S ⁽¹⁾, Sfar. E ⁽¹⁾, Ghdira. T ⁽¹⁾, Besbes. H ⁽¹⁾, Brahim. T ⁽²⁾, Chouchane. C ⁽¹⁾, Haj Salem. R ⁽¹⁾, Thabet. F ⁽¹⁾, Ben Alaya. N ⁽³⁾, Chouchane. S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Monastir

⁽²⁾ Pédopsychiatrie Monastir

⁽³⁾ Observatoire national des maladies nouvelles et émergentes

INTRODUCTION

Le coronavirus SARS-CoV2 est responsable de la pandémie due au nouveau coronavirus communément appelé COVID-19. Alors que l'impact clinique de l'infection par le SARS-CoV2 est bien étudié depuis 2020, l'impact psychologique de cette pandémie et du confinement qui en découle est peu étudié en Afrique, notamment en Tunisie.

OBJECTIFS

Rapporter l'impact psychologique de l'infection par le SARS-CoV2 sur les enfants tunisiens atteints et de leurs parents au cours de la première vague du COVID-19.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude prospective évaluant l'impact psychologique de l'infection par le SARS-CoV2. Le retentissement psychologique a été évalué par the Child behavior checklist pour les enfants et la GAD-7 et le Parental Burnout Assessment pour les parents.

RÉSULTATS

La dépression était le trouble le plus rapporté, soit 60% des cas. Vingt-six pourcent des enfants avaient une anxiété, 20% avaient un comportement agressif, 12% avaient un trouble de l'intégration sociale et 12% des comportements délinquants. Les parents avaient une anxiété modérée à sévère dans 80% des cas et uniquement deux avaient un épuisement parental pathologique. Les manifestations psychologiques de l'enfant étaient corrélées à l'anxiété et le burn out des parents ainsi qu'à la durée du confinement.

CONCLUSION

Notre étude a le mérite d'être la première cohorte pédiatrique qui a permis de dresser l'impact psychologique de l'infection par le SARS-CoV2 sur les enfants tunisiens et leurs parents et démontrer ainsi le retentissement important du confinement sur leur santé psychologique.

C16 : Manifestations cliniques et devenir des infections invasives à pneumocoque dans un service de réanimation pédiatrique.

Ben Mohamed. Z ⁽¹⁾, Bouraoui. H ⁽¹⁾, Borgi. A ⁽¹⁾, Ayari. A ⁽¹⁾, Hajji. A ⁽²⁾, Louati. A ⁽¹⁾, Haj Hssine. C ⁽¹⁾, Menif. K ⁽¹⁾, Bouziri. A ⁽³⁾, Ben Jaballah. N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Réanimation Pédiatrique Polyvalente Hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis

INTRODUCTION

Les infections invasives à Pneumocoque sont à l'origine d'une morbidité élevée qu'on peut prévenir par la vaccination. Le vaccin conjugué à Pneumocoque a été introduit dans le calendrier national Tunisien en avril 2019.

OBJECTIFS

L'objectif de notre étude était de préciser les manifestations cliniques des infections invasives à Pneumocoque dans un service de réanimation pédiatrique en Tunisie entre 2001 et 2022.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective monocentrique des infections invasives à Pneumocoque dans un service de réanimation pédiatrique en Tunisie entre 2001 et 2022. Les caractéristiques démographiques et cliniques, la sensibilité aux antibiotiques et le devenir ont été analysés.

RÉSULTATS

Durant la période de l'étude, 114 patients ont été admis pour infection invasive à Pneumocoque. Leur âge moyen était de 10,3 mois \pm 17 (15 jours - 7 ans et 8 mois). Seulement Six patients (5,3%) ont reçu le vaccin à Pneumocoque dont un seul avant Avril 2019. L'incidence annuelle des infections invasives à Pneumocoque a diminué de 5,6 cas par an avant 2020 à 3,5 cas par an après 2020. La pneumopathie était le type le plus fréquent (90 patients, 78,9%) suivie par la méningite (21 patients, 18,4%). Le Pneumocoque était de sensibilité diminuée à la pénicilline dans 8 cas et résistant à l'Ampicilline chez 2 patients. Dix huit enfants (15,8%) ont eu un drainage thoracique pour pleurésie. Six patients (5,3%) ont développé un syndrome hémolytique et urémique ayant nécessité

une dialyse péritonéale dans tous les cas. La durée moyenne d'hospitalisation était de 13,6 jours \pm 23. Quinze patients sont décédés (13,2%) après un délai moyen de 1,13 jour. Le décès était causé, dans la majorité des cas, par une hypoxémie réfractaire (6 patients) ou par un état de mort cérébrale compliquant une méningite (5 patients).

CONCLUSION

Les infections invasives à pneumocoque sont à l'origine d'une morbidité et d'une mortalité élevée en milieu de réanimation pédiatrique (13,2%). Leur incidence annuelle a diminué depuis l'introduction du vaccin pneumococcique dans le calendrier national Tunisien.

C17 : Insuffisance surrénalienne primaire chez l'enfant : étude de 52 cas.

Besghaier. W ⁽¹⁾, Aloulou. H ⁽¹⁾, Kmiha. S ⁽¹⁾, Charfi. R ⁽¹⁾, Chabchoub. I ⁽¹⁾, Chouchane. C ⁽¹⁾, Maaloul. I ⁽¹⁾, Ben Ameer. S ⁽¹⁾, Kammoun. T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie - CHU HediChaker - Sfax

INTRODUCTION

L'insuffisance surrénalienne primaire ou maladie d'Addison est une pathologie rare mais potentiellement grave vue le risque de décompensation aiguë. Les étiologies sont multiples, dominées par les désordres génétiques chez l'enfant.

OBJECTIFS

Étudier les aspects étiologiques de l'insuffisance surrénalienne primaire chez l'enfant en dehors de l'hyperplasie congénitale des surrénales.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive incluant les cas d'insuffisance surrénalienne primaire chez l'enfant en dehors des hyperplasies congénitales des surrénales colligés au service de pédiatrie du CHU HediChaker de Sfax (1988-2020).

RÉSULTATS

52 cas de maladie d'Addison ont été inclus. L'âge moyen du diagnostic était de 4 ans et 10 mois. Le sex ratio était de 2. Une consanguinité parentale était notée dans 52,8% des cas et des cas similaires dans la famille 36,5 % des cas. Les circonstances de découverte étaient un tableau d'insuffisance surrénalienne aiguë (21 cas), une mélanodermie (14 cas), des vomissements incoercibles (18 cas) et des signes neurologiques (9 cas). L'étiologie de la maladie d'Addison a été étiquetée chez 35 enfants (67,3%). Il s'agissait d'un syndrome d'Allgrove (15 cas), un déficit familial en glucocorticoïdes (2 cas), l'adrénoleucodystrophie liée à l'X (10 cas), une hypoplasie congénitale des surrénales par mutation du gène SF1 (1 cas). L'origine auto-immune a été retenue chez 6 enfants avec un syndrome de polyendocrinopathie auto-immune de type I (1 cas), et le syndrome de polyendocrinopathie auto-immune de type II (4 cas). Chez 18 enfants (34,6%), l'origine de la maladie d'Addison était indéterminée.

CONCLUSION

Le développement des études moléculaires a contribué au diagnostic étiologique des insuffisances surrénaliennes primaires. Dans notre pays, le syndrome d'Allgrove est l'étiologie la plus fréquente.

C18 : L'hypothyroïdie chez l'enfant : à propos de 114 cas.

Essaddam. L ⁽¹⁾, Fatnassi. R ⁽¹⁾, Hrizi. H ⁽¹⁾, Fraj. H ⁽¹⁾,

Rebhi. M ⁽¹⁾, Abdelaali. A ⁽¹⁾, Guedri. R ⁽¹⁾, Dahmouni. M ⁽¹⁾, Fitouri. Z ⁽¹⁾, Ben Becher. S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Urgences et Consultations, Hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis

INTRODUCTION

L'hypothyroïdie est la deuxième endocrinopathie chez l'enfant. Cette pathologie peut être congénitale ou acquise. La forme congénitale (HC) constitue la principale cause de retard mental évitable chez l'enfant. L'hypothyroïdie acquise (HA) apparaît à un âge plus tardif, sa principale étiologie est auto-immune.

OBJECTIFS

Décrire et comparer les aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs de l'hypothyroïdie congénitale et acquise chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude comparative entre des patients atteints d'une hypothyroïdie congénitale et acquise colligés entre Juillet 2009 et Décembre 2021 au service de Pédiatrie, Urgences et Consultations de l'hôpital Béchir Hamza de Tunis.

RÉSULTATS

Sur 114 patients atteints d'une hypothyroïdie, 88% (n=100) avaient une HC et 12% (n=14) avaient une HA. L'âge moyen de découverte de l'HC était à 7,2 mois alors qu'il était à 7,14 ans dans l'HA. Une nette prédominance masculine était notée dans l'HC alors que le sexe ratio=1 dans l'HA. L'hypothyroïdie familiale était notée chez 20% des patients ayant une HC et chez 35% des patients atteints d'une HA. L'HC s'est déclarée par un ictère néonatal prolongé dans 25% des cas et un retard des acquisitions psychomotrices dans 16% des cas. Le symptôme majeur dans l'HA était le retard statural. Le taux moyen de TSH était à 29,26 m UI/l dans l'HC versus 43,4 m UI/l dans l'HA. Les étiologies étaient dominées par l'athyroïse en cas d'HC et par la thyroïdite auto-immune dans l'HA. Tous les patients étaient traités au moment du diagnostic par une opothérapie substitutive. Au cours du suivi, le retard mental était majoritairement retrouvé dans l'HC.

CONCLUSION

L'hypothyroïdie est une endocrinopathie qui peut revêtir plusieurs aspects cliniques. La forme congénitale est la plus pourvoyeuse d'un retard mental évitable par un dépistage néonatal systématique.

C19 : Lithiases urinaires monogéniques chez l'enfant Tunisien : expérience d'un de Service néphrologie pédiatrique.

Boussetta. A ⁽¹⁾, Abida. N ⁽¹⁾, El Ayeb. S ⁽¹⁾, Krifi. F ⁽¹⁾, Jellouli. M ⁽¹⁾, Gargah. T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, Hôpital Charles Nicolle Tunis

INTRODUCTION

Les maladies héréditaires sont à l'origine de la moitié des lithiases de l'enfant et constituent des formes potentiellement plus graves comparativement aux autres causes.

OBJECTIFS

L'objectif de notre travail était d'étudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et évolutives des lithiases monogéniques de l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive menée au service de pédiatrie

trie de l'hôpital Charles Nicolle ayant inclus les cas de LU monogéniques de janvier 1996 à décembre 2020. Ont été exclus les patients ayant une néphrocalcinose sans LU associée.

RÉSULTATS

Au total, 66 malades ont été inclus (35 garçons et 31 filles). Une consanguinité parentale était présente dans 40 cas. L'âge moyen au moment de diagnostic de la LU était de $5,92 \pm 3,48$ ans (extrêmes : 4 mois - 13,5 ans). Le délai moyen entre le diagnostic de la LU et celui de la pathologie causale était de $9,7 \pm 2,22$ ans (extrêmes : 0-9 ans). Le diagnostic de la LU était concomitant à celui de la pathologie causale dans 53 cas (80,3%). Des signes extra-rénaux étaient présents chez 14 malades (21,21%). Les étiologies étaient réparties comme suit : L'hyperoxalurie primitive (HP) (n=44), la cystinurie (n=9), un syndrome de LeschNyhan (n=5) et une xanthinurie (n=2), le déficit en Adénine Phosphoribosyltransférase (APRT) (n=1), acidose tubulaire distale (n=1), un syndrome de Bartter (n=1) et un rachitisme hypophosphatémique héréditaire avec hypercalciurie (n=1). Le bilan de lithiase a contribué au diagnostic de la maladie sous-jacente dans 57 cas. Une évolution vers l'insuffisance rénale terminale (IRT) était notée dans 5 cas. Trois malades étaient décédés, tous suivis pour une HP sous hémodialyse.

CONCLUSION

La fréquence des LU reste sous-estimée en Tunisie. L'établissement d'un registre national et la sensibilisation des médecins de première ligne sont nécessaires afin d'optimiser la prise en charge et améliorer le pronostic de ces affections souvent graves.

C20 : Vessies neurogènes non neurogènes de l'enfant : aspects épidémiologiques cliniques, para-cliniques et évolutifs

Khelifi. A ⁽¹⁾, Ferjani. M ⁽¹⁾, Hammi. M ⁽¹⁾, Sayari. T ⁽¹⁾, Najja. O ⁽¹⁾, Gargah. T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Charles Nicolle Tunis

INTRODUCTION

Les vessies neurogènes non neurogènes (VNNN) sont à l'origine de troubles mictionnels chez l'enfant qui sont bénins dans la majorité des cas. Cependant, ils peuvent être à l'origine d'un handicap fonctionnel et psychologique. Ils peuvent aussi être responsables de complications uro-néphrologiques graves. Ils doivent donc alarmer le médecin et motiver une stratégie d'explorations afin d'étayer le diagnostic et prévenir le retentissement sur le haut appareil urinaire.

OBJECTIFS

Le but de notre étude est de mettre le point sur les particularités épidémiologiques, cliniques paracliniques et évolutives des VNNN de l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive mono centrique portant sur les enfants suivis au service de pédiatrie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis pour une VNNN sur une période de 10 ans.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 66 patients : 21 garçons et 45 filles avec un sexe ratio de 0,46. L'âge moyen d'apparition des symptômes était 5,05 ans. L'âge moyen au moment du diagnostic était 11,16 ans. Les symptômes de la phase de remplissage étaient dominés par l'association de trois signes ou plus. Des

anomalies du jet étaient notées chez 40,35% des malades. La sensibilité vésicale était augmentée chez 53% des enfants. Dans la phase post mictionnelle, 12,1% des patients rapportaient une sensation de vidange vésicale incomplète et 8,6% avaient des gouttes retardataires. Parmi ces enfants 48,5% des patients avaient une constipation et 77,3% avaient des infections urinaires récidivantes. Une insuffisance rénale était découverte dans 65,5% des cas. Un RVU était retrouvé dans 57,6% des cas. La courbe de débitmétrie était polyphasique dans 22,4% des cas et irrégulière dans 14,3% des cas. Le débit max moyen était de $19,93 \pm 8,77$ ml/s. Le résidu post-mictionnel moyen était de $60,5 \pm 94,68$ ml. La cystomanométrie avait montré une sensibilité vésicale augmentée dans 41% des cas et réduite dans 14,3% des cas. La vessie était hypo compliant dans 43% des cas, de petite capacité dans 54,7% des cas et hyper contractile dans 56% des cas. Une dyssynergie vésico-sphinctérienne était retrouvée chez 59% des patients. Les anticholinergiques étaient les plus utilisées et ce dans 80 % des cas. Un traitement chirurgical était entrepris chez 24,2% des patients. Parmi les patients 25% ont évolué vers l'insuffisance rénale chronique terminale et ont nécessité le recours à une épuration extra-rénale.

CONCLUSION

Les VNNN de l'enfant constituent une pathologie fréquente mais qui demeure méconnue et sous diagnostiquée. De ce fait la majorité des patients atteints ayant des troubles vésico-sphinctériens sont découverts tardivement au stade de complications graves. Ceci impose une formation continue des médecins de première ligne afin de reconnaître ces troubles et initier les explorations adéquates et la prise en charge nécessaire.

C21 : Transplantation de cellules souches hématopoïétiques en Haplo-Identique avec T-Déplétion in-vivo chez l'enfant en Tunisie

Jaouhari. S ⁽¹⁾, Rekaia. S ⁽¹⁾, Lamouchi. T ⁽¹⁾, Ben Fradj. I ⁽¹⁾, Mellouli. F ⁽¹⁾, Ben Khaled. M ⁽¹⁾, Ouederni. M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie : Immuno-hématologie et greffe de cellules souches-CNGMO

INTRODUCTION

La transplantation des cellules souches hématopoïétiques (TCSH) est le seul traitement curatif de plusieurs maladies graves. La TCSH haplo-identique avec T-déplétion in vivo est une stratégie émergente permettant aux patients ne disposant pas de donneur géno-identique de bénéficier de ce traitement.

OBJECTIFS

Notre objectif était d'étudier les modalités et les résultats de cette technique chez l'enfant en Tunisie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude prospective entre décembre 2015 et septembre 2021 incluant tous les patients avec aplasie médullaire acquise (AM), leucémie aiguë (LA) ou déficit immunitaire primitif (DIP) et qui ont reçu une TCSH haplo-identique avec T-déplétion in-vivo par Cyclophosphamide post greffe (PT-Cy).

RÉSULTATS

Quarante patients ont été inclus, répartis en AM (n=7) ; LA (n=13) ; et DIP (n=20). L'âge moyen au moment de la TCSH était $23,6 \text{ mois} \pm 34,3$ (3-154). Une prise de greffon a été obtenue dans 88% des cas. Le rejet primaire a été noté chez 5 patients (12%). L'incidence cumulée de la réaction de greffon

contre l'hôte (GVH) aiguë grade II-IV a été 18% et celle de la GVH chronique était 16,9%. La maladie veino-occlusive (MVO) est survenue chez 15 patients (38%) dont 12 avaient un DIP. Après un recul moyen de 18 mois \pm 17,1 (1-78), la survie globale à 5 ans était 70,5% et la survie sans événement était 60%. La survie globale à 5 ans dans les AM, DIP et LA, était 57%, 73% et 68% respectivement. La mortalité liée à la TCSH était 14%.

CONCLUSION

Les résultats de la TCSH haplo-identique avec T-déplétion in vivo sont encourageants. Elle constitue une alternative de sauvetage en absence de donneur. L'indication précoce de la TCSH et l'augmentation de la capacité du secteur protégé pédiatrique permettrait de développer cette activité innovante et d'optimiser ses résultats.

C22 : Les urgences neurologiques après une greffe allogénique de cellules souches hématopoïétiques chez l'enfant

Dghaies. C ⁽¹⁾, Rekaya. S ⁽¹⁾, Belhadj. I ⁽¹⁾, Ben Khaled. M ⁽¹⁾, Ouderni. M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, immuno-hématologie et greffe de cellules souches au Centre national de greffe de moelle osseuse

INTRODUCTION

Le taux de survie à long terme des enfants ayant reçu une greffe de cellules souches hématopoïétiques (CSH) a augmenté au cours de la dernière décennie. Les urgences neurologiques (UN) chez les enfants allogreffés, bien que rares, contribuent de manière significative à la mortalité post-transplantation. Les étiologies de ces urgences sont multiples (médicamenteuses, vasculaires, infectieuses) et souvent interdépendantes, ce qui peut compliquer leur prise en charge.

OBJECTIFS

Estimer l'incidence des urgences neurologiques chez les enfants allogreffés. Décrire les caractéristiques cliniques et évolutives d'une série d'enfants présentant une détresse neurologique après une greffe CSH.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons évalué rétrospectivement tous les dossiers des enfants atteints de maladies hématologiques malignes ou non malignes qui ont subi une greffe allogénique de cellules souches hématopoïétiques dans le service de pédiatrie, immuno-hématologie et greffe de cellules souches au Centre national de greffe de moelle osseuse de Tunis entre janvier 2007 et décembre 2020.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 139 dossiers. Seize cas (11,5%) présentant une détresse neurologique après une greffe allogénique de CSH ont été inclus dans l'analyse finale. L'âge médian au moment de la greffe était de 75 mois [6-180] et le sexe ratio était de 1,66. La durée médiane de survenue des urgences neurologiques était de 55 jours [1-360] après la transplantation. Les pathologies sous-jacentes les plus fréquentes étaient l'aplasie médullaire (n=7) et le déficit immunitaire primaire (n=5). La neurotoxicité associée aux inhibiteurs de la calcineurine était l'étiologie la plus commune des UN (n=6) ; suivie par les événements vasculaires cérébraux (n=5) ; l'infection du système nerveux central (n=2) ; l'encéphalopathie métabolique (n=1) ; un chlorome (n=1) et la polynévrite aiguë idiopathique (n=1). Le symptôme clinique le plus fréquemment rencontré était l'état de mal convulsif (n=8). Une liaison

statistiquement significative était retrouvée entre la survenue d'une complication neurologique et l'âge moyen au moment de la greffe ($p=0,011$), le mismatch entre le sexe du donneur et du receveur ($p=0,013$), l'aplasie médullaire ($p=0,016$), une greffe haplo identique ($p=0,016$) et une maladie du greffon contre l'hôte (GVHD) aiguë modérée à sévère ($p=0,004$). Trois des seize patients étaient décédés. La cause du décès était liée directement à la greffe dans deux cas et due à une rechute de la maladie sous-jacente dans l'autre cas.

CONCLUSION

Les enfants bénéficiant d'une greffe CSH, en particulier les enfants recevant des inhibiteurs de la calcineurine pour la prophylaxie de la GVHD et ceux présentant un grade supérieur (≥ 2) de GVHD aiguë sont plus à risque de développer des complications neurologiques. Une observation étroite et une prise en charge rapide et adaptée semblent nécessaires pour optimiser le pronostic de ces patients

C23 : Leishmaniose viscérale infantile : aspects cliniques, évolutifs et thérapeutiques

Mounira. J ⁽¹⁾, Houssain. M ⁽¹⁾, Bassma. A ⁽¹⁾, Rania. N ⁽¹⁾, Brahim. B ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Hôpital Ibn El Jazzar Kairouan

INTRODUCTION

La leishmaniose viscérale ou kala-azar est une anthroponose due à la multiplication dans le système réticulo-histiocytaire d'un protozoaire flagellé du genre *Leishmania*. Elle constitue un problème de santé publique dans le monde et en Tunisie. C'est une forme grave dont l'évolution naturelle est fatale.

OBJECTIFS

L'objectif de notre étude est de déterminer, à travers l'expérience de notre service, les particularités cliniques et biologiques de cette pathologie en milieu pédiatrique et d'étudier les différentes modalités thérapeutiques disponibles en Tunisie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive menée dans le service de pédiatrie à Kairouan sur une période de 7 ans de Janvier 2015 au Février 2022 colligeant 46 cas de leishmaniose viscérale infantile dont le diagnostic a été confirmé par preuve parasitologique et/ou par preuve sérologique.

RÉSULTATS

Une prédominance féminine a été observée avec un sex ratio de 0,7. L'âge moyen était de 18 mois. On a retrouvé la notion d'origine rurale avec bas niveau socioéconomique dans 75% des cas. La circonstance de découverte la plus fréquente était une fièvre prolongée avec un délai moyen de consultation de 4 semaines. La splénomégalie était présente dans 83,3% des cas. L'hépatomégalie dans 25% des cas. Des adénopathies cervicales étaient observées chez 2 cas. Des signes digestifs type douleurs abdominales et vomissements étaient notés chez un cas. La triade clinique typique de leishmaniose viscérale était retrouvée dans 83% des cas. La numération formule sanguine a objectivé respectivement, une anémie dans 100 % des cas, une thrombopénie dans 82,7% et une leuco-neutropénie dans 44,8%. Un syndrome inflammatoire biologique était toujours présent. Un syndrome d'activation macrophagique secondaire était retrouvé dans 43,8%. La durée moyenne d'hospitalisation était de 11,7 jours. Le N-méthylglucantime (Glucantime®) était le plus utilisé de 1ère intention (57%) durant une période de 21

jours. L'Amphotéricine B liposomale était prescrite chez 45% des patients. Les effets indésirables imputables au glucantime étaient surtout de type hématologique (20%), Quant à l'amphotéricine B, une hypokaliémie modérée a été noté chez 40% des patients, une réaction cutanée type érythème généralisé dans 18% des cas. L'évolution était majoritairement favorable avec une amélioration de l'état général, une apyrexie au bout de 3 jours en moyenne avec régression de l'hépatosplénomégalie. La normalisation du bilan biologique et du syndrome d'activation macrophagique dans 55,2% des cas. On n'a pas objectivé d'échec thérapeutique ni de rechutes suite au traitement par amphotéricine B, toutefois un échec thérapeutique a été noté dans 10% des cas chez les patients traités par glucantime et on a eu recours à une 2ème cure par amphotéricine B avec une bonne évolution.

CONCLUSION

La prévalence, la gravité clinique et l'impact économique de la leishmaniose viscérale infantile imposent le renforcement des mesures préventives et l'implantation d'un programme de lutte. Le traitement par amphotéricine B Liposomale a amélioré la prise en charge de ces malades, en diminuant la durée de traitement et en améliorant la tolérance au traitement.

C24 : Profil épidémiologique et clinico-bactériologiques des méningites bactériennes de l'enfant : Etude moncentrique de la région de Sousse.

Mechrgui. A ⁽¹⁾, Nour. S ⁽¹⁾, Tfifha. M ⁽¹⁾, Majdoub. F ⁽¹⁾, Mabrouk. S ⁽¹⁾, Ajmi. H ⁽¹⁾, Zouari. N ⁽¹⁾, Chemli. J ⁽¹⁾, Abroug. S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Sahloul Sousse

INTRODUCTION

Les méningites de l'enfant représentent un problème de santé publique en Tunisie amenant ainsi à l'introduction en 2019 de la vaccination anti pneumococcique. leurs traitement repose sur l'antibiothérapie empirique dont le choix repose sur des données épidémiologiques, sur les agents bactériens et leur sensibilité.

OBJECTIFS

Décrire le profil épidémiologique, clinique, bactériologique et évolutif des enfants hospitalisés pour méningites bactériennes communautaires.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude descriptive transversale menée dans le service de pédiatrie Sahloul, Sousse. Tous les cas de méningite bactérienne hospitalisés entre 2006 au 2021 étaient inclus

RÉSULTATS

71 cas étaient colligés dont l'âge moyen était de 28 mois [2 mois, 14 ans] avec une prédominance masculine (sex-ratio=1.8). une prise d'antibiotique préalable était retrouvée dans 18% des cas. Le tableau clinique était dominé par la fièvre (98.57%), les vomissements (58.57%), les troubles de la conscience (47.14%), l'altération de l'état général (37.14%), et les convulsions (34.28%). La ponction lombaire montrait un LCR trouble ou purulent dans 71.42%. Un germe était isolé dans 62.85% des cas. Les 3 principaux germes isolés étaient haemophilus influenzae, neisseriameningitidis et le pneumocoque dans respectivement 23.38%, 24.28% et 22.8% des cas. Un PSDP était retrouvé dans 20 % des cas. Une antibiothérapie empirique (claforan +vancomycine)était débutée chez tous les patients. Les complications précoces

étaient objectivées dans 31.4% et dominées par les complications neurologiques : abcès et empyème cérébral(12.85%) la SIADH(8.57%) et hydrocéphalie dans 7.14%. Le taux de mortalité était de 7.14% avec un délai moyen de 6.8 jours. La cause la plus fréquente était le purpura fulminans. des séquelles étaient retrouvées dans 18.5% et étaient dominées par la surdité (10%)

CONCLUSION

A la lumière de cette étude, il se dégage l'intérêt de la surveillance épidémiologique stricte des cas de méningites dans les années à suivre dans la crainte d'émergence d'autres sérotypes non inclus dans le vaccin anti pneumococcique.

Salle Ganaria :

C25 : Impact de la musicothérapie sur la douleur induite par les soins

Ben Aoun. M ⁽¹⁾, Fedhila. F ⁽¹⁾, Ben Cheikh. K ⁽¹⁾, Jbebli. E ⁽¹⁾, Mezghani. F ⁽¹⁾, Ben Ahmed. S ⁽¹⁾, Rhayem. S ⁽¹⁾, Haddad. S ⁽¹⁾, Khemiri. M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de médecine infantile A, Hôpital d'enfants Bechir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

Les patients atteints de cancers en pédiatrie souffrent à la fois de la maladie elle-même et des actes médicaux qui peuvent être perturbants et douloureux. La musicothérapie est un traitement non pharmacologique utilisé en complément au traitement oncologique.

OBJECTIFS

L'objectif de cette étude est d'évaluer l'efficacité de la musicothérapie sur l'intensité de la douleur chez les patients atteints de cancers lors de diverses procédures médicales.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude évaluative de type avant / après, effectuée au sein de l'unité d'oncologie pédiatrique de l'hôpital d'enfants de Tunis, comparant les scores de douleur lors des actes médicaux sans et avec musicothérapie, le malade étant son propre témoin. Les échelles utilisées pour l'évaluation de la douleur étaient l'EVA après l'âge de 6 ans et l'échelle Even-dol pour les enfants dont l'âge était inférieur à 7 ans.

RÉSULTATS

Les participants étaient au nombre de 30 avec un sex-ratio=1. La moyenne d'âge était de 4 +/- 3,8 ans [extrêmes : 1-9]. Sept de nos malades avaient un âge entre 6 et 10 ans, trois un âge entre 12 et 14 ans. Vingt patients (75%) avaient un âge inférieur à 5 ans avec une moyenne de 2,8 ans. La majorité des patients soit 25 malades (83%) étaient admis pour une cure de chimiothérapie, 4 pour aplasie fébrile et 1 malade était admis pour fièvre. Les séances de musicothérapie étaient réceptives (écoute) dans 36% des cas et actives (chant) dans 63% des cas. L'instrument le plus utilisé était la guitare. L'acte réalisé était la mise en place d'une voie veineuse périphérique dans 76% des cas (23), une ponction de la chambre implantable (n=6) et une ponction de moelle osseuse dans un cas. La majorité des patients avait un score d'Even-dol à 14 (30%) sans musicothérapie et 9 (23%) après musicothérapie. L'analyse statistique a mis en évidence une diminution significative du score de la douleur après musicothérapie avec p<10-3 selon le test de Wilcoxon, avec une valeur médiane du score de la douleur passant de 13 sans musicothérapie à 10 en cas d'application de musicothéra-

pie lors des procédures invasives. L'enquête de satisfaction a rapporté que la majorité des parents étaient satisfaits par l'introduction de la musicothérapie (60%).

CONCLUSION

Cette étude prouve que la musicothérapie est une méthode de distraction non pharmacologique qui peut être d'un grand apport pour augmenter le confort des patients pendant la chimiothérapie et faciliter les procédures douloureuses.

C26 : Arthrite juvénile idiopathique oligoarticulaire de l'enfant : Où sommes-nous ?

Guedri. R ⁽¹⁾, Dghaies. C ⁽¹⁾, Hrizi. H ⁽¹⁾, Fitouri. Z ⁽¹⁾, Ben Becheur. S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie urgences et consultations (PUC) Hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis

INTRODUCTION

L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) est une maladie auto-inflammatoire acquise, caractérisée par une arthrite d'origine inconnue, apparaissant avant l'âge de 16 ans. L'AJI comprend un groupe de maladies hétérogènes. La forme oligoarticulaire est le groupe le plus fréquent des AJI.

OBJECTIFS

Le but de notre étude était d'évaluer l'incidence de l'AJI oligoarticulaire et de décrire les caractéristiques cliniques et évolutives d'une série d'enfants présentant une forme oligoarticulaire d'AJI

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons évalué rétrospectivement 172 patients pédiatriques consécutifs atteints d'AJI dans le service PUC de l'hôpital d'enfants de Tunis entre janvier 2005 et décembre 2021

RÉSULTATS

Un total de 70 cas (40,6%) d'AJI oligoarticulaire a été inclus dans l'analyse finale. L'incidence de l'AJI oligoarticulaire était de 4,11 cas par an. L'âge médian de l'apparition des symptômes était de 56 mois [6-156] et le sexe ratio M/F était de 0,24. Nous avons noté la présence d'antécédents familiaux de maladie auto-inflammatoire ou auto-immune dans 15,7% des cas. Les enfants ont été adressés à un spécialiste des maladies rhumatismales de l'enfant dans un délai maximal de 3 ans. Ces enfants ont été adressés par un orthopédiste dans 31,4% des cas. L'âge médian au moment du diagnostic était de 5,9 ans. Nous avons noté que les genoux étaient l'articulation la plus fréquemment touchée (48,6%). L'AJI oligoarticulaire avec auto-anticorps positifs représentait 64,3% de nos patients. L'évolution de la maladie était marquée par la survenue d'une uvéite dans 17,1% des cas. Sur les 70 enfants suivis pour une AJI oligoarticulaire, 21,4% avaient une forme extensive et 7,1% sont actuellement au stade de déformation articulaire.

CONCLUSION

la prévalence de l'AJI en Afrique se situe dans la fourchette basse de l'estimation mondiale. La forme la plus retrouvée dans notre pays était la forme oligoarticulaire. la fréquence de l'uvéite et de la positivité aux anticorps antinucléaires (ANA) est plus élevée que les données de la littératures.

C27 : Exposition précoce aux écrans et retard du langage.

Bayar. C ⁽¹⁾, Zayeni. S ⁽²⁾, Ali. T ⁽²⁾, Baccar. B ⁽²⁾, Chouchane. C ⁽²⁾, Besbes. H ⁽²⁾, Gaddour. N ⁽¹⁾, Thabet. F ⁽²⁾, Chouchane. S ⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de pédopsychiatrie CHU Fattouma Bourguiba Monastir.

⁽²⁾ Service de pédiatrie, CHU Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

La petite enfance est une période d'immense croissance du langage. Cette période est influencée par les premières expériences environnementales. Un des facteurs environnementaux incriminés dans le retard du développement des compétences linguistiques est l'exposition précoce des enfants aux écrans.

OBJECTIFS

Décrire les modalités d'exposition précoce aux écrans et évaluer la relation entre l'exposition précoce aux écrans et le retard du langage.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

-Etude transversale descriptive et analytique, incluant les enfants âgés entre 16 et 30 mois, hospitalisés dans le service de pédiatrie du CHU Fattouma Bourguiba de Monastir pendant la période du 01 janvier jusqu'au 28 février 2022. - Une fiche préétablie explorant les données socio-économiques et cliniques ainsi que les caractéristiques de l'exposition des enfants aux écrans était utilisée.

RÉSULTATS

- 46 enfants, Sex ratio = 0.92, Age moyen = 22.4 mois. - La durée d'exposition journalière aux écrans était supérieure à 180 min dans 26%, entre 120-180 min dans 23.9%, entre 30-60min 13%, entre 60-120 min dans 13%, et inférieure à 30 min dans 13%. - La télévision était le moyen le plus fréquemment utilisé dans 73.3% des cas, suivie du téléphone dans 60%. - Durant le visionnage, l'enfant était toujours seul face à l'écran dans 30.8%, aucune personne ne discutait avec lui dans 39.5%. Le contenu passé était des chansons dans 77.5% et des dessins animés dans 50% des cas. - Les parents jouent avec leurs enfants d'une façon interactive dans 84.8% des cas et leurs chantent des chansons d'une façon journalière dans 71.7%. Tous les parents de notre étude ne lisent jamais des contes à leurs enfants. - Une exposition supérieure à 180 min était corrélée au bas niveau scolaire de la mère ($p=0.021$), à l'absence d'équipement permettant une activité en plein air dans la maison ($p=0.02$) et à l'absence de fratrie ($p=0.012$). - Un retard du langage a été trouvé dans 6.5% des cas. - Des corrélations significatives entre un retard du langage et une exposition supérieure à 180 min par jour ($p=0.02$), ainsi qu'avec l'absence de jeux interactifs avec l'enfant ($p=0.042$) ont été trouvées.

CONCLUSION

Conformément aux données de la littérature, les enfants sont exposés d'une façon précoce et inadaptée aux écrans. Notre étude a montré une liaison significative avec le retard du développement langagier. Une information et une prévention s'avèrent pertinentes sur le risque de cette exposition chez les parents.

C28 : Accidents non traumatiques de la vie courante de l'enfant : Etude descriptive des caractéristiques épidémiologiques et cliniques

Dekhil. A ⁽¹⁾, Jammeli. N ⁽¹⁾, Werdani. A ⁽¹⁾, Chergui. S ⁽¹⁾, Rassass. A ⁽¹⁾, Mahjoub. B ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie hôpital mohamedTahersfarMahdia

INTRODUCTION

Les accidents de la vie courante de l'enfant constituent un motif fréquent de consultation et un problème majeur de santé pédiatrique. La connaissance de l'épidémiologie et des circonstances de survenue de ces accidents constitue une étape essentielle pour les éliminer.

OBJECTIFS

Déterminer les circonstances propices des accidents non traumatiques de la vie courante de l'enfant, étudier les caractéristiques épidémiologiques et cliniques des accidents de la vie courante

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude transversale descriptive étalée sur 2 ans allant de 1er janvier 2019 au 30 mai 2021 incluant les enfants hospitalisés dans le service de pédiatrie de l'hôpital universitaire Taher Sfar Mahdia pour les accidents domestiques de mécanisme non traumatique.

RÉSULTATS

Nous avons recensé 274 dossiers avec une fréquence hospitalière de 6%. L'âge moyen des enfants était de 49 mois. Ils étaient répartis en 159 garçons (58%) et 115 filles (42%) avec un sexe ratio de 1.38. Leur origine était rurale dans 167 cas (58.4%). Les mères avaient un niveau scolaire primaire dans 47.4% des cas, leur principale préoccupation au moment de l'accident était les affaires domestiques dans 127 cas (46.4%). Les enfants n'étaient pas supervisés dans 179 cas (65.3%). Après un délai moyen de constatation de l'accident de 1.36 heure. Les mères ont essayé de secourir leurs enfants par une conduite contre indiquée dans 13% des cas. Les accidents étaient plus fréquentes pendant la saison estivale (43.7%) essentiellement les week-end (67.2%). L'horaire propice des accidents était entre 8 à 18h (71.2%) avec un pic entre 14 et 18h (27.4%). Ils se produisaient à domicile dans 224 cas (81.8%) et dans un milieu de loisir dans 8% des cas. Les accidents étaient répartis en 169 cas d'intoxication (61.7%) dominées par les intoxications médicamenteuses et par les insecticides organophosphorés dans 91% des cas, 30 envenimations scorpioniques ou vipérines (10.9%) dont 6 cas étaient en état de choc, 24 noyades (8.8%) dont 8 cas en eau douce, 22 ingestions de produits caustiques (8%) occasionnant des oesophagites caustiques dans 40% des cas, 14 cas d'inhalation d'un corps étrangers (5.1%), 10 cas d'électrisation (3.6%), 4 cas d'ingestion des corps étrangers et un cas d'asphyxie. On a un total de 26 enfants (9.5%) nécessitant un séjour en réanimation dont 7 (2.7%) étaient ventilés. 35 cas (12.8%) étaient compliqués dont les plus graves : un état de choc hémorragiques avec insuffisance respiratoire aiguë suite à un CE tranchant glottique chez un nourrisson de 9 mois, une cellulite avec abcès rétro pharyngé compressif du a un bout de verre pharyngée et un syndrome de loges du membre supérieur droit chez un enfant de 14 ans victime d'électrisation. L'évolution étaient fatale dans 2 cas.

CONCLUSION

Les accidents de la vie courantes de l'enfant sont fréquents, souvent bénins mais peuvent être mortels ou source de séquelles fonctionnelles et esthétiques.

C29 : Les intoxications accidentelles non caustiques de l'enfant : A propos de 169 cas

Chergui. S⁽¹⁾, Jammeli. N⁽¹⁾, Achour. I⁽¹⁾, Werdani. A⁽¹⁾, Dekhil. A⁽¹⁾, Rassas. A⁽¹⁾, Mahjoub. B⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie hôpital mohamed Tahersfar Mahdiari

INTRODUCTION

L'enfant est un individu exposé naturellement à un risque accidentel accru. C'est dû à sa curiosité intarissable et de ses conduites traumatogènes en relation étroite avec son âge, ses acquisitions psychomotrices et son inaptitude à comprendre le danger. Les intoxications constituent un motif fréquent de consultation en pédiatrie.

OBJECTIFS

Étudier les caractéristiques épidémiologiques et cliniques des intoxications non caustiques chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude transversale descriptive étalée sur 2 ans allant de 1er juin 2019 au 30 mai 2021 incluant les enfants hospitalisés dans le service de pédiatrie de l'hôpital Taher Tafar Mahdia pour intoxication aiguë. Les intoxications par produits caustiques et les intoxications volontaires ont été exclues.

RÉSULTATS

Nous avons recensé 169 enfants intoxiqués répartis en 93 garçons (55%) et 76 filles (44%) d'âge moyen de 43.7 mois (9-174 mois). Les intoxications médicamenteuses étaient les plus fréquentes (52.70%) dominées par les benzodiazépines, les neuroleptiques et le paracétamol. En second rang nous avons retrouvé les intoxications par les insecticides organophosphorés (14.8%), puis les raticides (11.2%), les hydrocarbures (10.1%) et les intoxications par des gaz domestiques (8%). Les intoxications étaient collectives dans 28 cas (16.6%) et poly médicamenteuses dans 13 cas (14.6%). La présentation clinique était dominée par les troubles de la conscience pour les intoxications médicamenteuses, par les insecticides et par les gaz domestiques. Les signes digestifs étaient plus fréquents dans les intoxications par les raticides et les hydrocarbures. Les complications étaient à type d'encéphalopathie toxique dans 2 cas, pneumopathies d'inhalation dans 6 cas, cytolysé hépatique dans 1 cas et un cas de décès suite à une intoxication par un organophosphoré.

CONCLUSION

L'intoxication aiguë de l'enfant est un accident fréquent de la vie courante qui peut être mortel. Il faut y penser devant des symptômes d'installation brutale ou inhabituels. Des efforts à fournir dans la sensibilisation des parents.

C30 : La noyade de l'enfant : expérience du service de réanimation pédiatrique de Sahloul

Gazzeh. S⁽¹⁾, Ajmi. H⁽¹⁾, Majdoub. F⁽¹⁾, Nour. S⁽¹⁾, Mabrouk. S⁽¹⁾, Tfifha. M⁽¹⁾, Zouari. N⁽¹⁾, Chemli. J⁽¹⁾, Abroug. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie de Sahloul Sousse

INTRODUCTION

La noyade est une insuffisance respiratoire aiguë secondaire à l'immersion dans un milieu liquide. C'est une pathologie accidentelle grave qui pose un problème majeur de santé publique. Selon l'OMS, elle représente la principale cause de décès chez les enfants.

OBJECTIFS

L'objectif de notre étude est d'étudier le profil épidémiologique, clinique et évolutif des noyades hospitalisées au service de pédiatrie du CHU Sahloul.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive portant sur les enfants hospitalisés pour noyade dans le service de Pédiatrie du CHU Sahloul de Sousse. Le recueil des données a été effectué via une fiche préétablie et à partir des dossiers des malades hospitalisés durant une période de 10 ans (2012- 2021).

RÉSULTATS

Trente-et-un cas ont été colligés. L'âge moyen était de 5,35 ans avec une légère prédominance masculine (sex-ratio=1,2). La majorité des noyades ont eu lieu en saison estivale (24 cas, 77%). Les lieux de l'accident étaient dominés par les piscines (13 cas, 42%) et la plage (11 cas, 35%). La durée d'immersion était inférieure à 5min dans 26 cas (84%), au-delà de 5 min dans 3 cas (10%) et imprécise dans 2 cas (6%). Le délai moyen d'admission était de 1,21 heure. Ayant recours à la classification de Menezes et Costa, on a trouvé que la majorité des patients hospitalisés sont classés en stade 2 (15 cas, 48%). Huit patients(26%)seulement n'ont pas eu une prise en charge médicalisée extra hospitalière. En intra-hospitalier, un seul cas a nécessité une ventilation invasive (3%) avec sédation et recours aux drogues vasoactives et aux anticonvulsivants. Une oxygénothérapie a été administrée chez 29cas (94%). L'antibiothérapie probabiliste a été prescrite chez 17 patients (55%). Le taux de mortalité dans notre étude était nul et tous nos patients ont survécu sans séquelles.

CONCLUSION

La noyade est une pathologie accidentelle toujours d'actualité dans notre pays. Son pronostic chez les enfants s'est nettement amélioré grâce à l'amélioration et la rapidité de la prise en charge extrahospitalière. Néanmoins, la prévention reste primordiale.

C31 :Les intoxications aiguës chez l'enfant

Hadrich. Z ⁽¹⁾, Welli. M ⁽¹⁾, Mekki. K ⁽¹⁾, Ben Hlima. A ⁽¹⁾, Gargouri. L ⁽¹⁾, Mahfoudh. A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie urgence et réanimation pédiatrique, C.H.U Hedi Chaker de Sfax

INTRODUCTION

Les intoxications aiguës font partie des urgences médicales pédiatriques les plus fréquentes. Elles constituent un problème de plus en plus grave dans les pays en voie de développement du fait des difficultés de la prise en charge.

OBJECTIFS

Déterminer les caractéristiques épidémiologiques des intoxications chez l'enfant et les facteurs de mauvais pronostic liés aux intoxications

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive et analytique intéressant les cas d'intoxications colligés dans le service de Pédiatrie Urgences et Réanimation pédiatrique du CHU Hédi Chaker de Sfax sur une période de 5 ans, de janvier 2015 à décembre 2019. Nous avons inclus tous les enfants âgés de moins de 14 ans qui ont été admis pour ingestion accidentelle prouvée par un dosage toxicologique ou dont l'anamnèse et/ou l'examen clinique ont retrouvé des signes d'une intoxication aiguë. Les types d'intoxications sont les intoxications médicamenteuses (IM) et non médicamenteuse (ingestions de produits caustiques, intoxication au monoxyde de carbone (CO), intoxications aux raticides, pesticides et insecticides, les intoxications aux plantes et les intoxications au goudron.

RÉSULTATS

L'incidence d'hospitalisation par intoxication était de 1,73% et représentait 42% des accidents domestiques. L'âge moyen était 3,19 ans. La prédominance du sexe masculin était nette dans 60% des cas, avec un sex ratio de 1.5. L'empoisonnement était l'apanage des ruraux dans 62% des cas. Nous avons noté la prédominance du niveau socioéconomique moyen dans 60%. L'intoxication se déroule dans 90 % des cas à domicile. Cinq de nos malades avaient des antécédents personnels et familiaux. La voie orale était la voie la plus fréquente d'intoxication (85%). Les autres voies étaient par ordre décroissant cutanée, par inhalation, sous cutané et intra rectale. L'intoxication était dans 132 cas accidentelle, dans 2 cas volontaire criminelle par un tiers, dans 13 cas volontaire par un charlatan et dans un cas une tentative de suicide. Un seul toxique était incriminé dans 98% des cas. L'ingestion des produits caustiques a dominé largement l'ensemble des intoxications par 46% suivie des médicaments 24%, puis goudron et hydrocarbures 7% chacun, CO 5%, pesticides 3% et enfin les plantes 2%. Quatre patients ont été hospitalisés au secteur de réanimation dont 3 ont nécessité la ventilation mécanique. La durée moyenne d'hospitalisation était de 3,6 jours. Le charbon actif a été administré dans 7 % des cas tandis que le lavage gastrique était pratiqué dans 2% des cas et 11% ont reçu un antidote. Un traitement chirurgical était indiqué chez 5 malades victimes d'une sténose oesophagienne après ingestion de produits caustiques. L'évolution était favorable dans 95% des cas. La survenue de complication était notée dans 4% et le décès dans 1.3% des cas. L'étude analytique de notre série nous a permis de dégager 4 facteurs associés à une évolution défavorable : un séjour en réanimation, la ventilation mécanique, la présence d'un SIB et un scanner cérébral pathologique.

CONCLUSION

Les intoxications chez l'enfant sont très variées. Les produits mis en cause sont hétérogènes. Les intoxications accidentelles domestiques sont fréquentes. Les enfants de bas âge en sont fréquemment victimes. La sensibilisation, et la réglementation de la vente des produits incriminés, restent les seuls garants d'une meilleure prévention de ce problème grave et coûteux.

C32 :Epidémiologie des accidents domestiques chez l'enfant

Sghir. R ⁽¹⁾, Ben Belgacem. H ⁽¹⁾, Fatnassi. A ⁽¹⁾,Ti-louche. S ⁽¹⁾, Ghorbel. S ⁽¹⁾, Abdelbari. M ⁽¹⁾, Kebaili. R ⁽¹⁾, Tej. A ⁽¹⁾, Bouguila. J ⁽¹⁾, Soyah. S ⁽¹⁾, Boughamoura. L ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie Farhat Hached Sousse

INTRODUCTION

Les accidents domestiques (AD) représentent un problème sérieux de santé publique en pédiatrie. Elles sont responsables d'une lourde morbidité et mortalité. En Tunisie, l'ampleur des pathologies accidentelles de l'enfant est méconnue vu l'absence des enquêtes épidémiologiques.

OBJECTIFS

Objectif de ce travail est de mettre le point sur la prévalence des AD, en identifier les différents types d'accidents, les circonstances de survenue ainsi que les moyens de prévention.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une enquête rétrospective descriptive sur une pé-

riode de douze mois (année 2021) portant sur tous les enfants pris en charge pour un AD au service pédiatrie Farhat Hached Sousse.

RÉSULTATS

La pathologie accidentelle de l'enfant représentait 4,1% des admissions en 2021 soit 110 cas. Le sex-ratio (M/F) était à 1,15 avec prédominance masculine. L'âge moyen était de 3 ans et les enfants âgés de moins de 2 ans étaient les plus touchés (53%) Les accidents domestiques étaient enregistrés surtout durant le printemps dans 50 % des cas et ces accidents étaient survenus le plus souvent l'après-midi entre 12 heures et 18 heures (80% des cas). Les intoxications constituaient le premier accident dans notre série (64,5% des cas). Les médicaments étaient les agents toxiques les plus fréquents (52,1%) suivis par les produits ménagers (caustiques) (35,2%) et d'autres produits à type de raticides ou insecticides (12,6%). Les accidents par corps étrangers représentaient le deuxième mécanisme accidentel (17,2%). Il s'agissait de 12 cas d'inhalation de corps étrangers et 7 cas d'ingestion de corps étranger. Nous avons recensé 13 cas d'intoxications par CO, 6 cas d'électrisation et 1 cas de noyade en eau douce. Deux patients avaient présenté une forme grave initialement avec un séjour en réanimation et l'évolution était favorable pour tous nos patients.

CONCLUSION

les accidents domestiques sont des pathologies fréquentes et évitables. Des mesures préventives doivent être mise en place. Cette prévention nécessite l'intervention de toutes les structures concernées: la cellule familiale, le personnel médical et paramédical, les industriels et les pouvoirs publics.

Liste des Posters

NEUROLOGIE

P1- Une hypernatrémie révélant un syndrome de Morsier: A propos d'un cas

Hammi. Y⁽¹⁾, Hajji. S⁽¹⁾, Ferjani. M⁽¹⁾, Sayari. T⁽¹⁾, Naija. O⁽¹⁾, Gargueh. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Néphrologie pédiatrique Hôpital Charles Nicolle

INTRODUCTION

La dysplasie septo-optique est une maladie héréditaire rare associant des anomalies cérébrales de la ligne médiane à une hypoplasie des nerfs optiques.

OBJECTIFS

Ajouter ce cas de syndrome très rare à la littérature

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'une dysplasie septo-optique chez un nourrisson.

RÉSULTATS

Fille âgée de 17 mois, issue d'un mariage non consanguin, présente depuis l'âge néonatale une encéphalopathie convulsivante, un nystagmus, un ptosis de l'œil droit, un retard staturo-pondéral et une dysmorphie faciale et des fièvres aseptiques. Elle a présenté une hypernatrémie avec des urines normo toniques et un bilan tubulaire normal. L'IRM cérébrale a objectivé une schizencéphalie bilatérale, une atrophie des nerfs optiques et une agénésie du septum pallidum. L'échographie cardiaque a montré un foramen ovale persistant. Le bilan hormonal était sans anomalies. Le diagnostic du Syndrome de Morsier a été retenu devant le retard de croissance, les troubles visuels et la dysplasie septo-optique. L'étude génétique n'a pas pu être faite.

CONCLUSION

La DSO est une malformation congénitale rare. L'imagerie est primordiale pour une prise en charge précoce. Une surveillance ultérieure est nécessaire afin de détecter un dysfonctionnement hypophysaire ou un trouble du développement.

P2- Le syndrome d'Aicardi-Goutières : a propos d'un cas

Hammi. Y⁽¹⁾, Hajji. S⁽¹⁾, Ferjani. M⁽¹⁾, Sayari. T⁽¹⁾, Naija. O⁽¹⁾, Gargueh. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Néphrologie pédiatrique Hôpital Charles Nicolle

INTRODUCTION

Le syndrome d'Aicardi-Goutières est une encéphalopathie génétique associant des calcifications des NGC, leucodystrophie et lymphocytose avec augmentation de l'interféron dans le LCR, défaut ou régression des acquisitions psychomotrices, épilepsie et des épisodes de fièvres aseptiques

OBJECTIFS

Ajouter ce cas rare à la littérature.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'une patiente atteinte du syndrome d'Aicardi-Goutières qui a été révélé par des épisodes de fièvres aseptiques récurrentes.

RÉSULTATS

Il s'agit d'une patiente âgée de 19 mois issue d'un mariage non consanguin née à terme par voie basse hospitalisée dès l'âge de 9 mois à plusieurs reprises pour des épisodes de fièvres aseptiques. A l'examen elle présentait un torticolis, strabisme divergent, retard du développement psychomoteur, hypotonie globale, tétraparésie spastique. L'évolution a été marquée par l'apparition de troubles de la déglutition et des crises épileptiques avec EEG intercritique sans anomalie. La TDM et l'IRM cérébrale ont montré des calcifications des NGC et des lésions de leucodystrophie. L'étude du LCR était sans anomalie ainsi que la sérologie TORCH et le bilan métabolique. Le diagnostic du syndrome d'Aicardi-Goutières a été retenu devant les fièvres aseptiques récurrentes, les troubles de la déglutition, le retard du développement psychomoteur, les crises épileptiques répétitives et la leucodystrophie à l'IRM.

CONCLUSION

Les troubles neurologiques dans un contexte fébrile peuvent être secondaires à des maladies génétiques sans infection sous-jacentes comme dans le cas du syndrome d'Aicardi-Goutières.

P3- Complication neurologique d'un MIS-N : une thrombophlébite cérébrale

Daya. A⁽¹⁾, Balhoudi. N⁽¹⁾, Brini. N⁽¹⁾, Mejaouel. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie de Kairouan

INTRODUCTION

Le syndrome inflammatoire multisystémique post covid est un état infectieux à médiation immunitaire qui a été décrit chez les enfants et qui continue à devenir un motif d'hospitalisation très fréquent. Ce diagnostic a émergé dans les services de néonatalogie et le MIS-N (Neonatal Multi-System Inflammatory Syndrome) commence à être évoqué chez des nouveaux nés présentant un état infectieux sévère qui ne répond pas au traitement habituel et dont la mère était testée positive au cours de la grossesse. Ce diagnostic est basé sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et écho cardiographiques. Et l'étiopathogénie de cette affection est présumée être secondaire à une transmission verticale transplacentaire des anticorps maternels.

OBJECTIFS

Décrire le cas d'un nouveau né qui a présenté un tableau clinico-biologique compatible avec le diagnostic MIS-N.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un nouveau né admis au service de néonatalogie de Kairouan en septembre 2021 pour prise en charge d'un MISN

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas d'un nouveau-né qui a été né par césarienne à un terme de 35 sa pour sauvetage maternel à la suite d'un syndrome de détresse respiratoire aigue sévère secondaire au SARS-cov2. Le nouveau-né a été admis initialement au service de néonatalogie pour une surveillance. Au troisième jour de vie, le nouveau-né a présenté un tableau d'entérocolite ulcéro nécrosante et le diagnostic d'infection materno-foetale ou d'infection liée aux soins ont été éliminés et la symptomatologie a été expliquée par le transfert trans-placentaire des anticorps

anti-sars cov2 avec une sérologie positive à igG, un syndrome inflammatoire biologique, un taux de D-dimère de ferritine et d'enzymes cardiaques très élevé. Le nouveau né a été traité par des immunoglobulines et une corticothérapie avec une évolution favorable. Après huit jours de prise en charge une altération de l'état neurologique a été constatée à l'examen clinique, avec une hypotonie axiale et périphérique, une hypo réactivité et un faible réflexe de succion, le diagnostic retenu après l'exploration était une thrombophlébite cérébrale étendue secondaire à l'état d'hypercoagulabilité du MIS-N et qui a répondu au traitement par les anticoagulants.

CONCLUSION

Les nouveaux nés exposés au virus de corona virus sont à risque de développer une symptomatologie sévère qui peut compromettre le pronostic vital. Une reconnaissance précocede cette affection peut prévenir des complications graves.

P4- Convulsions non fébriles bénignes associées à une gastro-entérite aigue chez le nourrisson : Aspect clinique, évolutif et prise en charge.

Rhayem . S ⁽¹⁾, Bouslama. M ⁽¹⁾, Hadhri . H ⁽¹⁾, Fdhila . F (1), Mezghani. F (1), Jbebli. E (1), Ben Mansour. F (1), Ben Hadded. S ⁽¹⁾, Khémiri. M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

La survenue de convulsions non fébriles bénignes associée à une gastro-entérite aiguë modérée le plus souvent à Rotavirus, sans désordre hydro électrolytique est décrite depuis 1982 chez les enfants asiatiques sous le nom de syndrome convulsions with mild gastroenteritis (CwG).

OBJECTIFS

Rappeler les principales caractéristiques cliniques du CwG à travers une observation colligée dans notre service.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une observation menée au service de médecine infantile A à l'hôpital d'enfants de Tunis.

RÉSULTATS

Nourrisson de sexe féminin, sans antécédents est admise dans notre service dans un tableau de gastro-entérite évoluant 48H avant l'admission, compliquée d'une déshydratation. Le nourrisson a été mis sous réhydratation intraveineuse. L'évolution a été émaillée par la survenue 12 H après, d'un état de mal convulsif fait de crises hémi corporelles gauche suivi d'une altération de l'état de conscience. Le nourrisson était alors apyrétique, bien hydratée, Une dysnatrémie ou autre cause métabolique ont été éliminées au bilan de contrôle. Une TDM cérébrale a été pratiquée pour éliminer un œdème cérébral ou un hématome sous dural aigu ou une thrombophlébite cérébrale. Une infection du système nerveux central a été suspectée mais la ponction lombaire effectuée s'est révélée normale. La patiente était mise initialement sous Dépakine 30mg/kg/j arrêté après un EEG montrant un aspect dépourvu d'anomalies paroxystiques. Le diagnostic de CwG était retenu avec bonne évolution, sans récurrence des crises après un recul d'un an.

CONCLUSION

Le diagnostic de CwG est clinique. Les investigations ne sont nécessaires que si les crises sont compliquées ou associées à des anomalies inter critiques. L'évolution est constamment bénigne et les traitements antiépileptiques au long cours ne sont pas indiqués et ce en dépit de la gravité de la présentation initiale.

P5- Syndrome de guillain barre : etude clinique, prise en charge et evolution

Bouslama . M ⁽¹⁾, Mezghani. F ⁽¹⁾, Ben Ahmed. S ⁽¹⁾, Jbebli. E (1), Rhayem. S (1), Hadded. S (1), Fdhila. F (1), Khémiri. M (1)

⁽¹⁾ Médecine infantile A hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

Le syndrome de Guillain-Barré est une atteinte des nerfs périphériques caractérisée par une faiblesse voire une paralysie progressive, débutant le plus souvent au niveau des jambes et remontant parfois jusqu'à atteindre les muscles de la respiration puis les nerfs de la tête et du cou.

OBJECTIFS

Etudier le profil clinique des patients consultant pour un déficit neurologique aigu.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective sur une période de deux ans menée au service de médecine infantile A de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis.

RÉSULTATS

Six malades étaient recensés durant deux ans consultant pour des atteintes neurologiques différentes. Le sexe ratio était de 0.5. L'âge moyen était de cinq ans [3 ans, 8 ans]. Trois malades qui consultent pour un trouble de la marche d'apparition brutale, deux malades pour une impotence fonctionnelle aiguë, et un malade pour une paraplégie. Le diagnostic de syndrome de Guillain Barré était retenu devant un EMG montrant une atteinte neurogène motrice en faveur d'une polyradiculonévrite aiguë. L'examen clinique a montré des réflexes ostéotendineux abolis dans trois cas et abolis aux membres inférieurs et faibles aux membres supérieurs aux autres. Le traitement reposait sur la perfusion intraveineuse d'immunoglobulines à la dose de 0,4g/kg/j pendant 5 jours. La durée moyenne d'hospitalisation était de dix jours avec une bonne évolution et un seul cas avec un séjour en réanimation pour une insuffisance respiratoire nécessitant un recours à la ventilation mécanique et la mise sous drogues vasoactives.

CONCLUSION

La prise en charge d'un syndrome de Guillain Barré repose sur la perfusion intraveineuse d'IG. Mise en place rapidement, elle permet de limiter la détérioration respiratoire et l'extension des paralysies. Le traitement permet de réduire la durée de l'hospitalisation et de favoriser la récupération.

P6- Kyste hydatique cérébrale : A propos d'un cas

Lazreg. I ⁽¹⁾, Jammeli. N ⁽¹⁾, Chergui. S ⁽¹⁾, Dekhil. A (1), Werdani. A (1), Rassass. A (1), Mahjoub. B (1)

⁽¹⁾ Pédiatrie mahdia

INTRODUCTION

Le kyste hydatique cérébrale est une pathologie très rare présentant 2% de toutes les localisations hydatiques dans les pays endémiques, touchant surtout l'enfant et l'adolescent. Le tableau clinique est polymorphe d'installation progressive, dominée par le syndrome d'HTIC et les signes neurologiques déficitaires. La tomodensitométrie permet le diagnostic et le suivi postopératoire. Le traitement est médico-chirurgical. Le pronostic est bon.

OBJECTIFS

Rapporter une localisation inhabituelle de kyste hydatique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un kyste hydatique découvert dans un tableau neurologique

RÉSULTATS

Il s'agit d'un enfant âgé de 4 ans sans antécédents pathologiques notables qui consulte pour hémiparésie gauche isolé sans signes d'HTIC d'installation rapidement progressive depuis 15 jours, évoluant dans un contexte d'apyrexie. A l'examen clinique ; l'enfant était conscient, bien orienté. Il avait un syndrome pyramidal gauche isolé sans de signes d'atteinte du tronc cérébrale. Le fond d'œil a objectivé un œdème papillaire bilatéral stade I. Un complément scanographique a été fait montrant une volumineuse masse kystique fronto-temporale droite non rehaussé après injection du PDC avec un effet de masse responsable d'une déviation de la ligne médiane de 5,5 mm sans œdème péri-lésionnel évoquant un kyste hydatique intracérébral. L'IRM cérébrale a été réalisé confirmant ainsi le diagnostic. L'échographie abdominale et radiographie de thorax ont permis d'éliminer la localisation hydatique pulmonaire et abdominale. L'enfant était opéré en urgence; il a eu un accouchement du kyste dans son intégralité par hydro dissection en utilisant le sérum salé hypertonique selon la méthode d'Arana Iniguez. Les suites étaient simples avec récupération motrice au bout de 6 ème jour post-opératoire. L'enfant était mis sous un traitement antiparasitaire par Albendazole à la dose de 15mg/kg/j pendant 6 mois.

CONCLUSION

Le kyste hydatique cérébral est une cause non négligeable de manifestations neurologiques, non exceptionnel chez l'enfant. Il doit être évoqué devant un processus tumoral intracrânien, surtout, dans un pays endémique. Son traitement est medico-chirurgical, avec généralement, un bon pronostic.

P7- Diagnostic anténatal de myéloméningocèle : à propos de 8 cas

Ghades. S⁽¹⁾, Azouzi. S⁽¹⁾, Mlaiki. S⁽¹⁾, Ben Fkih. I⁽¹⁾, Belkhal. S⁽¹⁾, Chouchene. K⁽¹⁾, Fatnassi. MR⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de gynécologie et obstétrique, CHU Ibn El Jazzar, Kairouan

INTRODUCTION

Les myéloméningocèles désignent un ensemble de malformations congénitales résultant d'un défaut de fermeture du tube neural lors de la 4e semaine de développement embryonnaire.

OBJECTIFS

Les objectifs de ce travail sont : •Préciser l'apport des différentes méthodes d'imagerie anténatale (échographie-IRM)

dans le diagnostic et la prise en charge des myéloméningocèles ; •Illustrer les aspects radiologiques de ces anomalies ainsi que les malformations associées.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective de 8 cas de myéloméningocèle recensés à partir de nos archives. Le diagnostic était basé sur l'échographie anténatale et complétée par une IRM foetale.

RÉSULTATS

L'imagerie anténatale a objectivé un défaut au niveau du rachis associé à un défaut cutané et une masse kystique en regard contenant des structures nerveuses. Le défaut siégeait au niveau du rachis lombaire dans 1 cas et lombo-sacré dans 4 cas et sacré dans 3 cas. Une malformation de Chiari de type II était retenue dans tous les cas devant une anomalie associée de la fosse postérieure incluant une disparition des espaces liquidiens rétro-cérébelleux, une déformation du cervelet en « banane » et une dépression osseuse bi frontale de la voûte crânienne en « citron ». L'exploration de la fosse postérieure était difficile en échographie dans deux cas d'où le recours à une IRM foetale ayant confirmé les signes indirects à savoir les anomalies de la fosse postérieure. Une hydrocéphalie à des degrés variables a été retrouvée dans tous les cas. Les signes associés étaient de type pieds bots (1 cas) et pyélectasie bilatérale (1cas).

CONCLUSION

Le diagnostic anténatal des défauts de fermeture du tube neural est devenu plus fréquent grâce au développement des moyens d'imagerie anténatale basée sur l'échographie et l'IRM foetale qui permet de confirmer le diagnostic et de rechercher les autres malformations associées.

P8- formations congénitales du système nerveux central : Etude sur 6 ans

Jelassi. A⁽¹⁾, Salah. R⁽¹⁾, Thabti. R⁽¹⁾, Marzouk. A⁽¹⁾, Ben Hassine. S⁽¹⁾, Mzoughi. O⁽¹⁾, Friha. F⁽¹⁾, Bouaziz. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et néonatalogie de Ben Arous

INTRODUCTION

L'expression « malformation congénitale » définit toute anomalie de forme ou de structure du système nerveux central (SNC), présente à la naissance, due à un arrêt ou à une modification du développement du SNC, survenue à un moment quelconque de la vie intra-utérine, quelle qu'en soit l'étiologie.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques épidémiologiques, les facteurs de risque, les circonstances de découverte ainsi que les modalités de prise en charge et évolutives des malformations congénitales du SNC.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive réalisée au service de Pédiatrie et Néonatalogie de Ben Arous, sur une période de six ans (janvier 2016 jusqu'à décembre 2021), incluant tous les patients porteurs d'une malformation congénitale du SNC.

RÉSULTATS

17cas ont été inclus, avec une fréquence de 0.13 % des hospitalisations. Le sexe ratio était de 0.7. L'âge moyen de découverte était de 3 ans et 8 mois. L'âge maternel moyen était de 32ans. Les conditions socioéconomiques

étaient moyennes dans 58% des cas (10 cas). La consanguinité a été retrouvée dans 1 cas. Des antécédents familiaux de malformations du SNC ont été retrouvés dans 23% des cas (4 cas). Le tabagisme maternel a été retrouvé dans 1 cas et la consommation d'alcool par la mère dans 2 cas. Le terme moyen de grossesse était de 38 SA. Une échographie morphologique a été faite dans 52% des cas (9 cas) et était pathologique dans 44 % des cas (4 cas). La grossesse était non suivie dans 35% des cas (6 cas). Le poids de naissance moyen était de 3030g. Le périmètre crânien moyen à la naissance était de 36.5cm. Les circonstances de découverte étaient dominées par une spina bifida dans 5 cas, une découverte anténatale dans 3 cas, une hydrocéphalie dans 2 cas. L'IRM cérébrale a été faite dans 58% des cas (10 cas). Les malformations du SNC étaient dominées par les anomalies de fermeture du tube neural (AFTN) dans 41% des cas (7 cas) ; une méningocèle ou méningo-encéphalocèle était retrouvée dans 35% des cas (6 cas). Une agénésie du corps calleux dans 17.6% des cas (3 cas). Une hétérotopie nodulaire dans 29% des cas (5 cas). Une hydrocéphalie était retrouvée dans 11.7% des cas (2 cas). 47% des patients avaient d'autres malformations associées permettant leur classification syndromique dans 29% des cas (5 cas). Une prise en charge chirurgicale a été faite dans 9 cas; et a abouti à un succès dans 8 cas. L'évolution était marquée par le retard psychomoteur dans 64% des cas (11 cas) et un retard mental dans 52% des cas (9 cas). Cinq enfants (29%) ont développé une épilepsie. L'évolution était fatale dans 2 cas.

CONCLUSION

Les malformations congénitales du SNC restent grevées d'une lourde morbidité. Leur prise en charge est difficile et multidisciplinaire. Les auteurs insistent sur l'intérêt du diagnostic anténatal et du conseil génétique.

P9- L'encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM) compliquant l'infection à SARS-COV2 chez les enfants

Ghorbel. S⁽¹⁾, Mdimegh. S⁽¹⁾, Abid. C⁽¹⁾, Tej. A⁽¹⁾, Soyah. N⁽¹⁾, Kebaili. R⁽¹⁾, Abdelbari. M⁽¹⁾, Ben Belgacem. H⁽¹⁾, Bouguila. J⁽¹⁾, Tilouche. S⁽¹⁾, Boughamoura. L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie ;CHU Farhat Hached Sousse

INTRODUCTION

Alors que la compréhension actuelle de COVID-19 continue d'évoluer, Les premiers rapports suggèrent que le nouveau coronavirus peut avoir un impact sur le SNC et entraîner des complications neurologiques. L'impact neurologique de ce nouveau virus peut aider à éclaircir la gestion clinique et à mettre en évidence des pistes d'investigation potentiellement importantes. Nous décrivons ces trois observations cliniques de cas d'ADEM compliquant l'infection à SARS-COV2 chez des enfants.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques, radiologiques et évolutives de cas d'ADEM compliquant l'infection à SARS-COV 2 et étayer leur modalité de prise en charge.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons trois observations cliniques de cas d'ADEM compliquant l'infection à SARS-COV2 chez des enfants hospitalisés dans l'unité de réanimation pédiatrique dans période allant de décembre 2020 jusqu'au Février 2022.

RÉSULTATS

Nous avons recensé, durant la période allant de décembre 2020 jusqu'au Février 2022, 3 cas d'ADEM chez deux garçons âgés respectivement de 4 et 5 ans et une fille âgée de 7 ans, sans antécédents pathologiques notables, survenant après une infection au SARS-COV 2 pauci symptomatique. Les troubles de la marche, de l'élocution, troubles visuels, céphalées et des convulsions étaient les principales manifestations neurologiques initiales. L'analyse du liquide céphalorachidien (LCR) pratiquée dans la première semaine de l'installation des symptômes a montré une réaction lymphocytaire sans identification virologique par PCR chez deux parmi ces enfants et une hyperprotéinorachie chez un autre. L'imagerie cérébrale par résonance magnétique (IRM) a objectivé des lésions diffuses en hypersignal FLAIR au niveau des noyaux gris centraux, des pédoncules cérébelleux et du tronc ponto-mésencéphalique avec une atteinte de la substance blanche associées, en faveur d'un ADEM chez les 3 patients. La sérologie Covid-19 était positive chez tous les patients en faveur d'une infection ancienne (IgG positifs). Une étude des potentiels évoqués visuel chez un patient admis initialement pour troubles visuels a objectivé la présence d'une neuropathie optique bilatérale de nature myélinique. Tous ces patients ont été traités par des bolus de Méthylprednisolone®(MP) dont deux en association avec une cure de Veinoglobulines. L'évolution était favorable chez deux enfants tandis qu'une extension des lésions à l'IRM avec survenue de lésions de nécrose est survenue chez le troisième.

CONCLUSION

Le COVID -19 peut entraîner des complications neurologiques très graves. Une prise de conscience accrue du potentiel d'implication neurologique et une enquête plus approfondie sur la physiopathologie pertinente seront nécessaires pour comprendre et finalement atténuer les lésions neurologiques associées au SRAS-CoV-2.

P10- Le syndrome de Guillain Barré :

Différents profils évolutifs

Haj Salah. S⁽¹⁾, Abdelbari. M⁽¹⁾, Tilouche. S⁽¹⁾, Kebaili. R⁽¹⁾, Tej. A⁽¹⁾, Soyah. N⁽¹⁾, Ben Belgacem. H⁽¹⁾, Bouguila. J⁽¹⁾, Boughamoura. L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Farhat Hached

INTRODUCTION

Le syndrome de Guillain Barré est la neuropathie paralytique la plus fréquente dans le monde. Le diagnostic est évoquée devant la clinique et soutenu par les résultats de l'électromyogramme. Les issues thérapeutiques varient largement de la récupération ad integrum aux séquelles lourdes.

OBJECTIFS

Décrire les profils évolutifs du syndrome de Guillain Barré

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Notre étude est descriptive, rétrospective, menée au service de pédiatrie Farhat Hached Sousse durant la période s'étendant entre 2011 et 2020 auprès des enfants répondants aux critères diagnostiques du syndrome de Guillain Barré.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 20 cas dont 14 filles et 6 garçons Neuf parmi nos patients ont présenté une forme sévère. On a pu évaluer l'évolution chez 14 enfants. On a obtenu une

rémission complète chez 4 patients dont 2 ont séjourné en réanimation et ont été intubés. La récupération était partielle chez 8 patients. Les principales séquelles gardées étaient la parésie pour 4 enfants et le déficit sensitif pour 2 enfants. Quatre patients sont décédés dans notre série dont 3 présentaient un tableau sévère initial et un cas non sévère. Le délai médian entre l'apparition des signes cliniques et l'admission était de 9 jours pour les patients décédés, 5 jours pour ceux qui ont gardé des séquelles, et 4 jours pour ceux qui ont eu une récupération complète. En révisant l'enquête infectieuse des patients, il n'existait pas de différence remarquable dans les issues selon le type de l'agent causal. En revanche, la neuropathie de type axonale a semblé pourvoyeuse de plus de complications.

CONCLUSION

La polyradiculonévrite de Guillain Barré est une pathologie fréquente dans les milieux de réanimation pédiatrique. Les facteurs déterminants son évolution sont toujours à rechercher et à mettre en évidence.

P11- Les convulsions fébriles : Caractéristiques épidémiologiques, cliniques et étiologiques des convulsions fébriles chez le nourrisson : à propos de 20 cas

Ben Oun. H⁽¹⁾, Balhoudi. N⁽¹⁾, Harbi. A⁽¹⁾, Briki. I⁽¹⁾, Khammari. S⁽¹⁾, Yanguï. H⁽¹⁾, Sbouai. A⁽¹⁾, Hessine. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service pédiatrie ibn jazarh kairouan

INTRODUCTION

Les convulsions fébriles simples constituent un motif fréquent d'hospitalisation, souvent d'origine bénigne, qui concerne 2 à 5% des enfants entre 3 mois et 5 ans. Elles occupent une grande place en pratique pédiatrique, et font souvent l'objet de débats du point de vue étiologique, facteurs de risques et prise en charge thérapeutique.

OBJECTIFS

Déterminer le profil épidémiologique, clinique, paraclinique et étiologique des CF.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective sur une période de 2 mois: janvier et février 2022, colligeant les patients hospitalisés pour CF. Les patients inclus présentaient une CF simple (CFS) ou complexe (CFC) comme définie par la NIH, on a recueilli les données épidémiologiques, les antécédents personnels et familiaux, les données cliniques et paracliniques, l'évolution et la prise en charge thérapeutique.

RÉSULTATS

20 enfants ont été colligés, âgés de 8 mois à 5 ans, avec une prédominance masculine à 65% ; 30 % des enfants avaient des antécédents familiaux de CF ou d'épilepsie. L'âge moyen est de 40 mois. 65% des CF sont des CFC. Les infections ORL étaient la première cause. La coinfection virale ainsi que le covid19 ont été mis en évidence par PCR multiplexe. L'anémie a été identifiée comme facteur prédisposant dans 40% des cas. Le recours aux traitements anti convulsivants est envisagé dans 30%. Discussion : Les CF sont fortement corrélées à l'âge, avec un pic maximal à 18 mois selon les études, et une nette prédominance masculine. La prédisposition génétique familiale est admise depuis longtemps. Le rôle de l'anémie ainsi

que les virus neurotropes émergents est décrit dans la littérature.

CONCLUSION

Les CF sont une pathologie bénigne. Les caractéristiques objectivées sont corrélées aux données de la littérature. Il est cependant nécessaire de chercher des facteurs favorisants traitables tel que l'anémie. La recherche virologique n'est pas de pratique courante, elle met en évidence une coinfection virale lorsqu'elle est réalisée.

P12- Rhombencéphalite de Bickerstaff : à propos d'un cas

Trabelsi. I⁽¹⁾, Chaabène. M⁽¹⁾, Kbaier. S⁽¹⁾, Meddeb. S⁽¹⁾, Borji. A⁽²⁾, Khalsi. F⁽¹⁾, Boussetta. K⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de médecine infantile "B" hôpital d'enfant Béchir Hamza de Tunis

⁽²⁾ Service de Réanimation Polyvalente, hôpital d'enfant "Béchir Hamza" de Tunis

INTRODUCTION

La rhombencéphalite de Bickerstaff est une maladie rare caractérisée par des lésions inflammatoires démyélinisantes du tronc cérébral. Elle est caractérisée par une triade clinique : ophtalmoplégie, ataxie et troubles de la conscience. Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 4 ans et 9 mois admis dans notre service dans un tableau de rhombencéphalite d'évolution défavorable

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives de la rhombencéphalite de Bickerstaff chez l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Rapporter le cas d'un enfant admis dans un tableau d'altération progressive de l'état de conscience dans un contexte fébrile révélant une rhombencéphalite de Bickerstaff

RÉSULTATS

Patient âgé de 4 ans et 9 mois atteint de trisomie 21, suivi pour hypothyroïdie congénitale. La symptomatologie a commencé par une hypotonie généralisée et un strabisme convergent. Une fièvre est apparue après cinq jours d'évolution. Le scanner cérébral initial était sans anomalies. L'examen ophtalmologique a montré une paralysie du nerf abducens. A l'examen, l'enfant a présenté un bon état de conscience, une hypotonie flasque, des réflexes ostéotendineux abolis, un nystagmus vertical et une mydriase bilatérale aréactive. Le patient a reçu des veinoglobulines à la dose de 2 g/kg. L'évolution était marquée par une altération profonde de l'état de conscience avec une détresse respiratoire sévère nécessitant le recours à la ventilation mécanique. L'IRM cérébro-médullaire a mis en évidence un aspect de rhombencéphalo-myélite. Le patient a présenté au cours de son hospitalisation plusieurs crises convulsives focales et des troubles neurovégétatifs à type d'hypotension. Toutes les explorations virologiques et bactériologiques sont revenues négatives. La recherche d'auto-anticorps anti-neuronaux et anti-gangliosides était négative. L'enfant est décédé à J8 d'hospitalisation.

CONCLUSION

Le diagnostic de la rhombencéphalite de Bickerstaff reste toujours difficile. Il faut savoir l'évoquer devant tout tableau de dysfonction aiguë du tronc cérébral, notamment

après un syndrome infectieux. Il n'existe pas actuellement de traitement consensuel.

P13- Les tumeurs cérébrales de l'enfant : à propos de 17 cas

Hsairi. M ⁽¹⁾, Kammoun. A ⁽¹⁾, Chaari. S ⁽¹⁾, Safi. F ⁽¹⁾, Gargouri. L ⁽¹⁾, Abdelmajid. M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ SPédiatrie, urgence et réanimation pédiatrique, CHU

Hédi Chaker de Sfax

INTRODUCTION

Les tumeurs cérébrales représentent la première cause de tumeurs solides et la deuxième cause de cancers après les leucémies chez l'enfant et l'adolescent. Plusieurs aspects les différencient des tumeurs cérébrales de l'adulte, notamment leur symptomatologie clinique, leurs types histologiques et leur topographie.

OBJECTIFS

Etudier le profil épidémiologique et clinique des tumeurs cérébrales chez l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective pendant 10 ans (entre 2011 et 2021) colligeant les patients hospitalisés pour tumeur cérébrale.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 17 cas de tumeurs cérébrales, dont 7 garçons et 10 filles. L'âge moyen de nos patients était de 5.2 ans (10 mois à 12 ans). Parmi nos cas, le diagnostic de la tumeur a été établi dans notre service pour 15 enfants, un seul cas était adressé par un médecin de libre pratique et 2 étaient pris en charge en post opératoire. Le principal motif de consultation en urgence était les vomissements (35% des cas), suivi d'une altération de l'état de conscience (23% des cas) puis les céphalées (17% des cas). La symptomatologie était dominée par un syndrome de HTIC dans 70% des cas (n=12) et un coma léger dans 17% des cas (n=3). Un déficit moteur été objectivé chez 47% des patients (n=8). Un strabisme était présent chez 17% des cas (n=3). L'imagerie initiale réalisée chez tous les patients était le scanner cérébral. Ces tumeurs étaient infra-tentorielles dans 64.7% (n=11) des cas et siégeaient en supra-tentoriel dans 35.3% des cas (n=6). A l'étage infra-tentoriel, les tumeurs de la fosse postérieure occupaient le premier rang (n=7), 2 cas de tumeur des hémisphères cérébelleuses et 2 cas de tumeurs du V4. Alors qu'à l'étage sus tentoriel, nous avons noté 3 cas localisés au niveau des hémisphères cérébrales et 3 cas dans la région sellaire et supra-sellaire. L'étude histologique était disponible chez 12 cas réparties comme suit : un médulloblastome (n=4), un astrocytome (n=3), un gliome (n=2), tumeurs neuro-ectodermiques primitives (PNET) (n=2) et un papillome du V3 (n=1). Pour la prise en charge, 9 des patients été opérés dans un contexte d'urgence en premier lieu pour dérivation ventriculaire. Un complément de radio-chimiothérapie était nécessaire chez 5 patients. Un suivi en neurochirurgie était envisagé en parallèle pour tous les cas. On a noté une récurrence de la tumeur dans 3 cas avec un intervalle moyen de 6 mois. Trois décès ont été déplorés.

CONCLUSION

La survenue d'une tumeur cérébrale est un véritable cataclysme dans l'histoire d'un enfant et de sa famille. Le pronostic vital du patient est engagé, les séquelles neurologiques et neurocognitives sont redoutées d'où une

prise en charge multidisciplinaire est essentielle pour une meilleure qualité de vie.

P14- Nontraumatic coma in children admitted to tertiary pediatric department: clinical features, etiology and outcome

Krifi. F ⁽¹⁾, Ben Rabeh. R ⁽¹⁾, Ben Salah. F ⁽¹⁾, Missaoui. M ⁽¹⁾, Atitallah. S ⁽¹⁾, Assidi. M ⁽¹⁾, Yahyaoui. S ⁽¹⁾, Bouyahya. O ⁽¹⁾, Mazigh. S ⁽¹⁾, Boukthir. S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de médecine infantile C, Hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis

INTRODUCTION

Nontraumatic coma is an alteration of consciousness that may have several causes. It is a medical pediatric emergency that requires specific management depending on etiology

OBJECTIFS

Describe clinical features, etiology and outcome of non-traumatic coma among children admitted to a tertiary pediatric department.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

All children admitted for nontraumatic coma to the pediatric department C of Béchir Hama children's hospital from 1st January 2018 to 31st December 2021 were included to the study. The Pediatric Glasgow Coma Scale (pGCS) was used to assess the state of consciousness.

RÉSULTATS

A total of 46 children were included. The median age was 33.6 months [2 months-12 years]. Family histories of epilepsy were noted in 10% of cases. History of prematurity was reported in five cases (8%). Neonatal respiratory distress with admission to intensive care unit was noted in eight patients (17%). Perinatal asphyxia was diagnosed in five patients (11%). Psychomotor retardation was noted in six patients (13%). Two patients had a history of complex febrile seizure. Nine patients were followed for epilepsy, two of whom had West syndrome. Seizures were reported in 35 patients (76%). Fever was present in 25 children (54%). Focal neurologic signs were observed in four five patients. Meningeal syndrome was present in two patients. Light brown spots on the skin were noted in two patients. Three patients were transferred to intensive care unit. Postictal seizure state was the etiology of coma in 14 patients (30%) (Epileptic disorder). Neuro-infectious disease was the cause in nine patients (19%): pneumococcal meningitis (n=2), rabies encephalitis (n=1), Herpes simplex encephalitis (n=2), Human Herpes virus 6 associated Encephalitis (n=1), post-infectious acute disseminated encephalomyelitis (n=2), viral meningoencephalitis (n=1). Toxic coma was noted in seven patients with a predominance of benzodiazepine-induced coma (n=6). Metabolic coma was noted in five infants (13%): inborn errors of metabolism (n=4) and Reye's syndrome (n=1). Other causes have been found in four patients: intracranial hemorrhage in shaken baby, neuroepithelial tumor, multiple cerebral cavernomatosis and hydrocephalus. Etiology remained undetermined in seven patients. Mortality rate was 9% (4/46). Complete neurological recovery was significantly more common in patients with toxic coma, epileptic disorders and undetermined causes (p=0.018).

CONCLUSION

We report postictal seizure state as the most common

cause of nontraumatic coma in children. Mortality rate was high in our patients.

P15- Acute flaccid myelitis: a case report

Daya . A ⁽¹⁾, Sfar. E ⁽¹⁾, Ghedira . T ⁽¹⁾, Zayeni. S ⁽¹⁾, Ali . T ⁽¹⁾, Hadj Salem. S ⁽¹⁾, Besbes. H ⁽¹⁾, Chouchane. C ⁽¹⁾, Thabet. F ⁽¹⁾, Chouchane. S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, CHU Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

Acute flaccid myelitis is a serious polio-like neurological disease affecting children usually under 12 years of age. This condition is characterized by an acute flaccid paralysis, commonly asymmetric limb weakness, with lesions in the anterior horn and longitudinal damage of the spinal cord gray matter on the magnetic resonance imaging (MRI). The diagnosis is based on clinical features, imaging findings and laboratory testings.

OBJECTIFS

We report the case of a 3-year-old boy, who presented to the with an acute onset of paralysis and absent tendon reflexes of the upper right arm.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

The aim was to discuss the diagnosis and the management of the Acute flaccid myelitis.

RÉSULTATS

We report the case of a 3-year-old boy, who presented to the pediatric emergency department with an acute onset of paralysis and absent tendon reflexes of the upper right arm. This symptomatology was preceded by an asthma-like illness. The established diagnosis was based on clinical presentation, the MRI finding, that showed anterior horn lesions from C3 to T1. The cerebrospinal fluid study was normal and viral screening was negative. Electromyography and nerve conduction studies showed absent compound motor action potentials. The management included an administration of intravenous immunoglobulin, pulse steroid and a rehabilitation program. The physical examination on the follow up revealed a substantial residual impairment.

CONCLUSION

The rarity of this affection makes its diagnosis challenging. Early recognition and acute management are needed to prevent chronic complications.

P16- A propos de 15 cas Encephalomyelite aigue dissemine

Hadrich. Z ⁽¹⁾, Elleuch. B ⁽¹⁾, Maaloul. I ⁽¹⁾, Ammar. M ⁽¹⁾, Maaloul. I ⁽²⁾, Chabchoub. I ⁽¹⁾, Mnif. Z ⁽²⁾, Kamoun. T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie Générale, CHU Hédi Chaker, Sfax

⁽²⁾ Service de Radiologie, CHU Hédi Chaker, Sfax

INTRODUCTION

L'encéphalomyélite aigue disséminée (EMAD) est une maladie inflammatoire démyélinisante multifocale intéressant principalement la substance blanche du SNC. Elle est médiée par un mécanisme auto-immun et s'installe en général dans les suites d'une infection ou d'une vaccination.

OBJECTIFS

Etudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutives de cette maladie

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective de 15 cas d'EMAD colligés dans le service de pédiatrie de Sfax, durant une période de 19 ans allant de Janvier 2002 à Décembre 2021.

RÉSULTATS

Dix garçons et 5 filles ont été colligés. L'âge des patients a varié entre 5 mois et 13 ans avec une moyenne d'âge égale à 6.3 ans. Les symptômes précédant les signes encéphaliques étaient la fièvre (15 cas), des signes digestifs (3 cas), des signes respiratoires (5 cas), et des signes ORL (3 cas). Le délai d'apparition des signes encéphaliques était en moyenne 8.3 jours avec des extrêmes allant de 1 à 16 jours. Les motifs de consultation étaient des céphalées et des vomissements (5 cas), des troubles de la marche (4 cas), des convulsions (3 cas), un syndrome méningé (1 cas) et une altération de l'état général (2 cas). Sur le plan clinique, nous avons noté, de la fièvre (6 cas), une altération de la conscience (7 cas), un déficit moteur (6 cas), une HTIC (5 cas), un trouble du comportement (1 cas), des ROT vifs (11 cas), un signe Babinski (4 cas), un syndrome cérébelleux (4 cas), un syndrome méningé (5 cas), des troubles sphinctériens (3 cas), une atteinte des paires crâniennes (6 cas). Un patient était infecté par le covid 19 au moment du diagnostic. Sur le plan biologique, 9 patients avaient un syndrome inflammatoire biologique. Une ponction lombaire était pratiquée chez 11 malades, montrant une pléiocytose isolée sans hyper-albuminorachie ni hypoglucochorachie dans 7 cas. Tous nos malades ont bénéficié d'une IRM cérébrale dont le résultat était en faveur de l'EMAD. L'EEG était pratiqué chez 5 patients revenant pathologique chez 4. Pour le traitement, 11 malades ont reçu une corticothérapie et un malade a reçu des veinoglobulines à la phase aigüe. Six malades ont bénéficié d'une kinésithérapie motrice. Deux malades ont eu recours à la ventilation mécanique. La durée moyenne d'hospitalisation était de 12.4 jours. L'évolution était marquée par le décès d'un patient, des séquelles neurologiques à type de trouble de la marche et crise d'épilepsie chez 2 et la récurrence de l'épisode de démyélinisation chez 1 après 4 mois de l'épisode initial.

CONCLUSION

L'EMAD est une affection rare du système nerveux central chez l'enfant. Son diagnostic doit être systématiquement évoqué devant un tableau d'encéphalite aiguë inexpliquée. Les critères diagnostiques sont fondés sur les éléments cliniques et les examens radiologiques notamment l'IRM cérébrale

P17- Covid-19 et manifestations neurologiques

Ghorbel. S ⁽¹⁾, Haj Salah. S ⁽¹⁾, Khenissi. S ⁽¹⁾, Soayah. S ⁽¹⁾, Tej. A ⁽¹⁾, Kebaili. R ⁽¹⁾, Abdelbari. M ⁽¹⁾, Ben Belgacem . H ⁽¹⁾, Tilouche. S ⁽¹⁾, Boughammoura. L ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Farhat Hached

INTRODUCTION

Les manifestations pulmonaires semblent être le centre des signes cliniques d'une infection à Covid-19, cependant des signes extra-pulmonaires peuvent se voir tels que les signes neurologiques qui peuvent parfois définir le pro-

nostic de la maladie. Le spectre de l'atteinte du système nerveux central et périphérique semble large allant des céphalées jusqu'aux convulsions, neuropathies et encéphalopathie.

OBJECTIFS

Décrire les manifestations neurologiques du Covid-19

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons donc mené une étude prospective, descriptive englobant les patients Covid positifs, hospitalisés au service de pédiatrie Farhat Hached de Sousse du Mars 2020 à Mars 2022.

RÉSULTATS

L'infection par le covid-19 a été confirmée par PCR chez tous les patients. Nous avons colligé 125 cas dont 27 (21.6%) ont présenté des signes neurologiques. Pour cette catégorie, 74% étaient des garçons. La moyenne d'âge était de 29 mois. La tranche d'âge la plus fréquente était entre 3 et 12 mois (29%). Le taux d'hospitalisation le plus élevé (40%) était noté lors de la quatrième vague entre Juin 2021 et Septembre 2021. Le signe le plus fréquent était le refus de téter soit dans 15.2%. Il est suivi par l'hypotonie et les convulsions présentes dans 7.2% des cas chacune. Un état de mal convulsif et un coma étaient objectivés dans un cas chacun. La somnolence était constatée dans 6.4% des cas. Les myalgies étaient notées dans 3.2% des cas ainsi que l'apathie. Seulement 2.4% ont rapporté des céphalées. Nous avons objectivé aussi des cas d'agueusie, anosmie, confusion, méningisme et agitation. Aucun de nos patients n'a présenté des troubles du comportement. La ponction lombaire a été réalisée chez 47 patients soit un pourcentage de 37.6%, elle était normale dans 35.2% .. Deux cas de méningite purulente étaient identifiés à méningocoque et à proteus mirabilis. Une ponction lombaire a mis en évidence une pleiocytose lymphocytaire mais la culture était négative. La PCR du SARS -COV2 dans le LCR était réalisée dans deux cas devant une forte suspicion d'encéphalite mais elle était négative. C'était le cas d'un nourrisson âgé de 1 mois, sans antécédents, admis dans un tableau de détresse neurologique sévère et état de mal convulsif, la PCR covid était positive. La ponction lombaire était normale. La TDM cérébrale a montré des multiples plages d'hypodensité sus et sous tentorielles. L'évolution était fatale pour ces deux suspicions d'encéphalite aiguë à SARS -COV2.

CONCLUSION

Les signes neurologiques lors d'une infection par le Covid-19 sont très variables. Il peut s'agir des tableaux mortels. La connaissance de l'impact neurologique de ce nouveau virus peut aider à éclairer la gestion clinique et à mettre en évidence des pistes d'investigation potentiellement importantes. Des études pédiatriques plus approfondies semblent nécessaires.

P18- Persistent hiccups as a revelation mode of Leigh syndrome: two cases presentation

Chatbri. A ⁽¹⁾, Ghedira. T ⁽¹⁾, Sfar. E ⁽¹⁾, Zayeni. S ⁽¹⁾, Marzouk. A ⁽¹⁾, Baccar. B ⁽¹⁾, Hadj Salem. R ⁽¹⁾, Chouchane. C ⁽¹⁾, Besbes. H ⁽¹⁾, Thabet. F ⁽¹⁾, Chouchane. F ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, CHU Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

Leigh syndrome (LS) is a neurodegenerative disease with variable symptoms due to mitochondrial dysfunction

caused by a hereditary genetic defect accompanied by bilateral CNS lesions that can be associated with further abnormalities in diagnostic imaging. Clinical manifestations are observed between the ages of 3 months and 2 years and are mainly loss of motor milestones, hypotonia with loss of head control, recurrent vomiting, and irritability. Persistent hiccups could be one of the presentations and could be a misleading symptom as it is usually considered as benign problem.

OBJECTIFS

The aim was to highlight the persistent hiccups as one of the presentations of Leigh syndrome and could be a misleading symptom as it is usually considered as benign problem.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Clinical case

RÉSULTATS

R.F is a female with a history of a deceased older brother at the age of 4 months in a clinical picture of dysphagia and respiratory distress. She had normal psychomotor development until 3 weeks prior to admission where she presented persistent isolated hiccups followed by poor feeding, irritability and hypotonia. Clinical evaluation showed respiratory distress caused by bursts of incessant hiccups, gaze fixity, general hypotonia and abnormal movements. Laboratory investigations were normal except for a high lactate level at 6.6 mg/L. MRI brain showed bilateral symmetrical subtentorial hyperintensities in T2-weighted and Cerebellar atrophy. MR spectroscopy showed a lactate peak in the brain parenchyma and a reduced N-acetyl-aspartate peak. Further neurological deterioration was observed, and the patient died on day 4 of admission. The genetic diagnosis of autosomal recessive Mitochondrial complex I deficiency, nuclear type 1 was confirmed by WES. M.G. has had a normal development until a week before admission. He presented with dyspnea, irritability, and poor feeding. Clinical evaluation at admission showed irregular breathing, gasp movements, nystagmus and general hypotonia and clonus. The patient was intubated and required mechanical ventilation. He presented bursts of incessant hiccups and a convulsive status epilepticus at the first and the third day of admission that were successfully treated with high doses of midazolam. Biological findings showed a lactic acidosis. MRI brain showed signal abnormalities in the brain stem and the parieto-occipital periventricular white matter. MR spectroscopy showed the same results as for R.F. The patient required 6 weeks of invasive ventilation and is currently successfully extubated on CPAP therapy. His genetic analysis is pending. Persistent hiccups seem to be a revelation mode of the disease. They can be attributed to epileptic phenomena which are an uncommon manifestation of LS or considered as benign manifestation.

CONCLUSION

These two observations highlight the challenging diagnosis of LS; indeed, LS should be suspected in previously healthy infants who present with atypical neurological symptoms and loss of motor milestones. Persistent hiccups should trigger a thorough clinical evaluation and biochemical analysis to direct the diagnosis.

P19- Striatopathie diabétique et syndrome de Mauriac : une association rare

Ghariani. O ⁽¹⁾, Hadj Salem. R ⁽¹⁾, Zayani. S ⁽¹⁾, Sfar. E ⁽¹⁾,

Ghedira. T ⁽¹⁾, Baccar. B ⁽¹⁾, Chouchane. C ⁽¹⁾, Thabet. F ⁽¹⁾, Chouchane. S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, CHU Fattouma Bourguiba Monastir.

INTRODUCTION

Les manifestations neurologiques du diabète sucré peuvent comporter une altération de l'état mental, des convulsions, une dyskinésie, des paresthésies et un coma. La dyskinésie, y compris la chorée et le balistisme, est une manifestation rare. Elle se voit, en particulier, chez les sujets âgés atteints de diabète de type 2 (DT2) non équilibré. La survenue d'une chorée aiguë chez les enfants atteints de diabète de type 1 (DT1) est un événement très rare.

OBJECTIFS

Nous rapportons le cas d'un garçon âgé de 10 ans atteint de diabète familial mal équilibré qui a développé une surcharge glycolipidique hépatocytaire depuis l'âge de 5 ans et une hémichorée-hémiballisme aigu des membres supérieurs et inférieurs gauches d'installation aiguë

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Fait Clinique

RÉSULTATS

Il s'agit d'un enfant issu d'un mariage consanguin ayant deux sœurs suivies pour DT1 mal contrôlé. Le père est suivi pour un DT2 sous antidiabétique oral et insuline. Notre patient est diabétique depuis l'âge de 2 ans 8 mois avec une mal observance thérapeutique. Il a été hospitalisé à plusieurs reprises pour décompensation acidocétosique. Lors de sa dernière hospitalisation, il s'est présenté avec des mouvements désordonnés non stéréotypés et non contrôlés des membres supérieurs et inférieurs gauches, d'installation brutale, cédant au sommeil et s'accroissant aux moments des émotions sans altération de l'état de conscience. La marche et la station debout étaient stables. Les réflexes ostéo-tendineux étaient présents et symétriques. La force musculaire était conservée. L'examen a révélé un retard de croissance staturo-pondéral sévère, une distension abdominale, une légère matité à la percussion et une hépatomégalie à 11cm. L'examen respiratoire et hémodynamique était sans anomalies. Le bilan biologique a objectivé des perturbations du bilan hépatique attribuées à la surcharge glycolipidique hépatique. L'hémoglobine glyquée était à 16.8%. Un complément par angio IRM cérébrale a montré des anomalies de signal des noyaux caudés et lenticulaires surtout droits en hypersignal T1 hyposignal T2 sans traduction sur les séquences de diffusion et sans rehaussement après injection. L'aspect était évocateur d'une striatopathie diabétique. Le traitement s'est basé sur l'équilibre du diabète avec une évolution favorable.

CONCLUSION

La striatopathie diabétique est une entité rare chez les enfants. A notre connaissance, seulement 6 cas pédiatriques ont été rapportés dans la littérature. Ce cas met en évidence la nécessité de suspecter une striatopathie diabétique chez tout enfant présentant

un diabète mal contrôlé associé à un syndrome de Mauriac et une apparition aiguë de chorée-ballisme. Les résultats cliniques et d'imagerie sont réversibles, avec un contrôle cohérent de la glycémie.

P20- MOYA MOYA : une étiologie rare d'accidents vasculaires cérébraux: à propos de trois

observations

Hadrich. Z ⁽¹⁾, Elleuch. B ⁽¹⁾, Maaloul. I ⁽¹⁾, Jaloulli .L ⁽¹⁾, Sfaihi. I ⁽¹⁾, Chabchoub. I ⁽¹⁾, Kamoun. T ⁽¹⁾, Aloulou. H ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie Générale, CHU Hédi Chaker, Sfax

INTRODUCTION

Le Moya-Moya est une artériopathie intracrânienne chronique rare d'origine indéterminée, qui représente 10 à 15% des causes d'accidents vasculaires cérébraux (AVC).

OBJECTIFS

Etudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutives de cette maladie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective menée sur une période de 11 ans (2010-2021) ayant colligé 3 cas de MOYA MOYA

RÉSULTATS

Observation1:Nourrisson de sexe féminin, âgé de 8 mois a été admise pour prise en charge d'une hémiparésie gauche. A l'admission la patiente était consciente, l'examen neurologique objectivait une hémiparésie gauche, une hypotonie axiale, des réflexes ostéotendineux (ROT) abolis à gauche.L'angioscanner cérébral a montré un AVC ischémique semi récent étendu hémisphérique droite, une interruption des 2 artères carotides internes supra-clinoidiennes.La patiente a été mise sous Aspégic ® à dose anti agrégante, et une rééducation motrice. L'évolution était marquée par la persistance de l'hémiparésie du membre supérieur gauche. Observation2:Il s'agit d'un garçon âgé de 4 ans, aux antécédents de trisomie 21, d'une cardiopathie congénitale.Il a été admis pour un état de mal convulsif (EMC). A l'admission, il présentait des troubles de l'élocution, une hémiparésie droite, un strabisme convergent, un nystagmus horizontal. L'angio IRM cérébrale a montré un aspect en faveur d'AVC ischémiques d'âges différents avec effet de masse, sténoses étagées non occlusives au niveau du siphon carotidien gauche, occlusion quasi-totale des artères cérébrales antérieures et moyennes dès leurs origines, ébauche d'un réseau collatéral de suppléance lenticulo-striée surtout du côté droit. L'enfant a été mis sous HBPM à dose curative. L'évolution était marquée par la récurrence de l'EMC avec altération de l'état de conscience et le décès. Observation3:Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin, âgé de 6 mois a été admise pour prise en charge d'une hémiparésie gauche et une hypotonie axiale.Une angioIRM cérébrale a montré un AVC ischémique temporo-pariétal-occipital droit, hypoplasie du système carotidien cervical et endocrânien droit avec sténose étagées et aspect moniliforme bilatérale du système carotidien et du système vertébro-basilaire.L'évolution était marquée par la survenue d'un 2ème AVC ischémique diagnostiqué par un scanner cérébral.Le nourrisson garde une parésie des deux membres supérieurs

CONCLUSION

L'angio IRM cérébrale reste le gold standard pour le diagnostic initial de Moya Moya. Ce dernier pose surtout un problème de prise en charge thérapeutique

P21- Syndrome d'Angelman: un diagnostic précoce pour une meilleure prise en charge

Oueslati. N ⁽¹⁾, Soyah. N ⁽¹⁾, Fatnassi. A ⁽¹⁾, Achich. Y ⁽¹⁾, Tej. A ⁽¹⁾, Kebaili. R ⁽¹⁾, Tilouch. S ⁽¹⁾, Ghorbel. S ⁽¹⁾, Abdelbari. M ⁽¹⁾, Ben Belgacem. H ⁽¹⁾, Bouguila. J ⁽¹⁾, Boughammoura. L ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie CHU Farhat Hached

INTRODUCTION

Le syndrome d'Angelman (SA) est une pathologie neurogénétique rare avec une prévalence de 1/12000 à 1/20000 naissances. Il est dû à une altération du chromosome 15 d'origine maternelle. 4 anomalies moléculaires sont connues en être responsables, dont le dénominateur commun est l'absence de contribution des gènes de la région 15q11-q12 du chromosome 15 d'origine maternelle. Le tableau clinique est très hétérogène du fait de son hétérogénéité génétique. Le comportement est caractéristique. Ces enfants joyeux ont tendance à rire spontanément ou à la moindre stimulation. Ils présentent tôt des difficultés alimentaires avec des troubles du sommeil. L'épilepsie est très fréquente. Plus tard, la déficience intellectuelle est constante avec le plus souvent une hyperactivité.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques du syndrome d'Angelman et ses aspects évolutifs afin d'aider les pédiatres à repérer les traits constants de ce syndrome le plus précocement possible et adapter la prise en charge de l'enfant ainsi que sa famille.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude retrospective de 4 observations de patients suivis à la consultation externe de pédiatrie Farhat Hached pour des troubles neurologiques ; chez qui le diagnostic de syndrome d'Angelman a été posé.

RÉSULTATS

Il s'agit de 3 filles et un garçon ; issus tous de parents non consanguins. L'âge moyen du diagnostic a été de 26 mois de vie, avant 2 ans chez 3 enfants, le plus jeune diagnostiqué à l'âge de un an. Une dysmorphie faciale a été notée chez tous les enfants, et un seul nourrisson présente une microcéphalie (son accouchement a été dystocique, pas de SFA documentée). Le retard psychomoteur et le retard du langage ont été constants, constituant les motifs de consultation. Un comportement jovial a été noté chez 3 enfants seulement. Tous les patients avaient un trouble du sommeil. L'épilepsie est aussi présente chez les quatre, bien équilibrée sous monothérapie. L'IRM est pathologique chez un seul patient. Une hypothyroïdie associée, recherchée chez tous les patients, a été diagnostiquée dans sa forme fruste chez un seul enfant. Sur le plan génétique, le caryotype réalisé de première intention a été normal chez tous les enfants. La recherche orientée par biologie moléculaire (FISH) a permis de confirmer le diagnostic. Tous nos patients ont bénéficié d'un suivi psychosocial et des séances de rééducation motrice, orthophonique. Deux sont actuellement en institution spécialisée.

CONCLUSION

Le syndrome d'Angelman est un syndrome micro-déletionnel rare. Sa prévalence est en nette augmentation

dans le monde. Les médecins l'évoquent de plus en plus souvent grâce à une meilleure connaissance de ses signes caractéristiques. Le diagnostic génétique précoce permettra de mettre fin à l'errance diagnostique des parents et d'instaurer une prise en charge efficiente aux patients. Le conseil génétique est possible après étude moléculaire des parents.

P22- Une forme atypique du syndrome de Guillain barré associée à une infection par le Covid-19

Mokni. H ⁽¹⁾, Majdoub. F ⁽¹⁾, Nouir. S ⁽¹⁾, Mabrouk. S ⁽¹⁾, Ajmi. H ⁽¹⁾, Tfifha. M ⁽¹⁾, Chemli. J ⁽¹⁾, Zouari. N ⁽¹⁾, Abroug. S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie Sahloul sousse

INTRODUCTION

Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) est devenu depuis l'éradication de la poliomyélite, la principale cause de paralysie aigue flasque extensive chez l'enfant. Dans sa forme classique, elle se manifeste par une polyradiculonévrite inflammatoire aiguë avec démyélinisation segmentaire multifocale d'évolution ascendante. On retrouve fréquemment (2/3 des cas) un antécédent d'infection respiratoire ou digestive dans les 15 jours précédents. Plus rarement, la pathologie suit une vaccination. Cependant, de nombreuses variantes de ce syndrome ont été récemment décrites. Par ailleurs, plusieurs études ont montré que le SARS CoV-2 peut bien être un agent causal du SGB chez l'enfant.

OBJECTIFS

Nous rapportons une forme rare du SGB associée à une infection par le virus Covid-19 afin d'illustrer les particularités diagnostiques qui en découlent.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une forme rare du SGB associée à une infection par le virus Covid-19 afin d'illustrer les particularités diagnostiques qui en découlent.

RÉSULTATS

Il s'agit d'une petite fille âgée de 4 ans, sans antécédents familiaux ni personnels notables, qui nous a été adressée pour exploration d'une impotence fonctionnelle localisée au membre supérieur droit apparue depuis une semaine et s'aggravant de façon progressive. L'interrogatoire a révélé qu'elle a présenté un syndrome grippal une semaine avant l'apparition du déficit moteur sans contagement viral évident dans l'entourage. Par ailleurs, elle n'a pas été récemment vaccinée. L'examen physique a objectivé au niveau du membre supérieur droit un déficit moteur à prédominance proximale type périphérique sans troubles sensitifs avec des réflexes ostéo-tendineux abolis. La testing musculaire a jugé la force musculaire égale à 2/5 au niveau de ce membre. Les ROT étaient discrètement diminués au niveau des autres membres. Les sérologies virales étaient négatives. Les enzymes musculaires étaient normales. L'étude du liquide céphalo-rachidien n'a pas objectivé une dissociation albumino-cytologique. L'électro-neuro-myogramme a objectivé une latence distale motrice allongée des nerfs médian et cubital droit, avec une diminution de l'amplitude de leur potentiel moteur concluant à une polyradiculonévrite motrice amyélinique. L'IRM cérébromédullaire a mis en évidence une prise

de contraste radiculaire pathologique des racines de la queue de cheval prédominant sur les racines antérieures évoquant une polyradiculonévrite. Une preuve d'infection par le SARS CoV-2 a été établie par une Rt-PCR nasopharyngée positive. Toutefois, la Rt-PCR sur LCR était négative. La patiente a été traitée par des immunoglobulines IV et des séances de kinésithérapie motrice. L'évolution a été marquée par la récupération complète sans séquelles au bout de 1 mois. L'enfant est encore suivi aux consultations avec un recul de 3 mois.

CONCLUSION

Plusieurs cas du SGB associés à une infection par le SARS-CoV-2 ont été rapportés dans la littérature depuis l'éclosion de la pandémie. Ces cas semblent partager la plupart des caractéristiques du SGB post-infectieux classique. Toutefois, la variante à évolution descendante reste exceptionnelle mais à ne pas méconnaître vu que le pronostic dépend essentiellement de la précocité du traitement.

P23- Une association rare de deux syndromes épileptiques chez un même patient

Lachheb. A⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Hammami. H⁽¹⁾, Mezghani. F⁽¹⁾, Jebabli. E⁽¹⁾, Rehayem. S⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie A - HET

INTRODUCTION

La description précise de la crise, l'âge de début, l'EEG intercritique permettent de poser le diagnostic d'un syndrome épileptique et d'entamer le traitement adéquat. Chez l'enfant, trois formes d'épilepsies concernent 70 à 85 % des enfants (l'épilepsie de l'enfant avec pointes centro-temporales, l'épilepsie absence de l'enfant et les épilepsies avec crises focales).

OBJECTIFS

Nous rapportons l'observation exceptionnelle d'un enfant atteint de deux syndromes épileptiques en même temps.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

J.R, est un garçon âgé de 11 ans sans ATCDs pathologiques notables qui consulte pour des épisodes pluriquotidiens de « perte de contact » de durée brève, survenant de façon inopinée avec suspension de l'activité en cours et regard dans le vide. A la reprise de l'interrogatoire, c'est un enfant scolarisé en 3^{ème} année de base, ayant un mauvais rendement scolaire. Ayant présenté à trois reprises des crises épileptiques focales liées au sommeil.

RÉSULTATS

L'examen clinique était sans particularités. Un EEG a été demandé montrant l'association de deux syndromes épileptiques idiopathiques : Epilepsie absence de l'enfant et épilepsie à pointes-centro-temporales. On a complété pas un EEG de Sommeil qui a confirmé l'association des deux syndromes sus-cités. L'enfant a été mis sous valproate de sodium (Dépakine) à la dose de 25mg/kg/j avec régression nette du nombre des crises avec un recul de 8 mois

CONCLUSION

L'association de deux syndromes épileptiques idiopathiques chez le même enfant paraît une coïncidence rare qui pourrait rendre la prise en charge thérapeutique plus complexe (pharmacorésistance ou pharmacodépendance).

P24 Syndrome de Leigh secondaire à une

Cytopathie mitochondriale : à propos d'un cas

Ben Ayed. M⁽¹⁾, Briki. I⁽¹⁾, Ghabi. N⁽¹⁾, Ben Aoun. H⁽¹⁾, Mejaouel. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie de l'hôpital Ibn Jassar Kairouan

INTRODUCTION

Le syndrome de Leigh ou encéphalomyopathie nécrosante subaiguë est une maladie neurologique progressive caractérisée par des lésions neuropathologiques associant en particulier une atteinte du tronc cérébral et des ganglions de la base.

OBJECTIFS

Reconnaitre le tableau clinico-biologique d'une cytopathie mitochondriale et les lésions caractéristiques à l'IRM au cours de syndrome de Leigh à travers un cas vécu .

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un nourrisson suivi pour cytopathie mitochondriale qui présente un syndrome de Leigh .

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe masculin , âgé de 4 mois , issu d'un mariage consanguin de 2^{ème} degré , aux antécédents familiaux de décès en bas âge chez une sœur suivie pour cytopathie mitochondriale . Notre patient est sans antécédents néonataux, hospitalisé pour détresse hémodynamique et respiratoire nécessitant la ventilation mécanique et sa mise sous drogues. L'examen clinique initial montre une hypertonie généralisée, une hépatomégalie .La biologie révèle une défaillance multiviscérale avec une cytolysé hépatique et une insuffisance rénale .A la gazométrie une acidose métabolique sévère . Un bilan métabolique a été réalisé montrant une ammoniémie normale, une hyperlactatémie , et un important pic de lactate à la chromatographie des acides organiques urinaires .L'IRM cérébrale a montré des anomalies de signal bilatérales et symétriques ,type hypersignal T2 et hyposignal T1 ,au niveau des noyaux gris centraux et du tronc cérébral avec un pic de doublet de lactate à la spectrométrie. La mutation génétique n'est pas encore identifiée .Sur le plan thérapeutique , il n'ya pas un traitement spécifique , une supplémentation vitaminique a été instaurée . L'évolution a été marquée par la récurrence des épisodes de décompensation lors d'une infection récurrente nécessitant son séjour en réanimation .

CONCLUSION

Le syndrome de Leigh est caractérisé par un tableau d'encéphalopathie progressive débutant généralement chez le nourrisson , associant des signes d'atteinte des NGC ou du TC. L'IRM cérébrale est la clé du diagnostic.Le pronostic est sombre Un diagnostic précoce est nécessaire afin d'établir un conseil génétique. Mots clés : cytopathie mitochondriale , acidose lactique ,IRM cérébrale , génétique.

P25- Leuco-encéphalite sclérosante post rougeole (syndrome de doose) à propos d'un cas

Ould Mohameden .A M⁽¹⁾, Ould Mohameden .AM⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie du centre hospitalier sud francilien Paris

INTRODUCTION

L'encéphalite sclérosante subaiguë est une encéphalite progressive chronique survenant quelques années après

une infection par le virus de la rougeole et caractérisée par une démyélinisation des neurones cérébraux

OBJECTIFS

Etudier la présentation clinique ainsi que le profil évolutif des abcès cérébraux de l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

La recherche bibliographique, effectuée via les bases de données Pubmed en respectant les critères PRISMA, portait sur les études mentionnant les symptômes. 12 articles identifiés, 5 ont été inclus.

RÉSULTATS

Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 4ans, aux antécédents, d'une infection à rougeole a l'âge de 7 mois, avec un bon développement psychomoteur, une bonne croissance staturo-pondérale, aux statut vaccinal a jour, qui à présenté des épisodes de perte de tonus brutales, entraînant des chutes à répétitions, avec une récupération rapide sans notion de phase post critique, il n'y avait pas de notion de traumatisme ou de syndrome grippal. L'examen clinique retrouve un enfant éveillé avec des ROT présents non vifs, non poly cinétiques, pas de signes de Babinski, trépidation épileptoïde bilatérales, pas de signes de Hoffman pas de mouvements anormaux Le bilan biologique a objectivé un bilan infectieux négative, une recherche des toxiques dans le sang et les urines négatives, un bilan génétique et métabolique normal. L'EEG a mis en évidence un aspect en faveur d'une épilepsie généralisée avec possible composante myoclonique faisant évoquer un syndrome de doose. La TDM cérébrale était normale, L'IRM cérébrale a objectivée un minime hyper signal au niveau occipitale et en regard du ventricule latéral droit sans traduction sur les autres séquences. L'évolution été marquée par une majoration des épisodes de myoclonies faisant évoquer un état de mal myoclonique justifiant le transfert du patient en unité de réanimation.

CONCLUSION

La leuco-encéphalite sclérosante post rougeole est une maladie presque toujours mortelle dans un délai de 1 à 3 ans, son diagnostic ce fait devant des anomalies a l'EEG, La TDM cérébrale ou L'IRM cérébrale qui met en évidence des lésions cérébrales.

P26- Abcès cérébraux non traumatiques de l'enfant : à propos de huit cas

Ben Ahmed. S ⁽¹⁾, Jouini. H ⁽¹⁾, Mezghani. F ⁽¹⁾, Jbali. E ⁽¹⁾, Rhayem. S ⁽¹⁾, Fedhila . F ⁽¹⁾, Haddad. S ⁽¹⁾, Khemiri . M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

Les abcès cérébraux sont peu fréquents chez l'enfant, mais peuvent survenir à tout âge en l'absence de tout facteur de risque. Le traitement est médico-chirurgie.

OBJECTIFS

Etudier la présentation clinique ainsi que le profil évolutif des abcès cérébraux de l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective sur une période de sept ans colligeant tous les cas d'abcès cérébraux non

traumatiques chez les enfants.

RÉSULTATS

Nous avons colligé huit cas de collections intracrâniennes. La répartition des malades en fonction de l'âge était comme suit: quatre nouveau nés, deux nourrissons et deux adolescents. Le sex ratio était de 0,75. L'étiologie néonatale principale était la méningite trainante (entérobacter cloacae (1), streptocoque B (1), germes non identifiés(2)). L'imagerie a révélé de multiples abcès cérébraux. L'évolution était marquée par le décès d'un grand prématuré, une hémiplégie congénitale dans un cas et une infirmité motrice cérébrale dans les autres cas malgré une antibiothérapie prolongée. Les deux nourrissons étaient admis pour vomissements fébriles. Une méningite à streptocoque B a été retrouvée chez les deux patients. Elle était compliquée d'un abcès vermio-cérébelleux et de thrombose en regard d'un kyste épidermoïde abcédé dans le 1er cas, et d'un abcès frontal et temporal compliqué de paralysie faciale centrale dans l'autre cas. Les deux adolescents étaient admis pour syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC) fébrile. Le 1er malade avait un abcès frontal secondaire à une sinusite frontale, quant au second malade il a présenté un abcès occipital. L'évolution de ces deux malades était favorable après chirurgie et antibiothérapie prolongée.

CONCLUSION

Le diagnostic de collections intracrâniennes doit être évoqué devant toute méningite trainante et tout syndrome d' HTIC fébrile. Nos observations montrent que l'âge est le facteur pronostique majeur.

P27- Gangliosidoses maladie de Tay-Sachs

Ould Mohameden . AM ⁽¹⁾, Kriouile. Y ⁽¹⁾, Zouiri. G ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Unité de pédiatrie et maladies métaboliques, Service de P2, HER Rabat-CHUIS

INTRODUCTION

La maladie de Tay-Sachs est une maladie neurodégénérative, autosomique récessive, mortelle de la petite enfance. Elle est causée par des mutations dans la chaîne α du gène de la β -hexos-aminidase, conduisant au déficit systémique de cette enzyme lysosomale. Dans la maladie de Tay Sachs, l'âge d'apparition des premiers symptômes permet de distinguer les patients d'apparition infantile, juvénile et tardive. Beaucoup limiteraient le diagnostic de la maladie juvénile de Tay Sachs aux patients présentant des symptômes entre 2 et 10 ans.

OBJECTIFS

Rappel diagnostique et Revue de la littérature

MATÉRIEL ET MÉTHODES

La recherche bibliographique, effectuée via les bases de données Pubmed en respectant les critères PRISMA, portait sur les études mentionnant les symptômes. 17 articles identifiés, 5 ont été inclus.

RÉSULTATS

Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 3 ans issue d'un mariage consanguin de premier degré, et dont elle est l'aînée de deux frères. Malgré un bon développement psychomoteur, elle a présenté à l'âge de 3 ans des crises d'épilepsies à type d'absences, une régression psychomotrice, des agitations, des mâchonnements ainsi que des attaques de paniques. L'examen clinique retrou-

vait un retard psychomoteur. Les explorations para-cliniques ont objectivé au bilan métabolique une lactatémie normale, une ammoniémie normale, une chromatographie des acides aminés normale, une chromatographie des acides organiques normale, et une chromatographie couche mince des oligosaccharides urinaires normale. Le potentiel évoqué auditive était également normal. Cependant, l'électroencéphalogramme a montré un aspect en faveur d'un syndrome de Lennox Gastaut. De plus, l'IMR a révélé une atrophie cérébrale globale, avec réduction du volume de la substance blanche, ainsi qu'un pic de choline dans le lobe pariétal gauche à la spectroscopie. L'examen ophtalmologique montre un comportement visuel normal, avec une motilité oculaire normale sans strabisme, des réflexes pupillaires présents, le segment antérieur est normal le tonus oculaire est normal. Le FO : macula normale, pâleur papillaire temporale bilatérale, la réfraction faite a montré un strabisme de l'œil droite. L'analyse génétique a objectivé un syndrome d'Angelman.

CONCLUSION

La maladie de Tay-Sachs possède le phénotype caractéristique pour servir de modèle de maladie à base cellulaire pour l'étude de la pathogenèse, et de l'évaluation de l'efficacité des médicaments. L'enzymothérapie substitutive avec la protéine Hex A recombinante et deux petites molécules (cyclodextrine et tocophérol) ont significativement amélioré le retard d'accumulation des lipides dans le modèle cellulaire de la maladie de Tay-Sachs

P28- Acidurie fumarique à propos d'un cas

Ould Mohameden .A M⁽¹⁾, Kriouile .Y⁽¹⁾, Zouiri .G⁽¹⁾

⁽¹⁾ Unité de pédiatrie et maladies métaboliques, Service de P2, HER Rabat-CHUIS

INTRODUCTION

L'acidurie fumarique est un trouble métabolique autosomique récessif, le plus souvent caractérisé par une présentation clinique précoce non spécifique : une hypotonie, un retard psychomoteur sévère, des convulsions, une détresse respiratoire, des difficultés pour s'alimenter, des malformations cérébrales fréquentes et une dysmorphie faciale avec déficit intellectuel

OBJECTIFS

Rappel clinique et diagnostic des maladies rares.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

La recherche bibliographique, effectuée via les bases de données Pubmed , portait sur les études mentionnant le sujet 11 articles identifiés, 5 ont été inclus..

RÉSULTATS

Nous rapportons l'observation d'un nourrisson de deux ans ayant comme antécédent une consanguinité premier degré qui a présenté depuis l'âge de trois mois une régression psychomotrice avec des convulsions généralisés. L'examen clinique trouvait une déformation crânienne avec une mauvaise poursuite oculaire et un enfant spastique. Un bilan a été réalisé montrant un bilan métabolique perturbé avec une lactatémie à 432mg/l et une ammoniémie à 816 µg/l la chromatographie des acides organiques a montré une nette augmentation de l'acide fumarique et de l'acide alphacétoglutarique, nette augmentation de l'acide hippurique suggérant une acidurie fumarique. Le nourrisson a été mis sous traitement

symptomatique.

CONCLUSION

Le pronostic de l'acidurie fumarique est pauvre, sauf pour les patients présentant uniquement une déficience cognitive modérée. La perte totale d'activité enzymatique est fatale au cours de l'enfance. Elle est accompagnée d'un handicap psychomoteur sévère, la communication verbale et la mobilité indépendante restent limitées. Des cas plus modérés peuvent survivre plus longtemps, mais ce diagnostic est sûrement sous-estimé.

P29- Encéphalite de Bickerstaff à propos d'un cas

Ould Mohameden .A M⁽¹⁾, Kriouile .Y⁽¹⁾, Zouiri .G⁽¹⁾

⁽¹⁾ Unité de pédiatrie et maladies métaboliques, Service de P2, HER Rabat-CHUIS

INTRODUCTION

L'encéphalite de Bickerstaff est une démyélinisation aiguë du tronc cérébral survenant à la suite d'une infection. Le mécanisme le plus probable est une réaction auto-immune secondaire à une infection bactérienne. Des auteurs considèrent que cette pathologie est une entité de l'encéphalomyélite aiguë disséminée. Il n'existe pas de marqueur biologique spécifique de la maladie et le diagnostic est basé sur un faisceau d'arguments anamnestiques, cliniques et radiologiques.

OBJECTIFS

Diagnostic des maladies rares , rappel clinique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

La recherche bibliographique, effectuée via les bases de données Pubmed en respectant les critères PRISMA, portait sur les études mentionnant les symptômes. 17 articles identifiés, 5 ont été inclus..

RÉSULTATS

Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 4 ans, sans notion de consanguinité, 3ème fils d'une fratrie de 3 enfants bien portants, avec un bon développement psychomoteur. Il ne présentait pas de syndrome grippal, ni de notion de prise de toxiques ou de prise de médicament. Il a présenté des troubles de la marche, une faiblesse musculaire, des chutes fréquentes ainsi qu'une ophtalmoplégie. L'examen clinique retrouve une ataxie à la marche, des ROT abolis, un Babinski indifférent, une paralysie du III commun et VI ainsi qu'une ophtalmoplégie compliquée d'une diplopie. Ceci sans trouble de la déglutition ou trouble respiratoire. Les explorations paracliniques réalisées retrouvent une NFS- CRP-ionogrammes normaux. Les Ac anti-gangliosides : Ac Anti-GT1a type IgG : +++ Ac Anti-GQ1b type IgG : ++ Ac Anti-GT1a type IgM +.

CONCLUSION

L'encéphalite du tronc cérébral de Bickerstaff est un syndrome rare défini par la triade ophtalmoplégie, ataxie et trouble de conscience. Elle est considérée comme une variante du syndrome de Miller-Fisher et du syndrome de Guillain-Barré mais elle se différencie des deux autres par la présence d'une atteinte du système nerveux central, le plus souvent par altération de la conscience.

P30- Evaluation du risque de récurrence après une première crise épileptique non provoquée

chez l'enfant

Hammami. H ⁽¹⁾, Haddad. S ⁽¹⁾, Mansouri. MA ⁽¹⁾,
Mezghani. F ⁽¹⁾, Ben Mansour. F ⁽¹⁾, Jbebli. I ⁽¹⁾, Khemiri. M ⁽¹⁾
⁽¹⁾ Pédiatrie A hôpital l'enfant de tunis

INTRODUCTION

une crise épileptique est une manifestation clinique brève et transitoire liée à une activité électrique anormale dans une région spécifique ou dans l'ensemble du cerveau.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques épidémiologiques et cliniques d'une première crise épileptique non provoquée chez les enfants et identifier les facteurs de risque de récurrence.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive portant sur les enfants âgés de plus de 3 ans admis pour une première crise épileptique non provoquée dans le Service de Médecine Infantile A de l'Hôpital d'Enfants de Tunis sur une période de 3 ans.

RÉSULTATS

Durant la période d'étude, nous avons colligé 61 patients. Nous avons noté une prédominance masculine avec un sexe ratio à 1,8. L'âge médian à la première crise était de 60 mois. Environ 59 % des enfants ont eu un EEG au premier épisode qui était pathologique dans 58% des cas et 36 % ont eu une IRM cérébrale. Un traitement par un antiépileptique a été instauré chez 56% des patients. Le taux de récurrence était de 29,8 % et parmi ceux-ci, 40 % ont eu la deuxième crise dans les six mois après la première crise. Parmi les facteurs de risque évalués, il y avait une association entre la survenue de la crise pendant le sommeil et sa récurrence. La présence d'anomalies à l'EEG était également associée à la survenue de nouvelles crises. Aucune association n'a été trouvée entre l'âge de l'enfant et la durée de la crise.

CONCLUSION

La plupart des enfants ayant eu une première crise épileptique non provoquée n'ont pas eu de récurrence. Le risque de récurrence était plus élevé chez les patients qui ont eu des crises survenant pendant le sommeil et ceux qui avaient des anomalies à l'EEG.

P31- Accident vasculaire cérébral néonatal : caractéristiques épidémiologiques et cliniques

Amaimia. H ⁽¹⁾, Marwa. S ⁽¹⁾, Ben Ali. M ⁽¹⁾, Hannachi. W ⁽¹⁾,
Ayadi. I ⁽¹⁾, Ben Hamida. E ⁽¹⁾
⁽¹⁾ Néonatalogie Charles Nicolle

INTRODUCTION

Les AVC cérébraux correspondent à un spectre de pathologies vasculaires périnatales survenant typiquement chez le nouveau-né à terme ou proche du terme, ils sont dus à une perturbation du flux vasculaire cérébral veineux ou artériel.

OBJECTIFS

Décrire les aspects épidémiologiques, les facteurs de risque et les profils cliniques et évolutifs des AVC cérébraux observés dans notre service

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective sur une période de six ans, allant du 1er janvier 2016 au 31 décembre 2021, réalisée au service de néonatalogie de l'Hôpital Charles Nicolle de Tunis. Nous avons inclus tous les nouveau-nés qui ont présenté des AVC cérébraux. Les hémorragies intraventriculaires du prématuré ont été exclues.

RÉSULTATS

Durant la période d'étude, nous avons colligé Huit cas de nouveau-nés ayant présenté des thromboses des veines et sinus cérébraux (TVC), parmi lesquels un patient a présenté une TVC associée à un AVC ischémique sylvien. L'âge gestationnel moyen était de 38SA+2jour±10 jours avec un sexe ratio de 7 (7 garçons et une fille). La durée moyenne de séjour était de 62,5±28jours. Les facteurs prédisposants retrouvés étaient : l'asphyxie périnatale (n=3), les apnées (n=5), la déshydratation (n=2), l'infection (n=3), et la Coagulation intra vasculaire disséminée (CIVD) (n=3). Les signes cliniques révélateurs étaient dominés par l'hypotonie (n=8), les convulsions (n=5) et une fièvre prolongée (n=4). A la biologie, nous avons relevé une thrombocytose dans cinq cas, une CIVD dans trois cas et des DDimères élevées dans cinq cas. L'échographie transfontanellaire était normale chez trois patients. L'IRM cérébrale a confirmé le diagnostic chez tous les patients et a permis de localiser la thrombose (62% sinus sagittal supérieur, 12 % sinus droit et 75% sinus latéraux). Le bilan de thrombophilie a confirmé la présence d'un déficit en protéine S libre chez un patient. La prise en charge a reposé sur le maintien de l'homéostasie et une anticoagulation par héparine avec une durée médiane de 4 semaines +3jours± 21 jours. Aucune complication du traitement n'a été trouvée. Un contrôle radiologique a été fait chez six patients (75%), parmi lesquels trois ont évolué vers une reperméabilisation partielle et trois vers une reperméabilisation complète. A long terme, six patients ont gardé des séquelles à type de déficit moteur, des troubles du développement et des convulsions.

CONCLUSION

Notre série a souligné le polymorphisme clinique et étiologique de l'AVC cérébral du nouveau-né dont le pronostic demeure réservé avec un risque considérable de séquelles neurodéveloppementales.

P32- Hétérotopie Nodulaire révélée par une atteinte endocrinienne

Marzouk. A ⁽¹⁾, Jelassi. O ⁽¹⁾, Jerbi. B ⁽¹⁾, Thabti. R ⁽¹⁾, Ben
Hassine. S ⁽¹⁾, Mzoughi. O ⁽¹⁾, Friha. F ⁽¹⁾, Bouaziz. A ⁽¹⁾
⁽¹⁾ pédiatrie et néonatalogie Yasminet

INTRODUCTION

Les hétérotopies nodulaires périventriculaires (HNP) sont des malformations du cortex cérébral caractérisées par la formation d'amas de neurones dans des parties inappropriées du cerveau. Elles sont souvent suspectées devant une épilepsie, une hypotonie ou un déficit intellectuel. Les atteintes endocriniennes n'ont pas été habituellement décrites comme mode révélateur de l'HNP.

OBJECTIFS

Illustrer un mode de révélation non classique d'une hétérotopie nodulaire (HN) et essayer d'avoir une explication physiopathologique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Trois observations d'hétérotopie nodulaire cérébrale diagnostiquée lors de l'exploration étiologique d'une maladie endocrinienne chez l'enfant.

RÉSULTATS

Observation 1 : Garçon âgé de 15 mois, hospitalisé pour un retard staturo-pondéral et des convulsions liées à des hypoglycémies. L'exploration a objectivé un déficit corticotrope avec cortisolémie de base à 8H = 20ng/ml (VN50-200ng/ml). Le taux d'ACTH était effondré à 2.08ng/ml (VN 10-50 ng/ml). L'IRM cérébrale a montré un syndrome d'interruption de la tige pituitaire avec hétérotopie nodulaire sous épendymaire Périphériques bilatérales. L'EEG n'a pas montré d'anomalies. Observation 2 : Garçon âgé de 15 ans consulte pour retard mental associé à un retard staturo-pondéral et pubertaire. L'exploration a objectivé : un caryotype 46XY, une insuffisance gonadotrope rapport FSH/LH >1 et un déficit somatotrope objectivé par un test GH montrant un déficit partiel (GH= 6ng/ml ; VN > 10ng/ml). L'IRM cérébrale a montré une HNP, une hétérotopie laminaire sous corticale avec hypotrophie antéhypophysaire. Son EEG a montré une épilepsie. Observation 3 : Nourrisson admise à l'âge de 40 jours pour bronchiolite sévère associée à une déshydratation hypernatrémique. L'exploration a objectivé un diabète insipide central. L'IRM cérébrale a montré un aspect d'HN sous corticale frontale droite. L'évolution a été marquée par l'apparition de crises convulsives hyper-toniques à l'âge de 2 mois.

CONCLUSION

Les troubles endocriniens par atteinte de l'axe hypothalamo-hypophysaire sont un mode non classique de révélation de l'HNP chez l'enfant.

P33-Accident vasculaire néonatal

Smaoui. Y⁽¹⁾, Sfaihi. L⁽¹⁾, Daoued. R⁽¹⁾, Jallouli. L⁽¹⁾, Kolsi. R⁽¹⁾, Aloulou. H⁽¹⁾, Kammoun. T⁽¹⁾, Charfi. R⁽¹⁾, Hadrich. Z⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie générale CHU Hédi Chaker Sfax Tunisie

INTRODUCTION

L'accident vasculaire cérébral (AVC) est une pathologie rare en période néonatale. Il est divisé en infarctus cérébral artériel néonatal, thrombose néonatale des sinus et des veines cérébraux et hémorragie cérébrale primitive

OBJECTIFS

L'objectif de notre travail était d'étudier les données épidémiologiques, les facteurs de risques, les signes révélateurs et l'évolution des AVC en période néonatale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective à propos de tous les cas d'AVC en période néonatale (entre 0 et 28j) colligés dans le service de pédiatrie du CHU Hédi chaker Sfax durant une période de 6 ans (entre 1 janvier 2016 et février 2022).

RÉSULTATS

Nous avons colligé 9 cas d'AVC : thrombophlébite cérébrale (2 cas) AVC ischémique artériel (4 cas), AVC hémorragique (2cas) et AVC hémorragique et thrombophlébite cérébrale (1cas). L'âge d'apparition des premiers signes cliniques a varié entre 1 et 8 jours. Les facteurs de risque étaient dominés par l'hypoxie du per partum (4 cas) l'infection néonatale (4 cas). Les signes d'appels les plus fré-

quents étaient les convulsions (4 cas), l'hypotonie axiale (3 cas) et l'hypo réactivité et somnolence (2 cas). L'échographie transfontanellaire réalisée dans 5 cas était normale dans 3 cas et évocatrice du diagnostic dans 2 cas. Une TDM cérébrale effectuée dans 7 cas a montré l'AVC dans tous les cas. Une IRM cérébrale a été réalisée pour 7 patients dans un délai variant entre 3 jours à 35 jours objectivant l'AVC dans tous les cas. Le traitement était symptomatique dans tous les cas. Un traitement anti coagulant à dose curative a été indiquée pour 2 patients ayant une thrombophlébite cérébrale. Une hydrocéphalie est survenue chez les 2 patients ayant un AVC hémorragique nécessitant la mise en place d'une dérivation ventriculaire externe. L'évolution à long terme était marquée par la guérison dans les 2 cas de thrombophlébite cérébrale, la survenue d'épilepsie dans 5 cas et la persistance d'un déficit moteur de degré variable dans 4 cas

CONCLUSION

Les AVC périnataux surviennent sur un cerveau en développement et le rôle de la plasticité cérébrale n'est certainement pas négligeable dans la récupération clinique de ces enfants. Le devenir neuromoteur à court et moyen termes semble globalement favorable. Toutefois, un suivi au long cours peut dévoiler certaines difficultés. Il est important de poursuivre ce suivi neurologique jusqu'à un âge scolaire avancé.

P34-Difficultés diagnostiques devant une intoxication grave à la colchicine

Kharbech. N⁽¹⁾, Barbaria. W⁽¹⁾, Belhassen. H⁽¹⁾, Hammami. O⁽¹⁾, Ouannes. Y⁽¹⁾, Chelly. I⁽¹⁾, Khamassi. I⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte

INTRODUCTION

La colchicine est un médicament à marge thérapeutique étroite, d'où sa dangerosité. L'intoxication à la colchicine est responsable d'une défaillance multi viscérale parfois mortelle vue l'absence d'antidote. Le diagnostic est difficile à établir quand le contexte de l'intoxication est méconnu.

OBJECTIFS

Nous rapportons l'observation d'une intoxication grave à la colchicine non déclarée ayant évolué favorablement.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude du dossier d'une intoxication grave à la colchicine chez une fille de 12 ans hospitalisée au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital universitaire Habib boutfa de Bizerte

RÉSULTATS

H.K était une fille de 12 ans, aux antécédents familiaux de mère suivie pour maladie de Behçet sous colchicine admise pour traumatisme abdominal occasionné par une chute des escaliers suite à des vertiges. A l'examen, la température était à 38,5. Elle avait des extrémités froides, une hypotension artérielle et une tachycardie. Le scanner abdominal était sans anomalies. A la biologie, le taux d'hémoglobine était normal. Elle avait un syndrome inflammatoire biologique, une cytolysé hépatique avec insuffisance hépato cellulaire, une insuffisance rénale et une hyponatrémie. La troponine était élevée à 3596 ng/L, les CPK étaient à 15698UI/L. L'évolution était marquée par la persistance de la fièvre, des douleurs abdominales et d'un syndrome péritonéal physique. La patiente a eu

une laparotomie exploratrice revenue blanche. Devant ce tableau-clinico-biologique le diagnostic de syndrome inflammatoire multi systémique a été évoqué et la patiente était mise sous corticoïdes, immunoglobulines et aspégic. L'échographie cardiaque était normale, la sérologie et la PCR Covid-19 étaient négatives. L'évolution était marquée par l'installation de troubles de la conscience à J5, des hallucinations et agitation. La patiente était mise sous aciclovir par voie intra veineuse. Des lésions vésiculeuses et une chéilite sont apparues faisant suspecter le diagnostic d'une encéphalite herpétique. Le scanner cérébral était normal. La ponction lombaire n'a pas pu être pratiquée devant une thrombopénie profonde à 15000/mm³. L'approfondissement de l'enquête étiologique et la reprise de l'interrogatoire ont révélé la notion d'ingestion volontaire de 40 comprimés de colchicine dans un but suicidaire. Le dosage de la colchicine sanguine a confirmé le diagnostic d'intoxication médicamenteuse. L'évolution était marquée par l'amélioration des signes cliniques et biologiques et l'apparition d'une alopecie frontale progressive. La patiente était sortie à J17 avec complément de suivi pédo psychiatrique.

CONCLUSION

Notre observation a posé un problème diagnostique d'une défaillance multiviscérale en l'absence de déclaration de l'intoxication à la colchicine. La prise en charge symptomatique adéquate même sans orientation étiologique a permis une évolution favorable.

P35-Syndrome de la fosse postérieure : Circonstance de révélation des tumeurs cérébrales encore méconnue

Mallaoui. H ⁽¹⁾, Barbaria. W ⁽¹⁾, Belhassen. H ⁽¹⁾, Hammami. O ⁽¹⁾, Ferchichi. L ⁽¹⁾, Chelly. I ⁽¹⁾, Khamassi. I ⁽¹⁾, Ganzoui. I ⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte

⁽²⁾ Service de radiologie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte

INTRODUCTION

Le syndrome de la fosse postérieure est un phénomène rare. Il survient généralement chez l'enfant après chirurgie des tumeurs de la fosse postérieure. Ce syndrome est défini par la limitation ou perte du langage associé à des changements dans l'élocution, les mouvements, les émotions et le comportement.

OBJECTIFS

Nous rapportons le cas d'un médulloblastome chez un enfant de 10 ans, révélé par un syndrome de la fosse postérieure.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Consultation du dossier d'un enfant présentant une tumeur cérébrale colligé au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital universitaire Habib Bougatfa de Bizerte.

RÉSULTATS

Enfant âgé de 10 ans, aux antécédents de rein unique anatomique de découverte anténatale, opéré à l'âge de 9 mois pour hernie inguinale bilatérale et hypospadias, qui consulte pour vomissements, céphalées, des crises gélastiques, dysarthrie, troubles de la marche, troubles du

comportement à type de colères brutales évoluant depuis 3 mois sans troubles ophtalmologiques. L'examen physique a montré un retard staturo-pondéral (Taille et poids à -2 déviations standards) avec un état général conservé. L'examen neurologique a objectivé un score de Glasgow=15/15, des pupilles intermédiaires réfléchies, pas de torticolis, reflexes ostéo-tendineux présents et symétriques, un syndrome cérébelleux statique. L'examen des paires crâniennes était sans anomalies. L'imagerie par résonance magnétique a révélé un processus expansif de la fosse postérieure centrée sur le 4ème ventricule responsable d'un engagement amygdalien et d'une hydrocéphalie supra-tentoriale active en amont. Le patient a été opéré en urgence par une exérèse complète associée à une dérivation ventriculaire externe. Les suites opératoires étaient simples. L'examen anatomopathologique a conclu à un médulloblastome stade 4. Le bilan d'extension était négatif. Le patient est mis sortant à J20 d'hospitalisation en neurochirurgie. Il est adressé pour radio-chimiothérapie adjuvante

CONCLUSION

Les tumeurs de la fosse postérieure sont les tumeurs cérébrales les plus fréquentes chez l'enfant. Le diagnostic est évoqué devant des signes d'hypertension intracrânienne. Le syndrome de la fosse postérieure est rarement identifiable. L'imagerie cérébrale confirme le diagnostic. Le pronostic est conditionné par l'extension locale et mé-tastatique de la tumeur

P36- Le syndrome de Guillain Barré (SGB) chez l'enfant : à propos 30 cas

Gazzeah. S ⁽¹⁾, Majdoub. F ⁽¹⁾, Ajmi. H ⁽¹⁾, Mokni. H ⁽¹⁾, Nour. S ⁽¹⁾, Tfifha. M ⁽¹⁾, Mabrouk. S ⁽¹⁾, Chemli. J ⁽¹⁾, Zouari. N ⁽¹⁾, Abroug. S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie de Sahloul

INTRODUCTION

Le syndrome de Guillain Barré (SGB) est une polyradiculonévrite aigue primitive inflammatoire et démyélinisante. Il s'agit d'une maladie rare en pédiatrie, son incidence mondiale est de 0.13 à 1.26 par 100.000 enfants de moins de 15 ans mais toujours d'actualités. Les particularités des formes pédiatriques sont peu rapportées.

OBJECTIFS

Etudier, à travers une série pédiatrique, les aspects cliniques, thérapeutiques et évolutifs du SGB et étayer la particularité de notre série par des cas atypiques

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective portant sur tous les enfants hospitalisés pour SGB au service de pédiatrie du CHU Sahloul de Sousse au cours de ces 17 dernières années. Nous avons colligé 30 cas

RÉSULTATS

Le sexe masculin était prédominant (sex-ratio=2,3). L'âge médian était de 5 ans et demi [1- 14ans]. Un épisode infectieux antérieur ou une vaccination récente étaient notés chez 33% des cas. Un déficit moteur ascendant et symétrique, était retrouvé chez tous les patients sauf un. Il touchait essentiellement les membres inférieurs ; de la faiblesse musculaire jusqu'à la tétraplégie (16%). Le test musculaire, pratiqué chez 63% des cas, a trouvé une

force musculaire moyenne de 2,02/5 des membres inférieurs. L'aréflexie était présente chez 94% des cas. L'atteinte des paires crâniennes était observée chez 3 cas. Un seul cas de 4 ans, de sexe féminin, a présenté une forme descendante atypique associée à une infection COVID 19 confirmée par une PCR positive. Un autre cas de 4 ans et demi présentait un SGB typique dans un contexte d'infection COVID19 familiale, les sérologies COVID étaient positives et les suites étaient favorables sans séquelles. L'EMG révélait des signes électriques d'une polyneuropathie sensitivomotrice chez tous les patients. La forme démyélinisante était prépondérante (70%). L'étude du liquide céphalo-rachidien a objectivé une dissociation albumino-cytologique chez 66% des cas. La ventilation mécanique indiquée chez 1 enfant sur 5 avec une durée moyenne de 2 mois. La trachéotomie était réalisée chez 1 seul cas de 11 ans aux ATCDs d'un premier épisode de SGB guéri sans séquelle un an auparavant. La récurrence était sévère et est survenue après un épisode d'infection virale. Il était admis d'emblée en réanimation. L'évolution était marquée par le décès au bout de 5 mois de réanimation spécialisée. Pour les autres patients, le traitement était basé sur les immunoglobulines polyvalentes (73%), associées à des mesures symptomatiques et la kinésithérapie. La guérison sans séquelle objectivée dans 76% des cas avec un délai moyen de 5 mois [1semaine -3 ans]. Des séquelles étaient observées dans 16% des cas. La mortalité de notre étude était de 6.6%

CONCLUSION

Le SGB est une maladie rare, qui peut mettre en jeu le pronostic vital en particulier en cas d'atteinte respiratoire. De nouveaux cas s'émergent avec la pandémie du COVID. Quelques publications rapportaient des cas de SGB associés à l'infection sars-cov2. La récurrence est souvent grave. La reconnaissance des particularités des formes pédiatriques du SGB permet d'établir un diagnostic précoce de cette maladie et d'en optimiser la prise en charge.

P37- Syndrome de Guillain Barré dans sa variante ataxique avec Anticorps Anti GM2 positif A propos d'un cas pédiatrique

Hammami. O ⁽¹⁾, Nasr. I ⁽¹⁾, Kharbech. N ⁽¹⁾, Barbara. W ⁽¹⁾, Ouanes. Y ⁽¹⁾, Khamassi. I ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Bizerte

INTRODUCTION

Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) est la cause la plus fréquente de neuropathie paralytique acquise. Cependant, l'ataxie comme signe de présentation initiale chez les enfants est très rare, les anticorps anti gangliosides sont présumés jouer un rôle important dans la physiopathologie et certaines corrélations phénotypiques ont été rapportés. L'incidence mondiale du SGB est d'environ 0,6/ 100 000 chez les enfants ; avec trois variantes encore plus rares qui sont différenciées par le profil des anticorps anti gangliosides ; le syndrome de Miller Fischer, acute motor ataxia neuropathy (AMAN) et acute inflammatory demyelinating neuropathy (AIDP).

OBJECTIFS

Nous rapportons la prise en charge et l'évolution d'une fille âgée de cinq ans hospitalisée dans notre service qui a présenté une variante ataxique du syndrome de Guillain Barré avec des anticorps anti GM2 positifs

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude de cas rétrospectif à propos d'une observation pédiatrique avec revue de la littérature

RÉSULTATS

Nous rapportons la prise en charge et l'évolution d'une fille âgée de cinq ans hospitalisée dans notre service, elle est issue d'un mariage consanguin de 2ème degré sans antécédents notables avec un bon développement psychomoteur ; l'épisode d'ataxie est apparu dans les suites d'une infection entérale avec diarrhée aiguë et anorexie le tout dans un contexte apyrétique sans troubles de la déglutition ni ophtalmoplégie. A l'examen, patiente eutrophique, consciente, état hémodynamique correct avec absence de syndrome méningé, la station debout était instable améliorée par l'élargissement du polygone de sustentation, danse des tendons, marche ébrieuse, réflexes abolis, avec hypermétrie à l'examen doigt nez. Au bilan biologique pas de syndrome inflammatoire biologique, enzymes musculaires normales, une dissociation albuminocytologique à la ponction lombaire a confirmé le diagnostic de SGB. L'électromyogramme a conforté le diagnostic de polyradiculonévrite démyélinisante des quatre membres. Elle a bénéficié de deux cures d'immunoglobulines à la dose de 1 g /kg /j avec amélioration clinique de la marche à partir de j5 d'hospitalisation. Une recherche étiologique a été faite comprenant une sérologie virale herpes, CMV, EBV, parvovirus B19, sérologie mycoplasme. Le scanner cérébral et la recherche de toxiques sont revenus sans anomalies. Une positivité des anticorps anti gangliosides GM2 oriente vers la forme ataxique du syndrome de Guillain Barré qui est d'autant plus rare chez l'enfant que chez l'adulte.

CONCLUSION

Les causes les plus fréquentes d'ataxie chez l'enfant sont toxiques, post infectieuses, tumorales ou d'origine vasculaires.

P38- L'encéphalomyélite aiguë disséminée post Covid19 de l'enfant : à propos d'un cas

Gazzeah . S ⁽¹⁾, Ajmi. H ⁽¹⁾, Majdoub. F ⁽¹⁾, Nour. S ⁽¹⁾, Mabrouk. S ⁽¹⁾, Tffifha. M ⁽¹⁾, Zouari. N ⁽¹⁾, Chemli. J ⁽¹⁾, Abroug. S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie de Sahloul

INTRODUCTION

Chez l'enfant, le SARS-COV2 est responsable de maladies souvent bénignes. Rarement des tableaux cliniques graves ont été associés à cette infection. Les manifestations neurologiques de COVID-19 y compris l'ADEM ne sont pas encore bien élucidées mais ils sont considérés comme des complications graves

OBJECTIFS

Nous rapportons l'observation d'un enfant présentant une forme sévère d'encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM) secondaire à une infection au SARS-COV2.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

il s'agit d'une étude d'un cas d'ADEM post-COVID19 hospitalisé au service de réanimation pédiatrique de sahloul

RÉSULTATS

Un enfant de sexe masculin et âgé de 9 ans est admis pour fièvre prolongée et dyspnée aiguë sévère. L'inter-

rogatoire n'a pas révélé de pathologies familiales ou personnelles notables ni de contagement SARS-COV2. L'examen à l'admission a trouvé un enfant eutrophique, fébrile à 38,5°C, asthénique et présentant une détresse respiratoire sévère. La radiographie ainsi que la tomodensitométrie thoracique ont montré la présence d'une pneumopathie interstitielle bilatérale. La PCR SARS-COV2 était négative et le bilan inflammatoire était normal. Devant la gravité du tableau clinique, l'enfant a été intubé et mis sous antibiothérapie. L'évolution ultérieure après amélioration de l'état respiratoire et obtention de l'apnée a été marquée par l'échec de l'extubation à plusieurs reprises et l'apparition secondaire d'un déficit moteur localisé au niveau du membre supérieur gauche. Une cause centrale a été alors suspectée. L'IRM cérébro-médullaire a montré un aspect évocateur d'une ADEM sous tentorielle avec atteinte localisée au niveau du tronc cérébral. La sérologie SARS-COV2 était positive avec des Ig G >250 UI/ml et absence d'Ig M. L'enfant a reçu 5 bolus de méthylprednisolone relayés par glucocorticoïdes. Ce traitement a permis l'amélioration de l'état neurologique du patient et le sevrage de la ventilation au 48ème jour d'évolution. L'IRM de contrôle, effectuée après deux mois et demi du diagnostic, a montré une nette régression des lésions démyélinisantes.

CONCLUSION

L'infection SARS-COV2 peut être entraîner chez l'enfant des atteintes sévères du système nerveux central. Selon une étude britannique publiée récemment dans The Lancet Child and Adolescent Health, un enfant sur vingt atteint du Covid-19, développe des complications neurologiques ou cérébrales par la suite. Celle-ci peuvent être dus à un effet viral direct ou à une réponse immunitaire post-virale. Une bonne connaissance de ces manifestations graves peut améliorer le pronostic. La prévention reste primordiale, intérêt de généralisation de la vaccination chez la population pédiatrique

P39- Neurocovid en réanimation pédiatrique : a propos de quatre observations

Bourouï. H ⁽¹⁾, Ben Mohamed. Z ⁽¹⁾, Borgi. A ⁽¹⁾, Louati. A ⁽¹⁾, Hajji. A ⁽¹⁾, Menif. K ⁽¹⁾, Bouziri. A ⁽¹⁾, Ben Jaballah. N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Réanimation Pédiatrique Polyvalente

INTRODUCTION

Les manifestations neurologiques associées au COVID-19 sont fréquentes et variées. Alors que des symptômes non spécifiques tels que des céphalées, des vertiges et des myalgies sont décrits, des atteintes neurologiques plus sévères à type d'encéphalopathies, accidents vasculaires cérébraux et atteintes neuro-inflammatoires sont plus rarement observées.

OBJECTIFS

Rapporter quatre observations d'enfants hospitalisés en réanimation pédiatrique pour Neuro-Covid.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Revue rétrospective des observations.

RÉSULTATS

Observation1 : Nourrisson âgé de 21 mois, sans antécédents pathologiques notables, admis pour coma profond

avec défaillance rénale et hépatique. La PCR Covid était négative dans les sécrétions nasales et le Liquide Céphalorachidien (LCR). La sérologie Covid était positive. L'IRM cérébrale a montré des lésions démyélinisantes évoquant une encéphalite aiguë nécrosante. Observation2 : Enfant âgé de 4 ans sans antécédents pathologiques, admis pour état de mal convulsif avec défaillance multiviscérale. La PCR Covid était positive dans les sécrétions nasales et le LCR. L'IRM était en faveur d'une encéphalite infectieuse. Observation3 : Enfant âgé de 6 ans aux antécédents d'encéphalite nécrosante à l'âge de 3ans, admis pour état de mal convulsif. La PCR Covid était positive dans les sécrétions nasales et le LCR. L'IRM cérébrale a conclu à une encéphalite nécrosante. Observation4 : Enfant âgé de 10 ans, sans antécédents pathologiques, obèse, admis pour coma avec état de mal convulsif. La PCR Covid était positive dans les sécrétions nasales mais négative dans le LCR. L'imagerie cérébrale était sans anomalies.

CONCLUSION

Des manifestations neurologiques sévères peuvent être observées au cours de l'infection par Sars-CoV-2. Elles sont variées et résultent de divers mécanismes physiopathologiques, imparfaitement connus à ce jour.

P40- Thrombose veineuse cérébrale chez l'enfant : pathologie rare mais grave

Lassoued. K ⁽¹⁾, Ben Hfaïedh. J ⁽¹⁾, Ouarda. H ⁽¹⁾, Kanzari. J ⁽¹⁾, Mermeh. E ⁽¹⁾, Selmi. I ⁽¹⁾, Khlayfia. Z ⁽¹⁾, Azzabi. O ⁽¹⁾, Siala. N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie et néonatalogie Hôpital Mongi Slim, La Marsa

INTRODUCTION

La thrombose veineuse cérébrale (TVC) est un accident vasculaire cérébral rare mais grave affectant les enfants de la période néonatale à l'enfance. Les signes cliniques et les étiologies sont diverses. Ceci explique le retard diagnostique et thérapeutique qui est à l'origine de conséquences lourdes. Le diagnostic positif repose sur l'imagerie cérébrale. L'anticoagulation systémique est le traitement spécifique le plus utilisé, cependant de grandes variations sont notées concernant la prise en charge thérapeutique.

OBJECTIFS

Préciser le profil épidémiologique, clinique, paraclinique, étiologique et évolutif des TVC de l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude de 4 observations colligées au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim durant une période de 5 ans (1er mars 2017 - 1er mars 2022).

RÉSULTATS

Nos patients étaient tous de sexe masculin. L'âge moyen était de 1 an et 6 mois (6 mois- 3 ans1/2). Nous avons noté des antécédents familiaux de thrombose pelvienne chez la mère en postpartum dans 1 cas et des antécédents personnels d'hypothyroïdie congénitale et encéphalopathie non convulsivante chez un autre cas. Les manifestations cliniques étaient variables avec prédominance des signes neurologiques : altération de l'état de conscience (N=2), crise convulsive dans un contexte fébrile (N=1) et irritabilité avec un strabisme convergent gauche (N=1). Un scanner cérébral a été réalisé dans tous

les cas objectivant une thrombose du sinus sagittal supérieur (N=3) et une thrombose du sinus sigmoïde droit (N=1). Les étiologies étaient diverses avec une déshydratation stade 3 dans 2 cas, une mastoïdite unilatérale dans un cas et bilatérale dans un autre cas. L'évolution était favorable chez tous les malades sous traitement anticoagulant à base d'héparine à bas poids moléculaire à dose curative par voie sous cutanée, antibiothérapie adaptée pour les enfants qui avaient une mastoïdite.

CONCLUSION

La TVC est une pathologie multifactorielle et grave par le risque d'éventuelles séquelles neurologiques avec un risque de mortalité important. Les étiologies sont dominées par l'origine infectieuse chez l'enfant. L'identification des facteurs de risque ainsi qu'une enquête étiologique permettra de prévenir la TVC ainsi que sa récurrence.

P41- Encéphalomyélite aiguë disséminée : à propos d'un cas

Gabsi. NH ⁽¹⁾, Ben Hfaïedh. J ⁽¹⁾, Ouarda. H ⁽¹⁾, Kanzari. J ⁽¹⁾, Mermech. E ⁽¹⁾, Selmi. I ⁽¹⁾, Khlayfia. Z ⁽¹⁾, Azzabi. O ⁽¹⁾, Siala. N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et de Néonatalogie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa

INTRODUCTION

L'ADEM ou Acute disseminated Encephalomyelitis est une maladie inflammatoire démyélinisante du système nerveux central rare, décrite surtout chez l'enfant, en général secondaire à une affection virale ou à une vaccination, et dont le mécanisme présumé est immunologique. L'ADEM est caractérisée par l'association de troubles de la conscience, de signes neurologiques déficitaires et des anomalies de la substance blanche à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) nucléaire.

OBJECTIFS

L'objectif est de décrire les particularités cliniques, diagnostiques et thérapeutiques

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons l'observation d'un cas d'ADEM chez un enfant de 2 ans et 8 mois.

RÉSULTATS

Enfant âgé de 2 ans et 8 mois de sexe masculin, sans antécédents personnels et familiaux pathologiques, consulte pour troubles de la conscience dans un contexte fébrile précédés par un épisode viral (toux, rhinorrhée) 7 jours auparavant. À l'examen l'enfant était fébrile à 38°C, avait une altération de l'état de conscience avec un GCS à 12/15, un syndrome méningé, un syndrome cérébelleux statique et cinétique. Une antibiothérapie probabiliste à large spectre a été rapidement administrée par voie intraveineuse (Céfotaxime/Vancomycine/Acyclovir) associée à de la dexaméthasone. À la biologie, la ponction lombaire a mis en évidence 10 éléments blancs, une hyperprotéinorachie à 0,9 g/l, une normoglycorrachie et une culture négative. Une sérologie Covid a montré des Ac IgG positifs et des Ac IgG négatifs. Le scanner cérébral était normal, l'IRM cérébro-médullaire a objectivé une atteinte de la substance blanche sous corticale et périventriculaire, des noyaux gris de la base et du tronc cérébral en hypersignal T2 et flair, sans atteinte médullaire cadran avec un

ADEM. L'enfant a été mis sous boli de méthylprednisolone (30mg/kg/j pendant 5 jours) relayé par prednisolone 2mg/kg/j per os pendant 14 jours puis une dégression progressive. L'évolution a été rapidement favorable avec récupération sans séquelles.

CONCLUSION

Il n'y a pas de présentation clinique pathognomonique dans l'ADEM. Les critères diagnostiques sont fondés sur les éléments cliniques et les examens radiologiques notamment l'IRM. L'amélioration clinique est parfois spectaculaire dès l'administration des corticoïdes. Ceci souligne la nécessité de poser le diagnostic précocement pour une bonne évolution.

RHUMATOLOGIE ET MALADIES DE SYSTEME :

P42- Juvenile psoriatic arthritis: a case report

Harbi. A ⁽¹⁾, Balhoudi. N ⁽¹⁾, Briki. I ⁽¹⁾, Sbouai. E ⁽¹⁾, Mejaouel. H ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service pédiatrie ibn jazarh kairouan

INTRODUCTION

Psoriatic arthritis is a heterogeneous entity defined by the association of psoriasis and arthritis with two forms: one more frequent in girls with an age of onset of about 6 years, close to oligoarthritis with a risk of uveitis, the other later, around 11-12 years, more frequent in boys, close to spondylarthropathies. It is an autoimmune inflammatory disease with hyperproduction of pro-inflammatory cytokines, particularly TNF alpha.

OBJECTIFS

The objective of our case study is to describe a rare and interesting case of Juvenile psoriatic arthritis

MATÉRIEL ET MÉTHODES

We describe a clinical case of a child aged 13 years, complete vaccination according to age with a history of myositis post viral infection 5 years ago. Currently he presents walking disorder for 3 weeks, spinal pain, diffuse polyarthralgia with functional repercussions and interruption of his education. The muscular testing globally at 3+ but it is generated by the pain, X-ray of the painful joints: without abnormalities with an ENMG having shown no myogenic attack nor motor or sensory deficit with a cerebral-metallary MRI without abnormalities. Ultrasound of the joints: discrete effusion of the knees bilaterally. Biology: antinuclear antibodies, antiAMAM2 rheumatoid factor, anti LKM, anti SLA LC1: negative, thyroid check-up correct with the fundus showing no uveitis. On skin examination, he has erythematous scaly patches on 2 knees with post-inflammatory hypopigmentation on the elbows, nails punctuated with thimbles, distal interphalangeal attack, oral mucosa: no abnormalities: it is psoriasis, hence the need for local treatment. It is a case of juvenile psoriatic arthritis and is treated with NSAIDs, with a good outcome.

RÉSULTATS

Juvenile idiopathic arthritis is considered an autoimmune disease, which may result from an abnormal immunological response triggered by environmental factors such as infection or trauma in a genetically susceptible individual. Psoriatic arthritis is less than 10% of JIA. In more than 60% of cases, arthritis precedes the skin manifestations of psoriasis, sometimes by several years, and usually

presents as an asymmetric oligoarthritis. Monoarthritis is relatively common initially, with isolated involvement of the knee and small joints of the hands and feet. The Edmonton diagnostic criteria are used. Psoriatic arthritis is characterized by the presence of arthritis and psoriasis, or failing that, by arthritis accompanied by at least two of the following signs: - Dactylitis - Nail staining or onycholysis - Family history of psoriasis in a first degree relative. Management should be done in a specialized setting, in the context of a pediatric rheumatology consultation. As with other JIAs, treatment is based on non-steroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs). NSAIDs are indicated as the first-line treatment; they are prescribed in sufficient and continuous doses. They may be combined with intra-articular injections of delayed corticoids. Background treatment involves methotrexate and biotherapies.

CONCLUSION

Psoriatic arthritis is characterised by the presence of arthritis associated with psoriasis. Non-steroidal anti-inflammatory drugs have traditionally been the main treatment for all forms of juvenile idiopathic arthritis (JIA) and other paediatric rheumatic diseases.

P43- -L'Ostéomyélite multifocale chronique récurrente : à propos d'un cas

Jallouli. L ⁽¹⁾, Maaloul. I ⁽¹⁾, Elleuch. B ⁽¹⁾, Smaoui. Y ⁽¹⁾, Hadrich. Z ⁽¹⁾, Chabchoub. I ⁽¹⁾, Aloulou. H ⁽¹⁾, Kamoun. T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie Générale, CHU Hedi Chaker de Sfax

INTRODUCTION

L'ostéomyélite chronique récurrente multifocale (OMCR) ou parfois appelé ostéomyélite chronique non bactérienne (OCN) est une entité anatomo-clinique rare mais diagnostiquée de plus en plus fréquemment pendant l'enfance. Elle est classée aujourd'hui maladie auto-inflammatoire à caractère rhumatismale.

OBJECTIFS

Faire le diagnostic de l'ostéomyélite chronique récurrente multifocale (OMCR) chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude descriptive à propos d'un cas d'ostéomyélite récurrente multifocale hospitalisé au service de pédiatrie générale de l'hôpital Hedi Chaker de Sfax.

RÉSULTATS

Il s'agissait d'un patient de sexe masculin âgé de 13 ans a, qui a été admis pour exploration d'ostéomyélites récidivantes. Le patient a été hospitalisé dans le service d'orthopédie respectivement à l'âge de 7 ans et 13 ans pour OMA. A l'âge de 13 ans, il a été admis en orthopédie pour une douleur avec impotence fonctionnelle de la jambe gauche dans un contexte d'apyrexie. A la biologie il n'avait pas de syndrome inflammatoire biologique. L'IRM a montré un aspect en faveur d'une OMA gauche. Le patient a été opéré et mis sous antibiothérapie pendant 15 jours. Un mois plus tard, le patient consulte pour douleur insomnante, boiterie à la marche et impotence fonctionnelle de la jambe droite dans un contexte d'apyrexie. L'imagerie par résonance magnétique a montré un aspect en faveur d'une ostéite chronique multifocale récurrente des deux jambes. Il a été mis initialement sous antibiothérapie et opéré pour ostéomyélite aiguë. Le prélèvement bactériologique en per opératoire était stérile.

L'examen anatomopathologique a conclu à un aspect histologique compatible avec une ostéomyélite chronique, pas de signe en faveur d'une tuberculeuse ni histiocytose langerhansienne et pas de signe de malignité. Avant de retenir le diagnostic d'ostéomyélite multifocale chronique récurrente, nous avons éliminé les autres diagnostics différentiels. La sérologie Wright et Vidal, et salmonelle étaient négatives. La recherche de BK dans les crachats et les urines étaient négatives, l'IDR à la tuberculine négative. L'électrophorèse de l'hémoglobine était normale. Les anticorps antinucléaires et les anticorps anti DNA natif sont revenus négatifs. Un déficit immunitaire congénital ou acquis étaient éliminés. Le patient a été mis sous anti inflammatoire non stéroïdien pendant les poussées avec une bonne évolution. Après un recul de 3 mois, le patient ne rapporte pas de douleurs osseuses et il n'y a pas eu recours aux AINS.

CONCLUSION

L'OMCR est un diagnostic d'exclusion. Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, radiologiques et anatomopathologiques. Le diagnostic différentiel comporte les infections (ostéomyélite septique ou tuberculeuse), les néoplasies comme l'ostéosarcome, la leucémie ou le lymphome. L'IRM du corps entier permet une meilleure appréciation de l'activité de la maladie notamment par la détection des foyers asymptomatiques. L'évolution de l'ostéomyélite non-bactérienne est bénigne dans 80% des cas et régresse spontanément ou sous AINS au cours de quelques mois dans la plupart des cas.

P44- Ostéome ostéoïde chez l'enfant : à propos d'une observation

Zaouali. F ⁽¹⁾, Ben Rayana. H ⁽²⁾, Borgi. O ⁽¹⁾, Bel Hadj Youssef. I ⁽¹⁾, Chérichi. M ⁽¹⁾, Miladi. A ⁽¹⁾, Qannoa. O ⁽²⁾, Drine. NEH ⁽¹⁾, Jalloul. I ⁽²⁾, Makhloufi. R ⁽²⁾

⁽¹⁾ Unité de Médecine Physique, Hôpital régional Hadj Ali Soua, Ksar Hellal

⁽²⁾ Servie de Pédiatrie, Hôpital régional Hadj Ali Soua, Ksar Hellal

INTRODUCTION

L'ostéome ostéoïde est une tumeur osseuse bénigne d'étiologie inconnue, localisée souvent dans le cortex des os longs et n'a aucun potentiel malin. Des régressions spontanées sont bien décrites dans la littérature.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques clinique, radiologiques et évolutives de l'une des tumeurs bénignes chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un ostéome ostéoïde chez un enfant consultant pour des douleurs de la cuisse.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un garçon âgé de 13 ans qui s'est présentée à la consultation externe de pédiatrie pour des douleurs de la cuisse gauche, à prédominance nocturne, évoluant dans un contexte d'apyrexie et répondant bien aux AINS. L'examen clinique avait noté une cuisse douloureuse, sans point douloureux hyperalgique particulier, et sans anomalie. Il n'avait pas retrouvé ni de tendinopathie ni d'instabilité ni de trouble trophique. L'examen neurovasculaire était sans particularité. Le bilan biologique était par ailleurs normal. La radiographie standard de la cuisse

gauche a montré une zone d'ostéocondensation au niveau du condyle latéral du fémur gauche. La tomodensitométrie des membres inférieurs (TDM) a révélé des lésions ostéolytiques du fémur gauche et du tibia droit d'allure lentement évolutive cadrant avec des fibromes non ossifiants et une ostéocondensation à centre clair du condyle fémoral latéral gauche de 5 mm évoquant un ostéome ostéoïde du fémur. Une surveillance du patient était indiquée. L'évolution était favorable.

CONCLUSION

Le diagnostic d'ostéome ostéoïde doit être rapidement évoqué devant des douleurs des membres inférieurs réveillant l'enfant. Ce diagnostic peut être confirmé par une radiographie conventionnelle ciblée sur la zone douloureuse, même si d'autres examens (scintigraphie osseuse, TDM) s'avèrent parfois nécessaires.

P45- Pancréatite auto immune chez une fille de 10 ans

Boudaya. F ⁽¹⁾, Ben Ameer. S ⁽¹⁾, Bahloul. M ⁽¹⁾, Maa-loul. I ⁽¹⁾, Kammoun. T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie, CHU HédiChaker, Sfax, Tunisie

INTRODUCTION

La pancréatite chronique est une entité rare en pédiatrie. Raccorder l'origine auto immune à celle ci demeure difficile et se base sur plusieurs critères. En effet, dans la pancréatite auto immune (PAI), qui est subdivisée en 2 types, l'atteinte pancréatique est considérée comme une manifestation d'une maladie systémique inflammatoire et fibrosante.

OBJECTIFS

Nous discutons à travers une observation les éléments diagnostiques de la pancréatite auto immune chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

à propos d'un cas

RÉSULTATS

Une fille âgée de 10 ans aux antécédents d'hospitalisation pour pancréatite aiguë stade C à l'âge de 8 ans, était admise pour douleurs abdominales avec vomissements dans un contexte apyrétique. Le bilan biologique montrait un taux de lipasémie > 20 fois la normale et l'exploration radiologique était en faveur de pancréatite aiguë stade C. Le bilan étiologique de première intention s'est révélé normal. L'évolution sous repos digestif et traitement symptomatique était favorable. L'imagerie pancréatique par résonance magnétique a montré un pancréas tuméfié, d'aspect délobulé « saussagelike » et un canal de Wirsung présentant des sténoses sans dilatation en amont faisant évoquer une pancréatite auto-immune. Les explorations suggèreraient une PAI type 2 notamment devant un taux d'Ig G 4 normal.

CONCLUSION

La PAI est une forme de pancréatite chronique encore méconnue, de diagnostic difficile reposant sur des éléments cliniques, radiologiques, sérologiques, histologiques et la réponse thérapeutique aux corticoïdes.

P46- Présentation atypique d'une granulomatose avec polyangéite chez l'enfant

Mekki. K ⁽¹⁾, Jammeli. N ⁽¹⁾, Werdani. A ⁽¹⁾, Abdelli. M ⁽¹⁾, Rassas. A ⁽¹⁾, Mahjoub. B ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie CHU Tahar Sfar Mahdia

Revue Maghrébine de Pédiatrie, N ° 26 Avril / Juin 2022

INTRODUCTION

La granulomatose avec polyangéite (GPA) se range dans la rubrique des vascularites nécrosantes. C'est une affection relativement rare chez l'enfant. Elle est caractérisée par un polymorphisme clinique considérable. Toutefois, la triade symptomatique qui domine le tableau clinique associe une atteinte des voies aériennes supérieures, une atteinte pulmonaire et rénale.

OBJECTIFS

Étude des caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives de la GPA de l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons l'observation d'un enfant âgé de 14 ans dont la maladie a commencé par un tableau d'érythème polymorphe majeur récidivant.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un garçon, aux antécédents d'érythème polymorphe majeur récidivant depuis l'âge de 12 ans, d'aphtose buccale récidivante et d'encombrement bronchique. Il a été hospitalisé à l'âge de 14 ans pour une hémoptysie de faible abondance survenue dans un contexte de fièvre prolongée. Le diagnostic de GPA a été porté en référence aux critères EULAR/PRINTO/PRES avec un score égal à 4/6 devant une atteinte sinusienne, des nodules pulmonaires sur le scanner thoracique et des anomalies du sédiment urinaire à type d'hématurie avec à la biologie des c-ANCA positifs de spécificité anti PR3. Le traitement d'attaque associant cyclophosphamide et corticothérapie, a été par la suite relayé par une faible dose de corticostéroïdes associée à l'Azathioprine. L'enfant n'a pas présenté de rechute. Actuellement, le recul est de 21 mois, il a développé un hippocratisme digital et un encombrement bronchique persistant qui a motivé sa mise sous corticoïdes inhalés, une kinésithérapie respiratoire et une anti-bioprophylaxie. L'exploration fonctionnelle respiratoire (EFR) a montré un trouble ventilatoire obstructif sévère distal.

CONCLUSION

Les formes pédiatriques de la GPA sont rares. Les premiers signes sont souvent non spécifiques. Parmi ces symptômes, les manifestations dermatologiques peuvent inaugurer le tableau.

P47- Les arthralgies fébriles de l'enfant : Le bilan étiologique doit-il être d'emblée exhaustif ?

Kerkeni. I ⁽¹⁾, Ben Rabeh. R ⁽¹⁾, Brinsi. H ⁽¹⁾, Missaoui. N ⁽¹⁾, Atitallah. S ⁽¹⁾, Yahyaoui. S ⁽¹⁾, Bouyahya. O ⁽¹⁾, Mazigh. S ⁽¹⁾, Boukthir. S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de médecine infantile C, Hôpital d'enfants Bé-chir Hamza Tunis

INTRODUCTION

Les arthralgies sont un symptôme fréquent en consultation pédiatrique et peuvent s'associer à un grand nombre de pathologies. La survenue d'arthralgies avec ou sans arthrites chez un enfant nécessite une prise en charge diagnostique rapide, parfois en milieu hospitalier. Les causes tumorales et infectieuses doivent être écartées rapidement, en gardant à l'esprit les causes inflammatoires, en fonction de l'âge et du contexte clinique.

OBJECTIFS

Étudier les aspects cliniques et étiologiques des arthralgies fébriles chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive menée dans le service de médecine infantile C ayant inclus tous les enfants hospitalisés pour arthralgies fébriles durant la période du 1er janvier 2015 au 31 décembre 2021. Nous avons exclu les crises vaso-occlusives au cours de la drépanocytose.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 38 cas (5,4 cas/an). L'âge moyen à l'admission était de $6,4 \pm 3,5$ ans [3ans -12ans]. Une prédominance masculine a été notée (62%). Une arthrite était associée dans 26 cas (68%). Une atteinte oligoarticulaire a été notée dans 15 cas (39%). Des signes généraux étaient associés aux arthralgies chez 12 patients (31%). Des signes cutanés étaient présents chez dix patients : éruption morbilliforme (n=6), purpura (n=2), nodules sous cutanés violacés (n=2). La splénomégalie et les adénopathies ont été notées respectivement chez sept et 11 patients. La durée moyenne d'évolution des arthralgies était de $23 \pm 18,7$ jours [5 jours - 3 mois]. Le syndrome inflammatoire biologique était retrouvé dans 25 cas (66%). Les ASLO étaient élevés dans dix cas. Le bilan de lyse tumoral était positif dans six cas. Un syndrome d'activation macrophagique a été noté chez quatre patients. Les diagnostics retenus étaient : rhumatisme articulaire aigu (n=10), arthrite virale (n=7), leucémie aigue lymphoblastique (n=2), leucémie aigüe myéloïde (n=5), maladie de Kawasaki (n=5), arthrite juvénile idiopathique dans sa forme systémique (n=5) et dans sa forme oligoarticulaire (n=1), maladie de Lyme (n=2) et brucellose (n=1). Parmi les enfants ayant une leucémie aigüe trois avaient une numération formule sanguine normale à l'admission.

CONCLUSION

Les étiologies étaient dominées par les causes inflammatoires et les hémopathies. Il est essentiel de ne pas méconnaître une hémopathie maligne d'où l'importance d'un bilan étiologique exhaustif d'emblée

P48- Les ossifications hétérotopiques en milieu de réanimation pédiatrique : à propos d'un cas

Rouag. H ⁽¹⁾, Marzouk. A ⁽¹⁾, Sfar. E ⁽¹⁾, Ghedira. T ⁽¹⁾, Zayeni. S ⁽¹⁾, Hadj Salem. R ⁽¹⁾, Chouchane. C ⁽¹⁾, Besbes. H ⁽¹⁾, Thabet. F ⁽¹⁾, Chouchane. S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, CHU Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

Les ossifications hétérotopiques (OH) sont des formations osseuses bénignes anormalement situées dans les tissus mous du corps humain. Les OH peuvent être d'origine génétique, acquise et idiopathique. Elles sont appelées para-ostéarthropathies neurogènes (POAN) lorsqu'elles se développent après une lésion du système nerveux central. Contrairement à la population adulte, les POAN sont très rarement observés en milieu de réanimation pédiatrique.

OBJECTIFS

Nous rapportons le cas d'une patiente présentant une POAN afin d'attirer l'attention sur cette complication chez la population pédiatrique atteinte de certaines pathologies centrales nécessitant un long séjour en milieu de réanimation.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Fait clinique

RÉSULTATS

Enfant M.H âgée de 13 ans hospitalisée depuis 06 mois à notre unité de réanimation pour une encéphalopathie de Gayet Wernicke. Le diagnostic a été porté devant l'antécédent d'une anorexie mentale sévère depuis 2 ans, un dosage de la thiamine effondrée et un aspect évocateur à l'IRM cérébrale. La patiente a été intubée dès son admission et mise sous supplémentation multi-vitaminique. L'évolution a été marquée par l'installation dès la 3ème semaine d'hospitalisation des épisodes de tachycardie, polypnée, sueurs profondes et des mouvements d'hypertonie ; le tout dans un contexte fébrile. Une infection nosocomiale a été suspectée mais le bilan infectieux était négatif. L'atteinte neurologique centrale, et la survenue par poussées de ces épisodes ont orienté vers un syndrome d'hyperactivité sympathique (PSH) qui a été posé devant un score à 17 selon « PSH-Assessment measure score ». L'évolution a été marquée par l'apparition de douleurs à la mobilisation articulaire des membres inférieurs lors des séances de kinésithérapie motrice. Une radiographie du bassin a été faite montrant la présence des ostéomes au dépend des parties molles en regard de la jonction métaphyso-épiphysaire des 2 fémurs prédominants à droite. Un avis de chirurgie orthopédique a été sollicité et la conduite était de retarder l'intervention chirurgicale jusqu'à une récupération d'une fonction motrice adéquate. Un traitement médical par les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) a été instauré. Ce traitement vise à la fois le PSH et les OH. Malgré ce traitement, il y a eu une extension des ostéomes jusqu'à la diaphyse fémoral à droite réalisant ainsi une pseudo-masse calcifiée.

CONCLUSION

Certes les POAN sont caractérisés par leur faible incidence en milieu de réanimation pédiatrique ; toutefois, une prise charge primaire à type de mobilisation articulaire passive précoce, et une prévention par les AINS au moindre facteur de risque (atteinte cérébrale ou médullaire chronique) s'avère nécessaire afin de limiter l'apparition et l'extension de ces OH.

P49- La maladie coeliaque chez l'enfant: à propos de 50 cas

Ammar. M ⁽¹⁾, Kolsi. R ⁽¹⁾, Maaloul. I ⁽¹⁾, Kammoun. T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, CHU Hédi Chaker, Sfax

INTRODUCTION

La maladie coeliaque (MC) est une entéropathie chronique auto-immune, induite par le gluten, chez des sujets génétiquement prédisposés. Sa fréquence est en nette augmentation ainsi que celle des formes atypiques.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques, immunologiques et évolutives de la maladie coeliaque du nourrisson et de l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive fondée sur les données de 50 patients suivis pour MC au service de pédiatrie de Sfax sur une période de 12 ans (Décembre 2009 - Décembre 2021).

RÉSULTATS

La moyenne d'âge des patients était de 4 ans et 1 mois. Une légère prédominance féminine a été notée (56 % des cas). Des antécédents familiaux de maladie coeliaque ont été notés dans 14% des cas. La symptomatologie s'est exprimée en moyenne 20 mois après l'introduction du gluten avec un délai qui varie entre 1 et 130 mois. Les circonstances de découverte

étaient : des douleurs abdominales (78%), une diarrhée (70%), un ballonnement abdominal (68%), un retard staturo-pondéral (52%), des vomissements (32%), une dermatite herpétiforme (4%) et une sérologie demandée dans le cadre d'un dépistage systématique au cours d'un diabète (10%). L'exploration biologique a objectivé : une anémie hypochrome microcytaire arégénérative chez 60% des enfants, une thrombocytose chez 34% des cas et un syndrome de malabsorption chez 16% des patients. Le dosage des anticorps anti-transglutaminases type IgA effectué chez 49 patients (98 %), était positif chez 47 cas (94 %). Le dosage des anticorps anti gliadine type IgG était positif dans 6% des cas. Une atrophie villositaire totale a été notée chez 70 % des cas. La maladie coeliaque était associée à un diabète sucré de type1 dans 7 cas, et à une thyroïdite dans 3 cas. Le traitement par le régime sans gluten a été instauré chez tous les enfants avec une rémission complète chez 86%. Une rechute a été observée dans 20 % des cas suite à une mauvaise observance du régime.

CONCLUSION

Notre série confirme la prédominance des formes classiques de la maladie chez nos patients avec l'augmentation des formes atypiques durant la dernière décennie. D'où l'intérêt de la formation des pédiatres et des généralistes pour reconnaître ces formes et les différentes pathologies associées.

P50- Epidémiologie des uvéites chez l'enfant : Expérience du service de pédiatrie urgences et consultations (PUC) de l'hôpital d'enfants de Tunis : A propos de 38 cas

Bouchouicha. M ⁽¹⁾, Missaoui. M ⁽¹⁾, Guedri. R⁽¹⁾, Hrizi. H⁽¹⁾, Fatnassi. R ⁽¹⁾, Fraj. H ⁽¹⁾, Fitouri. Z ⁽¹⁾, Ben Becher. S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie urgences et consultations (PUC) de l'hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

La maladie coeliaque (MC) est une entéropathie chronique auto-immune, induite par le gluten, chez des sujets génétiquement prédisposés. Sa fréquence est en nette augmentation ainsi que celle des formes atypiques.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques, immunologiques et évolutives de la maladie coeliaque du nourrisson et de l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive fondée sur les données de 50 patients suivis pour MC au service de pédiatrie de Sfax sur une période de 12 ans (Décembre 2009 - Décembre 2021).

RÉSULTATS

La moyenne d'âge des patients était de 4 ans et 1 mois. Une légère prédominance féminine a été notée (56 % des cas). Des antécédents familiaux de maladie coeliaque ont été notés dans 14% des cas. La symptomatologie s'est exprimée en moyenne 20 mois après l'introduction du gluten avec un délai qui varie entre 1 et 130 mois. Les circonstances de découverte étaient : des douleurs abdominales (78%), une diarrhée (70%), un ballonnement abdominal (68%), un retard staturo-pondéral (52%), des vomissements (32%), une dermatite herpétiforme (4%) et une sérologie demandée dans le cadre d'un dépistage systématique au cours d'un diabète (10%). L'exploration biologique a objectivé : une anémie hypochrome microcytaire arégénérative chez 60% des enfants, une throm-

bocytose chez 34% des cas et un syndrome de malabsorption chez 16% des patients. Le dosage des anticorps anti-transglutaminases type IgA effectué chez 49 patients (98 %), était positif chez 47 cas (94 %). Le dosage des anticorps anti gliadine type IgG était positif dans 6% des cas. Une atrophie villositaire totale a été notée chez 70 % des cas. La maladie coeliaque était associée à un diabète sucré de type1 dans 7 cas, et à une thyroïdite dans 3 cas. Le traitement par le régime sans gluten a été instauré chez tous les enfants avec une rémission complète chez 86%. Une rechute a été observée dans 20 % des cas suite à une mauvaise observance du régime.

CONCLUSION

Notre série confirme la prédominance des formes classiques de la maladie chez nos patients avec l'augmentation des formes atypiques durant la dernière décennie. D'où l'intérêt de la formation des pédiatres et des généralistes pour reconnaître ces formes et les différentes pathologies associées.

P51- Le rhumatisme articulaire aigu chez l'enfant : étude de 42 cas

Elleuch. B ⁽¹⁾, Ben Ameer. S ⁽¹⁾, Hadrich. Z ⁽¹⁾, Belhadj. R ⁽¹⁾, Aloulou. H ⁽¹⁾, Maaloul. I ⁽¹⁾, Kamoun. T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie CHU Hédi Chaker Sfax

INTRODUCTION

Le rhumatisme articulaire aigu (RAA) constitue un véritable problème de santé publique dans notre pays, du fait de sa principale complication, la cardiopathie rhumatismale.

OBJECTIFS

Etudier les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs du RAA chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive mono centrique, incluant les enfants âgés de moins de 15 ans hospitalisés dans le service de pédiatrie du CHU Hédi Chaker de Sfax pour une 1ère poussée de RAA, durant une période de 12 ans [2010-2021].

RÉSULTATS

Nous avons colligés 42 cas de RAA dont 10 cas de syndrome post streptococcique mineur. Le sex-ratio était de 2. L'âge moyen lors du diagnostic était de 8,6 ans. Un épisode récent d'angine a été trouvé dans 69% des cas et une infection cutanée récente dans 9,5% des cas. La symptomatologie clinique était dominée par l'atteinte articulaire avec des arthralgies fugaces et migratrices (95,2%) et des arthrites (47,6%). La fièvre était présente dans 64,3% des cas. Les signes cardiaques étaient un souffle cardiaque (47,6%), une tachycardie (23,8%) et un tableau d'insuffisance cardiaque (1 cas). Sur le plan biologique, le dosage des anticorps antistreptolysines (ASLO) était positif dans 85,2% des cas. La VS était accélérée dans 97,6% des cas. L'électrocardiogramme a objectivé un allongement de PR dans 11,9% des cas. L'échographie cardiaque était pathologique dans 54,8% des cas, montrant une valvulopathie mitrale (47,6%), une valvulopathie aortique (31%), une valvulopathie tricuspéenne (1 cas), une myocardite (7,1%), une péricardite (1 cas) et une pan-cardite (1 cas). Le traitement curatif consistait en un repos initial au lit avec l'antibiothérapie et les anti-inflammatoires (l'acide salicylé (45,2%) ; les corticoïdes (54,8%)). Un antibio-prophylaxie préventif été indiquée pour tous

les patients. Après un recul moyen de 3 ans, l'évolution était favorable sous traitement médical, une rechute était notée dans 9,5% des cas.

CONCLUSION

Malgré le progrès scientifique et l'accès facile aux soins, le RAA existe encore dans notre pays. L'éradication de cette pathologie dans notre pays passe par la prévention du risque streptococcique.

P52- Le purpura rhumatoïde à propos de 9 cas

Hammami. O⁽¹⁾, Barbaria. W⁽¹⁾, Kharbech. N⁽¹⁾, Ouanes. O⁽¹⁾, Khamassi. I⁽¹⁾,

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie Bizerte

INTRODUCTION

Le purpura rhumatoïde (PR) est une vascularite leucocytoclastique d'évolution habituellement favorable. C'est la vascularite la plus fréquente chez l'enfant avec une incidence est de 15 à 20 cas / 100000 enfants. Son diagnostic est essentiellement clinique

OBJECTIFS

Étudier les particularités épidémiologiques, cliniques et évolutives du purpura rhumatoïde

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective de 9 cas de purpura rhumatoïde colligés dans le service de pédiatrie de l'hôpital universitaire de Bizerte sur une période de 4 ans (2018-2021).

RÉSULTATS

Il s'agit de 6 garçons et 3 filles, (sex ratio = 2). L'âge moyen était de 5 ans et 9 mois. Au cours de la première poussée, un facteur infectieux déclenchant a été retrouvé dans plus de la moitié des cas. L'atteinte cutanée d'emblée était quasi constante (100%). L'atteinte articulaire était présente chez 5 patients. L'atteinte digestive chez 1 patient en rapport avec des douleurs abdominales intenses et l'atteinte rénale a été observée chez deux patients ; un cas de protéinurie et hématurie et un cas d'hématurie isolée ; les deux avaient une fonction rénale normale. Une deuxième poussée a été observée chez un seul patient qui est suivi en néphrologie pédiatrique pour une hématurie macroscopique associée à une protéinurie ; les autres patients avaient une évolution favorable. Le recul évolutif est de 19 mois, aucune poussée cutanée n'a été observé au cours du suivi.

CONCLUSION

Le purpura rhumatoïde est une affection bénigne, son pronostic est lié à l'atteinte rénale

P53- Arthrite juvénile idiopathique dans sa forme systémique : Expérience d'une unité de Rhumatologie pédiatrique

Guedri . R⁽¹⁾, Zairi . R⁽¹⁾, Hrizi . H⁽¹⁾, Abdelaali . A⁽¹⁾, Essaddam. L⁽¹⁾, Fitouri. Z⁽¹⁾, Ben Becher. S⁽¹⁾,

⁽¹⁾ Pédiatrie urgences et consultations (PUC)

INTRODUCTION

L'arthrite juvénile idiopathique dans sa forme systémique (AJIs) est une maladie rhumatologique à début pédiatrique rare. Elle représente environ 10 à 20 % de tous les patients atteints d'AJI. L'évolution de la maladie est variable, allant d'une forme monocyclique à une forme

récurrente à prédominance systémique et/ou articulaire. Le syndrome d'activation macrophagique en est la complication la plus redoutable.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives de l'AJIs de l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective incluant les patients suivis pour AJIs au service PUC de l'hôpital Béchir Hamza de Tunis sur une période allant de Janvier 1999 au Décembre 2021.

RÉSULTATS

Trente-sept patients ont été colligés sur une période de 23 ans. L'âge moyen aux premières manifestations était de 5,99 ans (0,66 an - 10,9 ans). Une prédominance masculine a été notée avec un sex-ratio de 1,31. Le diagnostic était retenu sur les critères d'Edmonton. Un syndrome inflammatoire biologique a été noté chez 83,78% patients. Le délai moyen de diagnostic était de 37,92 jours (6 jours -183 jours). Cinquante-quatre pourcent des patients étaient traités initialement par de l'acide acétylsalicylique à la dose de 80mg/kg/j alors que 37,83% étaient traités par des corticostéroïdes à la dose de 2mg/kg/j. Le syndrome d'activation macrophagique a été retrouvé chez 54,1% des patients avec une issue fatale chez un patient. L'évolution était monocyclique avec obtention d'une rémission totale chez 43,24% des patients. Cependant, 37,8% des patients avaient une forme récurrente systémique. La forme polyarticulaire chronique a été le mode évolutif chez 18,9% des patients.

CONCLUSION

L'AJIs est une pathologie rare en population pédiatrique. Le diagnostic positif reste difficile en l'absence de test diagnostique ainsi que les restrictions des critères diagnostiques chez l'enfant.

P54-Traitement l'arthrite juvénile idiopathique oligoarticulaire : Tolérance du Méthotrexate

Dghaies. C⁽¹⁾, Hrizi. H⁽¹⁾, Fraj. H⁽¹⁾, Guedri. R⁽¹⁾, Fatnassi. R⁽¹⁾, Dahmouni. M⁽¹⁾, Fitouri. Z⁽¹⁾, Ben Becher. S⁽¹⁾,

⁽¹⁾ Pédiatrie urgences et consultations (PUC)

INTRODUCTION

Le méthotrexate (MTX) est l'un des traitements de fond dans l'arthrite juvénile idiopathique (AJI). Les effets indésirables du MTX, tels que l'intolérance au MTX, sont fréquents et peuvent compromettre son efficacité

OBJECTIFS

Documenter la fréquence d'apparition de l'intolérance au MTX et décrire les différents effets indésirables (EI).

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Une étude observationnelle rétrospective a été menée sur les effets indésirables associés au traitement par MTX chez les enfants diagnostiqués atteints d'AJI oligoarticulaire et suivis dans le service PUC de l'hôpital des enfants de Tunis entre janvier 2005 et décembre 2021

RÉSULTATS

L'étude a concerné un total de 70 patients, dont 55 (78,5%) étaient des filles. L'âge médian au moment du diagnostic était de 5,9 ans. Parmi ces patients, 39/70

(55,7%) ont nécessité le recours au MTX. La prescription de MTX a été précoce (dans les 6 premiers mois après le diagnostic) dans 61,5% des cas. La dose hebdomadaire médiane initiale était de 11,4 mg/m². Une intolérance au MTX a été notée dans 35,8 % des cas. La gestion de l'intolérance comprenait la modification de la dose, l'éducation et le conseil. Les effets indésirables ont conduit à l'arrêt du MTX chez un seul patient (2,5 %). Les effets indésirables notés au cours du suivi étaient principalement une augmentation transitoire des taux de transaminases (17,9%), des symptômes gastro-intestinaux (10,2%) et une cytopénie (7,6%). L'altération de la fonction rénale et les troubles du comportement n'ont été notés chez aucun de nos patients. La durée moyenne du traitement a été de 3,8 ans et l'évolution a été marquée par la survenue d'une rechute de la maladie après l'arrêt du MTX dans 14/33 cas (42,4%). L'ajout d'une biothérapie a été nécessaire dans 10/39 cas (25,6%). Seuls 7% des enfants ont conservé une raideur ou une déformation articulaire.

CONCLUSION

L'intolérance au MTX au cours du traitement de l'AJI peut nuire à son efficacité d'où l'intérêt d'une détection à temps de ses effets indésirables.

P55-Uvéite de l'enfant et Arthrite idiopathique juvénile oligoarticulaire: Quel lien?

Houcem. H⁽¹⁾, Dghaies. C⁽¹⁾, Guedri. R⁽¹⁾, Maroua. R⁽¹⁾, Essaddam. L⁽¹⁾, Fitouri. Z⁽¹⁾, Ben Becher. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie urgences et consultations (PUC)

INTRODUCTION

L'uvéite associée à l'AJI est la manifestation extra-articulaire la plus fréquente. L'uvéite peut menacer la vision et être responsable d'une morbidité invalidante.

OBJECTIFS

Le but de notre enquête est de rapporter l'incidence de l'uvéite dans l'AJI oligoarticulaire et de déterminer les facteurs de risque potentiels de sa survenue parmi les enfants atteints d'AJI oligoarticulaire.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons évalué rétrospectivement 70 enfants atteints d'AJI oligoarticulaire dans le service PUC de l'hôpital d'enfants de Tunis entre janvier 2005 et décembre 2021

RÉSULTATS

Un total de 12 cas (17,1%) d'uvéite associée à l'AJI oligoarticulaire a été identifié. L'incidence de l'uvéite chez ces enfants était de 0,7 cas par an. L'uvéite était survenue avant les manifestations articulaires chez un seul patient. Le délai moyen entre l'apparition des symptômes articulaires et la survenue de l'uvéite était de 1,7 an avec un intervalle maximal de 5 ans. La gestion de l'uvéite associée à l'AJI a impliqué l'utilisation d'un traitement local chez la moitié de nos patients et d'un traitement systémique chez l'autre moitié. L'uvéite associée à l'AJI a entraîné des complications oculaires telles que la cataracte (n=5), le glaucome (n=6), les synéchies antérieures/postérieures (n=8), et finalement la cécité (n=1). Onze des douze patients atteints d'uvéite ont conservé une acuité visuelle acceptable. La présence d'anticorps antinucléaires (ANA) a été identifiée comme un facteur de risque pour la survenue d'une uvéite (p=0,03).

CONCLUSION

L'intolérance au MTX au cours du traitement de l'AJI peut nuire à son efficacité d'où l'intérêt d'une détection à temps de ses effets indésirables.

P56-Les uvéites de l'enfant : Expérience d'une unité de rhumatologie pédiatrique : A propos de 38 cas

Houcem. H⁽¹⁾, Missaoui. M⁽¹⁾, Bouchouicha. M⁽¹⁾, Guedri. R⁽¹⁾, Essaddam. L⁽¹⁾, Fitouri. Z⁽¹⁾, Ben Becher. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie urgences et consultations (PUC)

INTRODUCTION

L'uvéite est une inflammation de la tunique vasculaire de l'œil (uvéie), le plus souvent d'étiologie idiopathique, infectieuse ou en lien avec une maladie rhumatologique. Chez les enfants, les uvéites sont responsables de plus de 17% des cécités unilatérales.

OBJECTIFS

Etudier les caractéristiques cliniques, étiologiques et évolutives des uvéites pédiatriques

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude de cohorte rétrospective de tous les patients diagnostiqués d'uvéite au service de pédiatrie(PUC) de l'hôpital d'enfants de Tunis entre 2005 et 2022

RÉSULTATS

Trente huit enfants ont été inclus avec un recul moyen de 37 mois (2 mois à 11 ans). Le sexe ratio était de 1.11. L'âge moyen aux premiers symptômes était de 6.8 ans (2 ans – 12ans 6 mois). Le mode de découverte le plus fréquent était la baisse de l'acuité visuelle, suivi par la constatation d'un œil rouge et d'un œil douloureux. Vingt sept enfants avaient d'une atteinte bilatérale (71.05 %). L'uvéite était antérieure dans 52% des cas, intermédiaire dans 7.8%, postérieure dans 7.8 %. Une pan uvéite a été retrouvée dans 31.5 % des cas. L'uvéite était idiopathique dans 52% des cas, inflammatoire (21 %), infectieuse (10.5%), et auto-immune (VKH) dans 5.2 % des cas. Une origine locale a été retrouvée dans 1 cas. Un traitement local à base de corticoïdes et de mydriatique a été prescrit chez 26 patients. Le recours à une corticothérapie générale par voie orale a été noté chez 18 patients (47,36 %). Des bolus de méthylprednisolone ont été administrés chez 14 patients. Un traitement de fond était à base d'azathioprine chez 36 % des patients et de Méthotrexate chez 15.7% des cas. Un traitement spécifique a été indiqué chez 6 patients. Une rémission a été obtenue dans 71.05 % des cas avec un délai moyen de 106 jours. Le nombre moyen de poussées était de 1.81. L'acuité visuelle moyenne était de 4.8/10e au diagnostic. Une acuité visuelle satisfaisante dépassant les 6/10e a été retrouvée chez 21 % de nos patients au cours du suivi. Une évolution vers la cécité a été retrouvée chez 4 enfants.

CONCLUSION

Une reconnaissance précoce de la maladie et un traitement agressif sont essentiels pour réduire le taux de complications et améliorer le pronostic visuel. La collaboration entre les ophtalmologues et les rhumatologues pédiatres et le meilleur garant d'une prise en charge optimale

P57-Juvenile Dermatomyositis : about two cases

Rouag. H⁽¹⁾, Rebhi. M⁽¹⁾, Ben Rjeb. Y⁽¹⁾, Barakizou. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie.HMPIT

INTRODUCTION

Juvenile dermatomyositis (JDM) is a rare autoimmune disorder characterized by an inflammatory state affecting the muscles, the skin and associated with a vasculopathy.

OBJECTIFS

To review the clinical and biological diagnosis of JDM as well as its evolution under treatment based on the cases of two patients.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Retrospective and descriptive case studies

RÉSULTATS

Case 1: a three-and-a-half-year-old child was admitted for a skin rash and myalgia evolving for eight months. He presented with an erythematous rash of the face, Gottron's papules and proximal muscle deficiency. The electromyogram (EMG) revealed a diffuse myogenic process more pronounced on the proximal muscles without signs of myositic activity. Biology analysis did not reveal a biological inflammatory syndrome but rather increased muscle enzymes levels up to 4 times normal values. On the immune status report, there was no evidence of JDM-specific autoantibodies (ASM), but the presence of anti-SRP antibodies associated with myositis. The diagnosis of JDM was established in view of the association of typical cutaneous signs and 3 muscular signs (proximal deficit, elevation of muscle enzymes, myogenic tracing). The evaluation of the activity of the disease according to a standardized scale by the Childhood Myositis Assessment Scale (CMAS) was at 7/52. Treatment with corticosteroids and methotrexate was started. At the last check-up, his CMAS became at 41/52. Case 2: A 7-year-old boy was admitted for gait disorder associated to erythematous lesions. He presented with an erythema on the upper eyelids, the nose, the cheeks and the chin area, as well as Gottron papules. The gait was waddling, and the EMG revealed a myogenic tracing. An elevation of CPK and LDH to 1.5 times the normal values and a sedimentation rate at 40 minutes were noted. The anti-NXP2 antibodies specific to myositis were positive. The progression under treatment (corticoids plus methotrexate) was favorable with a CMAS score of 39/52 (CMAS was 11/52 when admitted).

CONCLUSION

The positive diagnosis of JDM in a child must be based on clinical and biological arguments. The immunological characterization of DMJ explains the lesions associated with certain myositis specific antibodies and predicts the disease's outcome.

P58-Dermatomyosite juvénile : Les manifestations extra-musculaires

Guedri. R ⁽¹⁾, Dghaies. C ⁽¹⁾, Houcem. H ⁽¹⁾, Dahmouni. M ⁽¹⁾,
Essaddam. L ⁽¹⁾, Fitouri. Z ⁽¹⁾, Ben Becher. S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie urgences et consultations (PUC)

INTRODUCTION

La dermatomyosite juvénile (DMJ) est une maladie inflammatoire rare de l'enfant. Cette pathologie touche principalement la peau et les muscles. Cependant, elle peut également affecter d'autres organes tels que les articulations, l'œsophage, les poumons et le cœur

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques et évolutives des manifestations extra musculaires chez les enfants suivis pour

une dermatomyosite juvénile

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une étude rétrospective portant sur dix patients ayant été suivis et traités au service de pédiatrie-urgences et consultation externe (PUC) pour une DMJ, colligés sur une période de 16 ans allant de 2006 à 2022

RÉSULTATS

Il s'agit de cinq filles et cinq garçons. L'âge moyen au moment du diagnostic était 7,15 ans [3,12]. Les signes d'appel étaient une atteinte cutanée à type d'éruption liliacée œdémateuse en périorbitaire dans tous les cas, associée à une éruption érythémateuse squameuse en regard de la face d'extension des articulations dans huit cas et des nodules de Gottron dans trois cas. Le diagnostic reposait dans tous les cas sur les critères de Bohan et Peter. Tous les patients ont bénéficié d'un testing musculaire, d'un dosage des enzymes musculaires, d'un bilan immunologique et d'un électromyogramme. Le recours à la biopsie musculaire était nécessaire dans seulement un cas. Huit parmi les dix enfants suivis pour une DMJ avaient présenté des manifestations extra musculaires. Deux enfants avaient présenté une atteinte extra musculaire touchant deux systèmes d'organe différents. La moitié de nos malades avaient présenté des manifestations articulaires dont trois malades avaient nécessité un traitement par méthotrexate. L'atteinte était poly articulaire dans deux cas. L'atteinte de la musculature viscérale, à type de dysphagie et de trouble de la déglutition, était notée dans deux cas. La manométrie œsophagienne avait objectivé une diminution de l'amplitude des contractions œsophagiennes. Les manifestations respiratoires étaient des pneumopathies récidivantes en rapport avec des pneumopathies d'inhalation dans un cas et une atteinte interstitielle avec un syndrome restrictif dans un cas. La calcinose était objectivée dans trois cas. Aucun de nos malades n'avait présenté une atteinte cardiaque. Le recul moyen était de 7,3 ans. Une raideur articulaire persistante était notée dans trois cas. la perte de l'autonomie avec un état grabataire était noté chez un seul malade.

CONCLUSION

Les manifestations cutanées au cours de la DMJ présentent une partie importante du processus pathologique nécessitant une surveillance et un traitement adéquat. D'autres atteintes extra musculaires sont particulièrement difficiles à traiter d'où l'intérêt de les rechercher et les traiter à un stade précoce.

P59-Maladie de Kawasaki révélée par un hydrocholécyste

Mkawer. O ⁽¹⁾, Khlayfia. Z ⁽¹⁾, Ouerda. H ⁽¹⁾, Ben Hfaiedh. J ⁽¹⁾,
Kanzari. J ⁽¹⁾, Marmech. E ⁽¹⁾, Selmi. I ⁽¹⁾, Halioui. S ⁽¹⁾, Azzabi. N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et de Néonatalogie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa

INTRODUCTION

La maladie de Kawasaki est une vascularite multi systémique aiguë d'étiologie inconnue, touchant les vaisseaux de moyen calibre avec une prédilection pour les artères coronaires. Dans les pays développés, cette maladie est la première cause de cardiopathie acquise de l'enfant. Certains enfants peuvent présenter des formes incomplètes ou atypiques de la maladie. Ces formes représentent un défi clinique avec un risque de retard diagnostic causant parfois des séquelles graves.

OBJECTIFS

Décrire les particularités cliniques d'une observation de maladie de Kawasaki révélée par hydrocholécyste avec cholestase

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective à propos d'un cas de maladie de Kawasaki suivi au service de pédiatrie hôpital Mongi Slim La Marsa durant l'année 2022.

RÉSULTATS

Patiente âgée de 5 ans sans antécédents particuliers qui s'est présentée aux urgences pour douleur abdominale localisée au niveau de l'hypocondre droit associée à des vomissements, urines foncées, fièvre prolongée évoluant depuis 7 jours avec éruption cutanée prurigineuse au niveau de tout le corps. A l'examen masse abdominale douloureuse de l'hypocondre droit associée à un ictère conjonctival, une chéilite et un érythème des extrémités. Une échographie abdominale a objectivé une importante distension de la vésicule biliaire (diamètre de 85 mm x 38 mm) sans image de calcul sans dilatation des voies biliaires intra ou extra-hépatiques. Le bilan biologique a montré une cholestase biologique, une cytolysé hépatique (2xN) avec syndrome inflammatoire biologique et élévation des D-dimères. Le diagnostic d'une maladie de Kawasaki dans sa forme incomplète a été retenu. Une échographie cardiaque a éliminé une atteinte coronarienne. Elle a reçu une dose unique de veinoglobulines intraveineuse de 2g/Kg. Elle a été également mise sous antiagrégants plaquettaires et Ursolvan avec une bonne évolution clinique et biologique.

CONCLUSION

L'hydrocholécyste représente une manifestation rare mais spécifique de la maladie de Kawasaki surtout lorsqu'elle est associée aux autres manifestations de la maladie. Étant donné l'importance d'un diagnostic rapide et précoce de la maladie de Kawasaki pour éviter les complications, tous les médecins, en particulier ceux de la première ligne, doivent connaître les tableaux cliniques aussi bien typiques qu'atypiques.

HÉMATOLOGIE, ONCOLOGIE, IMMUNOLOGIE

P60-Leucémie aigue de l'enfant: quand les articulations sont au premier plan

Baccouchi. S⁽¹⁾, Hamdi. R⁽¹⁾, Missaoui. N⁽¹⁾, Ben Rabeh.

R⁽¹⁾, Atitallah. S⁽¹⁾, Assidi. M⁽¹⁾, Yahiaoui. S⁽¹⁾, Bouyahia. O⁽¹⁾,

Mazigh Mrad. S⁽¹⁾, Boukthir. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile C, hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

La leucémie aigüe (LA) est le cancer le plus fréquent chez l'enfant entre 4 et 12 ans, représentant 41% des cancers dans cette population. Les manifestations ostéo-articulaires peuvent être révélatrices dans environ 14 % des cas et peuvent précéder les signes hématologiques. Nous rapportons un cas de LA révélée par une atteinte polyarticulaire évoluant par poussées.

OBJECTIFS

Rapporter une présentation atypique d'une leucémie aigüe

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Observation médicale d'une leucémie aigüe dévoilée par un tableau de polyarthralgies récurrentes avec fièvre.

RÉSULTATS

Il s'agissait d'un garçon âgé de 12 ans, hospitalisé pour une polyarthralgie fébrile touchant les grosses articulations, évoluant depuis un mois, par poussées de 4 jours. Entre les poussées, le patient était asymptomatique. L'atteinte articulaire était additive. L'interrogatoire avait trouvé la notion d'an-

gine précédant cet épisode de 15 jours. L'examen physique initial avait objectivé une fièvre à 39°, une impotence fonctionnelle du membre inférieur droit, une arthrite des chevilles et du genou droit, sans hépato splénomégalie ni adénopathies périphériques. La radiographie des articulations atteintes était normale. L'échographie du genou a montré une infiltration oedémateuse des tissus sous-cutanés avec un épanchement intra articulaire de faible abondance. Un complément par une scintigraphie osseuse n'avait pas montré d'hyperfixation. À la biologie, nous avons noté la présence d'un syndrome inflammatoire (VS à 95 mm ; protéine C réactive à 235 mg/L), l'absence de cytopénies à la numération formule sanguine et l'absence de blastes au frottis sanguin et l'absence de lyse tumorale. L'évolution spontanée était favorable avec disparition des douleurs et de la fièvre au bout de 5 jours d'hospitalisation. Une origine inflammatoire était suspectée devant l'évolution par poussées et la négativité de l'enquête infectieuse. Notre patient avait été ré-hospitalisé au bout de 4 jours de sa sortie pour récurrence de la même symptomatologie. L'état général était altéré, avec une splénomégalie à l'examen. A la numération formule sanguine, une hyperleucocytose à 20000/mm³ avec anémie à 9 g/dl et présence de 50 % de blastes au deuxième frottis sanguin. Un myélogramme a confirmé le diagnostic d'une leucémie aigüe lymphoblastique. L'enfant a été adressé à un service spécialisé pour complément de prise en charge.

CONCLUSION

Au cours des leucémies aiguës, les manifestations ostéo-articulaires cliniques peuvent précéder les signes hématologiques, ce qui peut retarder le diagnostic et la prise en charge. Ainsi, la persistance de douleurs de type inflammatoire doit faire envisager un contrôle du bilan sanguin notamment l'hémogramme afin de ne pas méconnaître le diagnostic de cette hémopathie.

P61-Thrombophlébite cérébrale post L-asparaginase chez l'enfant: à propos de 3 cas

Ben Azouz. C⁽¹⁾, Bouraoui. H⁽¹⁾, Slim. R⁽¹⁾, Ben Sayed. N⁽²⁾,

Fathallah. N⁽¹⁾, Ouni. B⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pharmacologie clinique Sousse

⁽²⁾ Hématologie clinique Farhat Hached Sousse

INTRODUCTION

La thrombophlébite cérébrale est une complication grave de la L-asparaginase dans le cadre du traitement d'une leucémie aigüe lymphoïde ; Les manifestations cliniques sont des céphalées intenses, altération de l'état de conscience, un déficit neurologique et des crises convulsives qui peuvent apparaître au cours ou après la fin du traitement par L-Asparaginase. L'imagerie cérébrale est indispensable au diagnostic.

OBJECTIFS

Nous insistons sur l'importance du diagnostic précoce de la thrombophlébite cérébrale post L-asparaginase au cours du traitement de la leucémie aigüe lymphoblastique (LAL).

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons 3 cas de thrombophlébites secondaires au traitement par L-asparaginase.

RÉSULTATS

Cas n1 : Une fille âgée de 10 ans qui a présenté une convulsion tonico-clonique avec révulsion des globes oculaires quelques jours après la première administration de L-asparaginase. L'IRM cérébrale a montré une thrombophlébite du sinus sagittal supérieur. Cas n2 : Un garçon âgé de 10 ans atteint

d'une LAL-T, a présenté une convulsion tonico-clonique avec un coma post critique de 12 heures après une première administration de L-asparaginase. L'IRM cérébrale a montré une thrombophlébite du sinus sagittal supérieur. Cas n3 : Un garçon de 8 ans, atteint de LAL B, a présenté des céphalées frontales un jour après l'administration de L-asparaginase. L'IRM cérébrale a montré une thrombophlébite du sinus latéral s'étendant à la veine jugulaire interne droite. Tous ces patients ont reçu une héparinothérapie à dose curative et l'évolution était marquée par la résolution de la thrombose pour tous les patients.

CONCLUSION

La L-asparaginase est une drogue indispensable dans le traitement de la leucémie aiguë lymphoïde mais n'est pas indemne d'effets indésirables pouvant mettre en jeu le pronostic vital. L'imagerie cérébrale est indisponible pour le diagnostic précoce ; La prise en charge doit être rapide et multidisciplinaire.

P62-Réaction d'hypersensibilité après administration de L-asparaginase chez l'enfant : utilité des tests cutanés pour confirmer le diagnostic

Ben Azouz . C⁽¹⁾, Bouraoui. H⁽¹⁾, Slim. R⁽¹⁾, Ben Sayed. N⁽²⁾, Fathallah. N⁽¹⁾, Ouni. B⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pharmacologie clinique Sousse

⁽²⁾ Hématologie clinique Farhat Hached Sousse

INTRODUCTION

La L-asparaginase (dérivée d'*Esherichia coli*) est un médicament important utilisé dans le traitement de la leucémie aiguë lymphoïde (LAL) chez l'enfant. Cependant, jusqu'à 30% des patients développent une réaction d'hypersensibilité

OBJECTIFS

Nous rapportons le cas d'un enfant ayant développé une réaction d'hypersensibilité après l'administration de L-asparaginase, confirmée par des tests cutanés (prick test(PT) ; intradermoréaction(IDR)).

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Un enfant de 04 ans sans antécédents connus d'atopie ou d'allergies médicamenteuses a été diagnostiqué avec une LAL type B. Le patient a été traité par chimiothérapie selon le protocole EORTC-AR. Après la troisième injection de L-asparaginase, le patient a présenté une réaction d'hypersensibilité se manifestant par une urticaire généralisée avec prurit sans idétresse respiratoire ou hémodynamique. Le patient a reçu des corticostéroïdes et des perfusions. Le patient s'est amélioré avec disparition des symptômes. Le patient a poursuivi son protocole de chimiothérapie sans incident et la L-asparaginase a été remplacée par la crisantaspase. Un PT avec L-asparaginase a été réalisé et a donné des résultats négatifs. Cependant, l'IDR avec L-asparaginase (dilution 1/100) était positive. Selon les informations actuellement disponibles, le diagnostic d'hypersensibilité à l'asparaginase était "probable".

RÉSULTATS

La L-asparaginase a une place de choix dans la prise en charge thérapeutique des leucémies aiguës lymphoïdes infantiles, en privant les cellules leucémiques de l'apport d'asparagine qu'elles ne savent pas synthétiser. Des réactions d'hypersensibilité peuvent être observées chez 30 % des patients. Le mécanisme de la réaction d'hypersensibilité est lié aux anticorps neutralisants anti-asparaginase qui peuvent se former avec ou sans manifestation allergique cliniquement associée. Le risque de développer une réaction allergique et d'une

neutralisation silencieuse peut être influencé par plusieurs facteurs, notamment la préparation de l'asparaginase, la voie d'administration, le calendrier d'administration, le protocole de traitement et l'utilisation simultanée d'autres agents chimiothérapeutiques, y compris les corticostéroïdes. La surveillance des anticorps spécifiques à la L-asparaginase pour confirmer le diagnostic d'hypersensibilité n'a pas été effectuée dans le cadre des soins cliniques de routine dans notre pays. Les tests cutanés (PT) et les tests intradermiques (IDR) pourraient être utiles pour confirmer l'hypersensibilité.

CONCLUSION

Les résultats positifs des tests cutanés (PT et IDR) pourraient être utilisés pour confirmer le diagnostic d'hypersensibilité à la L-asparaginase

P63- Une anémie de Biermer chez la mère révélée par une carence en vitamine B12 chez le nourrisson: étude clinique et prise en charge.

Bousslama. M⁽¹⁾, Assidi. M⁽¹⁾, Hadhri. H⁽¹⁾, Boukthir. S⁽¹⁾, Mrad. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile C hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

La maladie de Biermer méconnue de la femme allaitante peut engendrer une carence en vit B12 chez le nourrisson mettant en jeu le pronostic neurologique.

OBJECTIFS

Décrire l'aspect clinique et évolutif d'une anémie mégaloblastique par carence en vitamine B12 et proposer un protocole de prise en charge clair.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Notre observation est faite au service de médecine infantile C à l'hôpital d'enfants de Tunis.

RÉSULTATS

Nous rapportons l'observation rare d'un nourrisson de 11 mois sans antécédents pathologiques notables admis dans notre service pour la prise en charge d'une bicytopenie. L'examen à l'admission a montré un bon état général, un bon état d'hydratation, une pâleur cutanéomuqueuse, pas de splénomégalie, pas d'hépatomégalie, pas de purpura, pas d'hémorragie extériorisée, un bon état neurologique, éveillée, réactive, une fréquence cardiaque à 110 bpm, un TRC immédiat, le reste de l'examen est sans particularités. La conduite à tenir initiale était de la mettre sous oxygénothérapie 2L/min et de faire un bilan initial avec une NFS, réticulocytes, TCD, GS, une fonction rénale et un bilan hépatique. La numération formule sanguine a montré une anémie normochrome macrocytaire avec une Hb à 5 et une thrombopénie donc on a prévu une transfusion de CGR phénotypé faite sans incidents. Elle a présenté un pic fébrile durant l'hospitalisation et a été mise sous Tazocilline +Amiklin devant la neutropénie fébrile. Un frottis sanguin fait a montré une anisocytose, quelques schizocytes et lymphocytes activés. Un myélogramme pratiqué montrant une anémie mégaloblastique + rares érythroblastes matures à chromatine condensée. Un bilan étiologique fait le 04/06/2020 montrant un taux de vit B12 effondré (<50 pg/ml) chez le nourrisson et diminué chez la mère aussi (<92pg/ml). Un protocole de traitement a été institué : une injection en IM profonde de vitamine B12/jour (1000µ/4 ml) puis une ampoule/semaine pendant six mois avec une bonne évolution cli-

nique. Elle a été mise sortante le 09/06/2020 et elle a été revue à la consultation externe le 17/06/2020 avec un bon état général, une numération formule sanguine normale et FOGD faite chez la mère montrant une atrophie fundique confirmée à l'anatomopathologie.

CONCLUSION

Le retard du traitement peut conduire à des séquelles neurologiques irréversibles. C'est dire la nécessité de prévenir la carence en vit B12 chez la femme enceinte et les mères allaitantes ayant un régime végétarien ou une maladie de Biermer et l'importance de traiter la cause de la carence en vit B12 par l'institution d'un protocole bien établi.

P64-Anomalies rares de la membrane des globules rouges : elliptocytose et stomatocytose

Rekaya . S ⁽¹⁾, Saidi. M ⁽¹⁾, Ben Fraj. I ⁽¹⁾, Lamouchi. T ⁽¹⁾, Mellouli . F ⁽¹⁾, Ben Khaled. M ⁽¹⁾, Ouederni. M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Centre national de greffe de moelle osseuse de Tunis

INTRODUCTION

L'elliptocytose et la stomatocytose sont des maladies rares de la membrane des globules rouges, très hétérogènes cliniquement et génétiquement.

OBJECTIFS

Poser le diagnostic des membranopathies des globules rouges devant une anémie (en dehors d'une sphérocytose).

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons deux observations de deux enfants suivis pour anémie par anomalies de la membrane des globules rouges.

RÉSULTATS

Observation 1 : garçon de 15mois, nous a été adressé pour exploration d'une thrombocytose à 4089 103/mm³. Il est aux ATCD d'une thrombose veineuse profonde du membre inférieur droit à la période néonatale (bilan de thrombophilie était normal). L'interrogatoire trouve la notion d'une pâleur chronique sans stigmates d'hémolyse. A l'examen il avait une pâleur sans ictère sans syndrome tumoral. L'hémogramme a montré une anémie à 8.4g/dl hypochrome microcytaire arégénérative avec une thrombocytose à 3583 103/mm³ qui ont persisté après correction de la carence martiale. Le myélogramme et l'étude moléculaire (sur moelle) ont permis d'éliminer un syndrome myéloprolifératif. L'échographie abdominale a éliminé une asplénie. La relecture du frottis sanguin a objectivé de très nombreuses elliptocytes avec un taux de plaquettes normal. Le diagnostic d'une elliptocytose a été retenu, en faite les elliptocytes ayant une forme ovale étaient prises pour des plaquettes par l'automate. Observation 2 : garçon de 8 mois, issu des parents consanguins, adressé pour anémie normochrome normocytaire arégénérative ayant reçu 5 transfusions de CGR. Il avait une dysmorphie faciale (en faveur d'une expansion médullaire), une pâleur avec splénomégalie et des stigmates biologiques d'hémolyse. Le frottis sanguin a montré une anisocytose et une poïkilocytose. Le dosage de G6PD et de PK ainsi que l'électrophorèse de l'Hb étaient normaux. L'étude de membrane de GR a permis de retenir le diagnostic de stomatocytose. Le patient a été mis sous programme transfusionnel régulier.

CONCLUSION

La stomatocytose et l'elliptocytose sont rares, de phénotype clinique variable, le frottis sanguin est d'intérêt majeur.

P65-Les complications osseuses des syndromes

drépanocytaires majeurs

Bouslama. M ⁽¹⁾, Mezghani. F ⁽¹⁾, Ben Ahmed. S ⁽¹⁾, Jbebli. E ⁽¹⁾, Rhayem. S ⁽¹⁾, Hadded. S ⁽¹⁾, Fdhila. F ⁽¹⁾, Khemiri. M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

La drépanocytose est une maladie qui peut causer de nombreuses complications; elle touche tous les organes du corps. Cependant, c'est une maladie qui s'exprime de manière variable, en fonction des individus et toutes les complications recensées ne se manifestent pas chez toutes les personnes touchées par la drépanocytose

OBJECTIFS

Etudier les complications osseuses des syndromes drépanocytaires majeurs.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective sur une période de deux ans menée au service de médecine infantile A de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis.

RÉSULTATS

Nous avons suivi sur une période de deux ans 17 malades porteurs de syndromes drépanocytaires majeurs dont deux cas de drépano-thalassémie. Le sexe ratio était de 0.88. L'âge moyen était de dix ans [4 ans, 18 ans]. Le nombre moyen d'hospitalisations était de 1,5 (26 hospitalisations). Le motif d'hospitalisation le plus fréquent était une crise vaso-occlusive (CVO) dans 8 cas : CVO rachidiennes (4 cas), CVO abdominales (3 cas) et CVO thoracique (1 cas). Deux malades ont été admis pour des CVO récurrentes au même site et quatre malades consultaient pour des CVO multiples aux sites différents. Le traitement reposait sur l'hyperhydratation et l'analgésie dans tous les cas. L'antibiothérapie était prescrite dans huit cas. La durée moyenne de séjour était de 4,7 jours. Trois malades ont nécessité un programme d'échange transfusionnel.

CONCLUSION

La CVO reste l'un des motifs les plus fréquents d'hospitalisation des malades drépanocytaires majeurs. Une meilleure sensibilisation des parents concernant les mesures préventives s'impose afin d'éviter ces complications.

P66-Syndrome de Muckle Wells : à propos d'un cas sporadique à début néonatal

Rekaya. S ⁽¹⁾, Saidi. M ⁽¹⁾, Ben Fraj. I ⁽¹⁾, Lamouchi. T ⁽¹⁾, Mellouli. F ⁽¹⁾, Ben Khaled. M ⁽¹⁾, Ouederni. M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Centre national de greffe de moelle osseuse de Tunis

INTRODUCTION

Le syndrome de Muckle-Wells (MWS) est une maladie auto-inflammatoire rare, classée comme forme intermédiaire du syndrome périodique associé à la cryopyrine (CAPS). La transmission est autosomique dominante à expression variable intra et interfamiliale.

OBJECTIFS

Rappeler, à travers une observation, les caractéristiques clinico-biologiques du syndrome de Muckle-Wells (SMW) et présenter les particularités de notre patient.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un syndrome de Muckle Wells à début néonatal

RÉSULTATS

Garçon issu des parents non consanguins, sans antécédents familiaux particuliers, qui présentait dès J1 de vie des épisodes fébriles associés à une éruption pseudo-urticarienne généralisée survenant quotidiennement au début puis devenues plus espacées à partir de l'âge de 4 ans. Les symptômes apparaissaient pendant environ deux jours, suivis de périodes plus longues asymptomatiques. Il s'y associait un syndrome inflammatoire biologique. À partir de l'âge de 7 ans, survenue d'épisodes récurrents d'arthrites inflammatoires non destructrices au niveau des grosses articulations. A l'âge de 8 ans, il avait développé une uvéite antérieure bilatérale avec œdème papillaire stade 2 et une surdité de perception symétrique rapidement progressive. L'IRM cérébrale était sans anomalies. L'étude génétique a identifié une variation faux sens au niveau de l'exon 3 du gène NLRP3 à l'état hétérozygote chez le patient. L'étude de la ségrégation familiale a montré qu'il s'agissait d'un variant de novo (ce variant n'est pas retrouvé chez chacun des parents). Un traitement par anti-interleukine 1 a été démarré dès l'âge de 8ans avec une bonne évolution.

CONCLUSION

Le SMW est une maladie génétique rare faisant partie des CAPS, le pronostic est dominé par l'atteinte neurosensorielle et l'amylose de type AA.

P67-Le ganglioneurome surrenalien, un incidentalome rare revele par un polytraumatisme : a propos d'un cas

Aissa Najjar. MY ⁽¹⁾, Garbaa. A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie et néonatalogie de Nabeul

INTRODUCTION

Les ganglioneuromes sont des tumeurs nerveuses, bénignes et rares. Les deux localisations les plus fréquentes sont le rétropéritoine et le médiastin postérieur. La localisation surrenalienne est plus rare, souvent découverte fortuitement à l'imagerie abdominale.

OBJECTIFS

Rapporter un cas d'incidentalome surrenalien à type de ganglioneuroblastome découvert de façon fortuite dans le cadre d'exploration d'un polytraumatisme

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Un enfant âgé de 13 ans, sans antécédents pathologiques, a été hospitalisé au service de réanimation chirurgicale suite à un accident de la voie publique occasionnant un polytraumatisme avec des atteintes : thoracique, abdominale, pelvienne et périphérique. La TDM du corps entier a objectivé une masse surrenalienne droite bien limitée, mesurant 40*30mm, de rehaussement hétérogène, sans infiltration de la graisse de voisinage associée à un épanchement péritonéal péri-splénique et pelvien de faible abondance. Il a reçu un traitement non opératoire avec une bonne évolution clinique. A la TDM TAP de contrôle faite après 43 jours chez un patient asymptomatique, on a noté la stabilité de la masse tissulaire surrenalienne droite, siège de fines calcifications. Un complément par IRM abdominale a été effectué concluant à une masse surrenalienne droite mesurant 42mm de grand diamètre (stable) d'aspect morphologique non spécifique. Devant cet aspect radiologique, le diagnostic de

neuroblastome a été suspecté en premier lieu. Le dosage de dérivés méthoxylés n'était pas fait car défaut de réactif. Par ailleurs, le patient est resté asymptomatique avec un examen physique strictement normal et sans atteinte hématologique à la biologie.

RÉSULTATS

Ainsi, la décision était d'opérer le patient avec une résection complète confirmée par l'étude histologique Un aspect compatible avec un ganglioneuroblastome nodulaire dans sa variante classique était retenu à l'étude anatomopathologique. Les suites opératoires étaient simples. Un complément par scintigraphie osseuse à la MIBG avec dosage du N-Myc est demandé.

CONCLUSION

Les incidentalomes surrenaliens sont rares chez l'enfant mais peuvent être parfois grevés de morbidité et/ou mortalité d'où la nécessité d'une démarche diagnostique et thérapeutique bien codifiée afin d'éliminer en premier lieu les causes tumorales notamment malignes avec le neuroblastome en tête de liste.

P68-Syndrome de Pearson révélé par une anémie macrocytaire à propos d'un cas

Hassine. F ⁽¹⁾, Assidi. M ⁽¹⁾, Missaoui. N ⁽¹⁾, Attitallah. S ⁽¹⁾,

Ben Rebah. R ⁽¹⁾, Yahyaoui. S ⁽¹⁾, Boukthir. S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ 2eme étage hôpital d'enfant médecine infantile C

INTRODUCTION

Le syndrome de Pearson est une cytopathie mitochondriale d'hérédité maternelle, caractérisé par une anémie sidéroblastique, réfractaire et arégénérative avec vacuolisation des précurseurs médullaires associée à une insuffisance pancréatique exocrine. Cette maladie est peu connue ce qui explique la rareté de son diagnostic précoce et le retard de sa prise en charge.

OBJECTIFS

Nous rapportons l'observation d'un nourrisson âgé de 2 mois présentant un syndrome de Pearson révélé par une anémie macrocytaire arégénérative hospitalisé au service de médecine infantile C.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

L'enfant est issu d'un mariage non consanguin et d'une grossesse menée à terme sans incidents avec une bonne adaptation à la vie extrautérine. Les parents consultent à 2 mois pour hypotrophie et diarrhée chronique. L'examen à l'admission a objectivé une paleur cutanéomuqueuse, un poids à -3DS, un score de déshydratation à 6 et le reste de l'examen était sans particularités. A la biologie on a noté une anémie macrocytaire arégénérative associée à une leucopénie et une acidose métabolique sévère avec hyperlactatémie, une insuffisance rénale avec hypernatrémie et hyperammoniémie. La stéatorrhée est revenue à 5g/j et le test à la sueur était négatif. Le Myélogramme a montré une moelle assez riche avec une prédominance d'érythroblastes, les vacuoles au niveau des précurseurs médullaires non vues. L'étude génétique était non faite.

RÉSULTATS

Le syndrome de Pearson a été retenu et l'évolution était marquée par l'apparition d'infections multiples avec persistance d'une acidose lactique chronique et de la diarrhée. La prise en charge était purement symptomatique

la prise en charge est symptomatique par le traitement des épisodes infectieux, et des accidents métaboliques, et par un support transfusionnel, associé à un apport d'extrait pancréatiques. Le nourrisson est décédé à l'âge de 3 mois.

CONCLUSION

Ce syndrome, rarement diagnostiqué en période néonatale, doit être évoqué devant une anémie macrocytaire aré-générative qui doit conduire à la réalisation rapide d'un myélogramme puis d'une analyse génétique à partir d'un prélèvement sanguin afin d'étayer le diagnostic et entamer la prise en adéquade. L'évolution est le plus souvent fatale avant l'âge de trois ans du fait des risques septiques, des crises métaboliques avec acidose lactique ou encore de l'insuffisance hépatocellulaire.

P69-Un lupus néonatal révélant un lupus maternel: A propos d'un cas

Dekhil. A⁽¹⁾, Jammeli. N⁽¹⁾, Werdani. A⁽¹⁾, Chergui. S⁽¹⁾, Lazreg. I⁽¹⁾, Rassas. A⁽¹⁾, Mahjoub. B⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie mahdia

INTRODUCTION

Le lupus néonatal est un syndrome rare qui se manifeste par une atteinte cutanée, hématologique, hépatique ou cardiaque. Il est dû à un passage trans-placentaire passif d'auto-anticorps d'origine maternelle. Les complications hématologiques se voit dans 10 à 35 % des cas de lupus néonatal.

OBJECTIFS

Illustrer un cas de lupus neonatal

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une observation de lupus néonatal survenant chez un nourrisson de mère totalement asymptomatique.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson de 2 mois de sexe féminin, issue d'un mariage non consanguin, née à terme, par voie basse après une grossesse normalement déroulée, marquée par une thrombopénie gestationnelle transitoire, avec une période néonatale passée sans incidents. Il a été référé au service de pédiatrie pour découverte fortuite d'une thrombopénie à 40000/mm³ associée à une anémie dans le cadre d'un bilan pré opératoire d'une hernie inguinale. A l'examen, le nourrisson avait des mélénas, une pâleur cutanéomuqueuse, tachycarde, polypnéique et elle avait une hépato-splénomégalie, sans ictère, sans signes cutanés et sans syndrome hémorragique ou syndrome infectieux. Le fond d'œil a éliminé une hémorragie intra rétinienne. A la biologie, elle avait une anémie normochrome normocytaire régénérative à 6 g/dl avec un test de Coombs direct négatif associée à une thrombopénie à 23 000/mm³ avec un bilan d'hémostase, un bilan hépatique et une fonction rénale correctes. Devant la thrombopénie sévère associée à une anémie hémolytique, le nourrisson a reçu, en urgence, une transfusion d'immunoglobulines polyvalentes à la dose de 2g/kg sur 2 jours et une transfusion sanguine de culot globulaire. L'évolution était favorable avec normalisation des taux de plaquettes à H48 de la transfusion. Le bilan étiologique a inclus des sérologies virales, CMV, EBV, HSV, Mycoplasme, Parvovirus B19 et HIV négatives, ainsi qu'un bilan immunologique chez la mère et l'enfant devant la suspicion de transfert

maternel d'auto-anticorps par voie placentaire. La mère avait un profil d'auto-anticorps positifs avec des anticorps antinucléaires (AAN) positifs à un taux de 1/800 de type mouchetés et des anti-PCNA positifs. Nous avons détecté des AAN positifs à 1/200, des anti SSA et anti-nucléosome positifs à 1/20 chez le nourrisson. Le diagnostic d'un lupus néonatal a été retenu. L'ECG et l'échographie cardiaque étaient normales. L'évolution ultérieure était favorable. La maman était suivie par les internistes.

CONCLUSION

Le lupus néonatal est une pathologie immunologique et rare mais grave du nourrisson. Elle est acquise suite à un transfert d'auto-anticorps d'une mère lupique. Cependant, elle est transitoire et indique un traitement précoce par les immunoglobulines intraveineuses afin protéger le nourrisson contre le BAV congénital irréversible.

P70-Granulome éosinophile à localisation crânienne : à propos d'un cas pédiatrique

Chergui. S⁽¹⁾, Jammeli. N⁽¹⁾, Werdani. A⁽¹⁾, Dekhil. A⁽¹⁾, Lazreg. I⁽¹⁾, Rassas. A⁽¹⁾, Mahjoub. B⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie mahdia

INTRODUCTION

Le granulome éosinophile est la manifestation la plus fréquente de l'histiocytose langerhansienne. Il est souvent décrit chez l'enfant avec une incidence chez l'enfant est de l'ordre de 1cas par 20000 par an.

OBJECTIFS

Rapporter un cas rare de granulome éosinophile de localisation osseuse

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons l'observation d'une histiocytose langerhansienne de localisation intracrânienne

RÉSULTATS

Il s'agit d'une fille âgée de 9 ans sans antécédents pathologiques notables, qui a été hospitalisée pour tumeur indolore, progressivement expansive de la voûte crânienne apparue depuis 1 mois. L'examen clinique de la patiente a montré une tuméfaction, rénitente, médiane au niveau du cuir chevelu de 4 cm de diamètre et sensible à la palpation. Une radiographie du crâne et un scanner cérébral ont montré une lésion kystique de la voûte crânienne avec une perte de substance osseuse associée à une masse à double extension endocrânienne extradurale et épicroânienne sous cutanée non invasive et sans effet de masse. L'IRM cérébrale a objectivé le même processus mesurant 7cm de largeur médio latérale, 33 mm de longueur antéropostérieure et 20mm d'épaisseur de avec des rapports étroits avec le sinus longitudinal supérieur sans atteinte hypothalamo-hypophysaire. Elle entraîne une rupture des corticales osseuses avec soulèvement de cuir chevelu. La biopsie chirurgicale de la lésion et son analyse anatomopathologique, ainsi que le bilan d'extension viscéral complet revenant négatif ont permis de retenir le diagnostic d'une histiocytose langerhansienne sous la forme d'un granulome éosinophile. La patiente a bénéficié de 6 cures de vinblastine en association avec la corticothérapie dans le centre de greffe de moelle osseuse, avec une régression du volume de la masse.

CONCLUSION

L'histiocytose langerhansienne est une pathologie rare

hétérogène dans sa présentation clinique, de pronostic imprévisible qui dépend essentiellement du nombre, topographie des sites affectés et de l'âge du patient. Le granulome éosinophile est l'une de ses formes bénignes avec possibilité de régression spontanée.

P71-Syndrome inflammatoire multi systémique post Covid associé à un syndrome d'activation macrophagique secondaire

Elleuch. B ⁽¹⁾, Aloulou. H ⁽¹⁾, Hadrich. Z ⁽¹⁾, Ammar. M ⁽¹⁾, Maaloul. I ⁽¹⁾, Chabchoub. I ⁽¹⁾, Kammoun. T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie CHU Hédi Chaker Sfax

INTRODUCTION

Le syndrome inflammatoire multi systémique post Covid (MIS-C) est une affection émergente qui se caractérise par un dérèglement immunitaire avec une atteinte multi systémique. Le tableau clinico-biologique de ce syndrome a des caractéristiques communes avec la maladie de Kawasaki, le syndrome de choc toxique et le syndrome d'activation macrophagique (SAM).

OBJECTIFS

Poser le diagnostic d'un MIS-C associé à un SAM secondaire.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons l'observation d'un enfant présentant un MIS-C associé à un SAM secondaire.

RÉSULTATS

Il s'agit d'une fille âgée de 9 ans aux antécédents d'un contage viral familial datant depuis 1 mois, qui était admise pour une fièvre prolongée depuis 7 jours associée à une symptomatologie digestive : une douleur abdominale et des vomissements. A l'examen physique, la patiente avait une polypnée et une tachycardie, une sensibilité abdominale diffuse et des adénopathies cervicales. La biologie a montré un syndrome inflammatoire biologique (CRP :30mg/l, VS :37mmHg), une pancytopenie (polynucléaires neutrophiles :680, hémoglobine : 9g/dl, plaquettes : 98000), une cytolyse hépatique 10 fois la normale, une hyponatrémie à 125 mmol/l, des LDH élevé à 1358 u/l, une ferritinémie augmentée à 2849 ng/ml, des triglycérides élevés à 3 mmol/l, des D-Dimères positives à 4911 ng/ml, une sérologie covid19 positive à IgM et IgG avec une enquête infectieuse négative. L'échographie abdominale a objectivé une hépato-splénomégalie et l'échographie cardiaque était normale. Le myélogramme a montré la présence de nombreuses images d'hémo-phagocytose. La patiente a été mise sous perfusion de veinoglobulines 2g/kg avec une corticothérapie et un antiagrégant plaquettaire. L'évolution a été marquée par l'amélioration clinique et biologique.

CONCLUSION

Le MIS-C et le SAM ont la même physiopathologie qui correspond à une activation inappropriée du système immunitaire touchant plusieurs organes. Les manifestations cliniques, radiologiques et biologiques sont intriquées malgré que les critères diagnostiques soient différents. Donc, s'agit-il d'une association ou d'une complication comme dans le cas de la maladie de Kawasaki ?

P72-Implication de KCNN4 dans la stomatocytose familiale avec hématies déshydratées: une

étiologie rare d'anémie hémolytique

Abd Mouleh. A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service des maladies congénitales et héréditaires, Hopital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie

INTRODUCTION

La stomatocytose familiale avec hématies déshydratées (DHS) est une maladie héréditaire rare de transmission autosomique dominante. Elle est due principalement à des variants du gène PIEZO1 ou plus rarement à des variants du gène KCNN4. La présentation clinique est variable, allant des formes graves à début anténatal à des formes asymptomatiques. Elle est caractérisée par une anémie hémolytique associée à une élévation de la concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine et à une augmentation de la fragilité osmotique des globules rouges.

OBJECTIFS

Cette présentation a pour objectif de décrire le cas d'un nourrisson présentant un ictère néonatal révélant une DHS

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons réalisé un séquençage de l'exome entier (WES) chez un nourrisson qui nous a été adressé pour ictère néonatal.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 1 mois et 10 jours, suivi pour un ictère cholestatique à début néonatal. Au bilan biologique, on a retrouvé une anémie normochrome normocytaire avec élévation de la bilirubine conjuguée. Devant ce tableau, un WES a été réalisé, mettant en évidence un variant faux-sens du gène KCNN4 (NM_002250.3) c.1025G>A (p.Arg342His) à l'état hétérozygote. Ce variant a été rapporté une fois dans la base de données gnomAD. Il touche le domaine catalytique de la protéine et il a été considéré comme probablement pathogène (PM2, PM1, PP2, PP3) selon les critères de The American College of Medical Genetics and Genomics. L'étude de la ségrégation familiale a montré la présence du variant à l'état hétérozygote chez le père. Ce dernier est cliniquement et biologiquement normal montrant l'expressivité variable de cette pathologie.

CONCLUSION

La DHS reste une maladie rare probablement sous diagnostiquée devant la présence de formes pauci-symptomatiques. Le séquençage de nouvelle génération a permis de diagnostiquer une étiologie rare d'anémie hémolytique et d'offrir un conseil génétique adéquat à la famille.

P73-Ethmoidite aigue révélant un rétinoblastome : à propos d'un cas

Hedhili. A ⁽¹⁾, Mzoughi. O ⁽¹⁾, Ben Othmen. O ⁽¹⁾, Marzouk .A ⁽¹⁾, Ben Hassine. S ⁽¹⁾, Thabti. R ⁽¹⁾, Friha. F ⁽¹⁾, Bouaziz. A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Hôpital régional de Ben Arous

INTRODUCTION

Le rétinoblastome est la tumeur maligne intraoculaire la plus fréquente de l'enfant. Son incidence est de 1/ 15 000 naissances. Ces tumeurs pédiatriques sont en pleine émergence du fait des possibilités diagnostiques mieux élaborées.

OBJECTIFS

A la lumière d'une observation rétinoblastome découvert par une ethmoidite aigue, les auteurs rappellent les caractéristiques cliniques et radiologiques de ce cancer pédiatrique

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 1 an et 5 mois admise au service de pédiatrie et néonatalogie de l'hôpital régional de Ben AROUS pour œdème palpébral unilatéral.

RÉSULTATS

Il s'agit du nourrisson MJ âgée de 17 mois issue d'un mariage non consanguin admise pour œdème palpébrale inflammatoire unilatérale droit et comblement de l'angle interne de l'œil avec fièvre aigue. Dans ses antécédents, elle est suivie en ophtalmologie depuis l'âge de 4 mois pour strabisme convergent de l'œil droit avec leucocorie. Le diagnostic d'une ethmoidite aigue a été suspectée. un scanner du massif facial a été réalisé pour évaluer le stade de sévérité révélant une cellulite orbitaire pré septale droite non compliquée avec un processus expansif intraoculaire droit partiellement calcifié responsable d'une luxation du cristallin. L'examen ophtalmologique sous anesthésie générale a montré une hypertonie oculaire, un hyphéma total et une séclusion pupillaire en faveur d'un rétinoblastome confirmé par l'IRM. Elle a reçu dix jours d'antibiothérapie puis adressée en ophtalmologie pour complément de prise en charge.

CONCLUSION

Le diagnostic du rétinoblastome demeure tardif dans les pays en voie de développement. Tout signe clinique doit inciter à pratiquer un examen ophtalmologique spécialisé. L'organisation d'une prise en charge axée sur le dépistage précoce de la maladie et un traitement adapté permettrait la réduction de ses complications et l'amélioration de son pronostic vital dans les pays à faibles revenus.

P74-Anémie hémolytique par déficit en G6PD :

Etude 21 observations

Elleuch. B⁽¹⁾, Maaloul. I⁽¹⁾, Hadrich. Z⁽¹⁾, Ammar. M⁽¹⁾, Chabchoub. I⁽¹⁾, Aloulou. H⁽¹⁾, Kammoun. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie CHU Hédi Chaker Sfax

INTRODUCTION

Le déficit en Glucose-6-Phosphate Déshydrogénase (G6PD) est une affection génétique, le plus souvent lié à l'X, répondue dans le monde. Le tableau clinique typique correspond à un accès d'hémolyse intravasculaire avec hémoglobinurie après la prise d'un agent oxydant.

OBJECTIFS

Etudier le profil épidémiologique, clinique, biologique et thérapeutique des enfants ayant une anémie hémolytique par déficit en G6PD.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive portant sur les cas d'anémie hémolytiques par déficit en G6PD admis dans le service de pédiatrie générale au CHU Hédi Chaker de Sfax sur une période de 8 ans (2014-2021). Le diagnostic positif était basé sur un taux de G6PD érythrocytaire diminué.

RÉSULTATS

Nous avons colligés 21 cas avec prédominance masculine :

sex-ratio = 9,5. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 3,7 ans [40 jours-11ans]. Une consanguinité a été notée dans 52,4% des cas. Un antécédent d'ictère néonatal était présent dans 19% des cas. Des antécédents familiaux de déficit en G6PD étaient rapportés dans un cas. Le mode de découverte était une crise d'hémolyse intravasculaire dans tous les cas. L'ingestion de fèves était le principal facteur déclenchant (18 cas). Les signes cliniques les plus fréquents étaient une pâleur (20 cas), un ictère (19 cas), des urines foncées (17 cas), une asthénie (11 cas), des douleurs abdominales (10 cas) et des vomissements (9 cas). L'anémie était mal tolérée pour 12 enfants. Le taux d'hémoglobine moyen à l'admission était de 5,7 g/dl [3,8-8,7]. Le diagnostic a été retenu, dans tous les cas, par un dosage enzymatique bas de la G6PD érythrocytaire à distance de l'épisode aigu. Tous les enfants inclus ont reçu une transfusion de culots globulaires. L'enquête familiale a été faite dans 28,6% des cas confirmant 8 cas de déficit en G6PD. Une récurrence de l'hémolyse a été notée chez un patient. Le recul moyen était de 15 mois.

CONCLUSION

Le diagnostic de déficit en G6PD est posé sur le dosage abaissé de l'activité enzymatique. Le recours à la génétique moléculaire est rarement nécessaire. La prise en charge des sujets déficitaires est avant tout préventive, les principales mesures étant l'éviction des fèves et des médicaments oxydants.

P75-Syndrome de Maffucci : Dégénérescence vers un lymphome lymphoblastique : A propos d'un cas

Boudabous. H⁽¹⁾, Merhben. I⁽¹⁾, Ben Wannes. S⁽¹⁾, Zribi. M⁽¹⁾, Khatrouch. S⁽¹⁾, Bouchoucha. S⁽²⁾, Chelly. I⁽³⁾, Haouet. S⁽³⁾, Ben Chehida. A⁽¹⁾, Abdelmoula. MS⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et de maladies métaboliques héréditaires, CHU La Rabta

⁽²⁾ Service d'orthopédie infantile, Hôpital d'enfants Béchir Hamza, Tunis

⁽³⁾ Laboratoire d'anatomopathologie, CHU La Rabta, Tunis

INTRODUCTION

Le syndrome de Maffucci est une dysplasie mésodermique rare (uniquement 250 cas ont été rapportés) non héréditaire caractérisée par l'association d'une enchondromatose multiple et d'une hémangiomatose. L'association à des tumeurs bénignes ou malignes et la dégénérescence vers un chondrosarcome ou un lymphome lymphoblastique sont assez fréquentes.

OBJECTIFS

Illustrer les difficultés diagnostique et thérapeutique du syndrome de Maffucci compliqué d'une dégénérescence vers un lymphome lymphoblastique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons l'observation d'un syndrome de Maffucci colligée au service de Pédiatrie et de maladies métaboliques héréditaires de l'hôpital La Rabta

RÉSULTATS

Il s'agit d'une fille âgée de 3 ans et 10 mois dont le diagnostic de syndrome de Maffucci a été retenu à l'âge de 3 ans et demi devant l'association d'hémangiomes plans

cutanés multiple et de fractures pathologiques au niveau de l'avant-bras et de l'extrémité inférieure du fémur droit avec présence de multiples lésions ostéolytiques métaphysaire et épiphysaire diffuses aux radiographies du squelette. Un scanner du corps entier a montré une enchondromatose multiple n'épargnant aucun segment osseux en rapport avec la maladie réalisant des lacunes à l'emporte-pièce. Certaines lésions des extrémités réalisent un scalloping endosté avec une lyse corticale de certaines lésions diaphysaire fémorale. L'évolution était marquée par l'apparition d'une hypercalcémie maligne atteignant 5,22mmol/l. elle a reçu un traitement symptomatique à base de biphosphonates, hyperhydratation, diurétiques et calcitonine sans amélioration avec une calcémie qui stagne aux alentours de 3,5mmol/l. Elle a bénéficié d'une séance d'hémodialyse sans nette efficacité au bout de 12 heures. Elle développée au cours de son hospitalisation une pancytopenie persistante, avec un frottis sanguin normal et un myélogramme montrant une pauvre cellularité avec des précurseurs extrêmement rares. La biopsie osseuse avec immunohistochimie a montré des cellules malignes en faveur d'un lymphome lymphoblastique.

CONCLUSION

Le syndrome de Maffucci est une entité très rare rendant le diagnostic difficile. Il nécessite une surveillance de près en raison du risque de dégénérescence. Sa prise en charge constitue un défi diagnostique et thérapeutique en raison des différentes complications.

P76-Hémangiome ulcéré du nourrisson : faut-il toujours traiter par bêta -bloquant ?

Jerbi. B ⁽¹⁾, Marzouk. A ⁽¹⁾, Mzoughi. O ⁽¹⁾, Thebti. R ⁽¹⁾, Ben Hassine. S ⁽¹⁾, Jelassi. O ⁽¹⁾, Friha. F ⁽¹⁾, Bouaziz. A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et néonatalogie Ben Arous

INTRODUCTION

L'hémangiome infantile est la plus fréquente des tumeurs bénignes de l'enfant avec une prévalence de 5%. L'ulcération en est la complication la plus fréquente dont le traitement par bêtabloquant est remis en question ces dernières années.

OBJECTIFS

Décrire l'évolution de l'hémangiome ulcéré du nourrisson en fonction du traitement utilisé et discuter l'apport du traitement local seul en se référant aux dernières études.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude prospective de deux cas cliniques. Deux types traitement ont été considéré : propranolol et soins locaux (sérum physiologique et pommade à base d'hyaluronate de sodium).

RÉSULTATS

OBSERVATION1 : Nourrisson âgé de 71 jours, née à 29SA +2j par césarienne pour utérus bicatriciel d'une grossesse gémellaire compliquée de diabète gestationnel et d'hypertension artérielle gravidique. Elle présente un hémangiome cutané axillaire droit de 12 cm compliqué d'une ulcération. L'exploration radiologique n'a pas montré d'autres localisations. Le nourrisson a été traité par Bêtabloquant (propranolol) 1mg/kg/j associé à des soins locaux après 4 jours du début du traitement. L'introduction était faite en milieu hospitalier. L'évolution a été marquée par la nécessité d'augmenter la dose de bêta blo-

quant à 2mg/kg/j pour pouvoir obtenir une amélioration des signes locaux. OBSERVATION2 : Nourrisson de sexe féminin âgé de six mois, née à terme par césarienne, suivi pour des hémangiomes cutanés : flanc gauche 2x2cm, avant-bras droit 2x3cm, grande lèvre droite 3x2cm ; sans autre localisation associée. Elle a présenté une ulcération de l'hémangiome de la grande lèvre droite. Elle a bénéficié de soins locaux uniquement. Le contrôle après une semaine a montré une évolution favorable avec disparition de l'ulcération et du saignement. Revue de littérature : La prescription de propranolol généralement bien tolérée peut entraîner des effets secondaires graves. Le traitement par bêtabloquant, longtemps considéré comme le traitement ultime de l'hémangiome ulcéré est remis récemment en question. Price et al. n'ont pas montré une différence significative entre les stéroïdes et les bêtabloquants(1). Wang et al. ont conclu qu'aucune des différentes thérapies utilisées ne semble offrir des avantages significatifs par rapport aux autres(2). Fernandez et al. ont montré que le temps de cicatrisation était le plus court pour le traitement topique uniquement (barrière ± pansement ± antibiotique topique)(3).

CONCLUSION

Le traitement local peut à lui seul suffire pour traiter un hémangiome ulcéré. Une étude plus large serait indiquée pour mieux analyser l'apport du traitement local par rapport au traitement systémique.

P77-Bicytopenie induite par la Carbamazépine :

El Gazzane. s ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie-Hôpital militaire de Rabat-Maroc

INTRODUCTION

Le Tégrétol* (Carbamazépine) appartient à la famille des anticonvulsivants non barbituriques. Il possède également des propriétés sédatives et agit comme thymorégulateur. Il est indiqué dans les épilepsies partielles avec ou sans généralisation secondaire, crise épileptique tonico-clonique, prévention de rechute de trouble bipolaire, état d'excitation maniaque ou hypomaniaque, névralgie du trijumeau et du glossopharyngien et la douleur neuropathique.

OBJECTIFS

Est de mettre la lumière sur l'hémato toxicité de la carbamazépine, largement utilisée comme un antiépileptique chez les enfants.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Observation

RÉSULTATS

Enfant de 12 ans suivie pour une épilepsie rolandique bénigne mise sous tégrétol (20mg/kg/jr) admise au sein de notre formation pour prise en charge d'une ménorragie abondante depuis 3 semaines et chez qui l'examen clinique trouve une pâleur cutanéomuqueuse sans syndrome infectieux ni tumoral. NFS : Bicytopenie : Anémie normochrome normocytaire arégénérative à 6,7 g/dl avec une leuconéutropénie, GB : 3000/mm³, PNN : 1050/mm³. Plq : 270000/mm³ Ferritine à 3 et le fer sérique à 9 Médullogramme : normal Bilan d'hémostase : normal Examen gynécologique : sans particularités La décision était un arrêt progressif du tégrétol avec démarrage d'un autre antiépileptique. L'évolution était bonne avec disparition des ménorragies et normalisation de l'hémogramme 10 jours après l'arrêt.

CONCLUSION

La toxicité hématologique du Carbamazépine est rare : agranulocytose, pseudolymphome, aplasie médullaire, hypereosinophilie, leucopénie, thrombocytopénie, polyadénopathie, pancytopénie, anémie... Par conséquent, la carbamazépine ne doit être utilisée que sous surveillance médicale stricte.

P78-L'Ostéome ostéoïde de l'enfant : à propos d'un cas

Bouden. M ⁽¹⁾, Majdoub. F ⁽¹⁾, Nour. S ⁽¹⁾, Bouslama. S ⁽¹⁾, Guedouar. F ⁽¹⁾, Mabrouk. S ⁽¹⁾, Tffifha. M ⁽¹⁾, Arifa. N ⁽²⁾, Ajmi. H ⁽¹⁾, Zouari. N ⁽¹⁾, Chemli. J ⁽¹⁾, Abroug. S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Sahloul

⁽²⁾ Radiologie Sahloul

INTRODUCTION

L'ostéome ostéoïde (OO) est une tumeur osseuse ostéoblastique primitive bénigne, décrite pour la première fois par Jaffe en 1935. Cette tumeur est relativement fréquente ; elle représente environ 2 à 3% de l'ensemble des tumeurs osseuses. L'âge de sa découverte est souvent entre 5 et 20 ans avec une prédominance masculine. La répartition sur le squelette fait apparaître une prédominance pour les os longs, notamment fémur et tibia (75% des localisations). Même dans sa forme habituelle (douleurs osseuses localisées invalidantes, classiquement plus intenses la nuit, très sensibles à l'acide acétylsalicylique), le diagnostic est souvent tardif. Le scanner est l'examen fondamental pour affirmer le diagnostic, notamment dans des localisations anatomiques difficiles. Le traitement curatif est basé sur l'exérèse chirurgicale complète ou la destruction thermique transcutanée scannoguidée.

OBJECTIFS

Nous rapportons une localisation rare d'ostéome ostéoïde chez une jeune fille afin d'illustrer l'importance du retentissement fonctionnel d'une telle localisation et les difficultés diagnostiques qui en résultent.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive d'un cas clinique suivi dans le service de pédiatrie Sahloul.

RÉSULTATS

Patiente, âgée de 12 ans adressée, pour douleur osseuse chronique. L'histoire de sa maladie remontait à une année avant sa consultation, marquée par l'apparition d'une douleur vive continue d'allure inflammatoire au niveau de la cheville gauche avec irradiation au genou homolatéral, sans signes d'arthrites. La douleur persistait malgré les différents traitements médicamenteux et physiques suivis et elle est devenue invalidante (EVA=6-7) avec fléchissement scolaire. A l'examen, la patiente était eutrophique avec un bon état général et absence de syndrome tumoral. Les articulations étaient libres. Elle présentait une boiterie d'esquive sans point douloureux hyperalgique et sans anomalie tendineuse ou de la mobilité articulaire. Le reste de l'examen était normal. Les clichés de radiographies standards étaient sans anomalies. La TDM de la cheville a montré une lésion ostéolytique corticale entourée d'une ostéosclérose périphérique au niveau du 4ème métatarsien gauche évoquant en 1er lieu un ostéome ostéoïde. Un complément d'IRM du pied gauche a confirmé le diagnostic en montrant un nidus de 3 mm entouré de plage d'œdème osseux périlésionnel. La scin-

tigraphie osseuse au technétium 99m osseuse était normale. La patiente a été confiée au chirurgien pour une exérèse tumorale.

CONCLUSION

Les localisations rares de l'OO peuvent faire errer initialement le diagnostic. Les examens d'imagerie (TDM/IRM) prennent alors toute leur importance. Les radiographies ne permettent l'identification de l'OO que dans 28 à 50 % des cas (si nidus ≥ 3 mm). Le diagnostic d'ostéome ostéoïde à scintigraphie négative est exceptionnel (défaut technique ou une faible activité ostéoblastique de la tumeur). Les récurrences sont exceptionnelles après traitement curatif.

P79-Les neuroblastomes métastatiques révélés par des manifestations ostéoarticulaires : erreurs diagnostiques

Ben Cheikh. K ⁽¹⁾, Fedhila. F ⁽¹⁾, Jbebli. E ⁽¹⁾, Mezghani. F ⁽¹⁾, Ben Ahmed. S ⁽¹⁾, Rhayem. S ⁽¹⁾, Haddad. S ⁽¹⁾, Khemiri. M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de médecine infantile A, Hôpital d'enfants Bechir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

Le neuroblastome est la tumeur maligne solide extra cérébrale la plus fréquente chez l'enfant. Les manifestations cliniques sont très variables et sont en rapport soit avec la tumeur elle-même soit avec les métastases en particulier ostéo-médullaires. Dans ce cadre, les manifestations ostéoarticulaires sont un mode de révélation fréquent des neuroblastomes qui peuvent parfois longtemps faire errer le diagnostic.

OBJECTIFS

Décrire le profil clinique et radiologique des principales manifestations ostéo-articulaires révélant un neuroblastome avec des métastases osseuses.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive menée sur une période de 5 ans (de 2017 à 2021) incluant les enfants hospitalisés à l'unité d'oncologie du service de médecine infantile A pour un neuroblastome révélé par des métastases osseuses.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 9 enfants dont l'âge moyen était de 4 ans et demi [extrêmes : 2 ans-9 ans], avec une légère prédominance masculine (sex-ratio= 1,25). La symptomatologie initiale évoluait depuis un mois en moyenne [extrêmes : 1 semaine-2mois]. Les circonstances de découverte étaient une boiterie dans trois cas et des douleurs osseuses dans six cas, l'atteinte étant monoarticulaire dans 3 cas. Les segments les plus fréquemment touchés étaient : les genoux (n=4), la hanche (n=3), le rachis (n=2), le fémur (n=2). Les autres signes associés étaient une fièvre prolongée chez 5 malades et une altération de l'état général chez 4 malades. Les diagnostics portés à tort étaient celui d'arthrite juvénile idiopathique (n=4), ostéoarthrite septique (n=3) et ostéomyélite aiguë (n=1). Le diagnostic de neuroblastome a été suspecté au myélogramme montrant des cellules en rosette chez 2 malades, à l'IRM médullaire chez 2 malades, à la scintigraphie osseuse chez un malade, et à l'échographie abdominale chez les autres malades. La tumeur primitive était abdominale chez tous les

malades, avec plus d'une métastase chez 8 malades. Les localisations des métastases osseuses étaient : le bassin (n=4), le rachis (n=3), le fémur (n=5), le crane (n=2), les os de la jambe (n=1), et les côtes (n=1). Les métastases présentes au moment du diagnostic étaient médullaires (n=4), ganglionnaires (n=3), hépatiques (n=1), pulmonaires (n=1) et cérébro-médullaires (n=1).

CONCLUSION

Les douleurs osseuses ainsi que toute symptomatologie ostéoarticulaire sont un motif fréquent de consultation en pédiatrie. Les étiologies sont nombreuses, bénignes dans la majorité des cas

P80-Lymphome Hodgkinien chez l'enfant : expérience du service d'hématologie et oncologie pédiatrique de Rabat

Ould Mohameden. AM⁽¹⁾, Ould Mohameden . AM⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service d'hématologie et d'oncologie pédiatrique, Rabat-CHUIS

INTRODUCTION

Le lymphome hodgkinien classique est une maladie hémato-gène très fréquente. Maladie néoplasique survenant chez les enfants, les adolescents et les jeunes adultes, en particulier entre 15 et 34 ans. Actuellement, il est considéré comme l'une des Le lymphome Hodgkinien fait partie des néoplasies les plus curables. Chez les patients pédiatriques et d'après les recommandations actuelles, le traitement associe la chimiothérapie et la radiothérapie dans certains cas. Plusieurs alternatives thérapeutiques continuent d'être développées, dans le but d'éviter les effets indésirables précoces.

OBJECTIFS

Etudier l'efficacité des protocoles utiliser, évaluer le pronostic clinique, le taux de progression de rechute.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective de 30 cas de lymphome Hodgkinien, menée au Service d'hématologie et oncologie pédiatrique (SHOP), à l'hôpital d'enfant de Rabat durant une période de 3 ans.

RÉSULTATS

Notre étude rapporte les résultats d'une série de 30 cas d'enfants atteints de lymphome hodgkinien, collectés de 2017 à 2019 au SHOP de Rabat. Dans cette étude les filles représentent 26.7% des cas contre 73, 3% pour les garçons, avec une moyenne d'âge de 9 ans. Les signes de type A représentent 63, 3%, les signes de type B 36,7%, le type histologique scléro-nodulaire est le plus fréquent et représente environ 70%. La classification Ann Arbor a été utilisée et a montré que 30 % des patients sont classés stade I, sont classés stade II 70% des patients. Notre schéma thérapeutique utilise 2 cures OEPPA et 4 cures COPDAC suivi d'une radiothérapie. Nous avons trouvé les résultats suivants : une rémission complète dans 13,3 %, une progression dans 6,7 %, un décès dans 10%, une rechute dans 3,3 % des cas. Deux patients ont été intensifiés par chimiothérapie haute dose suivie d'une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques en raison d'une rechute.

CONCLUSION

Le lymphome hodgkinien chez l'enfant est une tumeur hautement curable avec la thérapie actuelle. Un régime multi-médicamenteux, avec ou sans radiothérapie reste la norme de

soins. La probabilité de complications à long terme doit être prise en compte lors de la sélection de toute thérapie.

P81-Aplasia médullaire chez l'enfant: à propos de 9 cas

Ben Halima . A⁽¹⁾, Trichili. S⁽¹⁾, Salah. R⁽¹⁾, Elleuch . A⁽¹⁾, Gargouri. L⁽¹⁾, Mahfoudh. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie urgence et réanimation pédiatrique, C.H.U Hedi Chaker de Sfax

INTRODUCTION

L'aplasie médullaire, est une pathologie rare caractérisée par une pancytopénie sévère pouvant être congénitale ou acquise

OBJECTIFS

étudier les aspects cliniques, biologiques, étiologiques, thérapeutiques et évolutifs des enfants atteints d'aplasie médullaire.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective menée sur une période de 11 ans (2011-2021).

RÉSULTATS

Neuf cas ont été colligés avec un âge moyen de 9 ans et demi [2ans et demi, 12ans]. Le sexe ratio était égal à 2 (6 garçons et 3 filles). Sur le plan clinique, le syndrome anémique, hémorragique et infectieux ont été notés respectivement dans: 1, 5, et 3 cas. Tous les patients avaient une pancytopénie. La confirmation du diagnostic a été faite par biopsie ostéomédullaire. L'aplasie médullaire était idiopathique chez 3 cas dont un est associé à une hémoglobinurie paroxystique nocturne, congénitale dans 4 cas et acquise dans 2 cas (secondaire à une hépatite virale A et origine toxique). Le traitement a été symptomatique chez tous les patients basé sur la transfusion et l'antibiothérapie en cas de signes infectieux. L'allogreffe de moelle a été réalisée dans 5 cas. L'évolution était fatale dans un cas suite à un tableau d'hémorragie cérébrale et vers une hémochromatose secondaire à des transfusions sanguines itératives dans un autre cas.

CONCLUSION

L'aplasie médullaire est une pathologie grave dont le traitement radical est l'allogreffe de moelle.

P82-Spectre étiologique des syndromes d'activation macrophagique post-infectieux

Mezghani. F⁽¹⁾, Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Nasri. F⁽¹⁾, Jbabli. E⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A Hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

Le syndrome hémophagocytaire se présente classiquement sous forme de cytopénies fébriles accompagnées d'un syndrome tumoral. Les causes infectieuses sont parmi les principales étiologies du syndrome d'activation macrophagique. Les infections virales sont dominées par les virus du groupe herpes, les infections bactériennes par les mycobactéries et les infections parasitaires par la leishmaniose viscérale.

OBJECTIFS

Rapporter les cas de syndromes d'activation macrophagique (SAM) secondaires à une infection bactérienne, virale ou parasitaire, comparer leurs caractéristiques aux données de la littérature, et en dégager une stratégie pragmatique de prise en charge.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive au sein du service de Médecine Infantile A de Tunis sur une période de 9 ans [Mars 2013- Mars 2022]. Pour chaque patient étaient notés l'âge au diagnostic, la présence d'une histoire familiale évocatrice, l'analyse des critères diagnostiques de Henter révisés en 2004, les résultats des sérologies et/ou PCR, le traitement et l'évolution à court et long terme.

RÉSULTATS

Nous avons colligés dix malades ayant présenté des stigmates de SAM post-infectieux. L'âge moyen au moment du diagnostic était de [2 mois -7 ans]. Le sex-ratio était de 0,66. Une fièvre prolongée, une hépato et/ou splénomégalie et des stigmates biologiques d'activation macrophagique ont été retrouvés chez tous les malades. Les étiologies du SAM étaient une leishmaniose viscérale (LV) dans 5 cas, une infection virale dans 4 cas (EBV (2cas), parvovirus B19 (1cas), CMV (1cas)), une origine bactérienne dans un seul cas. Le traitement a consisté en la mise sous ambisome pour les malades ayant une LV avec évolution favorable. Tous les autres cas, hormis un cas de primo-infection par le parvovirus B19 (ayant nécessité uniquement une transfusion sanguine devant une anémie sévère), ont été initialement traités par corticothérapie. L'évolution était sévère pour les deux plus jeunes, avec décès dans un tableau d'insuffisance hépatocellulaire aiguë dans un cas, et atteinte neurologique sévère dans le deuxième. Les deux plus âgés ont bien répondu à la corticothérapie. Ils n'ont pas présenté de rechute à distance.

CONCLUSION

Le syndrome d'activation macrophagique représente la complication la plus sévère de tout processus infectieux. Une anomalie primitive de la réponse cytotoxique doit être de principe recherchée, en particulier chez l'enfant de moins de deux ans. Le traitement n'est pas consensuel, mais plusieurs études s'accordent à montrer l'intérêt d'un traitement immunosuppresseur contenant de l'étoposide dans les formes sévères.

P83-Rare double hétérozygotie poly a (t> a) et cd30 (g> c) chez un patient atteint d'une β-thalassémie indépendante de la transfusion

Hammami. H⁽¹⁾, Ben Fraj. I⁽¹⁾, Rekaya. S⁽¹⁾, BenKhaled. M⁽¹⁾, Ouederni. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie : immuno-hématologie et greffe de cellules souches, Centre de greffe de moelle osseuse, Tunis, TUNISIE

INTRODUCTION

La Bêta thalassémie est une hémoglobinopathie qui résulte d'une mutation du gène de la β-globine. Jusqu'à ce jour, plus de 250 mutations avaient été rapportées. Ils conduisent à différents degrés de réduction de la synthèse de la chaîne bêta-globine et par conséquent, à plusieurs phénotypes cliniques.

OBJECTIFS

Présenter un rare cas de bêtathalassémie hétérozygote qui a, initialement, posé un problème diagnostique et où le séquençage moléculaire profond du gène B-globine a résolu le problème.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A propos d'un cas pédiatrique qui a été hospitalisé au sein

du service d'immunohématologie pédiatrique du centre de greffe de moelle osseuse de Tunis.

RÉSULTATS

Un garçon de trois ans a été adressé à notre service pour une splénomégalie et un ictère. Il n'y avait pas d'antécédent personnel ou familial particulier en dehors de la consanguinité parentale. L'examen biologique a révélé une anémie microcytaire hypochrome hémolytique. L'électrophorèse de l'hémoglobine a montré HbA = 33 %, HbA2 = 5,4 %, HbF = 62,3 %. Sa mère avait une thalassémie mineure (HbA = 94,6 %, HbA2 = 5,4 %) et son père qui était asymptomatique avait une hémoglobinosose D (HbA = 32,7 %, HbA2 = 3,2 %, HbD = 64 %). L'étude moléculaire du gène de la β-globine a résolu ce problème diagnostique en mettant en évidence un double hétérozygote pour poly A (T > A) et CD30 (G > C) chez notre patient. Sa mère était hétérozygote CD 30 (G>C) et son père était double hétérozygote poly A (T>A) et CD22 (G>C). Un traitement par hydroxyurée a été débuté à la dose de 18 mg/kg/j. Son taux d'Hb est monté à 9,8 g/dl et il est non dépendant des transfusions après 11 mois de suivi.

CONCLUSION

Le dépistage hématologique comprenant l'analyse de l'hémoglobine et les indices érythrocytaires est impératif pour identifier la thalassémie. Le séquençage moléculaire profond du gène de la β-globine est nécessaire en cas de difficulté diagnostique ou si un diagnostic prénatal est envisagé.

P84-Atteinte hépatique dans la leucémie aigue lymphoblastique T congénitale

Ben Khaled. M⁽¹⁾, Nasri. A⁽¹⁾, Lamouchi. T⁽¹⁾, Rekaya. S⁽¹⁾, Ben Fraj. I⁽¹⁾, Laribi. A⁽¹⁾, Kouki. R⁽¹⁾, Toumi. NEH⁽¹⁾, Jouini. H⁽¹⁾, Bejaoui. M⁽¹⁾, Ouederni. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie d'hémo-immunologie et de greffe de cellules souches hématopoétiques CNGMO

INTRODUCTION

La présentation clinique de La leucémie aigüe du nourrisson se caractérise par l'importance du syndrome tumoral, se traduit par une hépatomégalie, associée ou non à une perturbation du bilan hépatique, qui peut être grave allant jusqu'à une insuffisance hépatique sévère et peut parfois mettre en jeu le pronostic vital.

OBJECTIFS

Décrire la présentation clinique atypique d'une leucémie aigue lymphoblastique T congénitale

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le rare cas d'un jeune nourrisson de deux mois atteint d'une Leucémie aigue lymphoblastique T révélée par un tableau de cholestase et une cytolysé hépatique.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson âgé de deux mois sans antécédents particuliers ayant présenté une symptomatologie clinique initiale faite de fièvre prolongée, ictère cutanéomuqueux avec des urines foncées et des selles décolorées intermittentes. L'examen a objectivé une hépatomégalie à 6 cm du rebord costal sans splénomégalie et une atteinte cutanée pustulo-nectrotique et une hypertension. A la biologie, il avait, une cytolysé à huit fois la normale et une cholestase à bilirubine conjuguée, un temps de prothrombine bas, une ferriitinémie à 10000 ng/l, une fibrinopénie, une

hypertriglycéridémie, une pancytopenie avec des blastes périphériques et des Lc TCD8+DR+ élevés. Au myélogramme : hémophagocytose (90%). A la ponction lombaire : lymphocytes activés. L'étude par cytométrie de flux sur sang périphérique avait montré 80% de blastes CD45 moyens à fort HLA-DR+, CD34 nég, CD3+, CD2+, CD7+, CD1a+, cTCR+ avec expression aberrantes du CD33 soit un profil compatible avec une LAL-T III/IV. Le diagnostic de LAL T congénitale compliquée de syndrome d'activation macrophagique (6 critères/8 de HLH 2004) et de cholestase a été retenu. Le patient a reçu une antibiotique à large spectre et des corticostéroïdes, puis de l'étoposide dans les 48 heures et dès le résultat du Frottis sanguin la chimiothérapie spécifique de la leucémie aigüe. L'évolution a été marquée par une amélioration transitoire puis une aggravation des cytopénies et des signes d'IHC entraînant le décès du nourrisson à J16 du protocole.

CONCLUSION

La leucémie aigüe néonatale est de mauvais pronostic. La cholestase peut être secondaire au syndrome d'activation macrophagique ou à l'infiltration pancréatique ou hépatique par les cellules leucémiques. L'association de SAM pourrait expliquer l'absence d'excès de blastes médullaire. Cette association pourrait retarder le diagnostic et rendre le traitement plus difficile.

P85-Evaluation des connaissances et des pratiques du personnel soignant à propos de perfusion intraveineuse d'immunoglobulines polyvalentes dans un service de pédiatrie

Hammami. H ⁽¹⁾, Ben Fraj. I ⁽¹⁾, Rekaya. S ⁽¹⁾, Ben Khaled. M ⁽¹⁾, Ouederni. M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie : immuno-hématologie et greffe de cellules souches, Centre de greffe de moelle osseuse, Tunis, TUNISIE

INTRODUCTION

Les immunoglobulines polyvalentes sont des préparations à partir du sérum de milliers de donneurs de sang sains. Ils sont constitués de 97 % d'IgG et efficaces dans un but substitutif essentiellement dans les déficits immunitaires primitifs (DIP) et immunomodulateur dans plusieurs autres pathologies. La plupart des effets secondaires, dont certains peuvent mettre en jeu le pronostic vital, sont évitables par une bonne préparation du patient et par le respect des recommandations d'administration.

OBJECTIFS

Evaluation des connaissances et des pratiques du personnel soignant (PS) concernant la perfusion intraveineuse d'immunoglobulines polyvalentes (IgIV) dans un centre de référence des DIP.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude prospective descriptive et analytique réalisée pendant 3 semaines allant du 15/04/2021 au 06/05/2021 au sein du service d'immunohématologie pédiatrique du CNGMO évaluant les connaissances des PS de la perfusion d'IgIV à travers un questionnaire auto-administré et leurs pratiques à travers une grille d'observation.

RÉSULTATS

Nous avons inclus dans notre série 30 PS ayant un âge moyen de 33.5 ans et dont la majorité était féminine. Pour

l'évaluation globale des connaissances, le score médian des PS était égal à 14.6/20 avec des extrêmes allant de 9/20 à 18/20. L'ancienneté supérieure à 10 ans était le seul facteur corrélé de façon significative à un score \geq 15/20. La majorité du PS (63.3 %) connaissait que la vitesse initiale de perfusion des IgIV est de 1ml/kg/h et que 36% savaient que la vitesse maximale est de 4ml/kg/h. Alors que durant notre période d'observation, aucun personnel soignant n'a respecté cette vitesse. Pour la surveillance, on a trouvé que 85 % du personnel connaissaient les éléments de surveillance du patient lors de la séance de perfusion d'IgIV mais aucun PS n'avait réalisé cette surveillance correctement lors de notre période d'observation.

CONCLUSION

Notre étude avait montré un niveau globalement satisfaisant des connaissances du PS de la perfusion IgIV. Elle avait aussi dévoilé plusieurs anomalies concernant ces connaissances et la gestion pratique de la perfusion d'IgIV. Une formation continue du PS et la modélisation d'un schéma de réalisation de cet acte est le seul garant d'une optimisation de cette pratique quotidienne pour atteindre l'efficacité thérapeutique et la sécurité des patients.

HÉMATOLOGIE, ONCOLOGIE, IMMUNOLOGIE

P86-La leucémie aigüe du nourrisson dans sa forme hypoplasique à propos de deux cas

Ben Khaled. M ⁽¹⁾, Nasri. A ⁽¹⁾, Lamouchi. T ⁽¹⁾, Rekaya. S ⁽¹⁾, Said. M ⁽²⁾, Kouki. R ⁽¹⁾, Toumi. NEH ⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie d'hémo-immunologie et de greffe de cellules souches hématopoïétiques CNGMO, Tunis

⁽²⁾ Service d'hématobiologie Hôpital d'Enfant Béchir Hamza

INTRODUCTION

La leucémie aigüe du nourrisson se traduit par un syndrome tumoral et une atteinte extra hématopoïétique avec à la biologie une hyperleucocytose majeure. La leucémie aigüe myéloïde dans sa forme hypoplasique ou la myélofibrose survient principalement chez les patients âgés, elle est extrêmement rare chez le nourrisson.

OBJECTIFS

Décrire la leucémie aigüe dans sa forme hypoplasique, une présentation rare.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons dans ce travail deux cas de leucémie aigüe myéloïde du nourrisson dans sa forme hypoplasique, colligés au service d'Immuno-Hématologie pédiatrique, au Centre National de Greffe de Moelle Osseuse de Tunis.

RÉSULTATS

Deux patientes ayant respectivement une LAM 5 et 7 avaient une myélofibrose : La première patiente était une fille âgée de 16 mois sans antécédents qui s'est présentée initialement pour syndrome hémorragique. L'examen clinique n'a pas trouvé un syndrome tumoral, l'hémogramme a révélé une pancytopenie. Un premier myélogramme réalisé avait montré une moelle désertique, absence de blastes. Un deuxième myélogramme était en faveur d'une fibrose médullaire. Une biopsie ostéomédullaire est réalisée devant le doute diagnostique, avait montré une myélofibrose avec des blastes. Le diagnostic de LAM 7 a été donc retenu après un mois de son hospitalisation, avec un taux 98% de blastes au myélogramme. La deuxième observation était une fille

âgée de 11 mois qui avait présenté une pancytopenie sans syndrome tumoral. Un hémogramme initial était réalisé avait montré une pancytopenie. Le myélogramme avait montré une moelle pauvre avec à la BOM un aspect en faveur d'une myélofibrose sans infiltration blastique. L'évolution a été marquée par une amélioration transitoire des cytopénies avec un hémogramme normal au troisième mois de l'épisode initial. La patiente avait présenté après un intervalle libre de 3 mois une exophtalmie bilatérale et une neutropénie à 1300/mm³. Le myélogramme a été réalisé confirmant le diagnostic de LAM 5.

CONCLUSION

La survenue de myélofibrose peut être à l'origine de la modification du tableau clinico-biologique de la leucémie aiguë et par conséquent d'un retard diagnostique. Ces situations incitent à un suivi régulier des enfants atteints de pancytopenie et/ou d'hypoplasie médullaire pendant des périodes prolongées même après une guérison apparente.

P87-Le purpura thrombopénique immunologique chronique : Etude de 10 observations

Jallouli. L⁽¹⁾, Maaloul. I⁽¹⁾, Elleuch. B⁽¹⁾, Smaoui. Y⁽¹⁾, Daoud. R⁽¹⁾, Aloulou. H⁽¹⁾, Sfaihi. L⁽¹⁾, Kamoun. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie générale. CHU Hédi Chaker Sfax TUNISIE

INTRODUCTION

Le purpura thrombopénique immunologique (PTI) chronique est défini par un PTI dont la durée d'évolution est supérieure à 12 mois. La fréquence des PTI chroniques chez l'enfant se situe entre 20 et 25 % des cas.

OBJECTIFS

Préciser le profil épidémiologique, clinique, thérapeutique et évolutif des purpura thrombopénique immunologique chronique chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective de 10 cas de PTI hospitalisés au service de pédiatrie du CHU Hedi Chaker de Sfax durant une période de 10 ans allant du 1er janvier 2011 au 31 décembre 2021.

RÉSULTATS

Durant la période d'étude, nous avons colligé 72 cas de PTI aigu ; 10 enfants ont évolué vers la chronicité soit dans 13,8% des cas. Il s'agissait de 5 filles et 5 garçons. L'âge au moment du diagnostic varie entre 1 an et 13 ans. Un patient avait un antécédent d'hypersplénisme liée à un cavernome porte. Pas d'antécédents familiaux de PTI ou de maladies auto immunes. Le motif d'hospitalisation était : un purpura (6 cas), gingivorragies (2 cas), une épistaxis (2 cas), une hématémèse (1 cas). A l'examen clinique, nous avons objectivé un purpura pétechial (12 cas), des ecchymoses (5 cas), une gingivorragie (3 cas) et une épistaxis (6 cas). A la biologie, le taux de plaquettes était inférieur à 10 000 dans 3 cas, avec des extrêmes de 3000 et 87000. Le bilan d'hémostase était normal dans tous les cas. Le myélogramme a objectivé une moelle riche dans tous les cas. Les anticorps anti nucléaires étaient faiblement positifs dans 6 cas. Les anticorps anti DNA natifs et les anticorps anti phospholipides pratiqués chez 6 patients étaient négatifs. Les sérologies virales étaient négatives. La sérologie de l'*Helicobacter Pylori*, faite chez 8 patients, est revenue positive dans 3 cas traités par quadrithérapie. Le

test d'agrégation plaquettaire, la cytométrie en flux et le dosage du facteur de von Willebrand étaient normaux dans tous les cas. Le bilan immunitaire, pratiqué chez 7 patients, était normal dans 6 cas et a objectivé une baisse de l'expression du CD95 Fas dans un cas. Le traitement de l'épisode initial a comporté une corticothérapie dans 5 cas, une perfusion de veinoglobulines dans 2 cas, une corticothérapie puis recours aux veinoglobulines dans 3 cas. Trois Patients ont nécessité un traitement de 2ème ligne : plaquenil® (2 cas), cellcept® (1 cas) et Imurel® (1 cas). Un traitement par Revolade® a été indiqué chez 2 patients ayant un PTI chronique sévère résistant au traitement de 2ème ligne. Le recul moyen était de deux ans.

CONCLUSION

Le diagnostic de PTI chronique ne doit être retenu qu'après avoir éliminé les autres diagnostics moyennant un bilan diagnostique exhaustif. Le PTI chronique sévère ou altérant la qualité de vie de l'enfant requière un traitement de 2ème intention. Les antagonistes des récepteurs de la thrombopoïétine (Revolade®) représentent une piste thérapeutique prometteuse pour les PTI chroniques sévères réfractaires.

P88-Les cancers « silencieux » de l'enfant : à propos d'une série de 47 cas.

Mansouri. MA⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Jbebli. E⁽¹⁾, Mezghani. F⁽¹⁾, Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Rhayem. S⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A-HET

INTRODUCTION

Les cancers de l'enfant se manifestent souvent par des signes non spécifiques, source d'errances et de retard diagnostiques majeurs. Dans certaines situations, les cancers peuvent être découverts fortuitement et leur pronostic est dans la plupart des cas est bon.

OBJECTIFS

Décrire le profil clinique et évolutif des cancers pédiatriques de découverte fortuite.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude descriptive rétrospective sur une période de 9 ans (2013-2021) incluant les enfants atteints de cancers pris en charge à l'unité d'oncologie pédiatrique du service de pédiatrie A de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 47 cancers découverts fortuitement, ce qui représente un cas sur 10 parmi les 500 cancers pris en charge au cours de la même période. L'âge moyen de diagnostic était de 3 ans [0 mois-14 ans]. La maladie a été révélée lors d'un examen clinique systématique (15 cas), suite à un traumatisme en regard du site tumoral (15 cas), à l'occasion d'un examen radiologique de routine (13 cas), ou au cours d'un dépistage chez des enfants à risque (4 cas). Les cancers diagnostiqués étaient le neuroblastome (17 cas), les tumeurs rénales (13 cas), le rétinoblastome (4 cas), les hémopathies malignes (4 cas), les tumeurs osseuses (4 cas), les tumeurs germinales (2 cas), l'hépatoblastome (2 cas), et l'histiocytose langerhansienne (1 cas). La localisation rétro-péritonéale était la plus fréquente (57%), et les cancers étaient localisés dans 80% des cas au moment du diagnostic. Après un recul évolutif moyen de 3ans, 3/4 des enfants sont en rémission. La découverte fortuite des cancers était un facteur de meilleur pronostic avec une survie

globale à 5 ans égale à 83%. (versus 70% pour les autres cancers symptomatiques).

CONCLUSION

L'examen clinique minutieux et l'attention du radiologue sont primordiaux dans la détection des tumeurs silencieuses de l'enfant. Ces cancers ont des formes le plus souvent localisées avec une meilleure réponse à la chimiothérapie, ce qui améliore considérablement le taux de survie.

P89-Les tumeurs rénales pédiatriques autres que les néphroblastomes

Lachiheb. A⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Briki. I⁽¹⁾, Jebabli. E⁽¹⁾, Mezghani. F⁽¹⁾, Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Rehayem. S⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie A - HET

INTRODUCTION

Les tumeurs rénales de l'enfant représentent un peu plus de 5% des cancers de l'enfant, la grande majorité étant constituée par les tumeurs de Wilms. Les autres tumeurs rénales primaires de l'enfant, les tumeurs non Wilms, sont beaucoup plus rares.

OBJECTIFS

Décrire le profil épidémiologique, les modalités de prise en charge et l'évolution des tumeurs non Wilms chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective descriptive à propos d'une série de tumeurs non Wilms colligée au sein de l'unité d'oncologie du service de Pédiatrie A à l'Hôpital d'Enfants de Tunis sur une période de 13 ans (2008-2021).

RÉSULTATS

Nous avons colligé 19 cas dont 12 garçons et 7 filles (sex-ratio=1.7). L'âge moyen de découverte était de 3.5 ans (J1 de vie - 13 ans). Les circonstances de découverte étaient une augmentation du volume abdominal dans 7 cas, une hématurie macroscopique dans 5 cas et des douleurs lombaires dans 2 cas. La découverte était fortuite dans 5 cas. Le délai moyen de découverte de la maladie était de 4 semaines. L'examen clinique a mis en évidence une masse abdominale chez 12 patients, une hématurie chez 5 patients, et un steppage chez un patient. Selon les données de l'imagerie (échographie et TDM abdominale), le siège de la tumeur était polaire supérieur dans 10 cas, polaire inférieur dans 2 cas, médio rénal dans 6 cas et englobant la totalité du rein dans 1 cas. La taille variait de 17*15mm à 150*140*100mm, la prise de contraste était hétérogène dans 16 cas. Les calcifications et la nécrose ont été notées chez 10 patients. Deux tumeurs étaient métastatiques au moment du diagnostic. L'extension veineuse était notée chez 3 patients et le refoulement vasculaire a été objectivé chez 7 patients. Les tumeurs colligées dans notre série étaient le carcinome à cellules claires (n=4), le sarcome à cellules claires (n=5), le neuroblastome envahissant le rein (n=4), la tumeur rhabdoïde (n=3) et la pyonéphrite xantogranulomateuse (n=2). Les patients ont eu une chimiothérapie néo-adjuvante dans 14 cas ayant permis une régression de la taille de tumeur dans 4 cas, une progression dans 3 cas et une stabilité tumorale dans 7 cas. La chirurgie a consisté en une néphrectomie élargie dans 16 cas et une hémi néphrectomie dans un cas. Après un recul moyen de 2 ans 3 mois, 12 enfants sont en rémission complète, deux

en progression tumorale et on a noté 5 décès dans un tableau de progression tumorale.

CONCLUSION

Les tumeurs rénales non Wilms sont des tumeurs plus agressives que les néphroblastomes. Leur prise en charge nécessite une concertation pluridisciplinaire et leur pronostic dépend essentiellement du type histologique.

P90-Cancer et SARS-COV-2 chez l'enfant

Nasri. F⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Briki. I⁽¹⁾, Jebabli. E⁽¹⁾, Mezghani. F⁽¹⁾, Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Rehayem. S⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie A hôpital d'enfant de Tunis

INTRODUCTION

Malgré l'épidémie Covid 19 qui a sévi en Tunisie en 2020-2021, seuls quelques enfants atteints de cancers ont été contaminés par le SARS-Cov-2. Les études dans la littérature ont démontré que ces enfants avaient généralement une forme bénigne.

OBJECTIFS

Notre objectif est d'étudier le profil clinique et évolutif des patients atteints de cancers ayant eu une infection SARS-Cov2.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant les enfants suivis pour un cancer à l'unité d'oncologie du service de pédiatrie A à l'hôpital d'enfants de Tunis qui ont eu une infection SARS COV 2 diagnostiquée par une PCR ou par un test antigénique rapide sur une période de 2 ans allant du 1^{er} Mars 2020 au 31 Mars 2022.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 13 patients dont le sex-ratio était de 1,1 et l'âge moyen de 4 ans. Les patients étaient atteints de rhabdomyosarcome dans trois cas, neuroblastome dans quatre cas, néphroblastome dans trois cas, rétinoblastome dans un cas, lymphome Hodgkinien dans un cas et leucémie de Burkitt dans un cas. Les présentations cliniques étaient une aplasie fébrile dans trois cas, une fièvre aigue isolée dans sept cas, une gastro-entérite dans un cas et des céphalées isolées dans un cas. Un seul enfant était asymptomatique. L'infection SARS-CoV-2 a été détectée par une PCR dans sept cas et un test antigénique rapide dans six cas. Le délai moyen entre la dernière cure de la chimiothérapie et l'infection Covid était de 15 jours. Une patiente était sous radiothérapie seule au moment de l'infection. Une lymphopénie a été constatée chez sept patients. L'hospitalisation a été indiquée dans sept cas avec une durée moyenne d'hospitalisation de trois jours. Aucun patient n'a nécessité d'oxygénothérapie ni de transfert en réanimation. Un patient a présenté deux épisodes d'infections Covid séparés d'un mois d'intervalle. L'évolution était favorable dans tous les cas.

CONCLUSION

Les résultats de notre série à propos de l'infection SARS-Cov-2 en cas de cancer sont plutôt rassurants et confirment l'hypothèse selon laquelle la protection naturelle des enfants vis à vis de ce virus reste réelle et persistante, même en cas de chimiothérapie.

P91-Evolution inhabituelle d'un neuroblastome : A propos d'un cas

Ben Cheikh. K⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Ben Aoun. M⁽¹⁾, Jebabli. E⁽¹⁾, Mezghani. F⁽¹⁾, Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Rehayem. S⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de médecine infantile A, Hôpital d'enfants Bechir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

Le neuroblastome compte parmi les tumeurs malignes les plus fréquentes de l'enfant. Le pronostic est conditionné par l'âge au moment de la découverte, la présence de métastases et l'amplification du gène N-myc. L'évolution est variable allant de la régression spontanée à l'extension rapide.

OBJECTIFS

Attirer l'attention du pédiatre sur la possibilité d'une régression spontanée du neuroblastome.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Rapporter à travers une observation clinique un mode évolutif rare d'un neuroblastome.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe féminin sans antécédents familiaux, issu d'une grossesse compliquée de diabète gestationnel, né à terme, eutrophique, avec mauvaise adaptation à la vie extra-utérine. Il a été transféré à j3 de vie pour des vomissements avec découverte à l'échographie abdominale d'une masse rétropéritonéale paramédiane droite de 15*13*18mm refoulant les structures vasculaires, aspect qui a été confirmé par la TDM abdominale. Le dosage des VMA était élevé dans les urines. La scintigraphie à la MIBG a montré un aspect compatible avec un neuroblastome rétro péritonéal droit sans localisation secondaire ostéo-médullaire. Le myélogramme n'a pas objectivé de cellules métastatiques. Une surveillance clinique a été initialement préconisée devant le caractère asymptomatique de la tumeur. Le contrôle échographique à l'âge de 2 mois a montré une augmentation de 50% du volume de la masse, confirmé à l'âge de 3 mois. Une biopsie percutanée scano-guidée a alors été indiquée pour voir le profil N-Myc mais a échoué à cause de la proximité des structures vasculaires. Une biopsie chirurgicale a été secondairement décidée mais la patiente a été perdue de vue pendant 6 mois. A l'âge de 9 mois, elle se présente avec un examen clinique normal notamment une croissance normale et un développement psychomoteur normal, l'échographie a montré une nette diminution du volume de la masse tumorale. Elle a alors été suivie par des échographies mensuelles jusqu'à régression complète de la masse à l'âge de 1 an. Elle actuellement suivie régulièrement à la consultation avec une bonne évolution clinique et radiologique.

CONCLUSION

La régression spontanée du neuroblastome est possible en l'absence de facteurs de mauvais pronostic particulièrement cytogénétiques. Toutefois, une surveillance rapprochée est nécessaire.

P92-Anémie hémolytique auto-immune et MIS-C : à propos de deux cas

Khenissi. S⁽¹⁾, Tilouche. S⁽¹⁾, Ghorbel. S⁽¹⁾, Soyah. N⁽¹⁾, Tej. A⁽¹⁾, Kebaili. R⁽¹⁾, Bouguila. J⁽¹⁾, Boughamoura. L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie Farhat Hached Sousse

INTRODUCTION

La maladie à coronavirus 2019 (COVID-19) chez l'enfant est caractérisée par un large spectre clinique avec une prédomi-

nance des signes respiratoires et digestives. Les manifestations hématologiques sont rarement rapportées

OBJECTIFS

Le but de notre étude est de signaler une atteinte hémato- logique redoutable au cours du MIS-C : l'Anémie hémoly- tique auto-immune (AHA)

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons deux cas d'AHA survenant chez deux enfants hospitalisés au service de pédiatrie de l'hôpital Farhat Hached de Sousse pour prise en charge d'un MIS-C.

RÉSULTATS

Observation 1 : Il s'agit d'une patiente âgée de 8 ans aux antécédents de purpura thrombopénique idiopathique sur- venu à l'âge de 3 ans, admise pour exploration d'une fièvre prolongée durant 5 jours avant l'admission, associée à une pâleur extrême. L'examen clinique a objectivé une spléno- mégalie à 3 cm du rebord costal. La numération de la for- mule sanguine révélait une anémie sévère à 3 g/dl de type normo chrome normo-cytaire fortement régénérative avec une lymphopénie à 800/mm³. Le test de Coombs était positif avec détection d'agglutinines froides. La RT-PCR était négative mais la sérologie COVID était positive à IgG. L'échographie cardiaque montrait une dilatation de l'artère coronaire. Le diagnostic de MIS-C était retenu et la patiente avait reçu des immunoglobulines intraveineuses (IGIV) puis elle était mise sous corticothérapie avec une bonne évo- lution clinique et biologique. Observation 2 : Il s'agit d'un garçon âgé de 3 ans sans antécédents pathologiques no- tables, admis pour prise en charge d'une fièvre prolongée datant de 15 jours associée à une douleur abdominale. À l'examen physique, il présentait une raideur de la nuque, une conjonctivite bilatérale, une éruption cutanée maculaire, des desquamations au niveau des orteils. À la biologie, il avait un syndrome inflammatoire biologique et une RT-PCR COVID positive. Le diagnostic de MIS-C était retenu et le patient avait reçu des immunoglobulines intraveineuses. À J2 d'évo- lution, l'enfant a présenté une altération de l'état hémody- namique associée à une pâleur extrême. La numération de la formule sanguine avait objectivé une anémie sévère à 4,3 g/dl avec un test de Coombs direct positif. L'évolution était favorable après administration de corticoïdes

CONCLUSION

Ces cas soulignent l'importance de demander le test de Coombs en cas d'anémie régénérative en cas de MIS-C. Le SARS-CoV-2, comme d'autres virus, peut donc jouer le rôle de trigger d'auto-immunité. À ce jour, il n'existe pas de re- commandation spécifique concernant le traitement des AHA mais celles-ci semblent répondre aux thérapeutiques

P93-Tableaux cliniques trompeurs d'une hémoglobino- pathie rare : HbO-arab

Khalsi. F⁽¹⁾, Abdellatif. A⁽¹⁾, Trabelsi. I⁽¹⁾, Meddeb. S⁽¹⁾, Hamouda. S⁽¹⁾, Boussetta. K⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine Infantile B, Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

L'hémoglobine O-arabe (Hb O-Arab) est une hémoglobine anormale rare. Ses caractéristiques cliniques et hématolo- giques sous forme homozygote ont rarement été décrites chez l'enfant. Les formes hétérozygotes ont des présenta- tions cliniques et hématologiques très variables en fonction de l'hémoglobino- pathie coexistante.

OBJECTIFS

Décrire les manifestations cliniques de cette hémoglobinopathie rare à travers deux observations.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude de cas de deux observations colligées au service.

RÉSULTATS

Observation n°1 : Fille âgée de 6 ans, sans antécédents familiaux d'hémoglobinopathie, issue d'un mariage non consanguin, originaire de Jendouba, asthmatique connue sous traitement de fond. Le motif d'admission était une asthénie profonde avec douleur du flanc gauche dans un contexte fébrile. L'examen à l'admission a constaté une pâleur cutanéomuqueuse avec subictère, un état hémodynamique stable, une splénomégalie (FS à 7 cm), absence d'hépatomégalie, des adénopathies sous mandibulaires droites avec une angine érythémato-pultacée. À la biologie, elle avait une anémie à 7,7 g/dl hypochrome microcytaire régénérative. Le frottis sanguin a montré la présence de sphérocytes et microsphérocytes. L'électrophorèse de l'hémoglobine a montré un taux d'Hb O arabe à 87,1% confirmant le diagnostic Hémoglobine O-arabe à l'état homozygote. Observation n°2 : Fille âgée de 4 ans, sans antécédents familiaux d'hémoglobinopathie, issu d'un mariage non consanguin, originaire de Tozeur, sans antécédents personnels notables. Elle a été admise initialement au service d'orthopédie pédiatrique pour lombalgie fébrile évoluant depuis 6 jours. L'examen clinique a constaté un bon état général, une légère pâleur cutanéomuqueuse, douleur à la palpation des épineuses L2-L3 avec raideur rachidienne, absence d'hépatosplénomégalie. À la biologie, une anémie à 7,6 g/dl hypochrome microcytaire régénérative avec un syndrome inflammatoire biologique. L'évolution a été marquée par une apyrexie stable dès l'admission et amélioration nette avec disparition des douleurs sous traitement symptomatique. L'électrophorèse de l'hémoglobine a montré un taux HB O arabe à 42,9% et un taux HbS à 40,9%. Le diagnostic retenu était une crise vaso-occlusive dans le cadre d'une hémoglobinopathie type S/O arab.

CONCLUSION

L'hémoglobinopathie O arab est très rare. Sa présentation clinique dans sa forme hétérozygote est très variable en fonction de l'hémoglobinopathie coexistante : Elle est similaire à la bêta-thalassémie mineure avec une anémie légère et une microcytose en cas de Oarabe/ B-thalassémie, ou similaire à la drépanocytose avec une anémie grave et des crises vaso-occlusive en cas de Oarabe /S. Dans sa forme homozygote, le diagnostic est fréquemment biologique avec une légère anémie hypochrome microcytaire.

P94-Le phéochromocytome : une cause rare d'HTA maligne de l'enfant

Ben Cheikh. K⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Ben Aoun. M⁽¹⁾, Jebabli. E⁽¹⁾, Mezghani. F⁽¹⁾, Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Rehayem. S⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de médecine infantile A, Hôpital d'enfants Bechir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

Le phéochromocytome est une tumeur rare développée aux dépens des cellules chromaffines, le plus souvent médullo-surréaliennes produisant un excès de catécholamines. L'at-

teinte surrénalienne est le plus souvent unilatérale et s'intègre le plus souvent dans le cadre d'une maladie familiale. Néanmoins des formes bilatérales sporadiques peuvent être observées.

OBJECTIFS

Savoir évoquer une pathologie tumorale devant une HTA maligne de l'enfant et demander les explorations appropriées.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons rapporté le cas d'une patiente porteuse d'un phéochromocytome bilatéral en vue d'une revue de la littérature.

RÉSULTATS

Il s'agit d'une fille âgée de 11 ans, sans antécédents familiaux ni personnels notables, hospitalisée pour prise en charge d'une hypertension artérielle (230/130) associée à une asthénie, anorexie, amaigrissement chiffré à 3 kg, des troubles vasomoteurs à type de céphalées, palpitations et sueurs nocturnes. Dans le cadre du bilan étiologique, le scanner thoraco-abdomino-pelvien a mis en évidence deux masses tumorales solides à centre nécrosé surrénaliennes bilatérales à contours assez réguliers contenant des calcifications mesurant 7*5*1 cm à droite et 3*1*3,5 à gauche, associées à une masse ganglionnaire latéro-aortique droite. Le dosage urinaire des dérivés méthoxylés a révélé des taux élevés de normétanéphrines à 79,91ng/l (Normal : 0,4-2,1) ; des métanéphrines à 0,4 ng/l (0,2-1) et des VMA à 50 ng/L (normal <5) confirmant ainsi le diagnostic de phéochromocytome. L'enfant a été opérée avec exérèse macroscopiquement complète des deux masses surrénaliennes et du magma d'adénopathie latéro-aortique droit. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de phéochromocytome bilatéral avec localisation ganglionnaire loco-régionale. Avec un recul de 1 an et demi, l'évolution était favorable et le traitement anti hypertenseur arrêté 3 mois après la chirurgie mais l'enfant a gardé une rétinopathie hypertensive séquellaire grade 4.

CONCLUSION

Le phéochromocytome est une pathologie rare et sévère chez l'enfant. Sa bilatéralité et son association à des signes de gravité en font la sévérité.

P95-Les déficits immunitaires primitifs de l'enfant Etude de 60 observations

Daoued. R⁽¹⁾, Smaoui. Y⁽¹⁾, Sfaihi. L⁽¹⁾, Elleuch. B⁽¹⁾, Hadrich. Z⁽¹⁾, Elleuch. I⁽¹⁾, Ammar. M⁽¹⁾, Charfi. R⁽¹⁾, Chabchoub. I⁽¹⁾, Ben Mustapha. I⁽²⁾, Barbouch. I⁽²⁾, Kamoun. T⁽¹⁾,

⁽¹⁾ Service de pédiatrie CHU Hédi Chaker Sfax

⁽²⁾ Laboratoire Immunologie Institut Pasteur Tunis

INTRODUCTION

d'affections caractérisées par une insuffisance primitive des moyens de défense contre les micro-organismes.

OBJECTIFS

Les objectifs de notre travail étaient d'étudier les particularités épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives de nos malades et de proposer une démarche diagnostique devant un DIP.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Notre étude a concerné tous les cas DIP colligés dans le ser-

vice de pédiatrie du CHU Hédi Chaker de Sfax durant une période de 16 ans, allant du premier janvier 2006 au 31 décembre 2021.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 60 cas de DIP : SHIGM1 (4 cas), déficit HLA II (7 cas), déficit immunitaire combinés sévères (20cas), syndrome d'Omenn (3cas), ataxie télangiectasie (10cas), Di George (2cas), granulomatose septique chronique (4cas), déficit des récepteurs en interleukine 12 (2 cas), déficit immunitaire commun variable (3cas) et syndrome lymphoprolifératif autoimmunitaire (1cas). L'âge moyen d'apparition des premiers symptômes était de 12 mois (extrêmes : 1 mois et 6 ans). Les manifestations cliniques étaient dominées par l'infection broncho-pulmonaire (60 %), la diarrhée chronique (30%), l'otite purulente (25%), une bécégite (4cas) et une aspergillose (2cas). Les manifestations auto immunes ont été retrouvées dans 7 cas (15%). Trente patients (30%) avaient bénéficié d'un traitement substitutif par les veinoglobulines. Nous déplorons dans notre série 28 décès (46%). Dix sept patients (37%) sont encore suivis dans notre service avec un recul moyen de 7 ans. Quinze patients (21%) ont été perdus de vue.

CONCLUSION

Les DIP sont relativement fréquent dans notre région, très probablement en raison de la forte consanguinité dans la population. La répartition des différents DIP, montre une fréquence du déficit immunitaire combiné sévère.

P96-Refractory hypokalemia revealing a vipoma

Ben Mansour. K⁽¹⁾, Rebhi. M⁽¹⁾, Ben Rjeb. Y⁽¹⁾, Barakizou. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie.HMPIT

INTRODUCTION

The vipoma is a rare tumor. It is a part of endocrine neoplastic, secreting the vasoactive intestinal peptide (VIP). This neuropeptide stimulates gastrointestinal motility, exocrine pancreatic and intestinal secretions.

OBJECTIFS

To highlight this rare type of tumor through a new pediatric observation.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Retrospective and descriptive case report

RÉSULTATS

A 15-month-old girl, with unremarkable pathological history, was admitted for liquid diarrhea. On clinical examination, the patient was eutrophic but dehydrated. She had a severe hypokalaemia at 1.7 meq/l with normal renal function. The evolution was marked by the persistence of diarrhea with refractory hypokalaemia and the occurrence of facial erythrosis and edema. In the presence of diarrhea, facial erythrosis, refractory hypokalemia and metabolic acidosis, the diagnosis of vipoma was suspected. The cervico-thoraco-abdominal CT scan shows a midline retroperitoneal mass and right paramedian primarily evoking a locally advanced neuroblastoma. MIBG scan shows a midline abdominal neuroblastoma. The myelogram was unremarkable. The VMA dosage was at 111umol, and the VIP was at 282pmol/l The patient was transferred to the pediatric oncology department for chemotherapy.

CONCLUSION

Faced with a picture of profuse diarrhea associating hy-

pokalaemia without any other etiological track, it is advisable to consider the diagnosis of a very rare pathology such as vipoma.

P97-Ataxie et neuroblastome : pensez au syndrome de Kinsbourne

Ben Aoun. M⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Ben Cheikh. K⁽¹⁾, Jbebli. E⁽¹⁾, Mezghani. F⁽¹⁾, Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Rhayem. S⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Jlidi. S⁽²⁾, Khemiri. M⁽¹⁾,

⁽¹⁾ Service de médecine infantile A, Hôpital d'enfants Bechir Hamza de Tunis

⁽²⁾ Service de chirurgie pédiatrique B, Hôpital d'enfants Bechir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

Le syndrome opsoclonus-myoclonus-ataxie ou Syndrome de Kinsbourne est un trouble neuro immunologique qui se caractérise par une triade clinique faite d'opsoclonie, myoclonie et/ou ataxie cérébelleuse avec troubles du comportement caractérisés par une irritabilité et une insomnie. Il peut être associé au neuroblastome chez l'enfant dans le cadre d'un syndrome opsomyoclonique.

OBJECTIFS

Décrire l'association du syndrome de Kinsbourne avec le neuroblastome et préciser les caractéristiques thérapeutiques et évolutives de cette association.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons 2 observations d'enfants présentant un neuroblastome révélé par un syndrome opsomyoclonique.

RÉSULTATS

Le 1^{er} patient est un garçon âgé de 14 mois, issu d'un mariage consanguin de 1^{er} degré, ayant un développement psychomoteur normal qui a été admis pour diarrhée aiguë associée à une ataxie, et à des mouvements d'opsoclonie et myoclonie. L'examen a objectivé une instabilité à la marche, des difficultés à se tenir assis et des troubles du comportement à type d'irritabilité. L'IRM abdomino-pelvienne a mis en évidence une masse para vertébrale gauche cadrant avec un neuroblastome abdominal, le reste du bilan d'extension étant négatif. L'enfant a bénéficié d'une exérèse chirurgicale macroscopiquement incomplète suivie de deux cures de chimiothérapie. Sur le plan neurologique, devant la réapparition des myoclonies et l'aggravation de l'ataxie, il a eu 3 cures d'immunoglobulines. Après un recul de 6 ans, l'enfant a présenté un retard du langage, un déficit attentionnel et des capacités mnésiques insuffisantes. Le 2^{ème} patient est une fille âgée de 2 ans et 8 mois, issue d'un mariage consanguin de 3^{ème} degré, ayant un bon développement psychomoteur, qui a présenté un syndrome opsomyoclonique ayant révélé un neuroblastome abdominal non métastatique traité par chirurgie seule. Elle a reçu une corticothérapie (5boli de solumédrol) suivie d'une cure d'immunoglobulines (1g/kg/j) ayant permis la disparition des myoclonies et des opsoclonies avec persistance tout de même d'un syndrome cérébelleux statique et cinétique.

CONCLUSION

Les séquelles neurologiques sont fréquentes chez les enfants traités pour un neuroblastome avec un syndrome opsomyoclonique. La tumeur est souvent de bon pronostic mais l'évolution neurologique semble indépendante du traitement du neuroblastome. Le traitement de ce syndrome est basé sur le traitement anti-tumoral (chirurgie+/- chimiothérapie), les corticoïdes, les immunoglobulines ou le Rituximab.

P98-Ecchymose en lunette avec exophtalmie : pensez au syndrome de Hutchinson

Ben Aoun. M ⁽¹⁾, Fedhila. F ⁽¹⁾, Ben Cheikh. K ⁽¹⁾, Jbebli. E ⁽¹⁾,
Mezghani. F ⁽¹⁾, Ben Ahmed. S ⁽¹⁾, Rhayem. S ⁽¹⁾,
Haddad. S ⁽¹⁾, Khemiri. M ⁽¹⁾,

⁽¹⁾ Service de médecine infantile A, Hôpital d'enfants Bechir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

Le neuroblastome représente environ 10 % des tumeurs malignes de l'enfant, il s'agit de la tumeur maligne la plus fréquente chez l'enfant âgé de moins de 5 ans. Plus de 50 % des neuroblastomes sont métastatiques au moment du diagnostic. Les métastases orbitaires représentent 10 % des cas. L'atteinte métastatique orbitaire siège généralement sur les structures osseuses autour des sutures, mais s'étend par contiguïté aux tissus mous en refoulant l'ensemble du contenu orbitaire se manifestant ainsi par une exophtalmie et des ecchymoses péri-orbitaires en lunette appelées le syndrome d'Hutchinson.

OBJECTIFS

Décrire le profil clinique et radiologique des exophtalmies révélant un neuroblastome avec métastases orbitaires.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive menée sur une période de 8 ans (2014-2022) incluant les enfants hospitalisés à l'unité d'oncologie du service de médecine infantile A pour un neuroblastome révélé par un syndrome de Hutchinson.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 5 enfants, 3 garçons et deux filles dont l'âge moyen était de un an et demi (extrêmes : 3 mois - 2 ans et demi). La symptomatologie initiale évoluait depuis deux semaines en moyenne. Quatre malades présentaient une exophtalmie bilatérale avec œdème palpébral et ecchymose périorbitaire en lunette et une patiente présentait une exophtalmie unilatérale associée à un strabisme convergent homolatéral. La Tomodensitométrie orbito-cérébrale a montré une exophtalmie bilatérale chez 4 malades avec une infiltration intra orbitaire et des lésions ostéolytiques agressives rapidement progressives intéressant le massif facial chez les 5 malades. Le neuroblastome a été suspecté et confirmé par l'examen anatomopathologique. La tumeur primitive était rétropéritonéale chez 3 malades et surrénalienne chez 2 malades. Au moment de diagnostic tous les patients présentaient des métastases : osseuses (n=5), ostéo médullaires (n=5) et hépatiques (n=4). Tous les patients ont eu une chimiothérapie néo adjuvante et un acte chirurgical, un seul malade a eu une chimiothérapie haute dose avec auto-greffe de cellules souches hématopoïétiques. La régression du syndrome de Hutchinson a été objectivée à partir de la deuxième cure de chimiothérapie avec disparition complète après la 5^{ème} cure en moyenne

CONCLUSION

Une exophtalmie uni- ou bilatérale rapidement évolutive s'accompagnant d'ecchymoses périorbitaires en lunettes, en dehors d'un contexte traumatique chez un nourrisson, doit toujours faire évoquer un neuroblastome métastatique.

P99-Anticoagulant circulant post viral au cours du purpura rhumatoïde : à propos de 2 cas

Zribi. M ⁽¹⁾, Mena. H ⁽¹⁾, Khatrouch. S ⁽¹⁾, Boudabbous. H ⁽¹⁾,
Chakroun. E ⁽²⁾, Mahjoub. S ⁽²⁾, Ben Chehida. A ⁽¹⁾,
Abdelmoula. MS ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie la rabta

⁽²⁾ Hématologie la rabta

INTRODUCTION

Les anticoagulants circulants post viraux (ACC) se rencontrent souvent chez le jeune enfant en situation infectieuse, ce qui rend leur dépistage fréquent avant une intervention ORL. Ces anticorps qui allongent le temps de céphaline active (TCA) n'entraînent pas de diminution des facteurs de coagulation. La terminologie d'ACC est mal adaptée du fait de l'absence de risque hémorragique : ils doivent être considérés comme artefact de laboratoire lié à une réactivité contre des phospholipides

OBJECTIFS

Non nécessité de pousser les investigations devant un TCA allongé avec un TCK normal chez l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons 2 cas d'ACC retrouvés concomitamment à un diagnostic de purpura rhumatoïde.

RÉSULTATS

Observation 1 : enfant A MH âgé de 3 ans, sans antécédents, a été admis pour purpura déclive avec arthralgies et douleur abdominale évoluant dans un contexte subfébrile. L'examen clinique a objectivé un purpura pétéchial infiltré symétrique au niveau de la face dorsale des pieds associé à quelques ecchymoses infracentimétriques sans saignement extériorisé. Il était stable sur le plan hémodynamique et ne présentait pas d'atteinte associée notamment testiculaire et rénale (multistix négatif). Une échographie abdominale pratiquée devant des douleurs abdominales persistantes et une sensibilité diffuse a permis d'éliminer l'invagination intestinale aiguë. Le bilan biologique a trouvé une anémie hypochrome microcytaire à 9.5 g/dl, un taux de plaquettes normal, un TP correct (76%) et un TCA allongé à 2.2 (contrôlé sur 2 prélèvements), non corrigé à l'épreuve du mélange malade + témoin avec un TCK normal en rapport avec la présence d'un anticoagulant circulant de type pseudolupique. Le bilan immunologique (anticorps (AC) antinucléaires, AC anti cardiolipine, AC anti glycoprotéine, facteur rhumatoïde) ainsi que le dosage des facteurs de la voie endogène de la coagulation (F VIII, F IX, F XI, F XII) étaient normaux. L'évolution a été marquée par la régression du purpura sous repos simple au bout d'une semaine et par la normalisation spontanée du TCA après 1 mois. Observation 2 : enfant W Y âgé de 8 ans, sans antécédents, a été admis pour purpura dans un contexte subfébrile. L'examen clinique a trouvé un purpura pétéchial non extensif au niveau du tronc et des membres sans autres signes associés. La biologie a objectivé un taux normal de plaquettes, une fonction rénale correcte, un TP normal (70%), un TCA allongé à 1.5 (contrôlé sur 2 prélèvements) non corrigé à l'épreuve du mélange malade + témoin avec un TCK normal en rapport avec la présence d'un anticoagulant circulant. L'évolution a été marquée par la disparition du purpura après 8 jours de r

CONCLUSION

Nos observations suggèrent la présence d'agent infectieux pouvant déclencher à la fois le purpura rhumatoïde et l'apparition d'ACC attesté par l'allongement de TCA avec un TCK normal. Il s'agit d'une simple anomalie biologique dé-

pourvue de risque thrombotique ou hémorragique. L'évolution est spontanément résolutive et un suivi biologique n'est pas nécessaire.

P100-Aspects épidémiolo-cliniques des tumeurs néonatales : A propos de 34 cas.

Mansouri. MA⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Rhayem. S⁽¹⁾, Jbebli. E⁽¹⁾, Mezghani. F⁽¹⁾, Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Médecine infantile A-Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

Les tumeurs dont les manifestations apparaissent au cours des trois premiers mois de vie sont rattachées à la période néonatale du fait du retard diagnostique à cet âge. Les tumeurs néonatales représentent une entité pathologique rare (2% des tumeurs pédiatriques). Elles se distinguent tant sur le plan clinique qu'histologique ou pronostique.

OBJECTIFS

Décrire les particularités cliniques et le pronostic des tumeurs néonatales à travers une série hospitalière.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective descriptive menée à l'unité d'oncologie du service de médecine infantile A de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis, s'étalant sur neuf ans (Janvier 2013-Décembre 2021) et incluant tous les patients traités pour tumeur néonatale définie comme toute tumeur diagnostiquée avant l'âge de trois mois.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 34 cas de tumeurs néonatales, ce qui représente 7% des tumeurs prises en charge au cours de la même période. Ces cas ont concerné 21 filles et 13 garçons (sexe ratio H/F = 0.6) âgés en moyenne de 67 jours au moment du diagnostic (extrêmes : J0 - J90). Ces tumeurs ont été révélées dans la majorité des cas par des signes liés à la tumeur primitive (27 cas), alors que quatre cas ont été découverts fortuitement à l'échographie anténatale. Un retard de prise en charge a été noté dans 14 cas, principalement lié à des errances diagnostiques (10 cas), ou à une négligence des symptômes par les parents (4 cas). Les cancers diagnostiqués étaient le neuroblastome (13 cas), le rétinoblastome (10 cas), les tumeurs germinales (5 cas), les tumeurs mésoenchymateuses malignes (3 cas), les tumeurs rénales (2 cas), et les leucémies (1 cas). Leurs localisations étaient rétro-péritonéale (13 cas), intra-oculaire (10 cas), thoracique (6 cas), pelvienne (4 cas), et médullaire (1 cas). Des métastases étaient d'emblée présentes dans 1/3 des cas. Tous les enfants ont été traités par chimiothérapie sauf trois enfants qui ont nécessité une chirurgie seule. Après un recul évolutif moyen de 4 ans, 24 enfants sont en rémission complète. Les 10 autres cas étaient décédés au cours du traitement soit de la progression de leurs tumeurs (6 cas), ou par toxicité de la chimiothérapie (4 cas). La survie globale des tumeurs néonatales est de 68% à 5 ans, ce qui rejoint la survie globale par cancer enregistrée dans l'unité au cours de la même période d'étude (70%).

CONCLUSION

Les tumeurs néonatales sont globalement de bon pronostic. Elles ont un spectre proche de celui des tranches d'âges supérieures. Le choix thérapeutique doit tenir compte aussi bien des possibilités thérapeutiques que des complications

potentielles liées à la fragilité de ce terrain en pleine croissance.

P101-Béta-thalassémie intermédiaire et hémochromatose secondaire : à propos de 35 cas

Rekaya . S⁽¹⁾, Khattech. G⁽¹⁾, Ben Fraj. I⁽¹⁾, Gouja. M⁽¹⁾, Mellouli. F⁽¹⁾, Ben Khaled. M⁽¹⁾, Ouederni. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie Immuno-Hématologie et Greffe de Cellules Souches. Centre National de Greffe de Moelle Osseuse, Tunis, Tunisie

INTRODUCTION

La bêta thalassémie intermédiaire ou bêta thalassémie non dépendante des transfusions (NTDT) est un syndrome thalassémique intermédiaire entre la bêta thalassémie majeure et la bêta thalassémie mineure. Elle est de plus en plus connue par les pédiatres. L'hémochromatose secondaire reste une complication majeure de la TNDT mais elle est souvent sous-estimée, et dont les mécanismes physiopathologiques, la définition et la prise en charge thérapeutique diffèrent de la thalassémie majeure.

OBJECTIFS

Notre objectif était d'évaluer la prévalence de l'hémochromatose secondaire chez les bêta-thalassémie intermédiaire, le retentissement et la prise en charge thérapeutique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude descriptive rétrospective longitudinale incluant tous les patients suivis au service d'immunohématologie pédiatrique du centre national de greffe de moelle osseuse pour bêta thalassémie non dépendante des transfusions. Les patients qui ont été classés initialement TNDT puis devenant par la suite sous thérapie transfusionnelle régulière ont été exclus. Le diagnostic d'hémochromatose chez les TNDT a été établi selon les recommandations de la fédération internationale de thalassémie (TIF) qui est basé sur un taux de ferritinémie > 300 ng/ml et/ou une surcharge hépatique ou cardiaque à l'IRM T2*.

RÉSULTATS

Trente-cinq patients ont été inclus, sexe ratio M/F était de 0.9. L'âge médian de découverte de la TNDT était de 4 ans et demi [7mois-12ans]. Le taux d'hémoglobine de base des patients était en moyenne de 7.4 g/dl [6.4 - 8.9 g/dl]. 32 patients étaient sous hydre avec une dose moyenne de 16 mg/kg/j. Une hémochromatose secondaire a été diagnostiquée chez 16 patients (45 %) à un âge moyen de 10 ans, le taux moyen de la ferritinémie chez ces patients était de 660 ng/ml. Une IRM T2* a été réalisée chez 15 patients. Une surcharge hépatique a été retrouvée chez 13 patients dont 2 avaient une surcharge sévère, 3 avaient une surcharge modérée et 8 avaient une surcharge légère. Une surcharge myocardique modérée a été retrouvée chez un seul patient. 3 patients avaient développé une endocrinopathie : une dysthyroïdie (n=1), un diabète(n=1), un déficit en GH(n=1), hypogonadisme hypogonadotrope (n=1). 14 parmi les 16 patients diagnostiqués d'hémochromatose secondaire ont reçu un traitement chélateur avec une durée moyenne de chélation de 6 ans [1-13ans].

CONCLUSION

L'hémochromatose secondaire est fréquente dans la bêta thalassémie intermédiaire, elle est due essentiellement à l'augmentation de l'absorption digestive du fer. La surcharge hépatique est souvent au premier plan.

P102-Manifestations cutanées dans l'agamma-

globulinémies

Ben Fraj. I ⁽¹⁾, El Mallekh. T ⁽¹⁾, Rekaya. S ⁽¹⁾, Saidi. M ⁽¹⁾, Zekri. N ⁽¹⁾, Ben Khaled. M ⁽¹⁾, Kouki. R ⁽¹⁾, Mellouli. F ⁽¹⁾, Ouederni. M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Hémato-pédiatrie, Centre National de Greffe de Moelle Osseuse de Tunis

INTRODUCTION

L'agammaglobulinémie est un déficit immunitaire primitif touchant l'immunité humorale défini par un taux sérique bas d'IgG, A et M avec absence totale des lymphocytes B. Sa pathogénie est due à des mutations de différents gènes impliqués dans le processus de différenciation et de maturation des lymphocytes B. On distingue la forme liée à l'X (Maladie de Bruton) et des formes à transmission autosomique récessive ou autosomique.

OBJECTIFS

Etudier les différentes manifestations cutanées révélatrices ou survenant au cours de l'évolution de cette maladie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive colligeant les observations de patients suivis pour agammaglobulinémie au service de Pédiatrie du CNGMO sur une période de 30 ans (1990-2020).

RÉSULTATS

Nous avons colligé 38 enfants suivis pour agammaglobulinémie: 30 garçons et 8 filles avec une consanguinité parentale dans 54,8% des cas. Dans notre série, 26,3% (n=10) ont présentés des lésions cutanées : dermatite eczématiforme (n=2) et infection cutanée (n=8) souvent de début précoces durant les premiers mois de la vie précédents les autres manifestations évocatrices ORL, broncho-pulmonaires, digestives et neurologiques. Deux patients ont présenté un abcès de la marge anal respectivement à l'âge de 2 mois et 3 mois. Des abcès des deux cuisses ont été notés chez un troisième patient à J7 de vie. Un autre patient a eu comme première manifestation de sa maladie un adénophlegmon axillaire. L'atteinte cutanée était plus profonde chez 3 patients : pyodermite à staphylocoque (n=2) et un ecthyma pyoderma à *Pseudomonas aeruginosa* septicémique (n=1). Une candidose cutanée atypique a été rapportée chez un patient. L'évolution était globalement bonne sous antibiothérapie adaptée et un traitement substitutif par immunoglobulines polyvalentes.

CONCLUSION

Les manifestations cutanées au cours de l'agammaglobulinémie sont assez fréquentes. Leur connaissance est d'une grande importance afin de pouvoir évoquer précocement une maladie grave en dehors d'une prise en charge adaptée.

P103-Le syndrome de Wiskott Aldrich : à propos de 8 cas

Koumi. Y ⁽¹⁾, Rekaya. S ⁽¹⁾, Ben Fraj. I ⁽¹⁾, Mellouli. F ⁽¹⁾, Ben Khaled. M ⁽¹⁾, Ouederni. M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie Immuno-Hématologie et Greffe de Cellules Souches. Centre National de Greffe de Moelle Osseuse, Tunis, Tunisie

INTRODUCTION

Le syndrome de Wiskott Aldrich (SWA) est un déficit immunitaire primitif qui se déclare tôt dans la vie et qui se manifeste par la triade : thrombopénie, eczéma et infections récur-

rentes. Il s'agit d'une pathologie monogénique liée à l'X qui touche le gène WAS (Wiskott Aldrich Syndrome) codant pour la protéine WASp. Il est caractérisé par un tableau clinique de sévérité variable

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives des patients atteints du SWA.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive incluant les patients suivis pour syndrome de Wiskott Aldrich au Centre national de greffe de Moelle osseuse de Tunis sur une période de 19 ans (2001-2020). Les patients dont le dossier était incomplet ont été exclus.

RÉSULTATS

Huit patients étaient inclus. Les antécédents familiaux rapportés étaient : Des décès en bas âge (n=3), des infections à répétitions (n=2), un syndrome hémorragique (n=2) et une thrombopénie (n=1). Les manifestations cliniques avaient débuté à l'âge néonatal chez 5 patients. L'eczéma (à des degrés de sévérité différents) et la thrombopénie étaient présents chez tous les patients. Le volume plaquettaire moyen était calculé chez 5 patients et sa valeur médiane était de 6,1 [4,9-7]. Les infections récurrentes, qu'elles soient virales, bactériennes ou fongiques ont été retrouvées chez 5 patients. Deux d'entre eux ont présenté une bécégite généralisée et deux ont présenté une réactivation à CMV. D'autres complications ont été rapportées : un patient avait présenté un syndrome lymphoprolifératif EBV induit et un sarcome de Kaposi. Des manifestations auto-immunes telles qu'une anémie hémolytique auto-immune retrouvée chez 5 patients et une neutropénie chez 1 patient. Sur le plan immunologique : 5 patients avaient une lymphopénie T CD4, une augmentation du taux d'IgE chez et un taux bas d'IgM chez 5 patients. Une hyperéosinophilie a été retrouvée chez 2 patients. Le diagnostic a été confirmé par le dosage de la protéine WASp chez 2 patients et l'étude génétique chez 5 patients. Tous les patients ont été traités par prophylaxie anti-infectieuse : cures d'immunoglobulines polyvalentes toutes les 3 semaines, traitement antiviral et cotrimoxazole. Un complément par corticothérapie était nécessaire chez 2 patients. Cinq patients ont bénéficié d'un traitement curatif par greffe de cellules souches hématopoïétiques (CSH) avec une bonne évolution chez 4 patients. Deux décès sont survenus : l'un dans un tableau d'encéphalite à CMV compliquée d'un accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique à l'âge de 18 mois et l'autre en post-greffe de CSH en haploidentique dans un tableau de détresse neurologique et respiratoire.

CONCLUSION

Le SWA est une pathologie rare avec des manifestations cliniques très variables. La greffe de CSH reste le seul traitement curatif dans les formes sévères.

P104-Auto-immunité multiple révélant un déficit en L-RBA

Khattech. G ⁽¹⁾, Rekaya. S ⁽¹⁾, Ben Fraj. I ⁽¹⁾, Mellouli. F ⁽¹⁾, Ben Khaled. M ⁽¹⁾, Ouederni. M ⁽¹⁾, Lamouchi. T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Centre national de greffe de moelle osseuse de Tunis

INTRODUCTION

Les déficits immunitaires primaires (DIP) sont un groupe très hétérogène de maladies caractérisées par une susceptibilité aux infections et aux manifestations dys-immunitaires. De plus en plus on identifie ces maladies sur le plan moléculaire

ce qui a un impact diagnostique et thérapeutique important. Le déficit en L-RBA (LPS-responsive beige-like anchor) est un déficit immunitaire combiné, récemment identifié, avec des atteintes auto-immunes et inflammatoires en premier plan et qui sont souvent étiquetés comme idiopathiques. L'établissement du diagnostic d'un déficit en L-RBA implique une prise en charge thérapeutique ciblée.

OBJECTIFS

Notre objectif était de décrire les caractéristiques cliniques, immunologiques et évolutifs du déficit en L-RBA.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Les données ont été colligées à partir des dossiers de deux enfants, suivis au service d'immunohématologie pédiatrique du centre national de greffe de moelle osseuse, diagnostiqués d'un déficit en LRBA.

RÉSULTATS

Observation n°1 : Enfant M. G, de sexe masculin, nous a été adressé à l'âge de 13 ans pour une thrombopénie immunologique. Il est issu de parents consanguins, sans antécédents familiaux particuliers. Il avait présenté dès l'âge de 5mois une diarrhée chronique, étiquetée comme maladie coeliaque devant la positivité des anticorps anti-transglutaminase avec présence d'une atrophie villositaire partielle à la biopsie duodénale et l'amélioration sous régime sans gluten. Il avait présenté quelques épisodes d'infections respiratoires basses sans signes de gravité. Dès l'âge de 13 ans M.G a développé un syndrome d'Evans avec une thrombopénie sévère compliquée d'hémorragie cérébrale et viscérale à plusieurs reprises et une anémie hémolytique auto-immune à TCD négative. Le syndrome d'Evans était résistant à la corticothérapie et aux autres immunosuppresseurs (MMF, imurel, sirolimus). L'immunophénotypage lymphocytaire (y compris le taux des lymphocytes T double négatives), le dosage pondéral des immunoglobulines et les tests de proliférations lymphoblastiques étaient sans anomalies. L'étude génétique a confirmé le diagnostic d'un déficit en LRBA. Devant la gravité du syndrome d'Evans, une greffe de cellules souches hématopoïétiques a été réalisée. Observation n°2 : enfant C.M de sexe féminin, nous a été adressée à l'âge de 7ans et 5mois pour syndrome d'Evans. Elle est issue des parents consanguins. Elle présentait dès l'âge de 6 ans une diarrhée chronique sans retentissement important sur la croissance et une thyroïdite auto-immune. A l'âge de 7ans elle a présenté une thrombopénie périphérique immunologique compliquée d'un syndrome hémorragique cutanéomuqueux sévère avec une anémie hémolytique auto-immune séronégative résistante à la corticothérapie, aux immunoglobulines polyvalentes et à MMF. Le reprise de l'interrogatoire après plusieurs consultations retrouve un lien de parenté avec le premier patient. Le diagnostic de déficit en LRBA a été confirmé. Un traitement par l'

CONCLUSION

Le syndrome d'EVANS est souvent secondaire à un déficit immunitaire primitif. Le déficit en LRBA doit être évoqué devant l'association de manifestations auto immunes avec une entéropathie inflammatoire. Le bilan immunitaire de première intention n'élimine pas le diagnostic et l'étude génétique est nécessaire pour confirmer le diagnostic. la prise en charge thérapeutique est lourde basée sur la greffe de cellules souches hématopoïétiques et l'ABATACEPT.

P105-Histiocytose Langerhansienne : Diagnostic et prise en charge

Barbaria.W⁽¹⁾, Bourcheda.M⁽¹⁾, Belhassen.H⁽¹⁾, Hammami.O⁽¹⁾,
Revue Maghrébine de Pédiatrie, N° 26 Avril / Juin 2022

Chelly. I⁽¹⁾, Zaouak. A⁽²⁾, Rhayem. S⁽³⁾, Khamassi. I⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte

⁽²⁾ Service de dermatologie- Hôpital Habib Thameur

⁽³⁾ Service de médecine infantile A-Hôpital d'enfant Bechir Hamza Tunis

INTRODUCTION

L'histiocytose langerhansienne est une maladie multi systémique rare, très polymorphe. Les principaux organes atteints sont l'os, la peau et l'hypophyse. Le diagnostic repose essentiellement sur la biopsie d'un tissu atteint.

OBJECTIFS

Nous rapportons l'observation d'une histiocytose langerhansienne chez une fille de 3 ans révélée par un syndrome polyuro-polydipsique, atteinte cutanée et exophtalmie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude du dossier d'un cas d'histiocytose langerhansienne colligé au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte.

RÉSULTATS

B.S est une fille âgée de 3 ans, ancienne prématurée de 35 SA, issue d'un mariage non consanguin et sans antécédents pathologiques notables. Les parents ont consulté devant la constatation d'un syndrome polyuro polydipsique depuis deux mois, une tuméfaction temporale gauche ainsi qu'un amaigrissement important. A l'examen, l'état général était altéré avec irritabilité et asthénie. Elle avait une exophtalmie droite sans troubles de l'oculomotricité, des lésions érythémato squameuses du cuir chevelu en regard de la région temporale droite et une hépatomégalie à 7cm. Le bilan biologique était en faveur d'un diabète insipide central. La radiographie du crâne a montré une lyse osseuse temporale gauche. L'IRM cérébrale a révélé un épaississement de la tige pituitaire et une infiltration des parties molles et intra orbitaires à l'origine de l'exophtalmie. La biopsie cutanée du cuir chevelu avec immunomarquage CD1a a conclu à une histiocytose langerhansienne. Le bilan d'extension n'a pas montré de lésions secondaires. L'enfant a reçu un traitement par analogues d'ADH, chimiothérapie et corticothérapie. L'évolution était favorable avec prise de poids et régression des lésions osseuses.

CONCLUSION

La triade historique de l'histiocytose Langerhansienne (exophtalmie, diabète insipide, lacunes crâniennes) est rarement rencontrée. Chez notre patiente la rapidité du diagnostic et de prise en charge ainsi que l'absence d'autres atteintes viscérales ont permis une évolution favorable.

P106-L'histiocytose langerhansienne ; une maladie aux multiples facettes

Najar. Z⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Rhayem. S⁽¹⁾, Mansouri. MA⁽¹⁾,
Jebli. I⁽¹⁾, Mezghani. F⁽¹⁾, en Ahmed. S⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾,
Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Médecine infantile A-Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

L'histiocytose langerhansienne (HL) est une maladie rare chez l'enfant liée à une accumulation dans les tissus de cellules de Langerhans. Elle est caractérisée par un éventail symptomatique, touchant tous les organes en dehors du cœur avec

une prédilection pour l'os et la peau. La présentation clinique est polymorphe allant du simple granulome éosinophile à la forme multiviscérale systémique.

OBJECTIFS

Souligner les différentes manifestations cliniques de l'HL à travers la description de six cas cliniques

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons les observations de six malades suivis pour HL, à l'unité d'oncologie du service de médecine infantile A de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis. Le diagnostic était confirmé dans tous les cas sur les données histologiques montrant une infiltration par des cellules de Langerhans CD1a+ PS100+. Les cas étaient choisis afin de décrire les différentes présentations cliniques pouvant être observées en pédiatrie.

RÉSULTATS

L'âge moyen était de 37 mois [2 ans-5 ans]. Le sexe ratio (M/F) était de 0,5. Les circonstances de découverte étaient une altération de l'état général (n=4), une fièvre prolongée (n=2), un diabète insipide (n=2), des signes ORL (n=2), une exophtalmie (3 cas), une boiterie (n=1), des tuméfactions sous cutanées (n=1) et une vertebra plana (n=1). La maladie était localisée dans 1 cas. Les organes les plus touchés au moment du diagnostic étaient les os (6 cas), les ganglions lymphatiques (3 cas), la peau (5 cas) et le foie (4 cas) avec des degrés de gravité variables. Les formes de présentation étaient comme suit ; granulome éosinophile (1 cas), syndrome de Hand Schuller Christian (1 cas), Litterer Siwe (1 cas), Atteinte multiviscérale associant différentes présentations typiques (3 cas). Tous les cas ont été traités par chimiothérapie (protocole HL 2010), avec bonne réponse dans tous les cas. Quatre malades ont gardé des séquelles : un diabète insipide (4 cas), une cholangite sclérosante (2 cas) et une fibrose pulmonaire (1 cas).

CONCLUSION

L'HL est une pathologie d'expression polymorphe qui doit être envisagée par le pédiatre notamment devant certains aspects cliniques (otite chronique, diabète insipide, boiterie...). L'atteinte des organes à risque (foie, poumon et système hématopoïétique) conditionne le pronostic de cette maladie. La prise en charge de l'HL implique une approche multidisciplinaire et un suivi prolongé adaptée à la forme de présentation.

P107-Séquelles endocriniennes chez les survivants de cancers pédiatriques : étude d'une cohorte Tunisienne.

Rhayem. S⁽¹⁾, Helal. N⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Jebabli. E⁽¹⁾, Mezghani. F⁽¹⁾, Ben Mansour. F⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A, Hôpital d'enfants Bechir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

La survie à 5 ans des cancers pédiatriques est actuellement estimée à 80% dans les pays développés. Les survivants des cancers pédiatriques représentent une population nécessitant un suivi particulier. Les séquelles endocriniennes sont les plus fréquentes.

OBJECTIFS

Le but de ce travail est de décrire les séquelles endocriniennes observées dans une cohorte tunisienne de survivants de cancers pédiatriques ainsi que les facteurs qui

leurs sont associés.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude longitudinale rétrospective d'observation, menée à l'unité d'oncologie pédiatrique de l'hôpital d'enfants de Tunis, concernant tous les survivants de cancers pédiatriques solides traités entre 2000 et 2014.

RÉSULTATS

212 survivants ont été colligés sur une période de 15 ans. L'âge moyen des participants au moment de l'étude était de 15,5 ans (7 ans – 30 ans). Les séquelles endocriniennes étaient les plus fréquentes. 48 séquelles ont été retrouvées chez 20,7% des survivants. Quatre survivants avaient deux séquelles associées. L'obésité était la séquelle la plus décrite (n=33), suivie de l'atteinte thyroïdienne : hypothyroïdie (n=2) et nodules thyroïdiens (n=5) et de l'aménorrhée secondaire (n=5). Les autres séquelles étaient : le retard de croissance (n=2), le retard pubertaire (n=1) et le panhypopituitarisme (n=1). Le sex-ratio était égal à 1. La moyenne d'âge au moment du diagnostic était de 6 ans (\pm 4 ans). Le délai médian de survenue était de 8 ans (4 – 12 ans) après le traitement du cancer. Les survivants âgés de moins de 3 ans au diagnostic avaient moins de risque de présenter des séquelles endocriniennes ($p = 0,010$). Les survivants des lymphomes de Hodgkin étaient les plus enclins à présenter ce type de séquelles ($p=0,050$). L'obésité n'était pas associée à des facteurs de risques particuliers. Les facteurs de risque d'atteinte thyroïdienne étaient la radiothérapie crânienne, cervicale et sus-diaphragmatique ($p= 0,016$) ainsi la chimiothérapie à base de Bléomycine ($p=0,048$).

CONCLUSION

La morbidité des séquelles endocriniennes chez les survivants de cancers pédiatriques est non négligeable. Leur fréquence et leur délai de survenue, parfois tardif, justifient un suivi prolongé. Des recommandations ont été établis dans plusieurs pays afin d'harmoniser le suivi de ces survivants.

Gastroentérologie ,Nutrition,Hépatologie

P108-L'endoscopie digestive haute chez l'enfant : expérience du Service de Pédiatrie de l'hôpital régional de Ben Arous

Baganna. G⁽¹⁾, Mzoughi. O⁽¹⁾, Jelassi. O⁽¹⁾, Marzouk. A⁽¹⁾, Bougdar. A⁽¹⁾, Ben Hassine. A⁽¹⁾, Friha. F⁽¹⁾, Thabti. R⁽¹⁾, Bouaziz. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie de l'hôpital régional de Ben Arous

INTRODUCTION

L'endoscopie digestive haute est devenue une des explorations les plus couramment utilisées en gastroentérologie pédiatrique depuis la mise au point de fibroscopes souples de petit diamètre.

OBJECTIFS

Les auteurs rapportent l'expérience de fibroscopie digestive haute du service de pédiatrie de l'hôpital régional de Ben Arous.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective entre aout 2018 et février 2022 ayant inclus toutes les fibroscopies oeso-gastroduodénales (FOGD) réalisées au service de pédiatrie de l'hôpital régional de Ben Arous. L'endoscope utilisé était de type Olympus pédiatrique GIF-XPE3.

RÉSULTATS

281 endoscopies ont été réalisées pour 243 patients (111 filles, 132 garçons). Elles ont été réalisées en ambulatoire dans 40,4 % des patients et pour des patients provenant d'un autre hôpital dans 8,5% des cas. La moyenne d'âge était de 5 ans (extrêmes : un jour - 16 ans). 6,4% étaient des nouveau-nés, 28,9% des nourrissons et 64,6% des enfants. Ces endoscopies ont été réalisées dans un but diagnostique dans 86,4% et pour contrôle dans 13,6% des cas. L'ingestion de caustique a constitué dans notre étude la première indication de la FOGD (35%) suivie par l'hémorragie digestive (18,9%) et les douleurs abdominales récurrentes (15,7%). Plus que la moitié (57%) des fibroscopies étaient normales. Pour les fibroscopies pathologiques, L'œsophage était atteint dans 53,8% des cas avec un aspect érosif présent dans plus que la moitié (63,2%) des cas. L'estomac était atteint dans 53,1% des cas avec un aspect d'antrite nodulaire majoritaire (44,4%). Des lésions au niveau du duodénum ont été constatées dans seulement 16,6% des cas avec un aspect en mosaïque prépondérant (33,3%). La biopsie a été pratiquée dans presque la moitié des cas (43,9%). La gastrite à HP a été retenue dans 56,9% des cas suivie par la maladie coeliaque dans 16,4% des cas. Ont été enregistrés 2 cas d'œsophagite à éosinophiles et chez deux autres patients l'aspect endoscopique et le résultat anatomopathologique étaient en faveur d'une maladie de Ménétrier.

CONCLUSION

L'endoscopie digestive haute a permis de s'adapter à la médecine moderne en apportant des preuves objectives de diagnostic et a permis une meilleure approche des lésions œso-gastro-duodénales chez l'enfant.

P109- Une hépatomégalie révélant un déficit en alpha1 antitrypsine

Ben Chehida. A⁽¹⁾, Ouerfelli. R⁽¹⁾, Zeribi. M⁽¹⁾, Khatrouch. S⁽¹⁾, Boudabous. H⁽¹⁾, Abdelmoula. MS⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et Maladies Métaboliques Héritaires, CHU La Rabta, Tunis

INTRODUCTION

Le déficit en alpha-1-antitrypsine (AAT) est une maladie génétique qui touche à la fois le foie et le poumon. La principale cause de la maladie hépatique associée au déficit en AAT est l'accumulation de la protéine mutée dans les hépatocytes. La sévérité de ces atteintes dépend du génotype.

OBJECTIFS

Rapporter une observation d'un déficit en AAT révélé par une hépatomégalie, sans cholestase

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Rapporter une observation colligée au service de pédiatrie métabolique de l'hôpital la Rabta

RÉSULTATS

Un garçon âgé de 7 mois, issu d'un mariage consanguin de 1er degré, opéré pour cataracte congénitale a été admis pour ballonnement abdominal évoluant depuis deux semaines dans un contexte d'apyrexie. L'examen à l'admission a montré une splénomégalie à 6 cm, une hépatomégalie modérée, un nystagmus horizontal un bon tonus et le reste de l'examen était sans particularités. Un bilan biologique a été fait montrant une cytolysé hépatique 3 fois la normale avec TP et GammaGT, PAL et Bilirubinémie normaux. Une échographie abdominale a été faite montrant une hépatomégalie avec foie échogène et

discrètement hétérogène, une splénomégalie modérée sans signes d'hypertension portale. Les sérologies virales (hépatite A, B, C, EBV, CMV) et un bilan d'hépatite auto-immune étaient négatifs. Le séquençage de l'exome complet a permis d'identifier une variation faux-sens affectant l'exon 2 du gène SERPINA1 à l'état homozygote. Le dosage sanguin de l'AAT était de 0,88 g/l, légèrement diminué (0,9 < VN < 2,0 g/l).

CONCLUSION

Le déficit en AAT est une maladie génétique fréquente. Sa recherche est rarement effectuée dans le bilan d'une hépatomégalie isolée chez l'enfant. Le traitement symptomatique de la maladie hépatique est aujourd'hui limité à celui des complications de la cirrhose, des traitements plus spécifiquement ciblés sur le déficit moléculaire et cellulaire sont en cours d'étude

P110- Nodule de régénération pseudo-tumoral compliquant une cirrhose biliaire : à propos d'un cas

Ben Chehida. A⁽¹⁾, Ben Yahia. I⁽¹⁾, Zeribi. M⁽¹⁾, Ben Youssef. S⁽²⁾, Mizouni. H⁽¹⁾, Boudabous. H⁽¹⁾, Abdelmoula. MS⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie La Rabta

⁽²⁾ Chirurgie pédiatrique Hôpital Fattouma Bourguiba

⁽³⁾ Radiologie La Rabta

INTRODUCTION

L'atrésie des voies biliaires est une pathologie congénitale lourde de morbi-mortalité. Le retard au traitement chirurgical est associé à un risque de cirrhose biliaire et de carcinome hépatocellulaire que nous allons décrire et souligner à travers une observation ayant posé un problème de diagnostic et de prise en charge.

OBJECTIFS

Rapporter une observation ayant posé un problème de diagnostic et de prise en charge concernant une masse hépatique chez un patient suivi pour cirrhose biliaire.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons l'observation d'un patient suivi pour cirrhose biliaire compliquant une atrésie des voies biliaires.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un enfant âgé de 9 ans de sexe masculin, issue d'un mariage non consanguin, sans antécédents familiaux notables et ayant un bon développement psychomoteur. Il était opéré à l'âge de 2,5 mois (une intervention de Kasai) dans le cadre d'une atrésie complète des voies biliaires avec fibrose hépatique cirrhogène, diagnostiquée en retard. Les suites opératoires étaient favorables avec persistance d'une cholestase anictérique et une évolution ultérieure vers l'hypertension portale. Il était mis sous acide ursodésoxycholique et vitamines et surveillé régulièrement à la consultation (échographies abdominales / an, FOGD/ an, Bilan hépatique/4-6 mois). A partir de l'âge de 5 ans, il a présenté 2 épisodes d'hémorragie digestive par rupture de varices œsophagiennes, nécessitant sa mise sous traitement médicamenteux ainsi qu'une ligature endoscopique des varices et il a développé un ictère cutanéomuqueux à l'âge de 7 ans. Il a été alors présenté au staff de chirurgie pédiatrique en vue d'une dérivation porto-systémique ou une greffe hépatique. Un angioscanner abdominal fait dans le cadre du bilan pré-greffe a montré une masse hépatique ovale mesurant 93x68mm et 99 mm de hauteur

d'apparition récente (non objectivée 3 mois auparavant à l'échographie abdominale). L'évolution rapide et les dimensions inhabituelles pour un nodule de régénération ont fait évoquer le diagnostic de carcinome hépatocellulaire. Les contrôles échographiques concluant à la stabilité de la lésion et la négativité de l'alpha-fœtoprotéine au cours du suivi avec un recul de 2 ans confirment l'origine bénigne de la masse et ont fait sursoir à la biopsie hépatique. L'enfant garde par ailleurs un bon état général, une croissance satisfaisante. Il est candidat à une greffe hépatique dans un bref délai.

CONCLUSION

Cette observation illustre les complications de l'atrésie des voies biliaires diagnostiquée et opérée tardivement et l'intérêt de la surveillance régulière clinique et paraclinique de toute cirrhose, en l'attente d'une greffe hépatique. Le Carcinome hépatocellulaire reste une complication redoutable à évoquer devant tout nodule hépatique avant de retenir un nodule de régénération, d'autant plus qu'il est de grande taille et unique.

P111-Maladie de Crohn chez l'enfant : une maladie à plusieurs facettes

Jallouli. L⁽¹⁾, Maaloul. I⁽¹⁾, Hadrich. Z⁽¹⁾, Ammar. M⁽¹⁾, Elleuch. I⁽¹⁾, Elleuch. B⁽¹⁾, Chabchoub. I⁽¹⁾, Aloulou. H⁽¹⁾, Kamoun. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie générale, CHU Hedi Chaker de Sfax

INTRODUCTION

La maladie de Crohn (MC) est une maladie inflammatoire chronique qui touche surtout le grand enfant compromettant ainsi le développement staturo-pondéral et pubertaire. Elle est caractérisée par un grand polymorphisme clinique. Le début de la MC chez l'enfant et l'adolescent est très souvent insidieux, progressif et trompeur, ce qui explique le délai entre les premiers signes cliniques et le diagnostic qui peut atteindre plusieurs années.

OBJECTIFS

Préciser les aspects clinique, biologique histologique et évolutif de la maladie de Crohn chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective colligeant les enfants atteints de MC, hospitalisés dans le service de pédiatrie de l'hôpital Hedi Chaker de Sfax. Le diagnostic était basé essentiellement sur les données anatomopathologiques

RÉSULTATS

Cinq cas de maladie de Crohn pédiatrique ont été colligés : deux nourrissons et 3 grands enfants. Il s'agissait de 4 garçons et une fille. Les extrêmes d'âge étaient de 5 mois et 12 ans. Un patient était suivi depuis l'âge de 4 ans pour LES soit 7 ans avant le diagnostic de MC. Les âges extrêmes du début des symptômes étaient de 2 mois et 12 ans. Le délai diagnostique variait entre 3 mois et 5 ans. Le motif d'hospitalisation était une diarrhée chronique (4/5), des douleurs abdominales (2/5), des polyarthralgies (3/5), un retard de croissance staturo-pondérale (2/5) et pubertaire (1/5). L'examen clinique a révélé un retard de croissance staturo-pondérale dans 3 cas, un retard pubertaire dans un cas, une déshydratation dans 3 cas, des arthrites dans 3 cas, une aphtose buccale dans 3 cas, un érythème noueux dans 1 cas, des fissures anales dans 2 cas, des fistules dans 1 cas. Une anémie a été notée dans 4 cas. Les ANCA étaient négatifs chez tous les

patients. Les ASCA étaient secondairement positifs chez un patient. Une entéropathie exsudative était associée chez 2 patients. La calprotectine fécale pratiquée chez un patient était positive à 294 ng/l. Le diagnostic a été retenu par la colonoscopie avec biopsies étagées dans tous les cas. Les lésions endoscopiques étaient variables : une rectocolite ulcérée segmentaire avec des ulcérations en puits (1/5), une iléite chronique (1/5), une iléo-colite ulcérée et segmentaire en poussée sévère (1/5), un aspect macroscopique normal (2/5). Le diagnostic a été confirmé histologiquement dans tous les cas. La fibroscopie digestive haute, réalisée chez 4 patients, a montré une gastrite congestive dans tous les cas. Tous les patients ont été mis sous régime sans fibre. Une nutrition entérale continue a été préconisée par Modulen® chez une patiente. Une corticothérapie a été instaurée chez tous les patients, associée à l'azathioprine (Imurel®) dans 3 cas. L'évolution était favorable dans 4 cas. Un patient a gardé un retard de croissance staturo-pondéral. Un patient est décédé par état de choc septicémique.

CONCLUSION

La présentation de la MC chez l'enfant peut être moins typique et plus sévère que chez l'adulte. Elles peuvent se révéler par une petite taille isolée, une anorexie, une fièvre inexplicite, voire une atteinte périnéale isolée. Le retard de croissance peut précéder le diagnostic de plusieurs années. Il faut toujours faire un examen périnéal à la recherche d'abcès, fistule, fissures latérales. La prise en charge thérapeutique peut être difficile surtout si la MC est associée à d'autres maladies auto-immunes ou à un déficit immunitaire.

P112-Un trichobézoard de découverte suite à une invagination intestinale

El Mouhtadi. M⁽¹⁾, Nassih. H⁽¹⁾, Elquadiry. R⁽¹⁾, Brahout. A⁽¹⁾, Ait Sab. I⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie B, chu Mohamed VI, Marakech-Maroc

INTRODUCTION

Le trichobézoard est la présence d'une masse constituée de cheveux et de débris alimentaires dans le tractus gastro-intestinal le plus souvent dans l'estomac. Il s'agit d'une affection rare et méconnue.

OBJECTIFS

Rapporter le cas d'un trichobézoard révélé par une invagination intestinale chez une fille.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A propos d'un cas

RÉSULTATS

Enfant de 8 ans, issu d'un mariage consanguin 1er degré aux antécédents de trichotillomanie, ayant présenté des douleurs abdominales de l'hypocondre droit associées à des vomissements alimentaires post-prandiaux tardifs évoluant depuis 20 jours dans un contexte d'altération de l'état général. L'examen clinique avait objectivé une patiente consciente avec une pâleur cutanéomuqueuse, un retard staturo-pondérale < 3DS, une dénutrition modérée et ancienne, avec à l'examen abdominale une sensibilité diffuse avec une masse de l'hypocondre droit molle, mobile mesurant 6 cm X 6 cm sans signes inflammatoires en regard. L'échographie avait montré une distension gastrique, duodénale et de quelques anses intestinales associées à un aspect invaginé du mésentère avec image de boudin d'in-

vagination étendue de la région épigastrique au flanc droit siège d'un matériel hyperéchogène au niveau de la lumière intestinale générant un cône d'ombre postérieur. Un complément par tomodensitométrie avait montré une image hétérogène renfermant des bulles d'air réalisant une image de bézoard avec image de boudin d'invagination proximale. L'évolution a été marquée par l'installation d'un syndrome œdémateux généralisé avec entéropathie exsudative avec une hypo albuminémie à 15,6g/L sans troubles ioniques. L'enfant a bénéficié d'une perfusion d'albumine avec réhabilitation nutritionnelle parentérale et supplémentation en fer ainsi qu'une consultation et un suivi en pédopsychiatrie pour éviter une récurrence et est préparée pour intervention chirurgicale.

CONCLUSION

Le trichobézoard est une affection rare qui touche principalement les sujets de sexe féminin et plus particulièrement les adolescentes. La prise en charge est pluridisciplinaire et surtout psychiatrique devra compléter à l'évidence l'acte chirurgical pour éviter toute récurrence.

P113-Agénésie congénitale de la veine porte et hypoplasie splénique : A propos d'un cas

ElMouhtadi .M⁽¹⁾, Nassih.H⁽¹⁾, Elqadiry.R⁽¹⁾, Brahout.A⁽¹⁾, AitSab. I⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie B, chu Mohamed VI, Marakech-Maroc

INTRODUCTION

L'agénésie congénitale de la veine porte est une malformation extrêmement rare décrite pour la première fois en 1793.

OBJECTIFS

Rapporter le cas d'une agénésie congénitale chez un garçon.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A propos d'un cas.

RÉSULTATS

Enfant de 2ans et 8mois, issu d'un mariage consanguin 1er degré et sans antécédents particuliers, ayant présenté deux épisodes de méléna de moyenne abondance associés à un syndrome anémique. Les examens complémentaires avaient objectivé une absence d'individualisation du tronc porte à l'échographie, une hypoplasie splénique avec agénésie de la veine porte associée à une artérialisation du foie et de multiples varices péri gastriques et œsophagiennes sur le scanner, l'angiographie par résonance magnétique et la fibroscopie. Un traitement à base de bêtabloquant avec supplémentation en fer a été initié avec une seule séance de ligature des varices permettant une bonne évolution au suivi de l'enfant avec stabilisation des épisodes d'hémorragies digestives (deux épisodes). La recherche d'autres malformations est revenue négative.

CONCLUSION

L'agénésie congénitale du tronc porte est une pathologie très rare et est souvent associée à d'autres malformations.

P114-Gastroentérite : Evaluation des connaissances des parents.

Friha. F⁽¹⁾, Jerbi. B⁽¹⁾, Jelassi. O⁽¹⁾, Marzouk. A⁽¹⁾, Mzoughi. O⁽¹⁾, Mzoughi. O⁽¹⁾, Thabti. R⁽¹⁾, Ben Hassine. S⁽¹⁾, Bouaziz. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie et néonatalogie Hôpital régional de Ben Arous

INTRODUCTION

La gastro-entérite aigue (GEA) reste toujours un problème préoccupant de la santé publique de part sa morbidité élevée dans les pays en voie de développement.

OBJECTIFS

Evaluer les connaissances des parents concernant les signes d'alerte, les modalités de prise en charge au domicile et les moyens de prévention de la gastroentérite

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené un questionnaire comportant 30 items et destiné aux mères consultant le service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital régional de Ben Arous sur une période de un mois.

RÉSULTATS

57 mères ont consenti à répondre. 84.2% habitaient à proximité d'une structure sanitaire. 29.8% avaient un niveau d'études supérieur. 75% sont multipares dont 59.6% avaient au moins un enfant ayant présenté une GEA (19.6% avec hospitalisation). 26.3% des mamans ne connaissaient pas les signes d'une GEA. Les signes d'alerte rapportés étaient les vomissements incoercibles (29.8%), le refus de boire (28.1%), la persistance de la diarrhée plus de trois jours (22.8%). Les signes de déshydratation rapportés étaient : la soif (37.5%), sècheresse de la langue (8,3%), les cernes oculaires (8.3%) et le pli cutané (4. 5%). Le traitement le plus important dans la GEA était les antibiotiques pour 31,6% des mères, les anti-diarrhéiques pour 24.6% d'entre elles et seulement 29,8% pour le SRO. Les modalités de préparation du SRO étaient connues par uniquement 42,1% des mamans. Les 2/3 des mères pensaient qu'il faut arrêter les produits laitiers mais 74% d'entre elles estimaient que l'allaitement maternel doit être poursuivi. Plus de la moitié ignoraient les étiologies de la GEA ainsi que les moyens de prévention.

CONCLUSION

Malgré tous les efforts faits dans l'éducation sanitaire de la population, la gastroentérite aigue reste encore méconnue par les parents. Des campagnes de sensibilisation dans toutes les structures sanitaires et médiatiques sont nécessaires pour une meilleure prise en charge pré- hospitalière et pour réduire la morbidité et le coût de cette pathologie.

P115-La fibrose hépatique congénitale

Elleuch. B⁽¹⁾, Aloulou.H⁽¹⁾, Hadrach. Z⁽¹⁾, Ammar. M⁽¹⁾, Maaloul. I⁽¹⁾, Chabchoub. I⁽¹⁾, Kammoun. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie CHU Hédi Chaker Sfax

INTRODUCTION

La fibrose hépatique congénitale (FHC) est une maladie génétique rare, autosomique récessive, liée à la mutation du gène PKHD1. Elle est définie histologiquement par la présence de fibrose dans les espaces portes et une prolifération dysmorphique des canaux biliaires. Elle peut être isolée ou associée au syndrome de Caroli et à la polykystose rénale autosomique récessive.

OBJECTIFS

Décrire les manifestations cliniques et radiologiques, les moyens de confirmation diagnostique ainsi que la prise en charge thérapeutique de la FHC.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons 2 observations de 2 sœurs atteintes de FHC.

RÉSULTATS

Observation n°1 : Il s'agit d'une fille issue d'un mariage non consanguin, admise à l'âge de 9 ans pour hématoméga- lie de grande abondance. L'examen a montré une hépatomé- galie avec des signes d'hypertension portale (HTP) : une splé- nomégalie, une ascite et une circulation veineuse collatérale. Le bilan hépatique était normal. La fibroscopie digestive a montré des varices œsophagiennes (VO) grade 3. L'IRM a objectivé un foie dysmorphique, une dilatation kystique des voies biliaires intra hépatiques distales, des signes d'HTP et un kyste rénal polaire supérieur droit. La biopsie hépatique a montré une fibrose hépatique cirrhogène des canaux bi- liaires intra hépatiques des thrombi biliaires et des lésions de cholangite focale confirmant ainsi le diagnostic de FHC. La prise en charge a consisté en un traitement médical par le propranolol et le spironolactone, et endoscopique par la liga- ture des VO. Observation n°2 : La sœur était suivie dès l'âge de 8 mois pour une hépato splénomégalie et des infections urinaires récidivantes. Elle était admise à l'âge de 4 ans pour exploration d'une fièvre prolongée. L'examen a objectivé une hépatomégalie avec des signes d'HTP. Le bilan hépatique était normal. L'échographie a montré une hépatomégalie ho- mogène, une dilatation segmentaire des voies biliaires intra hépatiques, une splénomégalie et une néphromégalie bila- térale. Le diagnostic de maladie de Caroli a été retenu à l'âge de 11 ans devant le tableau clinique de sa sœur cadette. La fibroscopie digestive a montré des VO grade 1.

CONCLUSION

Les premières manifestations de la FHC se révèlent géné- ralement à l'âge pédiatrique par l'apparition d'une hépa- tomégalie et des signes d'HTP sans signes cliniques ou bio- logiques d'insuffisance hépatocellulaire. Cependant, la non spécificité des signes cliniques rend le diagnostic difficile. Le diagnostic peut se faire par biopsie hépatique ou par ima- gerie. Le traitement a pour but de prévenir les hémorragies digestives. La complication redoutable à long terme est l'in- suffisance hépatocellulaire.

P116-Exploration endoscopique haute de l'hémorragie digestive chez l'enfant

Baganna . G⁽¹⁾, Mzoughi. O⁽¹⁾, Jelassi. O⁽¹⁾, Friha. F⁽¹⁾, Marzouk. A⁽¹⁾, Ben Hassine. S⁽¹⁾, Thabti. R⁽¹⁾, Bouaziz . A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie de l'hôpital régional de Ben Arous

INTRODUCTION

Les hémorragies digestives du nourrisson et de l'enfant sont rares. L'endoscopie digestive constitue l'examen clé pour le diagnostic et la prise en charge.

OBJECTIFS

Décrire les aspects épidémiologiques des hémorragies di- gestives chez l'enfant et l'apport de la fibroscopie haute dans leurs diagnostics étiologiques.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective de aout 2018 à février 2022. Ont été inclus tout les patients ayant eu une fibroscopie oesogastroduo- dénale (FOGD) pour hémorragie digestive au service de pé- diatrie de l'hôpital régional de Ben Arous..

RÉSULTATS

Notre étude a inclus 54 patients (23 filles, 31 gar- çons). L'âge moyen était de 2 ans (extrêmes :1 jour-16 ans). La tranche d'âge la plus concernée était les nourrissons (43,4%) suivie par les nouveau-nés (32,1%) et les enfants (24,5%). La fibroscopie a été indiquée devant une hématoméga- lie (59,2%)

des mélénas (18,5%) des vomissements chroniques (14,8%) et des rectorragies(12,9%). La prise de médicaments gas- tro-toxiques a été retrouvée dans 2 cas. 58,5% des endosco- pies étaient pathologiques. L'œsophage était le segment le plus fréquemment atteint (46,2%) suivi par l'estomac (33,3%) et le duodénum (3,7%). La répartition des étiologies était dif- férente selon l'âge. Pour les nouveau-nés, la seule étiologie était l'œso-gastroduodénite. Pour les nourrissons, les étiolo- gies retenues étaient l'œsophagite peptique, le syndrome de Mallory Weiss et l'œsogastrite caustique, sans aucune pré- dominance. Chez le grand enfant, les étiologies retenues par ordre de fréquence étaient une gastrite (42,9%) dont 14,3% à HP, le syndrome de Mallory Weiss (28,6%), l'œsophagite peptique (14,3%) et un cas d'œsophagite à éosinophiles.

CONCLUSION

Les premières manifestations de la FHC se révèlent géné- ralement à l'âge pédiatrique par l'apparition d'une hépa- tomégalie et des signes d'HTP sans signes cliniques ou bio- logiques d'insuffisance hépatocellulaire. Cependant, la non spécificité des signes cliniques rend le diagnostic difficile. Le diagnostic peut se faire par biopsie hépatique ou par ima- gerie. Le traitement a pour but de prévenir les hémorragies digestives. La complication redoutable à long terme est l'in- suffisance hépatocellulaire.

P117-L'infection à Helicobacter pylori chez l'enfant : présentations cliniques atypiques

Bougdar . A⁽¹⁾, Mzoughi. O⁽¹⁾, Baganna. G⁽¹⁾, Friha. F⁽¹⁾, Marzouk. A⁽¹⁾, Ben Hassine. S⁽¹⁾, Thabti. R⁽¹⁾, Bouaziz . A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie de l'hôpital régional de Ben Arous

INTRODUCTION

L'infection à Helicobacter pylori (HP) est l'une des in- fections chroniques les plus répandues dans le monde. Elle s'acquiert principalement dans la petite enfance. L'infection chez l'enfant diffère de celle de l'adulte du point de vue épi- démiologique, réponse à l'hôte, caractéristiques cliniques, méthodes diagnostiques et stratégie thérapeutique.

OBJECTIFS

Trois observations colligées au service de pédiatrie et néona- tologie de l'hôpital régional de Ben Arous.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective de aout 2018 à février 2022. Ont été inclus tout les patients ayant eu une fibroscopie oesogastroduo- dénale (FOGD) pour hémorragie digestive au service de pé- diatrie de l'hôpital régional de Ben Arous..

RÉSULTATS

Il s'agit de trois patientes âgées respectivement de deux ans, six ans et trois mois. La première fille a présenté un œdème hémorragique du nourrisson précédé par des dou- leurs abdominales évoluant depuis 21 jours. Une endos- copie haute a été faite montrant un aspect normal de la muqueuse. L'examen histologique des biopsies antrales et duodénales a montré des lésions de gastrite antrale chro- nique folliculaire active avec présence de HP. Les biopsies duodénales ont confirmé l'aspect de vascularite leucocy- clasique. La deuxième fille, a présenté un hoquet persis- tant. L'endoscopie digestive haute a été indiquée devant la négativité du bilan de première intention. Elle a montré une antrite nodulaire avec à la biopsie : Une gastrite chro- nique folliculaire à HP. La troisième fille était hospitalisée pour des vomissements chroniques depuis l'âge de un mois avec cassure de la courbe pondérale. A l'endoscopie haute, la mu-

queuse était d'aspect normal et les biopsies ont montré des lésions histologiques de gastrite non atrophique, légèrement active à HP. Le traitement de la gastrite à HP a permis la disparition de la symptomatologie clinique chez toutes les patientes.

CONCLUSION

L'infection à *Helicobacter pylori* est souvent asymptomatique chez l'enfant, mais les présentations cliniques atypiques ne sont pas rares. L'endoscopie digestive haute reste l'examen de référence. L'éradication de l'infection permet la régression de la symptomatologie clinique.

P118-Manifestations neurologiques centrales au cours des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin chez l'enfant

Merdassi. A⁽¹⁾, Ben Rabeh. R⁽¹⁾, Missaoui. N⁽¹⁾, Atitallah. S⁽¹⁾, Yahayoui. S⁽¹⁾, Bouyahya. O⁽¹⁾, Mazigh. S⁽¹⁾, Boukthir. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de médecine infantile C, Hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis

INTRODUCTION

Les manifestations extra-intestinales des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) (rectocolite hémorragique (RCH) et maladie de Crohn (MC)) sont multiples mais l'atteinte neurologique reste rare. Depuis quelque temps, des atteintes neurologiques variées ont été décrites au cours des MICI.

OBJECTIFS

Décrire les aspects cliniques et radiologiques des manifestations neurologiques centrales chez des enfants atteints de MICI.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective de trois cas pédiatriques de MICI avec atteinte neurologique centrale, colligés dans le service de pédiatrie C de l'hôpital d'enfant sur une période de sept ans (2015-2021).

RÉSULTATS

Le 1er patient était un garçon âgé de 15 ans atteint d'une MC iléocolique droite. Il était en rémission sous azathioprine. Un an après le diagnostic, il a présenté des céphalées d'installation brutale et une parésie de la main gauche suivies d'une crise tonico-clonique généralisée. L'examen a montré une hémiparésie gauche. L'angio-IRM cérébrale a montré un hématome parenchymateux pariétal droit avec de multiples images d'addition et de collatéralités distales pariétales droites. Le bilan d'hémostase était normal. L'enfant a reçu des bolus de Méthylprednisolone et acide valproïque. Le diagnostic de vascularite cérébrale a été retenu. L'évolution favorable sous corticothérapie et azathioprine. Le 2ème patient était une fille âgée de 14 ans suivie depuis deux ans pour MC iléocolique. Elle était sous azathioprine. Après 14 mois du diagnostic, elle commençait à présenter des troubles du sommeil et avait été hospitalisée pour une crise convulsive tonico-clonique généralisée sans fièvre. L'examen était sans anomalies. Le bilan étiologique était négatif, l'IRM cérébrale était sans anomalies, les anticorps de l'encéphalite auto-immune (LCR et sang) étaient négatifs et l'EEG a montré des activités rythmiques dans la région temporale droite. L'évolution était favorable sous Levetiracetam. Les troubles du sommeil ont été pris en charge en pédopsychiatrie. Le 3ème patient était une fille âgée de 9 ans, suivie pour une RCH dans sa forme pancolique depuis deux ans et était sous Méthotrexate. Elle a été hospitalisée pour une poussée sévère associée à des céphalées pulsatiles non

fébriles. A l'admission elle présentait une crise convulsive hypotonique généralisée. L'examen clinique montrait une aphasie. L'IRM cérébrale a montré une thrombophlébite du sinus latéral gauche compliquée d'un ramollissement veineux pariétal gauche et une thrombose de la partie haute de la veine jugulaire gauche. Le bilan de thrombophilie était négatif. L'évolution était favorable.

CONCLUSION

Les manifestations neurologiques au cours des MICI sont rarement rapportées et dominées par les neuropathies périphériques et les accidents vasculaires cérébraux. Néanmoins d'autres présentations moins connues telles qu'une épilepsie, une vascularite cérébrale secondaire ou une TVC sont actuellement de plus en plus décrites. Les mécanismes de ces manifestations ne sont pas encore clairement déterminés.

P119-L'obésité chez les enfants en Tunisie : incidence et facteurs associés

Amorri. A⁽¹⁾, Ben Othmene. R⁽²⁾, Ben Zina. BF⁽²⁾, Ben Ameer. H⁽¹⁾, Saidi. R⁽¹⁾, Kasraoui. S⁽¹⁾, Jamoussi. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Centre national de médecine scolaire et universitaire de Tunis

⁽²⁾ Institut national Zouhair Kallel de nutrition et de technologie alimentaire - SERVICE A

INTRODUCTION

De nos jours, l'obésité infantile est un danger qui menace la santé de nos enfants : un enfant obèse risque d'avoir des difficultés respiratoires (le syndrome d'apnée de sommeil), d'une apparition précoce des premiers marqueurs des maladies cardiovasculaires tels que l'hypertension artérielle, le diabète sucré ... Sans négliger l'impact psychologique du fait de la discrimination sociale dont il peut être victime.

OBJECTIFS

Estimer l'incidence de l'obésité infantile en Tunisie à partir d'un échantillon des enfants qui consultent le centre national de médecine scolaire et universitaire de Tunis, ainsi que d'étudier les facteurs qu'y sont associés.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive transversale qui a été menée dans le centre national de médecine scolaire et universitaire de Tunis. L'étude s'est faite à propos de 100 enfants âgés de 9 ans et plus qui ont été pris de façon aléatoire sur une période de 03 mois allant de janvier 2022 à mars 2022. Les enfants ont été interrogés sur leurs habitudes alimentaires, leurs activités physiques et leurs sommeil.

RÉSULTATS

Notre étude a inclus 100 enfants, 62% garçons et 38% filles, dont l'âge moyen était de 9,78 ans. 11 % des enfants étaient obèses : l'obésité a été observée plus chez les garçons (81,8%) que chez les filles (18,2%). 90,9% des enfants obèses avaient un niveau socio-économique modeste. Les antécédents familiaux d'obésité ou de surpoids ont été trouvés chez 45,4% des enfants obèses. Concernant les habitudes et le mode de vie, on a trouvé que 81,8% des obèses ont mangé entre les repas et 45% ont mangé juste avant de dormir. La consommation de fast-food au moins une fois par semaine a été observée chez 63,6% des enfants obèses et 27,3% l'ont consommé au moins deux fois par semaine. Les pâtes (spaghetti, couscous, pizza...) étaient le plat préféré chez 100% des enfants obèses. L'absence d'activité physique en milieu extrascolaire a été observée chez 91% d'entre eux. Un sommeil insuffisant était trouvé dans 90% des cas. En interrogeant les parents sur leurs avis concernant l'ali-

mentation de leurs petits, 90,9% ont estimé que leurs enfants ont une alimentation non équilibrée mais seulement 40% d'entre eux ont essayé de contrôler leur alimentation.

CONCLUSION

Nous avons noté dans notre étude les habitudes obésogènes que les enfants pratiquent. Donc certaines mesures doivent être prises, notamment l'accompagnement des parents par les professionnels de santé pour les aider à implémenter un mode de vie sain chez leurs enfants et leur fournir une alimentation équilibrée.

P120-Mucoviscidose : de découverte tardive chez un patient âgé de 12 ans ?

Bouden. M⁽¹⁾,Majdoub. F⁽¹⁾, Nouir. S⁽¹⁾,Guedouar. F⁽¹⁾, Bouslama. S⁽¹⁾, Zouari. N⁽¹⁾, Mabrouk. S⁽¹⁾, Tffih. M⁽¹⁾, Ajmi. H⁽¹⁾, Chemli. J⁽¹⁾, Abroug. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Sahloul

INTRODUCTION

La mucoviscidose est la plus fréquente des maladies génétiques potentiellement graves dès l'enfance. Cependant, elle reste rare (incidence=1/4 000 naissances). En Tunisie, et en absence du dépistage néonatal systématique, le contexte le plus fréquent du diagnostic reste de nos jours l'apparition de signes d'appel cliniques. Toutefois, il est rare que la mucoviscidose soit découverte chez un grand enfant. En effet, la présentation clinique peut être si atypique et inhabituelle qu'elle oriente mal le cours des explorations. Ceci peut être, en partie, expliqué par la multitude des mutations (≥ 2 000 variants) du gène CFTR donnant des tableaux plus ou moins graves.Ce diagnostic tardif serait greffé d'une morbi-mortalité plus importante.

OBJECTIFS

Souligner à travers un cas clinique, certains aspects des présentations atypiques de la mucoviscidose chez l'enfant et insister sur l'impact négatif d'un diagnostic tardif sur le pronostic de la maladie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive d'un cas clinique suivi dans le service de pédiatrie Sahloul.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un garçon âgé de 12ans,issu d'un mariage consanguin de 2ème degré,adressé pour exploration d'une hépato-splénomégalie.L'anamnèse ne relève pas de problèmes respiratoires,ORL ou digestifs antérieurs.L'examen initial trouve un RSP avec microcranie,un hippocratisme digital avec encombrement bronchique mais sans déformation thoracique,une HSMG avec ascite et CVC.Pas de signes de cholestase ni d'insuffisance hépatique.A la biologie,il avait une légère cytolyse avec discrète cholestase anictérique et une thrombopénie modérée.La radiothorax montrait un syndrome interstitiel bilatéral diffus.Le bilan tuberculeux,les sérologies virales et les auto-anticorps des hépatites auto-immunes étaient négatifs.Le bilan de la maladie de Wilson était négatif.La recherche des maladies de surcharge était négative.Une Echodoppler hépatique était sans anomalies.Une TDM thoraco-abdominale a montré une hépatomégalie macronodulaire avec atrophie du segment IV et hypertrophie du segment I.Le tronc porte était dilaté et perméable,les veines sus-hépatiques grêles mais perméables avec une CVC.Une SMG hétérogène. Il y avait également une atrophie quasi-totale du pancréas.A

l'étage thoracique,des foyers de DDB cylindriques et kystiques diffus bilatéraux associés à de multiples images d'impaction mucoïdes et de bronchocèle.Une PBF a révélé l'aspect de fibrose portale et de quelques septa avec présence de stigmates en faveur d'un obstacle associé sur les voies biliaires.Une FDH a éliminé la présence de varices oesophagiennes.Le test de la sueur était positif à 106 mmol/L.La biologie moléculaire a confirmé le diagnostic de mucoviscidose par la présence de la mutation F508del à l'état homozygote.Les parents étaient hétérozygotes de la même mutation.Le patient était mis sous vitamines ADEK,les extraits pancréatiques avec alimentation enrichie,l'acide ursodésoxycholique et une kiné respiratoire pluri-hebdomadaire.L'ECBC était négatif.Une EFR a montré un DVOP assez grave non réversible.

CONCLUSION

Ce cas clinique souligne l'importance d'initier un programme national de dépistage néonatal systématique de la mucoviscidose en Tunisie à l'instar des pays développés. Un protocole national de diagnostic et de soins de la mucoviscidose est aussi de mise pour aligner les conduites des praticiens concernés par cette pathologie.

P121-Malformation vasculaire de l'intestin grêle compliquée d'une anémie aigue

Ould Mohameden. AM⁽¹⁾,Ould Mohameden. AM⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie du centre hospitalier sud francilien Paris

INTRODUCTION

Les malformations vasculaires résultent d'une détérioration localisée du développement des capillaires appelées angiomes, télangiectasies ou encore des angiodyplasie. Ces malformations peuvent être acquises et peuvent également être d'origine sporadique ou dégénérative, mais rarement congénitale ou héréditaire, Les pathologies vasculaires du tube digestif peuvent causer des hémorragies digestives patentes.

OBJECTIFS

La recherche bibliographique, effectuée via les bases de données Pubmed en respectant les critères PRISMA, portait sur les études mentionnant les symptômes. 13 articles identifiés, 5 ont été inclus..

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Une anémie chronique révèle une malformation vasculaire digestive.

RÉSULTATS

Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 6 ans qui a des antécédents, des troubles de l'alimentation avec une anorexie sélective et une anémie ferriprive ,il a présenté 3 épisodes de rectorragies avec un épisode de méléna ,sans notion de diarrhées ni de vomissements ,pas de notion de douleurs abdominale ni de fièvre. L'examen clinique retrouve un patient pâle avec une FC: 150 batt/min des pouls filants et un souffle systolique d'intensité 3/6,l'abdomen est souple sans masse palpable sans hépatomégalie ni splénomégalie. Le bilan biologique retrouve une anémie hypo microcytaire avec une Hb:1.5g/IVGM:58ù3.GB:17000/mm3.Plaq:96000/mm3,desréticulo:11910/mm3. Un bilan hépatique normal et une fonction rénale normale. L'échographies abdominale à objectivée une lame d'épanchement anéchogène sous hépatique et de la fosse iliaque droite. La scintigraphie a mis en évidence une plage de fixation occupant le flanc gauche suggérant interprétation d'une probable splénomégalie Absence de foyer faisant suspecter un,

diverticule de Meckel. L'IRM abdomino-pelvienne retrouve une formation intra péritonéale pelvienne mesurant 47x20x18mm latéralisée à droite compatible avec une malformation vasculaire. TDM abdominale : Formation sus vésicale médiane ovulaire bien limitée mesurant 40x17mm à paroi rehaussée de contenu liquidien siège de multiples classifications ayant un contact étroit de l'anse de grêle adjacente, duplication digestive kystique, épaissement pariétal vésiculaire sans distension ni troubles hépatique péri vésiculaires, épanchement pelvien de faible abondance.

CONCLUSION

Les malformations vasculaires digestives sont des maladies rares qui présentent un déficit diagnostique et thérapeutique pour le corps médical. Les anémies et les hémorragies digestives sont des symptômes, qui doivent faire penser à une malformation vasculaire digestive, Une prise en charge appropriée du patient repose sur une prise en charge précoce et correcte du diagnostic de la malformation.

P122-L'hépatite auto immune : particularités pédiatriques

Ammar. M⁽¹⁾, Kmiha. S⁽¹⁾, Elleuch. B⁽¹⁾, Belhadj. R⁽¹⁾, Daoued. R⁽¹⁾, Sfaïhi. L⁽¹⁾, Chabchoub. I⁽¹⁾, Aloulou. H⁽¹⁾, Ben Ameer. S⁽¹⁾, Kamoun. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie CHU Hédi Chaker Sfax

INTRODUCTION

L'hépatite auto immune (HAI) est une affection inflammatoire rare chez l'enfant et grave par son potentiel cirrhogène élevé. L'hétérogénéité du tableau clinique et l'absence de signes spécifiques font que son diagnostic repose sur un ensemble de critères.

OBJECTIFS

Déterminer les caractéristiques cliniques, biologiques et évolutives de l'hépatite auto immune chez l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive incluant des tous les enfants diagnostiqués porteurs d'une HAI selon le score international révisé de l'HAI dans le service de Pédiatrie de Sfax entre Aout 1998 et Décembre 2021.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 7 enfants, dont 5 filles et 2 garçons ayant un âge moyen de 10 ans. L'HAI était probable dans 4 cas et certaine dans 3 cas. Des antécédents personnels et familiaux d'auto-immunité ont été notés dans 2 cas. Une association à d'autres maladies auto immunes était notée dans 3 cas. Le mode de révélation de la maladie était aigu chez 4 enfants. Les signes cliniques étaient dominés par l'ictère dans tous les cas, l'hépatosplénomégalie dans 5 cas et l'asthénie dans 4 cas. A la biologie, nous avons noté la présence d'une cytolyse hépatique dans tous les cas (entre 2 et 40 fois la normale), une cholestase dans 5 cas et une hypergammaglobulinémie dans 6 cas (entre 14 g/l et 90 g/l). Sur le plan immunologique, les anticorps anti-muscle lisse étaient positifs dans 3 cas, les anticorps anti LKM1 dans 1 cas et les anticorps anticytosol dans 2 cas. Une ponction biopsie du foie a été faite chez 6 enfants montrant des signes en faveur de d'une HAI dans tous les cas. Un traitement à base d'azathioprine associée à une corticothérapie a été démarré chez

tous les enfants, avec recours à la ciclosporine dans 3 cas. L'évolution était favorable chez 3 enfants et on a noté l'apparition de complications à type d'hypercorticisme dans 3 cas et une rechute dans 2 cas.

CONCLUSION

L'HAI doit être systématiquement évoquée devant toute atteinte hépatique aiguë ou chronique de l'enfant. Quelque soit son mode évolutif, les critères diagnostiques de l'HAI sont bien établis. Un traitement immunosuppresseur permet habituellement de contrôler l'évolution de la maladie.

P123-Retentissement de la pandémie COVID-19 sur l'allaitement maternel et place de l'éducation

Friha. F⁽¹⁾, Jelassi. A⁽¹⁾, Salah. R⁽¹⁾, Marzouk. A⁽¹⁾, Mzoughi. O⁽¹⁾, Jbeli. Y⁽¹⁾, Thabti. R⁽¹⁾, Ben Hassine. S⁽¹⁾, Bouaziz. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie et néonatalogie Hôpital régional de Ben Arous

INTRODUCTION

L'Académie nationale française de médecine recommande de toujours privilégier l'allaitement au cours de l'infection par SARS COV2 pour assurer une protection immunitaire du nouveau-né et du nourrisson ainsi qu'une relation mère-enfant de qualité ; L'OMS a publié des directives détaillées pour la sensibilisation à propos de ce sujet.

OBJECTIFS

Evaluer le retentissement de l'infection maternelle et/ou infantile précoce par la COVID-19 sur l'allaitement au sein et la place de l'éducation au niveau de l'hôpital Régional de Ben Arous.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude prospective réalisée au cours de l'année 2021, incluant les nouveau-nés de mères COVID 19 positives (n=27) et les nourrissons de moins de 3 mois ayant été hospitalisés pour COVID-19 (n=25). Les mamans de ces bébés ont été interrogées selon un questionnaire préétabli.

RÉSULTATS

52 mères ont consenti à répondre. L'âge moyen de leurs enfants était de 16.7 jours. Le niveau socioéconomique était mauvais dans 40% des cas. Elles étaient fonctionnelles dans 36% des cas, et femmes au foyer dans 63% des cas. 42% des femmes étaient des primipares et 57% étaient des multipares. 41% des femmes ont déjà pratiqué l'allaitement exclusif avec une durée moyenne de 10.8 mois. 76% d'entre elles ont reçu auparavant une éducation sur les modalités et l'intérêt de l'allaitement maternel. 88% des mamans des bébés hospitalisés pour COVID-19 savaient qu'il n'y a pas de contre indication à ce qu'elles allaitent leurs bébés. L'information était reçue dans 86% des cas, de la part du personnel de santé. De même, l'état de santé de 82 % des mères COVID positives ne leur représente pas une contrainte à l'allaitement maternel. Cependant, 43% de ces dernières n'ont pas pu allaiter leurs bébés dès la naissance soit à cause de l'hospitalisation du bébé en néonatalogie soit de la maman en réanimation. Toutes les femmes interrogées savaient que le virus ne passe pas le lait maternel. L'information était reçue dans 100% des cas de la part du personnel de santé. L'allaitement maternel actuel est exclusif dans 25%

des cas, avec une durée moyenne de 5.3 mois. La COVID 19 a influencé sur leur vie générale dans 13% des cas. Elle a influencé sur la relation avec leurs bébés dans 36 % des cas. La majeure réponse spontanée était la distanciation initiale mère-enfant qui était difficile.

CONCLUSION

La COVID-19 a raccourci la durée de l'allaitement maternel exclusif et a retenti sur la relation mère-enfant en général. Cependant l'éducation précoce et massive par le personnel de santé avait un rôle majeur pour minimiser ce retentissement.

P124-Neurowilson : à propos d'un cas

Dekhil. A⁽¹⁾, Werdani. A⁽¹⁾, Jammeli. N⁽¹⁾, Chergui. S⁽¹⁾, Rassas. A⁽¹⁾, Mahjoub. B⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie mahdia

INTRODUCTION

La maladie de Wilson ou dégénérescence hépato-lentulaire est une affection génétique autosomique récessive caractérisée par une accumulation toxique de cuivre dans l'organisme, essentiellement dans le foie, le système nerveux central et la cornée. C'est une pathologie rare. On estime qu'il y a un enfant malade pour 30000 naissances. Le diagnostic de maladie de Wilson peut être difficile à établir du fait de l'hétérogénéité des présentations cliniques.

OBJECTIFS

Évoquer le diagnostic de maladie de Wilson devant une présentation neurologique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons l'observation d'un enfant diagnostiqué porteur de maladie de Wilson.

RÉSULTATS

Enfant A.H.F âgé de 10 ans, issu d'un mariage consanguin de 3ème degré, aux antécédents familiaux d'un oncle maternel décédé à l'âge de 20 ans dans un tableau d'ictère et d'altération de l'état neurologique. Il a été admis pour exploration d'une mono parésie du membre supérieur droit avec notion de maladresse et fléchissement du rendement scolaire évoluant depuis un mois. L'examen somatique a montré un syndrome cérébelleux statique et cinétique, un syndrome extrapyramidal, une dysarthrie, une bradypsychie avec une voix monocorde. Il a un faciès sardonique particulier. A l'examen abdominal il a une splénomégalie et une circulation veineuse collatérale. La biologie a révélé une insuffisance hépatique sévère avec un TP à 40 %, une cytolysse et une cholestase hépatique, une thrombopénie 58.000. L'examen ophtalmologique à la lampe à fente a montré un anneau de Kayser-Fleischer en bilatéral. L'échographie abdominale a mis en évidence une hypertension portale avec un foie hétérogène d'hépatopathie chronique. La fibroscopie digestive a révélé des varices œsophagiennes grade 2. Le bilan cuprique était perturbé avec une cuprémie basse à 48 ug/100ml et une céruloplasminémie effondrée inférieure à 0.066 g/l, une cupurie élevée à 308 ug/24 h. L'IRM cérébrale a montré un hypersignal T2 et Flair symétrique au niveau des putamen et du pont et au niveau de la substance blanche sous corticale frontale gauche. L'étude génétique a mis en évidence la présence de la mutation p.Q111X (c. 331C>T) à l'état homozygote au ni-

veau de l'exon 2 du gène ATP7B. L'enfant a été traité par D-pénicillamine avec un régime sans cuivre. L'évolution a été marquée par une régression modérée des signes cliniques. Dans le cadre de l'enquête familiale, l'examen clinique et les explorations biologiques chez la fratrie n'ont pas montré d'anomalies.

CONCLUSION

Le pronostic de la maladie de Wilson dépend de la précocité du traitement. Le dépistage chez les membres de la famille est une démarche importante et obligatoire pour un diagnostic précoce.

P125-Autoimmune pancreatitis mimicking pancreatic tumor

Messaoudi.G⁽¹⁾, Rebhi. M⁽¹⁾, Ben Rjeb. Y⁽¹⁾, Barakizou .H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie.HMPIT

INTRODUCTION

Autoimmune pancreatitis (AIP) is a particular form of chronic pancreatitis recently individualized, and which can mimic the clinical and radiological aspects of a pancreatic tumor.

OBJECTIFS

To describe a new pediatric autoimmune pancreatitis case mimicking pancreatic tumor.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Descriptive and retrospective case report study.

RÉSULTATS

A 15-year-old boy was admitted for cholestatic jaundice. He complained two months ago of epigastralgia, jaundice and weight loss. The clinical examination showed mucocutaneous jaundice associated with a fierce pruritus without hepatosplenomegaly or adenopathies. The biological check-up revealed hepatic cytolysis, cholestasis and lipasemia at 4 times normal. Abdominal tomography showed an expansive process of the pancreatic head with compression of the choledochus, dilatation of the intra- and extra-hepatic bile ducts and multiple adenopathies. A bili-MRI confirmed this aspect. The Tumor markers and the Ig G4 were negative. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography showed a short distal stenosis of the main bile duct. Endoscopic sphincterotomy with biliary prosthesis was performed. The biopsy concluded to an autoimmune pancreatitis without signs of malignancy. The child was put on corticosteroid therapy with symptomatic treatment of cholestasis with favorable outcome.

CONCLUSION

The diagnosis of AIP is difficult. The main differential diagnosis is pancreatic tumor. Its treatment is currently more and more codified.

P126-Insuffisance hépatocellulaire : penser à la maladie de Wilson

Mena.H⁽¹⁾, Khatrouh. S⁽¹⁾, Ben Chehida . A⁽¹⁾, Zribi.M⁽¹⁾,

Boudabous. H⁽¹⁾, Abdelmoula . MS⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de maladies métaboliques la Rabta, Tunis

INTRODUCTION

La maladie de Wilson est une maladie rare autosomique récessive due à une anomalie de l'élimination du cuivre

dans la bile et son accumulation toxique dans les organes en particulier le cerveau, le foie, l'œil et le rein d'où son hétérogénéité clinique

OBJECTIFS

une insuffisance hépatocellulaire peut être le mode révélateur de la maladie de Wilson

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons deux cas de maladie de Wilson révélée par une insuffisance hépatocellulaire et confirmée par le bilan cuprique.

RÉSULTATS

Observation 1 : fille âgée de 8ans, issue d'un mariage consanguin, aux antécédents d'hypothyroïdie auto-immune chez une tante, présentant un ictère évoluant depuis 4 mois associé à une hépatosplénomégalie avec à la biologie une cytolysse modérée, une cholestase à GGT élevée, une Insuffisance hépato-cellulaire, une anémie normochrome normocytaire, un Test de Coombs direct faiblement positif, protéinurie et hypercalciurie. L'origine virale et auto-immune ont été éliminées. Le diagnostic de maladie de Wilson a été retenu devant la présence d'un anneau de Kayser Fleischer à l'examen ophtalmo et un bilan cuprique perturbé. Un traitement par D-pénicillamine a été débuté progressivement jusqu'à 1000mg/j associée à l'ursolvan, la vitamine B6, B9 et la vitamine K tous les 15 jours. L'évolution était favorable avec une bonne tolérance du traitement, disparition de la cytolysse et la cholestase après 6 mois et normalisation du TP après 11 mois de traitement puis switch par le Zinc (wilzin) vue l'indisponibilité de la D-pénicillamine avec une bonne évolution. Observation 2 : Garçon âgé de 4 ans et 8mois issu d'un mariage non consanguin, présentant un ictère évoluant depuis 1 mois avec hépatomégalie, une cytolysse hépatique, une cholestase à GGT élevée, ainsi qu'une insuffisance hépatocellulaire Les hépatites virales, auto-immune et la tyrosinémie type 1 ont été exclues. La Bili IRM était normale et l'examen ophtalmologique a montré la présence d'un anneau de Kayser Fleischer. Le bilan cuprique a objectivé une élévation de la cuprurie et une baisse de la ceruloplasmine. L'évolution était favorable sous D-penicillamine malgré la survenue de rash cutané

CONCLUSION

Le pronostic de la maladie de Wilson dépend de la sévérité de la maladie lors du diagnostic et de la qualité et la précocité de la prise en charge

P127-Les associations des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) avec les hépatopathies chroniques auto-immunes chez les enfants : A propos de 5 cas

Khelif. S⁽¹⁾, Kanzari. J⁽¹⁾, Guizani. A⁽¹⁾, Khlayfia. Z⁽¹⁾, Ouarda. H⁽¹⁾, Ben Hfaiedh. J⁽¹⁾, Azzabi. O⁽¹⁾, Siala. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et Néonatalogie, Hôpital Mongi Slim La Marsa

INTRODUCTION

La maladie de Crohn et la rectocolite hémorragique (RCH) sont des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI). L'association à des anomalies hépatobiliaires auto-immune à type d'hépatite auto-immune (HAI) et de cholangite sclérosante auto-immune (CS) ont été dé-

crites. Les mécanismes de cette association sont d'une part la pathogénie commune, et d'autre part la prédisposition génétique. Les MICI et les hépatopathies auto-immunes sont des maladies qui retentissent sur la qualité de vie. Leur association ne fait qu'alourdir le pronostic. C'est pourquoi ces associations doivent être recherchées et diagnostiquées à temps afin de garantir un meilleur devenir ultérieur.

OBJECTIFS

Étudier les associations des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) avec les hépatopathies chroniques auto-immunes chez les enfants afin de garantir une meilleure prise en charge.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective sur une durée de 5 ans, qui s'est déroulée au service de Pédiatrie du Centre Hospitalo Universitaire Mongi Slim- Tunis. Cette étude s'étendant de 2017 à 2021 a inclus tous les patients ayant une association d'hépatopathie chronique auto-immune et une MICI.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 5 patients ayant une MICI avec une hépatopathie chronique AI. Une MICI initiale était diagnostiquée chez 3 patients, dont un avait une RCH. Les associations étaient une maladie de Crohn avec une HAI (N=2), une maladie de Crohn avec une CSAI (N=2) et une RCH avec un overlap sd (N=1). L'âge moyen était de 11 ans. Le délai moyen entre le début de la prise en charge et la découverte de l'association était de 15 mois. Une prédominance féminine (4 filles) a été objectivée. Deux enfants avaient des parents consanguins, et un enfant avait une mère suivie pour PR et une cousine maternelle suivie pour AJI. Les signes fonctionnels à type de diarrhée glaireuse et diarrhée glairo-sanglante ont été rapportés par tous les patients. Des arthralgies ont été rapportées dans deux cas, un purpura vasculaire dans un cas et des troubles du cycle menstruel dans deux cas. A l'examen physique, nous avons noté une dénutrition (N=2), une hépatomégalie (N=3) et une aphtose buccale (N=1). A la biologie nous avons observé une CRP élevée (N=2), une anémie (N=5), avec un TCD positif chez un seul, une thrombocytose (N=2), une hypoalb (N=4), une cytolysse avec un TP normal au cours du suivi, avec une γ GT élevée (N=4) et une hypergamma(N=3). Tous les patients avaient des marqueurs d'auto-immunité positifs. Les échographies initiales ont montré des signes en faveur d'une MICI isolée chez 3 patients, et des signes en faveur d'une hépatopathie chronique chez les deux autres. L'entéro-IRM a montré des signes de MC chez 3 patients et était normale pour le 4ème patient qui était déjà sous traitement. La bili-IRM a été pathologique pour tous les patients ayant une cholangite sclérosante. Une étude de biopsies hépatiques et entéro-coliques ont été effectuée pour tous. Ces biopsies ont contribué au diagnostic dans tous les cas, à l'exception d'un patient ayant une cholangite sclérosante. Le traitement reposait sur la corticothérapie, les immunomodulateurs et l'acide ursodésoxycholique.

CONCLUSION

L'association des MICI et des hépatopathies chroniques auto-immunes n'est pas exceptionnelle. Chez les enfants déjà suivis pour l'une d'entre elles, il faut savoir évoquer cette association en cas d'anomalies chroniques non expliquées par la pathologie de fond. Un diagnostic à temps permet une prise en charge précoce et une amélioration du pronostic.

P128-La lithiase biliaire à faible niveau de phospholipides en pédiatrie (LPAC syndrome) :

A propos d'un cas

Khelif. S⁽¹⁾,Kanzari. J⁽¹⁾, Guizani. A⁽¹⁾,Khlayfia. Z⁽¹⁾,Ouarda. H⁽¹⁾,
Ben Hfaiedh. J⁽¹⁾,Azzabi. O⁽¹⁾,Siala. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et Néonatalogie, Hôpital Mongi Slim La Marsa

INTRODUCTION

La lithiase biliaire à faible niveau de phospholipides ou le LPAC syndrome (Low-Phospholipid Associated Cholelithiasis) est une maladie rare. Elle est caractérisée par l'association de mutations du gène ABCB4 et d'une faible concentration de phospholipides biliaires avec une lithiase symptomatique et récurrente. Le diagnostic est retenu devant la présence de deux critères des trois suivants : apparition des symptômes avant 40 ans, récurrence des symptômes après cholécystectomie, et existence de foyers hyperéchogènes intrahépatiques en échographie. Elle a été décrite chez l'adulte jeune, mais reste exceptionnelle chez les enfants. Elle est de bon pronostic sous traitement adéquat qui est simple et efficace : l'acide ursodésoxycholique

OBJECTIFS

Par le biais de cette observation, nous tenons à attirer l'attention sur cette pathologie dans la population pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Un dossier d'un nourrisson qui a été hospitalisé au service de Pédiatrie du Centre Hospitalo Universitaire Mongi Slim- Tunis

RÉSULTATS

Nourrisson Jinene âgée de 9 mois, consulte pour exploration d'une cytolyse hépatique. Aux antécédents personnels d'ictère cholestatique survenu à l'âge de 4 mois de cause non déterminée qui s'est compliqué d'une insuffisance hépatique transitoire, avec résolution spontanée. Aux antécédents familiaux de cholestases intrahépatiques progressives familiales (PFIC) chez la tante paternelle, d'un oncle paternel cholécystectomisé et d'une cousine paternelle décédée dans un tableau d'insuffisance hépatocellulaire sans étiologie évidente. A l'examen, elle avait un bon état général, anictérique. Son examen cardiorespiratoire était normal. Elle était éveillée et réactive, avec un état neurologique normal par rapport à son âge. Par ailleurs, elle présentait une hépatomégalie avec une flèche hépatique à 9 cm et une splénomégalie. La biologie a objectivé une cytolyse hépatique (ASAT= 53 UI/L et ALAT= 118 UI/L), sans insuffisance hépatocellulaire, une cholestase à gamma glutamyltransférase élevée (GGT =143 UI/L). L'échographie abdominale a montré un foie d'hépatopathie chronique avec splénomégalie homogène. La vésicule biliaire était non distendue, siège de macrocalculs, sans atteintes des voies biliaires intra ou extra hépatiques. La lithiase vésiculaire était simple. L'étude génétique a révélé une mutation hétérozygote du gène ABCB4, codant le transporteur de la phosphatidylcholine MDR3, induisant ainsi le syndrome LPAC. La patiente a été mise sous acide ursodésoxycholique à la dose de 600mg/m²/ j. L'évolution a été marquée par l'amélioration clinico-biologique, avec disparition de la lithiase biliaire sur le contrôle échographique, sans re-

cours à la chirurgie.

CONCLUSION

Le LPAC syndrome est une maladie qui a été récemment décrite chez les adultes, encore en cours d'étude par les pédiatres. Cette découverte est due principalement au progrès de la biologie moléculaire en matière d'exploration des hépatopathies infantiles. La connaissance de ce syndrome est indispensable, afin qu'un traitement curatif ou prophylactique par l'acide ursodésoxycholique soit être mis en oeuvre de façon précoce pour éviter l'occurrence ou la récurrence de la maladie et de ses complications.

P129-Profil épidémiologique des allergies aux protéines du lait de vache

Gandouz. H⁽¹⁾,Kanzari. J⁽¹⁾, Ben Hfaiedh. J⁽¹⁾,Mermech. E⁽¹⁾,
Selmi. I⁽¹⁾,Azzabi. O⁽¹⁾,Siala. N⁽¹⁾,Halioui. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et de Néonatalogie, Hôpital Mongi Slim La Marsa, Tunisie

INTRODUCTION

L'allergie aux protéines du lait de vache (APLV) est la première allergie alimentaire à apparaître en âge pédiatrique. Son apparition est précoce, 80% des cas dans les six premiers mois. Elle touche 2 à 7% des nourrissons et responsable de 12% des allergies de l'enfant. Ses manifestations cliniques sont très variées nécessitant une démarche diagnostique standardisée. Un diagnostic précoce et indispensable pour une prise en charge adaptée. L'évolution est souvent favorable, avec guérison dans 80% à 3 ans.

OBJECTIFS

Déterminer la prévalence de l'APLV, et de décrire les facteurs associés.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive menée au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim, incluant les nourrissons suivis pour APLV sur une période de 3 ans (2018-2021).

RÉSULTATS

Nous avons colligé 15 nourrissons ayant une APLV. L'âge médian au diagnostic était de 3 mois avec une sex-ratio de 1,1. L'atopie familiale et personnelle était présente dans respectivement 40% et 33% des cas. Dans 73% des cas les symptômes ont fait suite à l'introduction d'un lait artificiel. Le tableau était dans la majorité des cas aigu avec une prédominance nette de la symptomatologie cutanée (67%), puis les signes digestifs (33%) et la symptomatologie respiratoire (20%). Les IgE spécifiques étaient élevés dans 67% des cas et le test cutané était positif dans 40% des cas. La prise en charge était de poursuivre l'allaitement maternel pour une durée minimale de 12 mois chez 66% des nourrissons, les formules à base d'hydrolysats de lait de vache dans 56%. Au cours de l'évolution, 53% des patients ont acquis une tolérance au LV à un âge médian de 28 mois soit après une période d'exclusion de LV moyenne de 25 mois. Parmi les sept nourrissons n'ayant pas encore acquis la tolérance, trois (43%) ont encore un âge inférieur à un an. Pour les quatre restants, les IgE spécifiques étaient toujours positifs.

CONCLUSION

L'APLV est une maladie fréquente souvent sous-estimée du fait de l'errance diagnostique due au polymorphisme clinique. Une démarche diagnostique doit être standar-

disée afin d'éviter les régimes abusif sans méconnaître de véritables APLV. Le pronostic est habituellement bon malgré le risque de persistance.

P130-Complications du trichobézoard gastro-intestinal : A propos de 2 cas

Lassoued. K⁽¹⁾,Kanzari. J⁽¹⁾, Ouarda. H⁽¹⁾,Mermech. E⁽¹⁾,
Khlayfia. Z⁽¹⁾, Selmi. I⁽¹⁾, Ben Hfaiedh. J⁽¹⁾,Azzabi. O⁽¹⁾,
Siala. N⁽¹⁾,Halioui. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et de Néonatalogie, Hôpital Mongi Slim La Marsa, Tunisie

INTRODUCTION

Le trichobézoard est une masse de cheveux cumulés dans le tractus gastro-intestinal. Le syndrome de Raiponce est une forme rare de trichobézoard gastrique avec une longue queue s'étendant dans l'intestin grêle. Il s'agit d'une affection rare qui s'observe avec une fréquence particulière chez les jeunes enfants, voire les adolescents, souvent de sexe féminin ayant des troubles psychiques ou un retard mental. Sa symptomatologie clinique est très variée et le diagnostic est souvent suspecté à la radiologie et à l'endoscopie. Le traitement est essentiellement chirurgical associé à une prise en charge psychologique.

OBJECTIFS

Rapporter 2 cas de trichobézoard dont le siège, le tableau clinique et les complications étaient différentes afin de faire un diagnostic précoce.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive menée au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim, incluant les enfants ayant des complications du trichobézoard gastro-intestinal .

RÉSULTATS

S. fille de 10 ans, aux antécédents de trichotillomanie compliquée de trichobézoard gastrique programmé pour traitement chirurgical, a été admise dans notre service pour fièvre prolongée en rapport avec un MIS-C d'où sa mise sous corticothérapie par voie orale. L'évolution était marquée par la survenue d'épigastalgies associées à des vomissements. A l'examen, elle était apyrétique avec contracture abdominale diffuse. L'ASP a objectivé un pneumopéritoine bilatéral. La laparotomie a objectivé une perforation gastrique centimétrique au niveau de l'antrum avec issue de cheveux, épanchement local fétide. Elle a eu une gastrotomie longitudinale allant du fundus au corps de l'estomac accouchant un énorme trichobézoard occupant la subtotalité de l'estomac moulant le bas œsophage, l'estomac et le duodénum D1 (syndrome de raiponce). Les suites opératoires étaient favorables. Observation 2 : A.fille de 4 ans est admise dans notre service pour vomissements chroniques avec douleur abdominale évoluant depuis 1 mois dans un contexte d'apyrexie, amaigrissement récent avec trichotillomanie. Elle était apyrétique, eutrophique, asthénique, cernes oculaires, stable sur le plan respiratoire et hémodynamique, l'abdomen était souple dépressible, pli persistant, pas d'hépatosplénomégalie, pas de masse palpable et pas d'adénopathies, les orifices herniaires étaient libres. A la biologie, elle avait une alcalose métabolique, une hyponatrémie sévère à 118mmol/l, la kaliémie et la fonction rénale étaient

normales. La conduite était de corriger l'hyponatrémie et assurer une compensation des pertes hydriques. Le scanner abdominal a objectivé un corps étranger intraluminal jéjunal spontanément hyperdense en rapport avec un trichobézoard: occlusion intestinale aiguë jéjunale d'origine obstructive avec distension jéjunale en amont et lame d'épanchement interanses. La laparotomie a mis en évidence la présence d'un trichobézoard jéjunal. Les suites opératoires étaient favorables.

CONCLUSION

Le trichobézoard doit être suspecté devant des douleurs abdominales et des vomissements surtout chez les enfants suivis pour retard mental ou pour des maladies psychiatriques. L'imagerie en particulier la TDM abdominale est d'un grand apport diagnostique. Le traitement curatif est basé essentiellement sur la chirurgie. La prise en charge pédopsychiatrique est la base du traitement préventif.

P131-Ingestion de produits caustiques chez l'enfant : les facteurs prédictifs de sévérité

Mosbah. S⁽¹⁾,Kanzari. J⁽¹⁾, Khlayfia. Z⁽¹⁾,Ouarda. H⁽¹⁾,
Ben Hfaiedh.J⁽¹⁾,Azzabi. O⁽¹⁾,Siala. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et Néonatalogie, Hôpital Mongi Slim La Marsa

INTRODUCTION

L'ingestion de substances caustiques demeure un incident fréquent. Elles sont d'origine accidentelle dans la plupart des cas. Elles peuvent mettre en jeu le pronostic vital et entraîner des formes sténosantes. Une prise en charge précoce et adaptée est nécessaire.

OBJECTIFS

Identifier les facteurs de risque de lésions endoscopiques sévères suite à l'ingestion de produits caustiques.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective colligeant 54 cas d'ingestion de produits caustiques au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim la Marsa, sur une période de 6 ans (2016 -2022) comparant deux groupes : Groupe A : atteinte digestive sévère (Stade ≥ IIb) (N=10) Groupe B : atteinte digestive absente ou modérée stade < IIb (N=44)

RÉSULTATS

La prévalence des atteintes digestives sévères était de 18 %. L'âge médian dans le groupe A était de 32 mois vs 24,7 mois dans le groupe B. Une prédominance masculine a été notée dans les formes sévères. L'agent le plus souvent ingéré était l'eau de javel en vrac (N=24). La soude était l'agent causal chez 6 enfants du groupe A vs 8 enfants du groupe B (p=0.013). La durée médiane entre l'ingestion et la consultation était de une heure. Des lésions buccales ont été notées chez 13 enfants (6 du groupe A vs 7 du groupe B; p=0.008). A la biologie, une hyperleucocytose > 15000/mm³ a été retrouvée chez 55% du groupe A vs 13% du groupe B (p=0.016). Une hyponatrémie a été retrouvée chez 8 patients du groupe A vs 6 du groupe B (p=0.013). Trois enfants du groupe A ont présenté des complications ayant indiqué un traitement chirurgical (dénutrition sévère ayant indiqué une gastrostomie d'alimentation, médiastinite après dilatation d'une sténose œsophagienne, œsophagite sévère avec pneumopathies d'inhalation récidivantes ayant indiqué une gastrostomie avec remplacement œsophagien).

CONCLUSION

L'ingestion de soude, la présence de lésions buccales, l'hyperleucocytose, l'hyponatrémie ont été identifiés comme facteurs associés aux lésions œsophagiennes sévères. Ainsi la prévention demeure primordiale.

P132-Déficits de synthèse des acides biliaires : à propos d'un cas

Lassoued. K⁽¹⁾,Kanzari. J⁽¹⁾, Ouarda . H⁽¹⁾,Mermech. E⁽¹⁾, Khlayfia. Z⁽¹⁾, Selmi. I⁽¹⁾, Ben Hfaiedh. J⁽¹⁾,Azzabi. O⁽¹⁾, Siala. N⁽¹⁾,Halioui. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et de Néonatalogie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa

INTRODUCTION

Les déficits de synthèse des acides biliaires primaires sont des causes rares de maladie hépatique. Ce sont des maladies héréditaires, de transmission autosomique récessive. Elles sont secondaires à des déficits enzymatiques impliqués dans le métabolisme des stéroïdes et sont à l'origine d'une accumulation des précurseurs des acides biliaires.

OBJECTIFS

Etude des différentes caractéristiques cliniques, biologiques et thérapeutiques de cette pathologie à travers une observation.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude des différentes caractéristiques cliniques, biologiques et thérapeutiques de cette pathologie à travers une observation.

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas d'un nourrisson âgé de 16 mois issu d'un mariage consanguin, sans antécédents familiaux d'hépatopathie chronique, suivi dans notre service depuis l'âge de quatre mois pour ictère. A l'examen il avait une hépatosplénomégalie avec circulation veineuse collatérale. Le bilan biologie a montré une cholestase avec une gamma glutamyl-transférase (GGT) normale, associé à une cytololyse modérée (ASAT à 5 fois la normale) ainsi qu'un temps de prothrombine (TP) bas. Par ailleurs, l'échographie abdominale était sans anomalie. Un déficit de synthèse des acides biliaires a été suspecté, amenant à la réalisation d'un dosage du taux des acides biliaires totaux qui était effondré. Le diagnostic a été confirmé par une chromatographie urinaire des acides biliaires. Une étude génétique a été réalisée, ayant montré une mutation homozygote du gène HSD3B7 codant pour la 3 beta- hydroxy-delta-5-C27 stéroïde oxydoréductase. Cette mutation était en faveur d'un déficit de synthèse des acides biliaires de type 1. Le patient a été mis sous acide cholique, ainsi qu'une supplémentation vitaminique (ADEK), avec bonne évolution clinico-biologique.

CONCLUSION

Les déficits de synthèses des Acides biliaires primaires est un groupe de pathologies rares, dont le type 1 est le plus fréquent. Malgré les progrès scientifiques le diagnostic pose toujours problème en Tunisie. Cependant, elles demeurent accessibles à un diagnostic prénatal, permettant ainsi une prise en charge thérapeutique précoce et la prévention d'une évolution néfaste.

P133-Allergie aux protéines de lait de vache : facteurs prédictifs de non acquisition d'une

tolérance à l'âge de 2 ans

Dghaies . C⁽¹⁾,Ben Rabeh. R⁽¹⁾, Missaoui. N⁽¹⁾, Yahyaoui. S⁽¹⁾, Bouyahia. O⁽¹⁾,Mrad. S⁽¹⁾, Boukthir. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de médecine infantile C de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis

INTRODUCTION

La recherche de l'acquisition de la tolérance aux PLV faite par l'épreuve de réintroduction orale de lait de vache permet de différencier les formes guéries des formes persistantes. Nous nous proposons d'étudier les caractéristiques cliniques, immunologiques et évolutives d'une série d'enfants atteints d'APLV et d'identifier les facteurs prédictifs de non acquisition d'une tolérance aux protéines de lait de vache à l'âge de 2 ans.

OBJECTIFS

- Etudier les caractéristiques cliniques, immunologiques et évolutives d'une série d'enfants atteints d'APLV.
- Identifier d'éventuels facteurs prédictifs de non acquisition d'une tolérance aux protéines de lait de vache à l'âge de 2 ans.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective menée au service de médecine infantile C de l'hôpital d'enfant Béchir Hamza de Tunis, sur une période de 16 ans (2004 à 2019).

RÉSULTATS

Notre étude a colligé 49 cas d'APLV. L'âge médian de découverte de cette pathologie était de 3,3 ±1,3 mois. Une atopie familiale était notée chez 42% des cas. L'âge moyen d'introduction du lait de vache était de 63,5 ±47,5 jours. Les deux signes les plus fréquemment retrouvés chez nos malades étaient les signes digestifs et les signes cutanés dans respectivement 73% et 51% des cas. Les formes IgE médiée présentaient 41% des cas et les formes non IgE médiée présentaient 59% des cas. Nous avons identifié trois facteurs prédictifs de persistance APLV après l'âge de 2 ans qui étaient l'atopie familiale (P=0,032), la présence de signes respiratoires et/ou ORL (P=0,029) et la présence de signes de gravité (P=0,033). Le régime d'éviction des PLV était basé sur l'allaitement maternel exclusif dans 9 cas (18%) et l'utilisation des hydrolysats extensifs de PLV dans 40 cas (82%).Le taux d'acquisition de la tolérance aux PLV était de 67% à l'âge de 2 ans. L'âge moyen d'acquisition de la tolérance chez ces patients était de 12 ± 3,8 mois.

CONCLUSION

Il est utile d'identifier les facteurs prédictifs de retard d'acquisition de la tolérance aux PLV tels que l'atopie familiale, la présence de signes respiratoires et/ou ORL ou de signes de gravité, ce qui permet d'insister sur la compliance au régime afin d'éviter des réactions potentiellement grave.

P134-Et si ce n'est pas une maladie de Gaucher : rôle de l'imagerie dans le diagnostic d'un cavernome portal

Zouaoui. A ⁽¹⁾, Boudabous. H ⁽¹⁾, Abdelmoula. MS⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et de maladies métaboliques héréditaires CHU La Rabta

INTRODUCTION

Le cavernome portal est une cause fréquente d'hyperten-

sion portale chez l'enfant. C'est un réseau formé de veines dont le calibre augmente progressivement et au sein desquelles chemine un sang portal. Le cathétérisme de la veine ombilicale (KTVO) constitue l'une des causes du cavernome portal. Les signes cliniques sont habituellement liés à une hypertension portale extra-hépatique ou à ses complications notamment l'hémorragie digestive et son diagnostic repose principalement sur l'imagerie.

OBJECTIFS

Rapporter un cas de cavernome portal diagnostiqué fortuitement chez un patient initialement suivi pour suspicion de maladie de Gaucher

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Case report

RÉSULTATS

Devant un tableau de splénomégalie, il faut évoquer l'hypertension portale et ses causes sous jacentes.

CONCLUSION

Le cavernome portal est l'une des principales étiologies d'hypertension portale chez l'enfant et devrait être évoqué devant tout tableau d'hypertension portale compliqué ou non d'hémorragies digestives.

P135-Tyrosinémie héréditaire de type 1 : l'expérience de service de pédiatrie général de sfax

Hadrich . Z⁽¹⁾, Jallouli . L⁽¹⁾, Maaloul . I⁽¹⁾, Ben Chehida . A⁽²⁾, Aloulou. H⁽¹⁾, Chabchoub. I⁽¹⁾, Kamoun. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie, CHU Hédi Chaker, Sfax

⁽²⁾ Service de Pédiatrie, La Rabta, Tunis

INTRODUCTION

La tyrosinémie héréditaire de type 1 (TH1) est une erreur innée du métabolisme, héréditaire, autosomique récessive affectant la dernière étape du catabolisme de la tyrosine. L'accumulation de métabolites toxiques de la tyrosine entraîne des manifestations hépatiques, neurologiques et rénales.

OBJECTIFS

Analyser les caractéristiques cliniques, biologiques et thérapeutiques de la TH1

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective de 5 cas de TH1 colligés dans le service de pédiatrie général de Sfax, sur une période de 11 ans (Janvier 2011- Décembre 2021).

RÉSULTATS

Quatre garçons et une fille ont été colligés. L'âge médian au début des symptômes était 5 mois. Contrastant avec un âge médian de diagnostic de 8 mois. Tous nos malades étaient issus d'un mariage consanguin. Deux malades avaient des antécédents familiaux de TH1 et deux autres avaient des antécédents familiaux de décès en bas âge pour hépatopathie. Les motifs de consultation étaient les vomissements, et un syndrome hémorragique. L'examen clinique a montré un retard staturo-pondéral chez un patient, un ictère cutanéomuqueux chez 2 malades, une hépatosplénomégalie chez 4, une circulation veineuse collatérale chez 2, une ascite chez 2 et des signes de rachitisme chez 1. Quatre malades avaient présenté des hypoglycémies et 3 avaient présenté une hémorragie digestive. Tous nos malades avaient un état neurologique

stable. Sur le plan biologique, tous nos malades avaient un TP inférieur à 50%, 2 avaient une anémie, 3 avaient une thrombopénie, 4 avaient une cytololyse hépatique, 3 avaient un taux de gamma GT élevé, 3 avaient un taux élevé de bilirubine, un avait une hypocalcémie, une hypophosphorémie et des phosphatases alcalines élevées. Le taux moyen d'alpha foeto-protéine était 68016 $\mu\text{mol/L}$. Les 5 malades avaient un taux élevé de succinyl-acétone dans le sang et les urines. La chromatographie des acides organiques urinaire a montré une accumulation massive de l'acide 4 hydroxy-phenyl lactique et l'acide hydroxy-phenyl pyruvique. L'échographie abdominale était pathologique dans 3 cas, dont un avait 2 nodules du lobe droit du foie évoquant un hépatoblastome. Tous les malades ont été mis sous NTBC et régime hypo protidique. L'évolution était fatale chez un malade qui est décédé dans un tableau de détresse respiratoire Deux ont été transférés au service de Pédiatrie de la Rabta et les 2 autres sont encore suivis régulièrement à notre consultation avec un bon développement psychomoteur, une régression de l'hépatomégalie et une normalisation du bilan hépatique et de l'AFP

CONCLUSION

La tyrosinémie type 1 est une maladie, certes, peu fréquente. Cependant, sa gravité et la disponibilité de moyens thérapeutiques prévenant les complications incitent à faire un diagnostic précoce.

INFECTIEUX

P136-Les urgences infectieuses de la sphère ORL chez l'enfant

Hamdi. R⁽¹⁾, Missaoui. N⁽¹⁾, Ben Rabeh. R⁽¹⁾, Atallah. S⁽¹⁾, Assidi. M⁽¹⁾, Yahiaoui. S⁽¹⁾, Bouyahia. O⁽¹⁾, Mazigh Mrad. S⁽¹⁾, Boukthir. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de médecine infantile C, hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

Les urgences infectieuses d'ORL pédiatrique sont fréquentes et variées. Elles peuvent mettre en jeu le pronostic vital de l'enfant de part leur complications, dans d'autres cas, elles sont responsables de séquelles fonctionnelles et esthétiques.

OBJECTIFS

Étudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, para cliniques et thérapeutiques des infections de la sphère ORL chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Une étude rétrospective sur 2 ans, menée au service de médecine infantile C de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis. Nous avons colligé tous les dossiers des patients admis pour une infection de la sphère ORL (sinusites, adénites, adénophlegmon, mastoïdites, cellulites cervico-faciales).

RÉSULTATS

Nous avons colligé 24 malades dont 14 filles et 10 garçons. L'âge moyen était de 4,9 ans [6 mois - 14 ans]. Pour les facteurs favorisants, dix neuf de nos patients avaient moins de 10 ans, le niveau socioéconomique était bas chez 5 malades, des caries dentaires ont été retrouvées chez un patient et la notion de prise d'anti-inflamma-

toires non stéroïdiens était retrouvée dans 4 cas. Le délai moyen de consultation était de 86 heures. Les signes cliniques étaient variables en fonction du siège de l'infection. Toutefois la douleur locale était présente chez 16 patients et la fièvre chez 19. Un syndrome inflammatoire biologique a été retrouvé chez 15 de nos malades. Nous avons eu recours à des examens radiologiques chez 18 patients (10 échographies et 10 scanners). Les étiologies étaient dominées par les cellulites cervico-faciales (n=7) dont une cellulite d'origine dentaire, les adénophlegmons (n=5: cervical dans 4 cas et amygdalien dans un cas), les otomastoidites (n=4), les sinusites (n=4). Les antibiotiques les plus prescrits étaient l'amoxicilline-acide clavulanique (n=15), les céphalosporines de 3ème génération (n=8) associées à la vancomycine (n=7) et au métronidazole (n=3). L'antibiothérapie était suffisante chez vingt patients. Quatre patients ont nécessité une mise à plat chirurgicale avec mise en place d'une lame de drainage chez trois d'entre eux. La durée moyenne d'hospitalisation était de 7 jours. L'évolution était favorable chez tous les patients, aucune complication n'est survenue.

CONCLUSION

Les urgences infectieuses de la sphère ORL sont fréquentes en milieu pédiatrique. Leur prise en charge repose sur un diagnostic rapide et précis dans un cadre multidisciplinaire faisant intervenir pédiatres, ORL et radiologues.

P137-Méningites à Salmonella chez l'enfant à Tunis :

à propos de sept cas

Guesmi. Z⁽¹⁾, Mefteh. K⁽¹⁾, Hamdi. K⁽²⁾, Ben Romdhane. M⁽²⁾, Trabelsi. E⁽³⁾, Mezghani. F⁽³⁾, Jaouadi. C⁽⁴⁾, Ben Rebah. R⁽⁴⁾, Bouafsoun. A⁽¹⁾, Bousetta. K⁽²⁾, Khemiri. M⁽³⁾, Boukthir. S⁽⁴⁾

⁽¹⁾ Laboratoire de Microbiologie, Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis

⁽²⁾ Service de pédiatrie B, Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis

⁽³⁾ Service de pédiatrie A, Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis

⁽⁴⁾ Service de pédiatrie C, Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

Les méningites à Salmonella sp chez l'enfant sont une entité rare mais connue depuis longtemps. Son incidence est de 1% dans les pays développés et 13% dans les pays en voie de développement. En Tunisie, sa prévalence est inconnue, et sa prise en charge n'est pas codifiée.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail était de décrire les aspects cliniques bactériologiques et thérapeutiques des méningites à Salmonella chez les enfants de l'hôpital d'enfant de Tunis.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude descriptive rétrospective, ayant inclus les cas de méningite à Salmonella documentés bactériologiquement chez les enfants hospitalisés à l'hôpital d'enfant de Tunis sur une période de 10 ans (Janvier 2011- Décembre 2020).

RÉSULTATS

Durant la période d'étude, sept cas de méningites à Salmonella ont été colligés. Il s'agissait de quatre filles et trois garçons. L'âge moyen de ces enfants était de quatre

mois [2-9mois]. Aucun antécédent particulier n'a été noté. Le délai entre le début des symptômes et la consultation était entre 4 heures et 4 jours. Les deux principaux signes physiques étaient la fièvre chez tous les malades entre 37,9 et 40,9°C et les vomissements (n=4). L'examen clinique a objectivé une hypotonie axiale chez quatre malades et un bombement de la fontanelle antérieure chez cinq patients. Une ponction lombaire a été pratiquée chez tous les malades ramenant un liquide trouble ou purulent. Une pléiocytose entre 232 et 17 000 éléments blancs/mm³ à prédominance PNN a été notée. L'examen biochimique du liquide cérébro-spinal (LCS) a objectivé une hyperprotéinorachie [1,11 - 3,71g/L] et une hypoglycorrachie [0 - 0,4mmol/L]. La culture du LCS avait isolé Salmonella Entéritidis (n=5), S. Typhimurium (n=1) et S. Newport (n=1). Quatre souches isolées étaient sensibles aux céphalosporines de 3ème génération et trois souches étaient résistantes aux fluoroquinolones. Des complications cérébrales à type d'empyème et/ou abcès intraparenchymateux ont été retrouvées dans six cas. Tous les malades ont été traités par une association de céfotaxime et de ciprofloxacine. La durée moyenne de traitement était de 21 jours pour la forme non compliquée (n=1) et deux mois pour les formes compliquées (n=6). Deux patients ont nécessité le recours à la chirurgie pour l'évacuation des collections cérébrales. L'évolution à court terme était favorable chez tous les malades. Avec un recul moyen de 5 ans [2 -11 ans], deux malades ont gardé des séquelles avec une hypotonie généralisée chez l'un et un retard psychomoteur chez l'autre.

CONCLUSION

Les méningites à Salmonella chez l'enfant sont une affection grave. Elles sont pourvoyeuses d'abcès intracérébral et de séquelles redoutables. L'absence de consensus et de recommandation rend leur prise en charge plus difficile.

P138-Etude de la bronchiolite au cours de la cinquième vague du COVID-19 dans la région de Ksar Hellal

Ben Rayana. H⁽¹⁾, Zaouali. F⁽¹⁾, Miladi. A⁽¹⁾, Laabidi. H⁽¹⁾, Jalloul. I⁽⁴⁾, Kalboussi. C⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie, Hôpital régional Hadj Ali Soua, Ksar Hellal

INTRODUCTION

L'incidence de la bronchiolite a diminué en 2020 en raison de la mise en place de mesures restrictives suite à la déclaration du COVID-19 une pandémie.

OBJECTIFS

Notre objectif était de déterminer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et évolutives de la bronchiolite au cours de la cinquième vague du COVID-19.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective incluant 76 nourrissons hospitalisés au service de pédiatrie de Ksar Hellal pour bronchiolite depuis Septembre jusqu'à Novembre 2021.

RÉSULTATS

Le taux d'hospitalisations pour bronchiolite était de 44 %. L'âge moyen était de 8,5±5,8 mois. Des facteurs de risque de gravité ont été notés dans 6,5 % des cas liés à un âge inférieur à 6 semaines et dans 2,6% liés aux antécédents de prématurité et des cardiopathies. La symptomatologie était dominée par les signes de lutte, la polypnée et l'hypoxie chez 69,7%, 34,2% et 36,8% des nourrissons

respectivement. La fièvre, des difficultés alimentaires et des troubles digestifs étaient présents chez 50%, 25 % et 20 % des cas, respectivement. La radiographie de thorax a révélé un foyer pulmonaire chez 44.7% des cas. Parmi les patients 32.9 % ont nécessité une oxygénothérapie et l'antibiothérapie était administrée chez 53.9%. L'évolution était majoritairement favorable, 9.2% ont nécessité un transfert en milieu de réanimation pédiatrique.

CONCLUSION

Suite à l'assouplissement des mesures de distanciation liées au COVID-19, on a objectivé une flambée plus précoce et plus sévère des bronchiolites coïncidant avec le début de la cinquième vague de Covid-19. Les mesures de prévention devraient être ainsi consolidées.

P139- Abcès mammaire chez l'enfant: à propos d'une observation

Chebil. A ⁽¹⁾, Ben Rayana. H⁽¹⁾, Zaouali. F ⁽¹⁾, Jemaa. Y⁽¹⁾, Gongi. M⁽¹⁾, Chebbeh. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service maternité, Hôpital régional Hadj Ali Soua, Ksar Hellal

INTRODUCTION

La survenue d'un abcès mammaire chez l'enfant est inhabituelle. Un examen clinique soigneux et répété et une échographie de première intention en cas de persistance de l'anomalie clinique sont souvent suffisants pour poser le diagnostic.

OBJECTIFS

Décrire une localisation atypique d'un abcès chez une fillette et insister sur l'intérêt de prise en charge précoce pour préserver une glande en croissance

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un abcès mammaire chez un enfant consultant pour une tuméfaction mammaire douloureuse.

RÉSULTATS

Il s'agit d'une fille âgée de 11 ans, qui nous a été adressée pour tuméfaction mammaire unilatérale douloureuse évoluant depuis deux semaines sans écoulement mammelonnaire associé. L'interrogatoire n'a pas révélé la notion de traumatisme ni de manipulation de la poitrine. A l'examen physique : La palpation du sein gauche retrouvait une masse indurée péri-aréolaire, douloureuse avec rougeur et chaleur locale faisant 3 cm de grand axe sans écoulement associé et sans adénopathies satellites. L'autre sein était d'aspect normal. La biologie s'est révélée normale à l'exception d'une hyperleucocytose et une CRP à 25mg/l. L'échographie mammaire a montré la présence d'une image péri-aréolaire bien limitée circonscrite à contenu hétérogène finement échogène par endroit rappelant l'aspect d'un abcès mammaire. La conduite était de mettre la patiente sous antibiothérapie à base d'amoxicilline- acide clavulanique suivie d'une mise à plat avec évacuation chirurgicale de l'abcès sous anesthésie générale. L'évolution post opératoire était favorable.

CONCLUSION

L'abcès mammaire bien que rare, peut se voir chez la petite fille et il nécessite une prise en charge médico-chirurgicale adéquate pour ne pas mettre en danger la glande en croissance.

P140-Epidémie de la bronchiolite : Etude comparative entre 2020 et 2021 dans la région de Ksar Hellal

Ben Rayana. H⁽¹⁾, Zaouali. F⁽¹⁾, Kettani. M ⁽¹⁾, Farhat. D⁽¹⁾, Kalboussi. C⁽¹⁾

⁽¹⁾ Servie de Pédiatrie, Hôpital régional Hadj Ali Soua, Ksar Hellal

INTRODUCTION

L'OMS a déclaré le COVID-19 une pandémie en Mars 2020. Ainsi, partout dans le monde, différentes mesures sanitaires ont été prises allant de l'hygiène des mains et le port des bavettes au confinement, ce qui a abouti en parallèle à une diminution de l'incidence de la bronchiolite. Ces restrictions ont été assouplies pendant l'été 2021. Ce qui soulève la question de l'impact de l'assouplissement des gestes barrières sur l'épidémie de la bronchiolite.

OBJECTIFS

Evaluer l'impact de l'assouplissement des mesures barrières sur les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques de la bronchiolite suite à une période de respect de protocole sanitaire et de confinement pendant la période précédente concomitante à la première vague de COVID-19.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective analytique à visée comparative incluant les nourrissons hospitalisés au service de pédiatrie de Ksar Hellal pour bronchiolite durant une période de 3 mois de Septembre à Novembre sur deux années successives 2020 et 2021.

RÉSULTATS

Nous avons inclus 14 nourrissons pendant le trimestre 2020 et 76 pendant le trimestre 2021. En comparant avec l'automne 2020, le taux d'hospitalisations pour bronchiolite a doublé en 2021 (44% vs 20.8%). Aucune différence significative n'a été retenue quant à l'âge moyen des nourrissons entre les deux trimestres (8.51±5.8 mois en 2021 vs 6.67± 4.7 mois en 2020 ; p=0.318). De même pour les facteurs de risque de gravité : prématurité (9.2% en 2021 vs 13.3% en 2021 ; p=0.625) et comorbidités (14.5% en 2021 vs 13.3% en 2020 ; p=0.9). La fièvre, la tachycardie et l'hypoxie étaient significativement plus fréquentes en automne 2021 (53.9% vs 20% ; p=0.016, 30.3% vs 0% ; p=0.014, 36.8% vs 0% ; p=0.005, respectivement). Le recours à l'oxygénothérapie et à l'antibiothérapie étaient significativement plus fréquent en 2021 (32.9% vs 6.7% ; p=0.04, 53.9% vs 20% ; p=0.016, respectivement). Cependant aucune différence significative n'a été retenue quant à la nécessité de transfert en réanimation (9.2% en 2021 vs 0% en 2020 ; p=0.22).

CONCLUSION

L'assouplissement des gestes barrières a exposé à une épidémie de bronchiolite plus importante et plus sévère que durant l'automne 2020. La consolidation des mesures sanitaires même en dehors de la pandémie COVID-19 serait nécessaire.

P141- Une infection urinaire révélant un syndrome de Prune Belly

El Mouhtadi. M⁽¹⁾, Nassih. H⁽¹⁾, Elqadiry. R ⁽¹⁾, Bourahouat. A⁽¹⁾, Ait Sab. I⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie B, chu Mohamed VI, Marakech-Maroc

INTRODUCTION

Le syndrome de Prune Belly ou syndrome d'Eagle-Barrett est une malformation congénitale complexe et rare caractérisé par la triade faite d'une aplasie ou d'une grande hypoplasie des muscles de la paroi antérieure de l'abdomen, une dilatation des voies urinaires et une cryptorchidie bilatérale. Nous rapportons le cas d'un garçon.

OBJECTIFS

Rapporter le cas d'un garçon ayant un syndrome de Prune Belly ou syndrome d'Eagle-Barrett

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A propos d'un cas.

RÉSULTATS

Nourrisson de 5mois, issu d'un mariage non consanguin et sans antécédents particuliers, admis pour pyurie franche avec issue continue des urines à travers l'ombilic, l'examen clinique avait objectivé un aspect affaissé de l'abdomen, des bourses scrotales vides avec absence d'émission des urines à travers l'uretère. Les examens complémentaires avaient montré une vessie dilatée à paroi épaissie à l'échographie avec persistance du canal de l'ouraque fistulisé au niveau de l'ombilic, une hypoplasie des muscles de la paroi abdominale antérieure avec urétérohydronéphrose bilatérale ainsi que des bourses scrotales vides. Quant à l'urétrocystographie rétrograde (UCR) après stérilisation des urines, elle avait objectivé l'absence de passage du produit de contraste à travers l'urètre. Pour ce qui est de la fonction rénale, elle était normale. L'enfant a été mis sous bi-antibiothérapie à base de ciprofloxacine et gentamycine avec bonne évolution clinique et stérilisation des urines, avec une seule récurrence sur examen cytobactériologique pré-UCR mis sous bi-antibiothérapie et après stérilisation des urines le patient a bénéficié d'une vésicostomie. Le nourrisson est programmé pour des contrôles médicaux afin de lui assurer un suivi médico-chirurgical adapté.

CONCLUSION

Le syndrome de Prune Belly est un syndrome extrêmement rare caractérisé par la triade, mais peut être associé dans 75% à d'autres malformations.

P142-Infections invasives à pneumocoque en pédiatrie : étude épidémiologique, distribution des sérotypes et sensibilité aux antibiotiques

Elleuch. B⁽¹⁾, Aloulou. H⁽¹⁾, Ben Ayed. N⁽²⁾, Mhiri. M⁽²⁾, Hammemi. A⁽²⁾, Kammoun. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie CHU Hédi Chaker Sfax

⁽²⁾ Laboratoire de microbiologie CHU Habib Bourguiba Sfax

INTRODUCTION

Le pneumocoque est responsable de différentes formes d'infections invasives à l'origine d'une morbi-mortalité importante surtout chez l'enfant posant ainsi un problème de santé publique.

OBJECTIFS

Etudier le profil épidémiologique des infections invasives à pneumocoque (IIP), leurs particularités cliniques, théra-

peutiques et évolutives, ainsi que la distribution sérotypique et la sensibilité aux antibiotiques des souches de pneumocoque isolées chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude descriptive rétrospective de tous les cas d'IIP hospitalisés dans les services de Pédiatrie et de Pédiatrie Urgence et Réanimation du CHU Hédi Chaker de Sfax entre janvier 2012 et décembre 2019.

RÉSULTATS

Cinquante-deux cas d'IIP ont été colligés. Il s'agissait de 27 cas de méningite, 13 cas de pneumonie bactérienne, 4 cas de pleuro-pneumopathie, 3 cas de bactériémie isolée, deux cas de péritonite primitive, deux cas d'oto-mastoïdite et un cas d'arthrite. L'âge des patients variait entre 2 mois et 13 ans avec une médiane de 9 mois et demi. La majorité des enfants (71,1%) était âgée de moins de 2 ans. Des facteurs favorisants ont été identifiés dans 9 cas et des antécédents d'IIP dans deux cas. Les principaux sérotypes identifiés étaient le sérotype 14 (23,9%), 19F (13%), 6A (10,9%) et 6B (10,9%). Le taux de PSDP était de 80% et la moitié des souches étaient multirésistantes. Dix enfants sont décédés (19,2%) et 8 patients tous atteints de méningite ont survécu avec des séquelles (surdité de perception pour 4 cas, épilepsie pour 3 cas, hémiplégié gauche avec aphasie et paralysie faciale pour un cas, hydrocéphalie avec retard psychomoteur et survenue d'une puberté précoce pour un cas et retard psychomoteur pour 4 cas).

CONCLUSION

Les IIP colligées dans notre série étaient à l'origine d'une morbi-mortalité importante chez l'enfant. La plupart des souches isolées étaient de sérotypes vaccinaux. Les taux de résistance aux antibiotiques étaient élevés notamment aux β -lactamines. Ainsi, la rationalisation de l'utilisation des antibiotiques et une surveillance épidémiologique des IIP à l'ère post-vaccinale s'avèrent nécessaires.

P143-Manifestations gastro-intestinales de la COVID-19 chez l'enfant

Ghorbel. S⁽¹⁾, Khenissi. S⁽¹⁾, Kebaili. R⁽¹⁾, Soyah. N⁽¹⁾, Abdelbari. M⁽¹⁾, Tej. A⁽¹⁾, Ben Belgacem. H⁽¹⁾, Bouguila. I⁽¹⁾, Tilouche. S⁽¹⁾, Boughamoura. L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, CHU Farhat Hached Sousse, Tunisie

INTRODUCTION

La prévalence et le pronostic de l'atteinte du système digestif, y compris les symptômes gastro-intestinaux (GI) et les lésions hépatiques, chez les patients atteints de COVID-19 restent largement inconnus notamment pour la population pédiatrique.

OBJECTIFS

Notre objectif était de décrire les effets du COVID-19 sur le système digestif.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Notre étude était rétrospective descriptive, menée au service de pédiatrie Farhat Hached Sousse du 1er Mars 2020 au 28 février 2022. Nous avons colligé tous les patients atteints par une infection récente au SARS CoV-2 et présentant des symptômes GI.

RÉSULTATS

Parmi les 125 patients confirmés, 45 enfants avaient des symptômes GI (36%). L'infection au SARS CoV-2 était confirmée par une PCR chez 38 enfants, par un test de détection rapide d'antigènes chez 6 patients et par une sérologie covid positive à Ig M chez un seul enfant. L'âge moyen était de 4 ans [27 jours - 14 ans] et la tranche d'âge la plus concernée était entre 3 mois et 1an (26,7%). Le sexe ratio (H/F) était égal à 1,64. Le contage Covid était retrouvé chez 19 malades (42,2%). La combinaison de symptômes respiratoires et GI était observée chez 20 patients (44,4 %). Les patients qui présentaient une atteinte du système GI isolée avaient un diagnostic retardé avec un délai de consultation de 4 jours. Les symptômes GI les plus fréquents : vomissements chez 33 patients (73,3 %), diarrhée chez 35 cas (44 %), douleurs abdominales chez 13 cas (28,9%) et la fièvre chez 37 cas (82,2 %). A l'examen 8 patients avaient une déshydratation, deux enfants présentaient une ascite et deux cas de décompensations acidocétosiques du diabète. La biologie objectivait une augmentation des enzymes hépatiques dans 8 cas, une insuffisance hépatocellulaire dans 2 cas et un syndrome inflammatoire biologique dans 15 cas. Un seul patient nécessitait un traitement chirurgical devant une appendicite. L'évolution était fatale pour 3 malades.

CONCLUSION

les enfants atteints de COVID-19. Une attention accrue devrait être accordée aux soins de ce groupe unique de patients.

P144-SARS CoV-2 et les atteintes cardiaques chez l'enfant

Ghorbel. S⁽¹⁾, Khenissi. S⁽¹⁾, Kebaili.R⁽¹⁾, Soyah. N⁽¹⁾, Abdelbari. M⁽¹⁾, Tej. A⁽¹⁾, Ben Belgacem. H⁽¹⁾, Bouguila. I⁽¹⁾, Tilouche. S⁽¹⁾, Boughamoura. L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, CHU Farhat Hached Sousse, Tunisie e

INTRODUCTION

La nouvelle épidémie de coronavirus de 2019 (COVID-19) représente un défi considérable pour les systèmes de santé du monde entier. En ce qui concerne le tropisme viral, les poumons ne sont pas la seule cible du COVID-19, mais le cœur peut également être impliqué.

OBJECTIFS

Le but de notre étude est de résumer les différents cas de COVID-19 avec une atteinte cardiaque chez les enfants.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Notre étude était rétrospective descriptive, menée au service de pédiatrie Farhat Hached Sousse du 1^{er} Mars 2020 au 28 février 2022. Nous avons colligé tous les patients atteints par une infection récente au SARS CoV-2 et présentant des manifestations cardiaques

RÉSULTATS

Parmi 125 cas diagnostiqués de COVID-19, 8 cas (6,4 %) ont présenté des atteintes cardiaques sévères. L'âge médian était de 2,6 ans [1 mois - 11 ans], Le sexe ratio (H/F) est égal à 1,66. Pas de contage COVID pour tous les patients. Pour les atteintes cardiaques on a trouvé 6 cas d'insuffisance cardiaque (IC) et 2 cas de troubles du rythme. L'échographie cardiaque a montré une cardiopathie congénitale dans 3 cas, un cas de péricardite de grande abondance compliquée de tamponnade chez un

enfant de 13 ans qui a nécessité un drainage péricardique en urgence ramenant 700 ml, un cas de myocardite chez une patiente âgée de 40 jours qui a présenté un tableau d'état de choc cardiogénique d'où sa mise sous inotropes. Concernant la biologie, un taux élevé de troponine, taux de peptide natriurétique de type pro-B, d-dimère ont été trouvés dans 6 cas, 8 cas, 5 cas respectivement. L'électrocardiogramme a montré un cas de tachycardie auriculaire décompensée par l'infection au SARS CoV-2 et un cas de bloc auriculo ventriculaire. Sur le plan thérapeutique des vasopresseurs ont été administrés pour deux patients, l'héparinothérapie était prescrite pour 7 patients. Six patients ont eu besoin d'oxygénothérapie et 1 seul cas a nécessité une ventilation mécanique. La période d'hospitalisation a varié de 4 à 40 jours avec une durée moyenne de 11 jours. L'évolution a été marquée par 2 cas d'état de choc cardiogénique, 1 cas de thrombose de la veine fémorale sur un cathéter chez un patient ayant un ventricule unique et 1 cas de décès.

CONCLUSION

Les complications cardiovasculaires liées aux covid 19 sont rares chez les enfants mais graves, l'infection peut provoquer des arythmies, une myocardite, une péricardite qui peuvent évoluer vers IC voire un état de choc cardiogénique. Les cardiopathies congénitales semblent être un facteur prédisposant.

P145-Profil épidémiologique des infections urinaires à germes BLSE chez l'enfant : expérience du service d'urgence et réanimation pédiatriques

Maalej. A⁽¹⁾, Mekki. K⁽¹⁾, Abdelli. M⁽¹⁾, Weli. M⁽¹⁾, Gargouri. L⁽¹⁾, Mahfoudh. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Urgence et réanimation pédiatrique CHU hédi Chaker Sfax

INTRODUCTION

Les infections urinaires (IU) à bactéries productrices de bêta-lactamases à spectre élargi (BLSE) sont de plus en plus fréquentes en pédiatrie, aussi bien en milieu hospitalier qu'en milieu communautaire. Cette prévalence croissante rend problématique la prise en charge des IU chez l'enfant.

OBJECTIFS

Etudier le profil épidémiologique, bactériologique, thérapeutique et évolutif IU à BLSE de l'enfant et définir les facteurs de risque.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective menée au du service d'urgence et de réanimation pédiatriques au CHU Hédi Chaker de Sfax sur une période de 5 ans (janvier 2017-décembre 2021)

RÉSULTATS

Parmi les 137 IU hospitalisées, 31 étaient à germes BLSE. Le sex ratio était de 1,38 (13 filles et 18 garçons). L'âge moyen était de 3 ans 7 mois avec des extrêmes allant de 10 jours à 13 ans. Les antécédents retrouvés étaient une uropathie malformative (58%), une encéphaopathie (9,7 %), une insuffisance rénale chronique (6,5%) et une prématurité (3,2%). La répartition des bactéries productrices de BLSE a montré la prédominance de E. coli (58%), suivie par K. pneumoniae (25,8%), E. cloacae (6,5%), P. aeruginosa

(6,5%) et *S.maltophilia* (3,2%). Il s'agissait principalement d'IU nosocomiales (58%). Les BLSE étaient responsables de PNA dans 67,7% des cas et de cystites dans 32,3% des cas. Les facteurs associés à une IU à BLSE recherchés étaient par ordre décroissant : l'hospitalisation dans les trois mois précédents (32,3%), une antibiothérapie récente dans le mois précédent (16%), une antibioprophylaxie à long cours (13%), un geste endo urétral (6,5%) et une colonisation antérieure par le BLSE (3%). Les carbapénèmes étaient la classe d'antibiotiques la plus prescrite (77,4%). Les molécules utilisées étaient l'imipénème (61%) et l'ertapénème (16%) associées ou non à des aminosides (67,7%). La durée moyenne de séjour hospitalier était de 10,4 jours. L'évolution était favorable dans 87% des cas, dans 13% des cas l'évolution était émaillée de complications (sepsis (2 cas), poussée d'insuffisance rénale aigue (1 cas) et foyer de néphrite (1cas)). Une récurrence de l'IU à BLSE a eu lieu dans 16% des cas.

CONCLUSION

Le nombre d'IU à BLSE chez l'enfant est en augmentation. La maîtrise de l'arsenal thérapeutique est actuellement le défi de chaque praticien.

P146-Méningites à Salmonelles chez le nouveau né et le nourrisson

Boudaya. F⁽¹⁾, Ben Ameer. S⁽¹⁾, Elleuch. I⁽¹⁾, Belhaj. R⁽¹⁾, Maaoul. I⁽¹⁾, Kmiha. S⁽¹⁾, Kammoun. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie, CHU HédiChaker, Sfax, Tunisie

INTRODUCTION

La salmonelle est une entérobactérie à transmission oro-fécale donnant souvent une gastroentérite fébrile. Cependant, une infection invasive par ce germe notamment la méningite peut survenir chez un terrain particulier (déficit immunitaire, drépanocytose, âges extrêmes)

OBJECTIFS

décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et les complications rencontrés au cours des méningites à Salmonelles

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective de tous les cas de méningites à salmonelles colligés dans le service de pédiatrie de Sfax (2004-2021).

RÉSULTATS

six observations ont été colligées (un nouveau-né et 5 nourrissons (20 jours-6 mois)). La source de contamination a été identifiée dans 4 cas : contamination alimentaire (3 cas), transmission maternelle ayant une coproculture positive (1 cas) et une infection hospitalière (1 cas). La notion de diarrhée récente était notée chez 4 patients. La symptomatologie clinique comprenait : fièvre (5 cas), hypothermie et hypotonie (1 cas), convulsion (3 cas) et bombement de la fontanelle (1 cas). La biologie a révélé un syndrome inflammatoire biologique dans tous les cas. Les germes isolés au niveau du LCR étaient *Salmonella wien* (2 cas), *Salmonella schwarzengrund* (1 cas), *Salmonella anatum* (1 cas) et *Salmonella spp* (2 cas). Tous les patients ont été traités par une céphalosporine de 3^{ème} génération associée à la ciprofloxacine dans 2 cas. La durée totale du traitement a varié entre 21 jours et 60 jours. Dans 2 cas la méningite s'est compliquée d'abcès cérébral (2 cas). L'évolution était favorable sans rechute (4 cas), retard psychomoteur avec hydrocéphalie (1 cas)

et fatale (1 cas). Un bilan immunitaire et une électrophorèse de l'hémoglobine ont été réalisés chez 3 enfants et ils étaient normaux.

CONCLUSION

La méningite à salmonelle est une maladie grave par les complications neurologiques, en particulier les abcès cérébraux et le risque de rechute. L'analyse de la littérature est en faveur de l'utilisation des fluoroquinolones en association aux Céphalosporines de 3^{ème} Génération dans le traitement de ces méningites pendant au moins quatre semaines et plus prolongé en cas d'abcès.

P147-Pneumopathies sévères à SARS-CoV 2

Mhenni. M⁽¹⁾, Mzoughi. O⁽¹⁾, Marzouk. A⁽¹⁾, Fariha. F⁽¹⁾, Ben Hassine. S⁽¹⁾, Thabti. R⁽¹⁾, Bouaziz. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie hôpital régional de Ben Arous

INTRODUCTION

La sévérité de l'infection covid chez l'enfant a été sous-estimée à cause de la prédominance des formes asymptomatiques et des formes mineures, cependant certaines formes sévères de pneumopathies à SARS-CoV 2 ont été décrites pouvant même aboutir à une détresse respiratoire qui met en jeu le pronostic vital.

OBJECTIFS

évaluer la sévérité des pneumopathies covid 19 dans un service de pédiatrie générale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

étude rétrospective de tous les enfants hospitalisés au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'Hôpital Régional de Ben Arous depuis le début de la pandémie covid 19 et ayant présenté une pneumopathie sévère liée au SARS-CoV2.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 20 observations de patients qui ont développé une pneumopathie sévère à SARS-Cov2, l'âge moyen était de 20.2 mois, ils s'agissaient de douze garçons et huit filles, onze patients étaient sans antécédents, quatre étaient asthmatiques sous traitement de fond, les autres patients avaient respectivement une cardiopathie a type de CIA, un syndrome de Rett, un déficit immunitaire à type de SKID, une bronchiolite oblitérante post infectieuse et une obésité morbide. La présentation clinique était celle d'une pneumopathie hypoxémiantes chez 16 patients, deux cas de pneumothorax drainé, un cas de pleuro pneumopathie et un cas de syndrome de détresse respiratoire aigu. La radio thorax a montré une atteinte alveolo-interstielle bilatérale. Le scanner thoracique a été fait chez quatre patients montrant respectivement une atteinte de 60%, 60%, 50% et 20% du parenchyme pulmonaire. Un syndrome inflammatoire biologique était présent chez huit patients. Tous les patients ont nécessité une oxygénothérapie, dix sous lunettes nasales simples, six sous Optiflow, un sous VNI, avec recours à la ventilation invasive chez trois patients. La durée moyenne de l'oxygénothérapie était de 6.6 jours. Deux patients sont décédés dans un tableau de détresse respiratoire sévère malgré une ventilation mécanique.

CONCLUSION

Les pneumopathies sévères à SARS-Cov2 chez l'enfant représentent une forme clinique rare mais grave pouvant même aboutir au décès particulièrement sur un terrain débilite.

P148-Tuberculose de l'enfant et Covid-19 : quelles particularités ?

Trabelsi. I⁽¹⁾, Farhat. R⁽¹⁾, Ben Romdhane. M⁽¹⁾, Kbaier. S⁽¹⁾, Khalsi. F⁽¹⁾, Boussetta. K⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de médecine infantile "B" hôpital d'enfant Béchir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

La tuberculose sévit sous un mode endémo-épidémique en Tunisie où l'incidence de cette pathologie reste élevée de nos jours. A travers les données de la littérature, il est noté que les patients atteints de tuberculose pourraient présenter une sensibilité accrue à l'infection par le SRAS-CoV-2 avec une progression plus rapide de la maladie. Les avis divergent concernant la relation qui existe entre ces deux pathologies infectieuses.

OBJECTIFS

Déterminer l'incidence de la tuberculose durant la période de la pandémie et étudier la relation entre la tuberculose et l'infection à COVID-19.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective menée au service « B » de l'hôpital d'enfants de Tunis. Nous avons inclus tous les patients diagnostiqués de tuberculose durant la période allant de la date de la déclaration de la COVID19 qui correspond au mois de mars 2020 au mois de février 2022.

RÉSULTATS

Onze enfants ont été hospitalisés pour une tuberculose durant la période d'étude. L'incidence de la tuberculose était de 1.3 /an/1000 hospitalisations. Le sexe ratio était à 2.3. L'âge moyen au moment de diagnostic était de 5.5 ans. Le contage tuberculeux a été retrouvé dans un cas. La forme pulmonaire isolée a été retrouvée dans 3 cas, l'atteinte péritonéale dans 3 cas, l'atteinte ganglionnaire dans un cas, l'atteinte neurologique dans un cas et osseuse dans un cas. L'atteinte était multifocale dans 2 cas (pulmonaire et péritonéale / pulmonaire et neurologique). L'IDR à la tuberculine était positive dans 3 cas. La recherche de BK dans les crachats positive dans 3 cas. L'examen anatomopathologique sur biopsie était en faveur de la tuberculose dans 4 cas. Le dosage du Quantiféron était positif dans un cas. Un cas a été confirmé par une PCR BK positive dans le LCR. Une co-infection Covid a été retrouvée dans 3 cas dont 2 ont présenté une forme grave. La durée moyenne de traitement antituberculeux était de 9.66 mois. L'évolution était favorable dans 10 cas. Un enfant était décédé dans un contexte de détresse neurologique sévère

CONCLUSION

Plusieurs facteurs sont incriminés dans l'augmentation de l'incidence et la sévérité de la tuberculose durant la pandémie COVID. Des études comparatives ainsi qu'un plus grand recul après la déclaration de la pandémie du SARS-Cov2 sont nécessaires pour mieux comprendre la nature de la relation entre ces deux pathologies infectieuses.

P149-La fièvre prolongée chez l'enfant : étude rétrospective de 56 cas

Jaouadi. C⁽¹⁾, Ben Rabeh. R⁽¹⁾, Hassine. F⁽¹⁾, Missaoui. N⁽¹⁾, Assidi. M⁽¹⁾, Yahyaoui. S⁽¹⁾, Bouyahya. O⁽¹⁾, Mazigh. S⁽¹⁾, Boukthir. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de médecine infantile C, Hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis

INTRODUCTION

La fièvre prolongée chez l'enfant est définie par une fièvre qui dépasse 5 jours sans interruption chez le nourrisson et une semaine chez le grand enfant. Elle représente un problème diagnostique et thérapeutique et nécessite une enquête méthodique afin d'accélérer la prise en charge et ne pas méconnaître des causes tumorales.

OBJECTIFS

Etudier les caractéristiques cliniques et étiologiques des patients hospitalisés pour une fièvre prolongée.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective menée au service de médecine infantile C de l'hôpital d'enfants de Tunis incluant tous les patients qui ont été hospitalisés pour fièvre prolongée du 1er janvier 2019 au 31 décembre 2021.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 56 patients dont 34 étaient de sexe masculin (61%). La médiane d'âge était de 33,6 mois. La durée d'évolution de la fièvre était <10 jours chez 52% des patients. La fièvre était isolée chez sept patients (12%). Des signes généraux étaient notés chez 16 patients (29%). Des signes digestifs, ORL, articulaires et cutanés ont été décrits respectivement chez 18 (32%), 13 (23%), dix (18%) et sept (12%) patients. La prise d'antibiotiques avant l'hospitalisation a été notée chez 27 patients (48%). L'examen physique a objectivé une éruption cutanée maculeuse chez six patients (11%). Des adénopathies cervicales et une hépatosplénomégalie ont été notées respectivement chez cinq (9%) et sept (12%) patients. Un syndrome inflammatoire biologique a été noté chez 64% des patients. Un syndrome d'activation macrophagique a été confirmé chez trois patients. Une cause bactérienne a été rapportée chez 22 patients (39%). Les infections bactériennes localisées ont été observées chez 18 patients (32%): ORL (20%) (Angine pultacée (n=3); mastoïdite (n=3); adéno-phlegmon cervical (n=2); sinusite frontale (n=1); sinusite sphénoïdale (n=2)) et pulmonaire (12%) (Pneumonie (n=4); abcès pulmonaire (n=2); infection à Mycoplasma pneumoniae (n=1)). Les infections bactériennes généralisées ont été rapportées chez quatre patients (7%): brucellose aiguë (n=2), endocardite infectieuse (n=1) et maladie de Lyme (n=1). La fréquence des infections virales était de 41% (n=23): primo-infection à EBV (n=2), à CMV (n=1), à parvovirus B19 (n=2), dans les autres cas les sérologies virales courantes étaient négatives. Un syndrome inflammatoire multisystémique de l'enfant (MIS-C) lié à une infection SARS-COV2 a été diagnostiqué chez quatre patients (7%). La maladie de Kawasaki et l'AJI dans sa forme systémique ont été retenues respectivement chez trois (5%) et deux (4%) enfants. Deux cas de leucémie aiguë ont été rapportés. La durée d'hospitalisation était inférieure à 10 jours chez 61% des patients.

CONCLUSION

Les étiologies des fièvres prolongées chez l'enfant étaient dominées par les causes infectieuses. Une approche systématique du diagnostic reste indispensable afin d'assurer une prise en charge adéquate diagnostique et thérapeutique.

P150-SARS-CoV-2 : Un Trigger pour la pancréatite aiguë chez l'enfant

Bousslama. S⁽¹⁾, Majdoub. F⁽¹⁾, Nour. S⁽¹⁾, Guedouar. F⁽¹⁾, Bouden. M⁽¹⁾, Mabrouk. S⁽¹⁾, Tfifha. M⁽¹⁾, Ajmi. H⁽¹⁾, Abroug. S⁽¹⁾

INTRODUCTION

La pancréatite aiguë est une pathologie rare et potentiellement grave survenant chez environ 1/10 000 enfants par an. Les étiologies courantes de la pancréatite aiguë en pédiatrie sont les obstacles biliaires, les traumatismes et certains médicaments. Les infections virales telles que le paramyxovirus des oreillons, le coxsackie, l'Épstein Barr et l'hépatite A et E étaient identifiées comme cause de pancréatite aiguë dans 8 à 10 % des cas ; Récemment le SARS CoV-2 est reconnu comme étant aussi un agent causal de pancréatite aiguë. Cependant, les atteintes extra-pulmonaires, dont l'appareil digestif, au cours des infections au Covid-19 restent très peu fréquentes.

OBJECTIFS

Nous rapportons les présentations cliniques de deux enfants chez qui une pancréatite aiguë a été diagnostiquée quelques semaines après l'apparition des symptômes d'une infection au COVID-19.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

fait clinique

RÉSULTATS

Il s'agit de 2 enfants âgés de 9 ans chacun, sans antécédents pathologiques notables qui ont consulté les urgences pour douleurs abdominales aiguës et vomissements dans un contexte de fièvre. L'examen physique avait révélé une sensibilité épigastrique. Le premier rapporte la notion d'un syndrome grippal et d'une infection COVID 19 dans la famille 2 à 3 semaines auparavant avec une sérologie faite à l'admission montrant des IgG élevées et des IgM faiblement positives suggérant une infection récente datant de 2 à 3 semaines. Le deuxième avait une symptomatologie virale évoluant depuis une semaine avec un test RT-PCR COVID-19 pratiqué à l'admission positif. Le diagnostic de pancréatite était porté sur des critères cliniques, biologiques et radiologiques. Le premier enfant avait une lipasémie à 5*N avec un score DeBanto à 1 et chez le deuxième elle était à 4*N avec un score DeBanto à 0. Les TDM abdominales des deux enfants montraient un pancréas de taille normale de densité spontanée homogène avec intégrité de la graisse péri pancréatique (Stade A de Balthazar) avec adénolymphite mésentérique. La conduite était une réhydratation, la mise sous IPP et antalgiques et une introduction précoce du régime. L'évolution clinique était favorable et le bilan biologique s'est normalisé au bout de 10 jours.

CONCLUSION

L'élimination des autres étiologies et la chronologie du diagnostic des deux pathologies ont conclu à une association temporelle entre les deux, orientant au rôle de l'infection par le SARS-CoV-2 comme trigger pour la pancréatite aiguë chez l'enfant. Le mécanisme de développement de la pancréatite dans cette population peut être dû à un effet cytopathique direct du virus, comme cela a été impliqué dans d'autres causes virales de pancréatites pédiatriques ou à la suite des états ischémiques et inflammatoires systémiques qui peuvent survenir avec le MIS-C. D'où, la recherche d'une infection au COVID-19 concomitante ou récente est souhaitable devant toute pancréatite aiguë chez l'enfant.

P151-Infection ostéoarticulaire à Aspergillus fumigatus : complication rare d'une granulo-

matose septique chronique

Taamli. M⁽¹⁾, Ghedira . T⁽¹⁾, Sfar. E⁽¹⁾, Zayeni. S⁽¹⁾, Hadj Salem. R⁽¹⁾, Chouchane. C⁽¹⁾, Besbes. H⁽¹⁾, Thabet. F⁽¹⁾, Chouchane. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Monastir

INTRODUCTION

La Granulomatose Septique Chronique (GSC) est une maladie d'origine génétique liée à un défaut du métabolisme oxydatif des phagocytes. Ainsi, les patients atteints de GSC sont prédisposés aux infections bactériennes et fongiques. Nous rapportons le cas d'un enfant atteint de GSC, hospitalisé pour une infection disséminée ayant comme point de départ une ostéoarthrite du genou à *Aspergillus fumigatus*.

OBJECTIFS

Nous rapportons le cas d'un enfant atteint de GSC, hospitalisé pour une infection disséminée ayant comme point de départ une ostéoarthrite du genou à *Aspergillus fumigatus*.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

fait clinique

RÉSULTATS

Il s'agit d'un enfant âgé de 13 ans, suivi pour GSC, aux antécédents d'hospitalisations à répétition pour des infections à localisations multiples. L'histoire de la maladie remonte à un mois marqué par l'installation d'une fièvre avec des douleurs du genou droit amenant l'enfant à consulter nos urgences, le diagnostic d'une arthrite septique du genou a été retenu, mais l'enfant et les parents ont refusé l'hospitalisation. L'évolution a été marquée par l'aggravation de l'impotence fonctionnelle amenant le patient à reconsulter. A l'examen, il était fébrile, il présentait une crise convulsive tonico-clonique hémicorporelle gauche, le genou droit était tuméfié avec impotence fonctionnelle, il présentait également une collection rachidienne en regard de L5 faisant 5 cm de diamètre. A la biologie, la CRP était à 184 mg/L avec une hyperleucocytose à 25900/mm³. Le scanner cérébral était sans anomalie. L'IRM du genou a montré une ostéomyélite métaphysaire fémorale avec de nombreuses collections des parties molles. Une ponction articulaire a été faite avant la mise sous antibiothérapie. L'examen bactériologique du prélèvement peropératoire a été négatif. L'étude mycologique a montré des filaments mycéliens à l'examen direct et une culture positive à *Aspergillus fumigatus* sensible au voriconazole. Le patient a été mis sous Voriconazole 9 mg/kg x 2/jour le 1^{er} jour puis 8mg/kg/jour. L'évolution était marquée par la persistance de la fièvre et l'ascension de la CRP d'où sa mise sous Imipénème et la réalisation d'une IRM médullaire qui a montré l'aspect d'une spondylodiscite lombaire étendue compliquée d'abcès anté et latéro-vertébraux et des muscles ilio-pectoraux.

CONCLUSION

L'infection aspergillaire à localisation ostéoarticulaire est exceptionnellement rapportée au cours de la GSC. Il faut y penser devant toute infection ostéoarticulaire avec des résultats bactériologiques négatifs chez un patient immunodéprimé.

P152-Le syndrome inflammatoire multi systémique de l'enfant lié au COVID 19: à propos de 27 observations

Hadrich. Z⁽¹⁾, Maaloul. I⁽¹⁾, Elleuch. B⁽¹⁾, Daoud. R⁽¹⁾, Gargouri. R⁽²⁾, Chabchoub. I⁽¹⁾, Aloulou. I⁽¹⁾, Abid. L⁽²⁾, Kamoun. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie Générale, CHU Hédi Chaker, Sfax

⁽²⁾ Service de cardiologie. CHU Hédi chaker.Sfax

INTRODUCTION

Le syndrome inflammatoire multisystémique de l'enfant (MIS C) est un nouveau trouble hyperinflammatoire rare ayant un lien temporel avec la maladie à coronavirus 2019 (COVID-19). Ses tableaux cliniques sont très variables sur le plan gravité.

OBJECTIFS

L'objectif de cette étude est de préciser les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives de ce syndrome

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective menée sur une période de 2 ans (juillet 2020-Mars 2022) ayant colligée 27 cas de MIS C, diagnostiqués et pris en charge dans le service de pédiatrie général de Sfax. Le diagnostic était basé sur les critères diagnostiques élaborés par l'OMS.

RÉSULTATS

Il s'agissait de 15 garçons et 12 filles. L'âge médian était de 5.58 ans. Des antécédents familiaux d'infection par le COVID 19 ont été notés dans 14 cas. Sur le plan clinique, tous nos malades étaient fébriles. D'autres signes cliniques ont été objectivés: des signes digestifs (17 cas), une conjonctivite (15 cas), des manifestations cutanées (14 cas), une chéilite (9 cas), des signes respiratoires (5 cas), et une altération de l'état hémodynamique (2 cas). L'examen neurologique était pathologique dans 5 cas. A la biologie, un syndrome inflammatoire a été objectivé chez tous les patients, une CRP moyenne à 123 et une VS moyenne à 63. Les D Dimères étaient positifs ($\approx 500 \mu\text{g/l}$) chez 22 patients avec une moyenne à 4435 $\mu\text{g/l}$. Les troponines étaient positifs dans 7 cas. Le fibrinogène était élevé chez 11 malades. Une hyponatrémie était notée chez 13 malades et une cytolyse hépatique chez 9 patients. Tous les malades avaient une sérologie COVID 19 positive avec une PCR négative. L'échographie cardiaque faite chez tous nos malades, était pathologique dans 24 cas (89%). Les anomalies trouvées étaient une altération de la FEVG dans 7 cas, une dilatation des coronaires dans 16 cas et un épanchement péricardique dans 6 cas. Sur le plan thérapeutique, tous nos malades ont reçu les veinoglobulines à la dose de 2g/kg, la corticothérapie et l'Aspégic® à dose anti-agrégante. L'HBPM était administrée chez 3 patients. Deux patients ont nécessité le recours à la dobutamine et une seule patiente a été transférée en réanimation. Des complications de MIS C ont été observées chez 2 patients: un syndrome de Guillain Barré et un syndrome d'activation macrophagique. Le délai d'apyrexie après l'administration des veinoglobulines était de 2 jours. La durée moyenne d'hospitalisation était de 6.6 jours. L'évolution était favorable dans tous les cas. Une échographie cardiaque de contrôle était pratiquée chez 20 malades, montrant une persistance de l'atteinte cardiaque chez 9 malades.

CONCLUSION

Le MIS C est une maladie émergente liée à l'infection COVID 19, le pronostic est le plus souvent favorable, et dépend de la rapidité de la prise en charge

P153-Endocardite infectieuse a bartonella henselae sur dérivation ventriculo-auriculaire : a propos d'un cas

Hadrich. Z⁽¹⁾, Maaloul. I⁽¹⁾, Elleuch. B⁽¹⁾, Daoud. R⁽¹⁾, Gargouri. R⁽²⁾, Chabchoub. I⁽¹⁾, Aloulou. I⁽¹⁾, Abid. L⁽²⁾, Kamoun. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie Générale, CHU Hédi Chaker, Sfax

⁽²⁾ Service de cardiologie. CHU Hédi chaker.Sfax

INTRODUCTION

L'endocardite à Bartonella est une endocardite subaiguë à hémoculture négative, le diagnostic est généralement tardif, le traitement est encore controversé et l'évolution est grevée d'une morbi-mortalité importante.

OBJECTIFS

Etudier les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives de cette maladie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude descriptive d'une observation colligée dans le service de pédiatrie de Sfax

RÉSULTATS

A..., âgée de 3ans, admise au service de pédiatrie générale de Sfax pour fièvre prolongée. Aux antécédents personnels, accouchement à terme par césarienne, bonne adaptation à la vie extra utérine, eutrophique à la naissance, vaccination à jour. Elle a été hospitalisée à l'âge de 2 ans 3 mois pour état de mal convulsif évoluant dans un contexte fébrile. La TDM cérébrale en urgence a montré un abcès cérébral compliquant une méningite purulente à Staphylocoque Aureus. L'enfant a été opérée en urgence avec découverte en peropératoire d'un kyste dermoïde qui a été reséqué en totalité. L'évolution était marquée par la survenue d'une hydrocéphalie avec mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale (DVP). L'enfant a été réopérée pour dysfonction de la DVP qui a été changée par une dérivation ventriculo-auriculaire. A l'admission, l'enfant était fébrile à 38.5, sans défaillance hémodynamique ni respiratoire et sans syndrome méningé. Toutefois, elle se plaignait de douleur thoracique. L'examen cardiovasculaire a mis en évidence un souffle systolique avec un éclat de B, sans signes d'insuffisance cardiaque. A la biologie la CRP était élevée avec une hyperleucocytose à prédominance PNN. L'ECG a montré une tachycardie sinusale. L'échographie cardiaque a montré la présence au niveau de l'oreillette droite (OD) d'une végétation mobile pédiculée, qui dépend de la paroi externe de l'OD à proximité de l'abouchement de la VCI. L'enfant a été alors traitée par Tienam et vancomycine après hémocultures (HC). L'évolution était marquée par la persistance de la fièvre, tout en sachant que toutes les HC réalisées au moment des pics fébriles étaient négatives. Toutefois, la sérologie est revenue positive à Bartonella Henselae et les contrôles échographiques ont montré un aspect stable de la végétation. Nous avons alors ajouté la doxycycline, et devant l'augmentation de la taille de la végétation nous avons procédé à une végétectomie chirurgicale avec évolution post opératoire favorable.

CONCLUSION

L'endocardite à Bartonella est une infection grave responsable d'une morbi-mortalité accrue. La difficulté diagnostic, le potentiel destructif et mutilant de la bactérie, le recours quasi constant à la chirurgie et l'absence de consensus concernant le traitement antibiotique sont tous des facteurs qui peuvent expliquer la gravité de cette maladie.

P154-Les éthmoidites compliquées de l'enfant, quels facteurs de risques ?

Ben Guedria. M⁽¹⁾, Soyah. N⁽¹⁾, Achich. Y⁽¹⁾, Fatnassi. A⁽¹⁾, Tej. A⁽¹⁾, Kebaili. R⁽¹⁾, Tilouch. S⁽¹⁾, Ghorbel. S⁽¹⁾, Abdelbari. M⁽¹⁾, Ben Belgacem. H⁽¹⁾, Bouguila. J⁽¹⁾, Boughamoura. J⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie CHU Farhat Hached

INTRODUCTION

L'éthmoldite aiguë est l'infection des cellules du labyrinthe ethmoïdal, situé à proximité de l'orbite et de la base du crâne en haut. Elle est isolée chez le petit enfant, mais souvent associée à l'atteinte d'autres sinus (pan sinusite) chez les plus grands. La survenue de suppuration orbitaire et intracrânienne ainsi que des thromboses veineuses cérébrales constituent les complications à craindre qui peuvent mettre en jeu le pronostic vital et fonctionnel notamment visuel et neurologique.

OBJECTIFS

nous proposons de relever les facteurs de risque de survenue de forme compliquée d'éthmoldite aiguë

MATÉRIEL ET MÉTHODES

étude rétrospective des observations d'enfants hospitalisés dans le service de pédiatrie Farhat Hached pour prise en charge d'éthmoïde aiguë durant les deux dernières années

RÉSULTATS

12 patients ont été hospitalisés durant cette période pour prise en charge d'éthmoïde aiguë. L'âge moyen est de 7ans et demi avec des extrêmes allant de 2ans à 14ans. Aucun patient n'a reçu de vaccination anti-pneumococcique. La prise d'antibiothérapie antérieure à l'hospitalisation a été retrouvée dans les cas d'éthmoïde compliquée stade 3 de Chandler, soit un nombre de 5/12 et l'usage d'anti-inflammatoire (AINS ou corticoïde) dans 2 cas. Le délai de consultation moyen a été de 2.5 Jours avec des extrêmes de 1 jour et 5 jours. Plus que la moitié des patients (7/12) ont présenté une éthmoïde stade 3 sur la TDM orbitaire, compliquée d'abcès sous périosté. Un parmi eux a eu une complication endocrânienne à type d'empyème cérébral nécessitant un drainage chirurgical. L'intervention sur l'abcès sous périosté a été nécessaire chez 2 patients. La durée du traitement antibiotique IV a été entre 4 à 25 jours selon les stades et les complications. Des réactions allergiques secondaires ont été observées chez 5 enfants/12 dont un cas de DRES syndrome survenu à j20 d'antibiothérapie.

CONCLUSION

Les éthmoldites aiguës extériorisées sont de diagnostic essentiellement clinique. L'imagerie est nécessaire pour le diagnostic de complications orbitaires et endocrâniennes. Ces complications peuvent être constatées d'emblée ou au cours de l'évolution d'où la nécessité d'un traitement intra-hospitalier par voie parentérale jusqu'à disparition des signes inflammatoires locaux. L'antibiothérapie orale préalable inadaptée, l'usage d'anti-inflammatoire et l'absence de vaccination anti-pneumococcique seraient les facteurs potentiels associés à la survenue des formes invasives.

P155-L'endocardite infectieuse chez l'enfant: à propos de 36 cas

Ammar. M⁽¹⁾, Charfi. R⁽¹⁾, Sfaihi. L⁽¹⁾, Kammoun. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, CHU Hédi Chaker, Sfax

INTRODUCTION

L'endocardite infectieuse (EI) est définie par la greffe d'un agent infectieux sur l'endocarde d'une structure cardiovasculaire ou sur un matériel étranger intracardiaque. Elle est une maladie rare chez l'enfant, mais potentiellement grave.

OBJECTIFS

Le but de ce travail est de déterminer les caractéristiques cliniques, para-cliniques, thérapeutiques et évolutives de l'endocardite infectieuse chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive incluant les patients âgés de moins de 16 ans diagnostiqués et suivis pour EI dans le service de Pédiatrie, pédiatrie urgences et réanimation pédiatriques et cardiologie au CHU Hedi Chaker de Sfax entre 1999 et 2021.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 36 patients (dont 21 EI certaines et 15 EI possibles). L'âge moyen au moment du diagnostic était de 8 ans (extrêmes: 8 mois et 16 ans). Des antécédentes de cardiopathie congénitale ont été notés dans 52,8 % des cas et de cardiopathie rhumatismale dans 19,4% des cas. Les formes sur cœur sain étaient retrouvées dans 12 cas. Le délai diagnostique était de 31 jours en moyenne. Le syndrome infectieux constitue la circonstance de découverte la plus fréquente (72%). La porte d'entrée était dentaire dans 7 cas (19,4 %), ORL dans 3 cas (8,3 %) et cutanée dans 1 cas (2,8%) Dans les autres cas, aucune porte d'entrée n'avait été retrouvée. Les hémocultures étaient négatives chez 21 patients. Les germes retrouvés dans les 15 autres cas étaient le staphylocoque (7 cas), le streptocoque (4 cas), Acinetobacter (1 cas), Pseudomonas (1 cas), Bartonella Hanslae (1 cas) et Klebsielle Pneumoniae (1 cas). L'échocardiographie a permis de visualiser les végétations dans les 36 cas. Les principales complications étaient l'insuffisance cardiaque (25%), les complications neurologiques (16,7%), spléniques (5%) et rénales (5%). L'évolution sous traitement médical était favorable dans 19 cas. Seulement 7 enfants ont bénéficié d'une chirurgie urgente pour des indications hémodynamiques et infectieuses. Le taux de mortalité de notre série est de 22,2 %.

CONCLUSION

L'endocardite infectieuse chez l'enfant reste une pathologie lourde et grave survenant le plus souvent sur un terrain de cardiopathies congénitales. Son diagnostic demeure difficile en dépit des classifications diagnostiques, des progrès d'imagerie et l'amélioration des techniques de détection des micro-organismes.

P156-Contra-indicated antibiotic taken by mistake in a child

Mahjoubi. Y⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de recueil des effets indésirables

INTRODUCTION

Antibiotic resistance is a natural phenomenon, but the overuse and too often incorrect use of antibiotics accelerates the process and it is the main cause of the development of resistant bacteria in human health.

OBJECTIFS

We report a case of medication error leading to an incorrect antibiotic intake in a child.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

This case was notified to the pharmacology department in January 2022.

RÉSULTATS

A 13 years old child was prescribed Levostamin® (levocetirizine), an anti-histamine for 2 months for allergic rhinitis.

His medication was dispensed by the pharmacist. Forty days later, he felt tendon pain. His mother consulted the medication leaflet to know if this drug could induce such adverse effects. She discovered then that her son was taking Levodis® (levofloxacin), a contra-indicated antibiotic in children, instead of Levostamin®. He consulted his physician who stopped the medication. Physical examination and laboratory tests were normal.

CONCLUSION

Medication errors may lead to patient harm. These errors occur mainly with confusing drug names, including spelling, phonetic, or packaging similarities. Computerized prescription is likely to improve the safety of prescribing and reduce the incidence of medication errors.

P157-Place des anti-inflammatoires dans la survenue de suppurations chez l'enfant

Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Lachiheb. A⁽¹⁾, Mezghani. F⁽¹⁾, Jbabli. E⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

Malgré l'existence de controverses persistantes dans les études sur les risques d'aggravation du processus infectieux par la consommation des anti-inflammatoires (AINS) ; leur prescription par les professionnels de santé demeure fréquente.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques des enfants présentant des suppurations et le rôle du recours à ces molécules dans la survenue et l'évolution de ces infections.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective comparative et analytique incluant tous les malades hospitalisés dans le service de Médecine Infantile A de l'Hôpital d'Enfants de Tunis et ayant présenté des manifestations suppuratives durant l'année 2021. On a eu recours aux tests statistiques chi-deux de Pearson et aux tests non paramétriques du logiciel statistique SPSS pour la comparaison des données.

RÉSULTATS

Durant la période d'étude, nous avons colligé 55 malades hospitalisés pour des manifestations suppuratives diverses. Le sex-ratio était de 1,39. L'âge moyen était de 43 mois [12 jours ,14 ans]. Les conditions socio-économiques étaient défavorables chez 60% des malades. Le recours aux anti-inflammatoires a été noté dans 38,5 % des cas. La durée moyenne de la prescription d'AINS était de 3,9 jours. La prescription des anti-inflammatoires était faite par un médecin dans 72,2 % des cas dont la moitié à visée antipyrétique. Quarante-trois pourcents de nos malades ont présenté une infection cutanée. Cinq malades ont présenté des pleuro-pneumopathies, sept malades avaient un adénophlegmon et cinq avaient une mastoïdite. Les trois malades ayant présenté un empyème cérébral, une péritonite primitive compliquant une pleuro-pneumopathie et une fasciite nécrosante ont reçu des anti-inflammatoires. Concernant les résultats de l'étude analytique, le recours aux anti-inflammatoires retardait significativement le délai de consultation avec $p=0,03$. Par ailleurs, la formation d'une collection suppurative était quatre fois plus importante chez les malades ayant pris un anti-inflammatoire ($p=0,01$). En outre, l'apyrexie était obtenue dans un délai significativement plus

important si le patient avait pris des anti-inflammatoires ($p=0,043$). Enfin, la prise d'un anti-inflammatoire était associée à la nécessité de prescription d'antibiotiques à large spectre ($p=0,03$). La durée d'hospitalisation et la durée de l'antibiothérapie requises étaient plus importantes en cas de prise d'anti-inflammatoire mais la différence entre les deux groupes n'était pas significative ($p=0,278$ et $p=0,135$).

CONCLUSION

Les dangers de la prescription des anti-inflammatoires chez les enfants présentant une infection sont nombreux et démontrés. De nombreuses sociétés savantes ont déconseillé ou contre-indiqué de telles prescriptions mais ces recommandations ne sont pas toujours appliquées dans notre pays.

P158-Fièvres prolongées chez l'enfant : profil épidémiologique et évolutif

Mdimegh. S⁽¹⁾, Tej. A⁽¹⁾, El Hannechi. S⁽¹⁾, Kebaili. R⁽¹⁾, horbel. M⁽¹⁾, Ben Belgacem. H⁽¹⁾, Soyah. N⁽¹⁾, Tilouche. S⁽¹⁾, Bouguila. J⁽¹⁾, Boughamoura. L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie ;CHU Farhat Hached Sousse

INTRODUCTION

Les Fièvres Prolongées (FP) chez l'enfant constituent un défi pour le pédiatre et le praticien en général. Leurs étiologies sont variables et peuvent être classées en trois catégories : infectieuses, inflammatoires et néoplasiques. L'enquête étiologique doit s'efforcer pour ne pas passer à côté d'une cause grave ou nécessitant un traitement spécifique urgent.

OBJECTIFS

Décrire le profil épidémiologique des FP chez les enfants en analysant les présentations cliniques et les différents axes de l'enquête étiologique, et en mettant en exergue l'impact de la pandémie du Covid-19 particulièrement dans l'émergence de certaines entités cliniques comme le syndrome inflammatoire multisystémique de l'enfant (MIS-C ; multisystem inflammatory syndrome).

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective incluant tous les enfants hospitalisés pour une FP durant une période de 5 ans (Janvier 2017- Décembre 2021). Le recueil des données était réalisé selon une fiche préétablie après avoir consulté les dossiers des malades.

RÉSULTATS

Nous avons pu colliger les observations de 96 enfants hospitalisés pour FP. La fréquence des FP était plus élevée en période estivale et automnale, avec un effectif de 63 cas (66%). Une FP isolée était le motif d'hospitalisation pour 26% des patients tandis que plusieurs autres signes y étaient associés, notamment des signes pulmonaires dans 23% des cas, digestifs dans 29% des cas, cutanés dans 26% des cas, et articulaires dans 6% des cas. En dehors de la fièvre, l'examen physique, à l'admission, était normal chez 17 patients (18%), une hépatosplénomégalie était objectivée chez 11 patients (11%), et une éruption cutanée était présente chez 27 patients (28%). L'étiologie infectieuse était à la tête des causes avec un pourcentage de 66% des cas, répartie comme suit : 49% (31) d'origine bactérienne, 43% (27) d'origine virale, et 8% (5) d'origine parasitaire dominée par la leishmaniose viscérale. Les causes tumorales n'ont été retrouvées que chez 2 enfants (2 %), alors que les causes inflammatoires ont repré-

senté 20% des étiologies (19 cas) avec une fréquence amplifiée ces dernières années par la nouvelle entité du MIS-C en lien temporel avec le Covid-19. La fièvre était d'origine indéterminée dans 13 % des cas. La durée d'hospitalisation était en moyenne de 6 jours et le délai d'apyrexie de 13 jours.

CONCLUSION

Les étiologies de la FP restent dominées par l'origine infectieuse. Leurs caractéristiques épidémiologiques sont en perpétuel changement. Ainsi, une démarche diagnostique consensuelle et actualisée doit être proposée au praticien afin d'éviter tout retard de prise en charge.

P159-Pleuropneumopathies à germes nécrosants: A propos de deux observations

Briki. I⁽¹⁾, Mezghani. F⁽¹⁾, Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Najjar. Z⁽¹⁾, Jebabli. E⁽¹⁾, Rhayem. S⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Borgi. A⁽²⁾, Haded . S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie infantile A - Hôpital d'enfants - Tunis

⁽²⁾ Réanimation polyvalente - Hôpital d'enfants - Tunis

INTRODUCTION

Les infections respiratoires basses chez l'enfant représentent l'un des motifs de consultation les plus fréquents. Les pneumopathies à germes nécrosants restent l'une des atteintes respiratoires les plus redoutées à cause du pouvoir toxique du germe pouvant entraîner un choc infectieux sévère et du pouvoir nécrosant pouvant être à l'origine de complications mécaniques.

OBJECTIFS

Rappeler les caractéristiques cliniques et les volets de prise en charge des pneumopathies à germes nécrosants à travers deux observations.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons deux observations de malades hospitalisés au service de Médecine Infantile A de l'hôpital d'Enfants de Tunis en Janvier et Mars 2022.

RÉSULTATS

Le premier malade était un nourrisson âgé de 22 mois, eutrophique et sans antécédents, non vacciné contre le pneumocoque, hospitalisé dans un tableau de fièvre avec dyspnée et ballonnement abdominal évoluant 3 jours avant l'hospitalisation. L'examen physique a objectivé une altération de l'état général, une polypnée associée aux signes de lutte marqués ainsi qu'un geignement. La radiographie du thorax a mis en évidence un poumon gauche blanc avec des images bulleuses et une déviation médiastinale controlatérale. Le nourrisson a été transféré en réanimation, la conduite à tenir était de l'intuber, de le mettre sous triple antibiothérapie associant céfotaxime, vancomycine et aminoside. Sur liquide de drainage pleural, la recherche d'antigènes pneumococciques solubles était positive et la culture a révélé un pneumocoque sensible. L'évolution était favorable au bout de 21 jours d'ampicilline relayée par l'amoxicilline orale pendant 6 semaines. Le deuxième malade était un nourrisson de 6 mois de sexe féminin hospitalisé pour une fièvre prolongée. L'examen ainsi que la radiographie du thorax pratiquée initialement étaient normaux contrastant avec des épisodes de fièvre mal tolérée et un syndrome inflammatoire biologique marqué. Le diagnostic de septicémie à point de départ indéterminée a été suspecté et la patiente a été mise sous céfotaxime et gentamicine. L'évolution était marquée par l'installation d'une

dyspnée et d'un geignement à j4 d'hospitalisation en rapport avec un pneumothorax droit compressif. Elle a été transférée en réanimation pour ventilation mécanique et drainage thoracique. Le prélèvement pleural a révélé un staphylocoque méti-S. L'évolution a été marquée par la récurrence du pneumothorax au bout de 6 jours malgré l'antibiothérapie adaptée. L'oxygénothérapie a été maintenue pendant 15 jours. L'évolution était favorable au bout de 8 semaines d'antibiothérapie.

CONCLUSION

Les pneumopathies à germes nécrosants touchent avec préférence le jeune nourrisson. Le pronostic dépend principalement du délai de démarrage des antibiotiques et de la qualité de prise en charge.

P160-Facteurs pronostiques des méningites bactériennes : Etude analytique sur 4 ans

Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Mezghani. M⁽¹⁾, Jouini. H⁽¹⁾, Jbabli . E⁽¹⁾, Rhayem. S⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A Hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

La méningite bactérienne constitue une urgence diagnostique et thérapeutique. Il s'agit d'une affection peu fréquente, néanmoins le risque de séquelles à court et à long terme impose une identification rapide du germe pour une antibiothérapie efficace.

OBJECTIFS

Décrire le profil épidémiologique, clinique, bactériologique et évolutif des méningites bactériennes. Dégager les principaux facteurs pronostiques de cette affection.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive et analytique sur une période de quatre ans [Mars 2017-Mars 2021] au sein du service de Médecine Infantile A de l'Hôpital d'Enfants de Tunis colligeant tous les cas de méningites bactériennes en dehors de la période néonatale. Pour l'étude analytique, nous avons identifié deux groupes : groupe avec séquelles neurosensorielles et groupe sans séquelles. Nous avons eu recours aux tests statistiques Chi-deux et aux tests non paramétriques du logiciel SPSS pour la comparaison des données.

RÉSULTATS

Durant la période d'étude, nous avons colligé vingt cas de méningites bactériennes. L'incidence annuelle était de 0,08%. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 27,6 mois avec une médiane de 11mois± 31, et des extrêmes [3 mois-9 ans]. Le sex ratio était de 0,4. Les signes cliniques révélateurs étaient la fièvre dans tous les cas, les troubles du comportement dans 45% des cas, les convulsions dans 33% des cas et les troubles digestifs dans 50% des cas. A l'examen, les troubles neurologiques étaient au premier plan (raideur méningée (6), fontanelle bombante(6), troubles de la conscience (4)). Un purpura et des troubles hémodynamiques ont été notés chez 2 patients. A la biologie, tous les malades avaient un syndrome inflammatoire biologique. La valeur moyenne de l'albuminorachie était de 2g/l avec une médiane de 1,41±2,31, la valeur moyenne de la glycorachie était de 0,4g/l, avec une médiane de 0,46±0,33. Les germes identifiés étaient : pneumocoque(10), méningocoque(5), klebsiella pneumoniae (1), Escherichia Coli(1), salmonelle (1) et germes non identifiés (2). La durée moyenne de l'antibiothérapie était de 21jours, médiane 14±18 avec des extrêmes [7-60jours]. L'évolution était favorable chez 60% des patients. Les complications neuro-

logiques à court terme étaient à type de convulsions (2) et de coma(3). Les complications neuroradiologiques étaient représentées par l'empyème (3) (un malade a été drainé), l'hydrocéphalie(2), l'hygroma (2) et la ventriculite (1). Aucun cas de décès n'a été noté. Les séquelles à long terme étaient à type d'épilepsie chez un patient et de surdité chez 3 malades. En analyse uni variée, la méningite à pneumocoque et les troubles du comportement à l'admission étaient significativement associés aux risques de séquelles à court terme avec respectivement $p=0,06$ et $p=0,07$. Quant aux séquelles à long terme, ils étaient significativement associés à la nature du germe pneumocoque ($p=0,05$) et l'apparition de séquelles à court terme ($p=0,02$).

CONCLUSION

Les méningites bactériennes constituent une urgence diagnostique et thérapeutique. Les principaux facteurs pronostiques conditionnant les séquelles à court et à long terme sont respectivement la nature du germe (le pneumocoque est le plus pourvoyeur de complications), les troubles du comportement à l'admission et l'installation de séquelles à court terme. Ces résultats appuient la nécessité de la généralisation de la vaccination anti pneumococcique, devenue obligatoire depuis Avril 2019.

P161-Les infections urinaires à entérobactéries sécrétrices de bêta-lactamases à spectre étendu : expérience d'un service de pédiatrie générale

Jallouli. L⁽¹⁾, Belhaj. R⁽¹⁾, Charfi. R⁽¹⁾, Kolsi. R⁽¹⁾, Ben Ameer . S⁽¹⁾, Kamoun. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie générale, CHU Hedi Chaker de Sfax

INTRODUCTION

La fréquence des infections urinaires chez l'enfant varie entre 1 et 3%. Celles dues aux entérobactéries sécrétrices de β -lactamases à spectre étendu (EBLSE) sont de plus en plus fréquentes en milieu pédiatrique. Ceci engendre un sérieux problème de prise en charge et de traitement antibiotique.

OBJECTIFS

Préciser le profil épidémiologique, clinique et étiologique des infections urinaires à EBLSE chez le l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective colligeant les cas d'infections urinaires à entérobactéries BLSE chez les patients hospitalisés au service de pédiatrie générale du CHU Hedi Chaker à Sfax, sur une période de 5 ans (2017-2021).

RÉSULTATS

Nous avons colligé 58cas d'infections urinaires à EBLSE.L'âge moyen était de $11,3 \pm 21,6$ mois avec des extrêmes allant de 14jours à 11ans.On notait une légère prédominance masculine(70,7%).La fréquence était plus élevée chez les nourrissons(69%) suivie par les nouveaux nés(19%). Les facteurs de risque d'acquisition des EBLSE étaient:la notion d'hospitalisation(29 cas),d'infection urinaire(27cas),de prise récente d'antibiotiques(29 cas) et l'existence d'une pathologie rénale ou urologique(26 cas).Le début de la symptomatologie était de $4,6 \pm 6,6$ jours avant l'hospitalisation.Les motifs d'hospitalisation étaient: une fièvre(77%),des signes digestifs(13,8%),des signes urinaires(12%) et un ictère(8,6%).A l'examen, la fièvre était objectivée dans 41cas(70%),l'ictère dans 5cas, un phimosis(4 cas) et un hypospadias(1 cas).A la

biologie, on notait une insuffisance rénale(6 cas).A la culture de l'ECBU, les germes identifiés étaient: E.Coli(55%), Klebsiella Pneumoniae(29%), Pseudomonas Aerogenosa(5%). L'étude de la résistance aux antibiotiques montrait des résistances associées élevées vis-à-vis de l'amoxicilline-acide clavulanique(65%) cotrimoxazole(67%), et la ciprofloxacine(59%). Toutes les souches étaient sensibles à l'imipénème et à l'ertapénème.La fosfomycine, l'amikacine et la gentamicine gardaient une sensibilité élevée dans 92%,86% et72% respectivement. Une échographie rénale était faite chez tous les patients. Elle a montré une uropathie dans 28cas: dilatation pyélocalicelle(10cas), ectasie pyélique (7cas), une anomalie de la jonction urétéro pyélique(5cas). L'UCR faite chez 28patients montrait: un reflux vésico urétéral(16cas) associé à une vessie neurologique dans 5cas.Une bithérapie empirique par une C3G et un aminoside était entamée dans 62% des cas et par imipénème dans 26% des cas. La durée totale moyenne de l'antibiothérapie était de $12,9 \pm 3$ jours.Un quart des patients ont présenté au moins une récurrence.22%des patients était mis sous antibioprophyxie à la sortie

CONCLUSION

L'infection urinaire est fréquente chez l'enfant à tous les âges. L'antibiothérapie doit être précoce, efficace et rapide. Le profil de l'infection urinaire a été influencé par l'utilisation des céphalosporines de 3e génération qui a conduit à l'apparition des EBLSE, d'où l'importance de respecter les règles de prescription des antibiotiques et de les adapter après résultat de l'antibiogramme.

P162-Une fièvre prolongée révélant une miliaire tuberculeuse : A propos d'une observation

Ammar. M⁽¹⁾, Maaloul. I⁽¹⁾, Jallouli. L⁽¹⁾, Trigui. S⁽¹⁾, Chabchoub. I⁽¹⁾, Aloulou. H⁽¹⁾, Ben Ameer. S⁽¹⁾, Kamoun . T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie générale, CHU Hédi Chaker.Sfax

INTRODUCTION

La miliaire tuberculeuse (MT) est une forme potentiellement grave et relativement rare due à une dissémination lympho-hématogène du bacille tuberculeux.

OBJECTIFS

Le but de notre travail est de rappeler à travers une observation les circonstances diagnostiques, les investigations para-cliniques et les modalités thérapeutiques d'une MT chez l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A propos d'un cas de miliaire tuberculeuse chez l'enfant hospitalisé dans une service de pédiatrie générale

RÉSULTATS

Il s'agissait d'une fille âgée de 6 ans, transférée de Gabes pour fièvre prolongée évoluant depuis 3 mois avec altération de l'état général. Elle n'avait pas d'antécédents personnels ou familiaux particuliers. Pas de contact tuberculeux. Son histoire de la maladie remonte à 3 mois, marquée par l'apparition d'une fièvre, associée à des douleurs abdominales. Elle a été traitée comme MISC à 2 reprises, mais devant la persistance de la fièvre et du syndrome inflammatoire biologique, elle nous a été transférée. L'examen à l'admission, était sans particularités mis à part la fièvre. A la biologie, un syndrome inflammatoire biologique important a été noté (CRP : 239 mg/l, VS $\mu 120$ à H1), une lymphopénie à 1300, les D Dimère élevés à 4858 μ sans cytolysé hépatique et le bilan rénal était sans anomalies. Le bilan de première intention d'une fièvre prolongée était sans anomalies. Le bilan de 2^e intention

a comporté une échographie cardiaque qui était sans anomalies, un scanner thoraco-abdominal qui a montré une miliaire broncho-pulmonaire, une atteinte ganglionnaire et une atteinte splénique évoquant une miliaire tuberculeuse. Le test cutané à la tuberculine revenant positive à 33 mm, La recherche de BK par PCR dans les crachats et dans les urines 3 jours de suite était négative. Nous avons complété par un examen ophtalmologique qui n'a pas montré les nodules de Bouchut, la recherche de BK dans le liquide céphalo-rachidien et la moelle osseuse était négative. La ponction de moelle a montré quelques images d'hémophagocytose. Le scanner cérébral a montré des tuberculomes diffus. Une quadrithérapie anti-tuberculeuse a été instaurée avec une nette amélioration clinique et biologique. Le recul était de 1 mois

CONCLUSION

La MT est une forme aiguë grave qui peut engager le pronostic vital. Son diagnostic reste difficile et le tableau clinique est généralement trompeur et non spécifique mais il doit être évoqué devant toute fièvre prolongée surtout dans un pays d'endémie.

P163-Abundant Ascites revealing Peritoneal Tuberculosis

Brinssi. H⁽¹⁾, Rebhi. M⁽¹⁾, Ben Rjeb. Y⁽¹⁾, Barakizou. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie. HMPIT

INTRODUCTION

Tuberculosis remains a common pathology in our country. However, peritoneal location is a rare and unusual form of childhood tuberculosis. It may mimic a surgical emergency.

OBJECTIFS

To review a rare infectious cause of ascites in children

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Retrospective and descriptive study

RÉSULTATS

A 14-year-old boy, with unremarkable past medical history, was referred to us for suspicion of appendicular peritonitis. He complained of a diffuse abdominal pain associated with weight loss and abdominal bloating evolving for two months. On examination, he was febrile temperature and had a diffuse abdominal matity. Biological assessment revealed a biological inflammatory syndrome associated with lymphopenia. PCR and serology SARS COV 2 were negative. Abdominal CT showed abundant ascites with nodular thickening and enhancement of peritoneal leaflets. Analyze of ascites fluid by punctation revealed an exudative fluid with a cytology predominantly lymphocytic (80%) and a negative culture. Peritoneal tuberculosis was suspected, the Quantiferon was positive, PCR BK on ascites fluid was negative. The CA125 was increased as well as the Adenosine Deaminase. The coelioscopy revealed a medium abundance abdominal effusion with agglutination of the loops and multiple adhesions, micro nodules in the shape of candles scattered over the entire abdominal cavity. Biopsies revealed chronic granulomatous inflammation with a rim of epithelioid and giganto-cellular granulomas around a central caseous necrosis confirming the diagnosis of peritoneal tuberculosis. The child was put under anti tuberculosis antibiotics with a favorable outcome.

CONCLUSION

The most common signs of peritoneal tuberculosis are febrile ascites, weight loss and chronic abdominal pain. Coelioscopy and the adenosine deaminase in ascites fluid seems

to be a sufficient, and safe method for diagnosis.

P164-Coïnfections bactériennes lors de l'infection par SARS cov-19 en milieu pédiatrique

Bougdar. A⁽¹⁾, Marzouk. A⁽¹⁾, Mhenni. M⁽¹⁾, Thabti. R⁽¹⁾, Mzoughi. O⁽¹⁾, Ben Hassine. S⁽¹⁾, Friha. F⁽¹⁾, Bouaziz. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie de l'hôpital régional de Ben Arous

INTRODUCTION

Durant la première vague de COVID -19, la prescription d'antibiotique a été importante. Cependant la surinfection ou coïnfection bactérienne est peu décrite dans la littérature et concerne principalement les patients de soins intensifs.

OBJECTIFS

Etude épidémiologique de la coïnfection bactérienne communautaire lors de l'infection par SARS covid-19 en milieu pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective mono-centrique incluant les patients hospitalisés dans un service de pédiatrie, pour une infection COVID-19 confirmée et compliquée d'une coïnfection bactérienne prouvée par un prélèvement bactériologique, durant la période de Décembre 2019 jusqu'au Mars 2022.

RÉSULTATS

Parmi 100 patients hospitalisés pour une infection COVID-19, 9 ont présenté une coïnfection bactérienne. L'âge moyen était de 16,3 mois [2,50] avec une prédominance masculine (n=6). Les comorbidités étaient le syndrome d'Evans (n=1), l'asthme du nourrisson (n=1) et le rachitisme carenciel (n=1). Les signes cliniques retrouvés étaient : la fièvre (n=9), des signes respiratoires (n=3) et des signes digestifs (n=2). Le délai de diagnostic d'une coïnfection bactérienne était de 2,1 jours [1,5]. L'instabilité hémodynamique était notée chez 2 patients ayant nécessités un remplissage par sérum physiologique et le recours aux drogues vasoactifs pour un patient. L'oxygénothérapie non invasive a été utilisée pour deux patients. Les signes biologiques prédominants étaient l'anémie inflammatoire (n= 6), l'élévation de la CRP (n=5) et la leucopénie (n=2). Le scanner thoracique a été réalisé pour 2 patients montrant une atteinte de 20 % et de 60 %. Le diagnostic de la coïnfection bactérienne était suspecté devant : persistance d'une fièvre en plateau (9), augmentation des besoins en oxygène(2), et l'instabilité hémodynamique (n=2). Les localisations retenues étaient : infection urinaire (n=6) et bactériémie (n=3). Les germes identifiés étaient : Escherichia coli (5), Serratia marcescens (un cas) et Citrobacter koseri (un cas), staphylocoque (2 cas). L'évolution était favorable sous antibiotiques pour 7 patients, le transfert en unité de soins intensifs pour 1 patient. Un patient est décédé dans un tableau d'infection sévère à staphylocoque. La durée moyenne d'hospitalisation était de 12,4 jours [3,44].

CONCLUSION

L'épidémiologie des coïnfections bactériennes dans la COVID-19 semble être comparable à celle des coïnfections bactériennes rencontrées lors des infections virales habituellement rencontrées en milieu pédiatrique.

P165-Caractéristiques cliniques du covid chez l'enfant

Mhenni. M⁽¹⁾, Marzouk. A⁽¹⁾, Bougdar. A⁽¹⁾, Thabti. R⁽¹⁾, Mzoughi. O⁽¹⁾, Ben Hassine. S⁽¹⁾, Friha. F⁽¹⁾, Bouaziz. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie de l'hôpital régional de Ben Arous

INTRODUCTION

Depuis sa première description en Décembre 2019, l'infection covid-19 a fait le sujet de plusieurs publications scientifiques intéressant essentiellement les formes cliniques de l'adulte. La population pédiatrique est sous-représentée dans la pandémie actuelle.

OBJECTIFS

Etudier les caractéristiques cliniques, biologiques et radiologiques du covid en milieu pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective concernant les patients hospitalisés pour infection Sars CoV-2 dans le service de Pédiatrie de l'hôpital régional de Ben Arous durant la période de Mars 2020 jusqu'à Mars 2022.

RÉSULTATS

100 patients étaient inclus. L'âge moyen était de 20.2 mois avec une prédominance masculine (1,2). Les antécédents étaient : l'asthme (5.6 %), les cardiopathies (3.4%), le syndrome de Rett(1%), le syndrome d'Evans (1%), la bronchiolite oblitérante post infectieuse(1%), déficit immunitaire combiné sévère(1%). Les symptômes rapportés étaient : la fièvre (80%), des symptômes respiratoires (26.7%), signes ORL (21%) et digestifs (13.3%), éruption cutanée (6%). Au cours de l'hospitalisation les patients ont présenté : une fièvre (87.6%), des signes respiratoires (41%), des signes ORL(27%), des signes digestifs (23.5%), des troubles hémodynamiques (22,5%), une atteinte cardiaque (19%), les pneumopathies sévères(20%). La biologie a objectivé : une anémie (40%), un syndrome inflammatoire biologique (24%), une lymphopénie (17%), une leuconéutropénie (14%). La preuve virologique était obtenue par : un test de dépistage rapide(55%), PCR (37%), une sérologie virale (8%). La coinfection bactérienne était objectivée dans 10.8% des cas. La radio thorax était pathologique dans 31% des cas objectivant : pneumopathie (19%), un syndrome bronchique (6%), un syndrome alvéolaire bilatéral (4%), un pyopneumothorax (1%), une pleuropneumopathie (1%). Le scanner thoracique fait pour 4 patients a montré respectivement une atteinte de 60%, 60%, 20% et 40%. L'échographie trans-thoracique faite chez deux patients a montré un dysfonctionnement du VG. Le recours à l'oxygénothérapie était objectivé dans 21% des cas : lunettes nasales simples(12%), lunettes a haut débit (8%), VNI(1%), la ventilation invasive(3%). Les traitements utilisés : l'antibiothérapie pour une coinfection bactérienne(10.8%), le remplissage par du sérum physiologique (19.3%), les drogues vasoactives(2.3%), la corticothérapie (9%), les immunoglobulines(3.4%). La durée moyenne d'hospitalisation était de 5 jours. 3 décès ont été notés respectivement par une pleuropneumopathie, une pneumopathie hypoxémiante et un pneumothorax .

CONCLUSION

conformément aux données de la littérature, les infections covid 19 de l'enfant sont généralement bénignes. Néanmoins les enfants peuvent développer des formes graves d'infection sars cov2 qu'il faut savoir guetter à temps et éviter une éventuelle évolution fatale .

P166-Méningite à Streptococcus Bovis : A propos d'un cas

El Euch. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie et néonatalogie de Nabeul

INTRODUCTION

Les méningites du nourrisson sont particulièrement redou-

tables car elles surviennent sur un terrain fragile avec une immunité immature et un cerveau en développement. Un diagnostic précoce et une prise en charge rapide permettent de réduire les risques de complications graves et des séquelles neurologiques.

OBJECTIFS

Nous rapportons un cas rare de méningite à germe atypique et ainsi que la prise en charge et l'évolution de cette affection.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nourrisson de sexe féminin, âgée de 5 mois, issue d'une grossesse bien suivie menée à terme acouchée par césarienne, hospitalisée pour fièvre avec un refus de téter. L'examen initial trouve un nourrisson normotherme, hypotonique, plaintif avec un geignement intermittent. A la biologie elle avait un syndrome inflammatoire biologique franc avec une CRP à 490mg/l. La radiographie thoracique était normale. La ponction lombaire a ramené un liquide céphalorachidien trouble avec à l'analyse cytochimique une pléiocytose à 2200 GB/mm³ dont 90% de PNN, une glycorrachie effondrée à 0,4 mmol/l avec un rapport glycorachie/glycémie à 0,04 et une albuminorachie à 4,2 g/l. La culture du LCR a révélé un streptococcus bovis, sensible au céfotaxime, gentamicine et ciprofloxacine. Une antibiothérapie probabiliste à dose méningée a été démarrée associant une céphalosporine de 3ème génération avec ampicilline, vancomycine et un aminoside ainsi qu'une corticothérapie. L'antibiothérapie était par la suite adaptée selon l'antibiogramme consistant en céfotaxime seul pendant 21 jours.

RÉSULTATS

L'évolution était marqué par l'installation d'un état de mal épileptique avec dégradation de l'état respiratoire amenant à une ventilation mécanique pendant 72 heures et relais par lunette nasale à haut débit sévère au bout d'une semaine. L'évolution était marquée par une amélioration du syndrome inflammatoire biologique avec négativation de la CRP après 21 jours de traitement antibiotique avec amélioration de l'état neurologique permettant une alimentation par biberon et sa sortie à domicile avec un suivi à la consultation.

CONCLUSION

Le tableau clinique des méningites du nourrisson peut être trompeur. Une prise en charge énergique et précoce peut éviter les complications neurologiques.

P167-Staphylococcie pleuropulmonaire très tôt dans la vie : A propos d'un cas

El Euch. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie et néonatalogie de Nabeul

INTRODUCTION

La staphylococcie pleuro pulmonaire du nourrisson reste une affection préoccupante dont la présentation clinique et radiologique est très variée. Une prise en charge diagnostique et thérapeutique précoce et énergique peut changer spectaculairement l'évolution.

OBJECTIFS

Rapporter un cas de staphylococcie pleuropulmonaire à révélation précoce

MATÉRIEL ET MÉTHODES

C'est un nourrisson de sexe féminin, issue d'une grossesse bien suivie, née par césarienne à terme, hospitalisée à j39 de vie pour une fièvre aigue avec des vomissements. L'examen initial trouve un nouveau-né subfébrile à 38°C, eupnéique qui

sature correctement à l'air ambiant avec un bon état hémodynamique. A la biologie, on a noté un syndrome inflammatoire franc avec des GB à 27900 éléments/mm³ PNN à 20100 et CRP à 184 mg/l. Une ponction lombaire est faite revenant sans anomalies. Un ECBU est fait montrant une infection urinaire à E-COLI sensible. Une antibiothérapie a été démarrée associant une céphalosporine de 3ème génération pendant 7 jours avec un aminoside. L'évolution était marquée par l'apparition à j4 d'hospitalisation d'une détresse respiratoire à type de polypnée superficielle et un léger tirage sous costal. Une radiographie de thorax est faite montrant un poumon droit blanc. Un épanchement pleural de moyenne abondance était confirmé à l'échographie pleurale ainsi qu'au scanner thoracique. Une ponction pleurale faite montrant des leucocytes à 2300 E/ml dont 80% de PNN. La culture de la ponction a révélé un staphylococcus aureus résistant à la méthicilline. Une antibiothérapie a été démarrée associant la vancomycine et la clindamycine. Le dosage pondéral des immunoglobulines était normal ainsi que l'électrophorèse des protéines sériques.

RÉSULTATS

L'évolution était marquée par l'obtention d'une apyrexie durable à partir du 5ème jour de la nouvelle antibiothérapie. Une amélioration radiologique partielle avec la négativation de la CRP étaient obtenues au bout de 12 jours d'antibiothérapie maintenue pendant 21 jours par voie veineuse avec relais per os pendant quatre semaines. La patiente est mise sortante avec un scanner thoracique de contrôle et un rendez-vous à la consultation externe. L'examen à la consultation externe, après un mois, trouve un nourrisson apyrétique, eupnéique, l'auscultation pulmonaire était sans anomalies avec régression totale de l'épanchement pleurale droit et subtotale des condensations parenchymateuses. Un bilan immunitaire est en cours.

CONCLUSION

Le staphylocoque aureus peut être incriminé dans certains cas avec différentes présentations cliniques et radiologiques dont écoule l'évolution. Un terrain particulier doit être recherché devant des infections multiples et l'âge précoce de survenue.

P168-Forme pseudotumorale de la tuberculose pulmonaire: difficultés diagnostiques

Nasri. A⁽¹⁾, Khlayfia. Z⁽¹⁾, Ouerda. H⁽¹⁾,Kanzari. K⁽¹⁾, Ben Hfaiedh. J⁽¹⁾, Marmech. E⁽¹⁾, Selmi. I⁽¹⁾, Halioui. S⁽¹⁾, Azzabi. O⁽¹⁾, Siala. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et de Néonatalogie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa

INTRODUCTION

La tuberculose est un problème endémique dans notre pays. Dans sa forme habituelle, le diagnostic est généralement aisé, mais elle est caractérisée par une grande diversité de son expression. Elle peut se présenter sous une forme atypique et trompeuse, la forme pseudo-tumorale est rare chez l'enfant.

OBJECTIFS

Décrire les particularités cliniques, biologiques, radiologiques et thérapeutiques d'un cas de tuberculose pulmonaire dans sa forme pseudo tumorale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une observation pédiatrique de tuberculose pulmonaire dans sa forme pseudo tumorale diagnostiquée au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim La Marsa en Mars 2022.

RÉSULTATS

Il s'agit d'une fille âgée de neuf ans, sans antécédents pathologiques notables, sans contagé tuberculeux, admise pour prise en charge d'une dyspnée aiguë avec douleurs basithoracique gauche, dans un contexte d'apyrexie. L'examen à l'admission trouve une patiente en bon état général algique et dyspnéique avec des signes de lutte marqués. L'auscultation pulmonaire trouve une baisse des murmures vésiculaire à gauche. La radiographie thoracique objective des images alvéolo-interstitielles diffus avec une image basale gauche hétérogène mal limitée faisant 3 cm de grand axe n'effaçant pas le bord gauche du cœur. La TDM thoracique trouve une masse tissulaire pulmonaire basale gauche avec des nodules et micronodules bilatéraux et diffus. A la biologie, il n'y avait pas de syndrome inflammatoire biologique. Les recherches de BK dans les expectorations et dans le tubage gastrique étaient négatives. Le dosage du Quantiféron était positif, le diagnostic a été confirmé par la PCR BK positive dans le liquide du lavage broncho-alvéolaire. La patiente a été mise sous traitement anti tuberculeux à base de HRZE avec une amélioration clinique.

CONCLUSION

La tuberculose pulmonaire peut prendre des aspects particuliers et mimer des pathologies malignes. Ainsi, dans les pays à forte endémie de tuberculose comme la nôtre, toute image radiologique peut être potentiellement liée à la tuberculose, même si l'aspect n'est pas typique. Il faut mettre en œuvre tous les moyens diagnostiques disponibles à la recherche d'une preuve, soit bactériologique soit histologique.

P169-Profil épidémiologique, Clinique et évolutif des enfants covid hospitalisés dans le service de pédiatrie de l'hôpital Mongi slim La Marsa

Abid. J⁽¹⁾, Khlayfia. Z⁽¹⁾, Kaaouena. S⁽¹⁾,Kanzari. J⁽¹⁾, Ouerda. H⁽¹⁾, Ben Hfaiedh. J⁽¹⁾, Marmech. E⁽¹⁾, Selmi. I⁽¹⁾, Azzabi. O⁽¹⁾, Siala. N⁽¹⁾, Halioui. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et de Néonatalogie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa

INTRODUCTION

L'incidence de l'infection Covid chez l'enfant a connu une augmentation significative surtout pendant la quatrième vague en juillet 2021. La pratique des tests de diagnostic rapide aux urgences a permis un dépistage plus précoce des cas pédiatriques et une meilleure organisation de la prise en charge des malades hospitalisés.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, biologiques, thérapeutiques et évolutifs des enfants hospitalisés pour Covid.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude descriptive, transversale et rétrospective menée au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi slim colligeant les cas Covid hospitalisés durant la période allant de Mars 2020 à Mars 2022.

RÉSULTATS

425 tests PCR et 480 tests rapides ont été réalisés. Parmi les 425 tests PCR, 43 (10%) étaient positifs dont 26 chez des enfants hospitalisés. Parmi les 480 tests rapides, 44 (9%) étaient positifs dont 24 chez des enfants hospitalisés. Nous avons colligé 50 cas: 33 garçons et 17 filles. Dans 9 cas, les enfants avaient des antécédents pathologiques :

cardiopathies congénitales(N=2), syndromes poly malformatif(N=2), diabète(N=2), mucoviscidose(N=1), maladie de Crohn(N=1) et encéphalopathie(N=1). L'âge moyen était de 23 mois (6 j-12 ans). La fièvre était présente dans 47 cas (94%), la toux dans 34(68 %), la dyspnée dans 13(26%) et les signes digestifs dans 17(34%). Des troubles hémodynamiques ont été notés dans 4 cas (8%). Sur le plan biologique, nous avons observé une leucopénie dans 6 cas (12%), une neutropénie dans 16 cas (32%), une lymphopénie dans 7 cas (14%) et une CRP augmentée dans 4 cas (8%). La durée moyenne d'hospitalisation était de 4,7 jours. 15 enfants (30%) ont nécessité une assistance respiratoire. Deux patients ont nécessité un transfert en réanimation pour détresse respiratoire sévère. Un seul cas de décès a été déploré chez un patient de 7 ans atteint d'une encéphalopathie convulsivante qui a présenté un tableau de pneumopathie compliquée d'un SDRA.

CONCLUSION

L'infection Covid représente une infection généralement bénigne en pédiatrie. Elle se manifeste souvent par une fièvre parfois associée à une dyspnée. Cependant dans certaines conditions et chez certaines populations fragiles, cette maladie peut avoir des conséquences graves et des complications sévères.

NEONATOLOGIE

P170-Prise en charge des prématurés de moins de 34 SA dans un service de pédiatrie

Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Bouslama. M⁽¹⁾, Mezghani. F⁽¹⁾, Jbebli. E⁽¹⁾, Rhayem. S⁽¹⁾, Hadded. S⁽¹⁾, Fdhila. F⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

La prématurité demeure un problème préoccupant en médecine périnatale. La prise en charge des prématurés est optimale lorsque la naissance a lieu à proximité d'une unité de réanimation néonatale, mais cette opportunité n'est pas toujours possible.

OBJECTIFS

Préciser les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et évolutives des prématurés de moins de 34 SA pris en charge dans une unité de néonatalogie niveau 2A

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant tous les nouveau-nés prématurés de moins de 34 SA hospitalisés dans l'unité de néonatalogie du service de médecine infantile A de l'hôpital d'enfant de Tunis durant la période du 1er janvier 2018 au 26 mars 2022. .

RÉSULTATS

Nous avons colligé 74 nouveau-nés prématurés de moins de 34 SA, nés à un terme moyen de 30 SA + 1 jour [23 SA + 4 jours - 33 SA + 6 jours] avec un sexe-ratio de 1.27. L'âge maternel moyen était de 31,9 ans [18 - 44 ans], 35,7% étaient primipares et 33,7 % avaient des antécédents d'accouchement prématuré et de fausses couches. La grossesse était mal suivie chez 15%, compliquée de diabète gestationnel et d'hypertension artérielle gravidique respectivement chez 14% et 17% des cas. Les trois principales causes de la prématurité étaient la pathologie infectieuse, la pré-éclampsie et la grossesse multiple. La corticothérapie anténatale était administrée chez 65%. Un accouchement par césarienne était indiqué chez 56%.

Le poids de naissance moyen était de 1786,1 g [530 - 2935 g]. Le score d'Apgar était inférieur à 7 à la cinquième minute dans 20.2% des cas. L'âge moyen à l'admission en heures de vie était de 2,86. L'examen initial a noté : une hypothermie (40,5%), une hypoglycémie (37,8%) et une détresse respiratoire chez la majorité des cas. La détresse respiratoire était en rapport avec une maladie des membranes hyalines dans 23 cas. Le transfert à un service de réanimation néonatale n'était possible que chez 15 nouveau-nés. Concernant la prise en charge initiale, la caféine était prescrite chez tous les nouveau-nés ainsi que l'alimentation parentérale, 41% ont eu une oxygénothérapie par lunettes nasales haut débit et 34% ont été traités par antibiothérapie. La durée moyenne d'hospitalisation était de 14,3 jours. L'évolution était émaillée par la survenue de complications à type de : hypocalcémie (3 cas), apnées (12%), troubles hémodynamiques (16%), complications digestives (7 cas), infection associée aux soins (6 cas), ictère (40%) et d'anémie (36,4%). Des anomalies à l'ETF ont été notées chez 13 nouveau-nés. La mortalité était de 18,9% (14 cas).

CONCLUSION

La prématurité reste une cause importante de morbidité et de mortalité néonatale. La prévention et la gestion des facteurs de risque sont primordiales. Le dépistage et la prise en charge des complications liées à la prématurité doivent être une action de santé publique prioritaire.

P171-L'association VACTERL : à propos de 2 observations

Elleuch. B⁽¹⁾, Maaloul. I⁽¹⁾, Hadrich. Z⁽¹⁾, Ammar. M⁽¹⁾, Ben Ameer. S⁽¹⁾, Chabchoub. I⁽¹⁾, Aloulou. H⁽¹⁾, Kammoun. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie CHU Hédi Chaker Sfax

INTRODUCTION

L'association VACTERL est un syndrome combinant plusieurs malformations congénitales. Elle associe au moins trois de ces malformations : anomalie vertébrale, malformation ano-rectale, malformation cardiaque, atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne, malformation rénale et anomalie des membres.

OBJECTIFS

Réunir les signes cliniques et radiologiques pour poser le diagnostic de syndrome VACTERL et évaluer son pronostic.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons 2 observations de 2 enfants présentant une association VACTERL.

RÉSULTATS

Cas 1 : il s'agissait d'une fille née à terme par césarienne pour souffrance foetale aigue avec mauvaise adaptation à la vie extra-utérine. Elle présentait une détresse respiratoire néonatale immédiate secondaire à une atrésie de l'œsophage type 3 avec une imperforation anale. Les explorations radiologiques ont objectivé l'atteinte rénale à type d'un rein unique droit duplex avec 2 systèmes excréteurs et l'atteinte vertébrale à type d'hémi vertèbre au niveau de la charnière thoraco-lombaire. Après un recul de 10 mois, la patiente avait une bonne croissance avec un bon développement psychomoteur. Mais elle gardait encore sa colostomie. Cas 2 : il s'agissait d'un garçon prématuré de 32 SA issu d'une grossesse gémellaire. Il présentait à la naissance une asphyxie périnatale avec une détresse respiratoire néonatale. L'examen clinique a mon-

tré une imperforation anale. Les explorations ont objectivés l'atteinte rénale à type de vessie neurologique avec un reflux vésico-urétéral bilatéral et l'atteinte vertébrale à type d'hémi vertèbre lombaire. Après un recul de 2 ans et demi, le patient avait un retard staturo-pondéral avec un retard psychomoteur, un prolapsus rectal séquellaire et des infections urinaires à répétition secondaires à la vessie neurologique.

CONCLUSION

Le diagnostic du syndrome VACTERL se fait à la période néonatale devant des données cliniques et radiologiques. Le pronostic est conditionné par la prise en charge précoce et adéquate des différentes malformations et la possibilité d'un diagnostic anténatal.

P172-Un train peut en cacher un autre

Gandouz. H⁽¹⁾, Marmeche. E⁽¹⁾, Mkawer. O⁽¹⁾, Selmi. I⁽¹⁾, Ouerda. H⁽¹⁾, Hfaiedh. J⁽¹⁾, Kenzari. J⁽¹⁾, Khlayfia. Z⁽¹⁾, Azzabi. O⁽¹⁾, Siala. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et Néonatalogie, Hôpital Mongi Slim La Marsa

INTRODUCTION

L'hypoglycémie est fréquente chez les nouveau-nés. Elle est souvent transitoire par une anomalie de l'adaptation métabolique. Cependant quand elle est tardive et/ou associée à des convulsions, il faudrait chercher une cause rare qui pourrait nécessiter une prise en charge spécifique tel que l'insuffisance surrénalienne.

OBJECTIFS

décrire la présentation clinique d'un nouveau-né ayant une insuffisance surrénalienne d'origine centrale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons l'observation d'un nouveau né ayant présente une hypoglycémie une insuffisance surrénalienne

RÉSULTATS

Nous décrivons le cas d'un nouveau-né issu d'un mariage non consanguin, sans antécédents familiaux particuliers. Il est issu d'une grossesse bien suivie, compliquée d'une hypertension gravidique. La grossesse a été menée à terme avec un accouchement sans incidents et une bonne adaptation à la vie extra-utérine. L'anamnèse infectieuse était négative. Le nouveau-né était eutrophique avec un examen sans particularités. A H72 de vie, il a été ramené à nos urgences pour refus de tété avec hypotonie. Aux urgences, le nouveau-né présentait des convulsions hypertoniques avec initialement une hypoglycémie profonde. Malgré la correction de la glycémie par une perfusion parentérale les convulsions à type de mâchonnement et pédalage ont persisté. Le nouveau-né a reçu deux boli de Phénytoïne, du Phénobarbital, puis du Clonazepam afin d'arrêter les convulsions. Une vitaminothérapie a été instaurée (vit B6+Acide folique+ Biotine). L'évolution a été marquée par l'arrêt des crises convulsives et une amélioration progressive sur le plan neurologique. Le bilan infectieux et métabolique était sans anomalies. De même, l'angio-IRM avec étude spectroscopique et l'EEG étaient sans anomalies. A J4 d'hospitalisation, le nouveau-né a refait des hypoglycémies asymptomatiques récidivantes nécessitant une augmentation des apports glucidiques à 22g/kg/j. Le dosage concomitant de l'insuline et du peptide C étaient normaux. Par contre, le taux de cortisol était effondré avec un taux d'ACTH normal. Le dosage de

17OHprogesterone était normal. Une relecture de l'IRM centrée sur la région hypophysaire a été faite. Le diagnostic d'insuffisance surrénalienne d'origine centrale a été retenu. Le nouveau-né a été mis sous hydrocortisone avec bonne évolution.

CONCLUSION

Une hypoglycémie néonatale ne doit pas être banalisée et doit être explorée. Un bilan hormonal doit toujours être fait au moment de l'hypoglycémie. L'insuffisance surrénalienne représente l'une de ses étiologies. Elle peut mettre en jeu le pronostic vital et risque d'engendrer des séquelles neurologiques.

P173-L'excès de développement intra-utérin : profil épidémiologique et étiologique au centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

Al Gaaloul. A⁽¹⁾, Cheour . M⁽¹⁾, Sdiri. Y⁽¹⁾, Cherifi. E⁽¹⁾, Ayari. F⁽¹⁾, Kacem. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

INTRODUCTION

L'excès de développement intra utérin (EDIU) est défini par un poids à la naissance excessif par rapport à l'âge gestationnel. Les courbes de référence sont exprimées en percentile. On considère tout nouveau-né dont le poids à la naissance est au-dessus du 90 -ème percentile comme EDIU.

OBJECTIFS

Etudier le profil épidémiologique de l'excès de développement intra utérin en précisant les principaux facteurs de risque et les éventuelles complications.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive, incluant tous les nouveaux nés ayants un EDIU, quel que soit l'âge gestationnel, réalisée au sein du service de néonatalogie du centre de maternité et de néonatalogie de Tunis sur la période allant du 1er Janvier au 31 Décembre 2021.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 180 cas d'EDIU qui ont nécessité une hospitalisation en unité de soins intensifs pendant la période d'étude. Ils étaient l'apanage de la parturiente jeune ; avec un âge moyen de 32.8 ans, multipare dans 70% des cas. Le diabète gestationnel a été retrouvé dans 53% des cas dont 78.5% sous régime et 21.5% ont nécessité le recours à l'insuline. On a noté la présence de diabète pré-alable dans 22% des cas. La césarienne était indiquée la plupart du temps (83%). Les extrêmes de poids à la naissance étaient : 1500g et 5850g. Une morbidité néonatale assez importante a été notée (68%). Elle était dominée par la détresse respiratoire néonatale ; 34 nouveau-nés ont présenté une détresse respiratoire transitoire, 9 cas de maladie des membranes hyalines, ayant nécessité le recours au surfactant et seulement 2 cas d'inhalation méconiale. Le taux d'asphyxie périnatale n'est pas augmenté dans notre série (0.03%). Les lésions traumatiques ont été surtout observées chez les nouveaux nés avec un poids supérieur à 4.5 kg (83%), dont la dystocie des épaules génératrice de la paralysie du plexus brachial (8 cas), fracture de la clavicule (3 cas), et fracture de l'humérus (1 cas). Deux parmi ces nouveaux nés ont été accouchés par césarienne, le reste par voie basse. Une échographie cardiaque a été réalisée chez 44.4% des nouveau nés, l'atteinte la plus fréquente était la cardiomyopathie hypertrophique notée chez 22.5% des cas, une cardiopa-

thie congénitale était observée dans 8.75% des cas. Les complications métaboliques retrouvées étaient l'hypoglycémie (26%), l'hypocalcémie (3%) et l'hyperbilirubinémie (8%) Une mortalité néonatale brute de 0.04% a été objectivée.

CONCLUSION

L'EDIU est lié à plusieurs facteurs de risques dont le plus important est le diabète gestationnel mal équilibré. Sa prévalence a connu une nette augmentation dans le monde depuis l'avènement du dépistage au cours de grossesse. Les complications périnatales de l'EDIU sont assez nombreuses notamment les complications respiratoires, traumatiques et métaboliques. Ce qui impose une prise en charge adéquate et bien codifiée à la naissance.

P174-Complications néonatales transitoires de l'hyperinsulinisme foetal

Briki. I⁽¹⁾, Mezghani. F⁽¹⁾, Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Lachiheb. A⁽¹⁾, Jebabli. E⁽¹⁾, Rhayem. S⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Haded. S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie infantile A - Hôpital d'enfants - Tunis

INTRODUCTION

Le diabète gestationnel est l'affection associée à la grossesse la plus pourvoyeuse de complications chez les nouveau-nés. Les complications métaboliques notamment l'hypoglycémie doivent être dépistées à temps afin d'éviter des séquelles neurologiques irréversibles.

OBJECTIFS

L'objectif de notre travail est de décrire les complications métaboliques survenant chez les nouveau-nés de mères diabétiques (NNMD).

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Notre étude a été menée sur une période de deux ans au sein du service de Médecine Infantile A colligeant tous les dossiers de NNMD ayant présenté des complications métaboliques.

RÉSULTATS

Durant la période d'étude, nous avons colligé 56 dossiers de NNMD. Les nouveau-nés étaient issus d'une grossesse bien suivie dans 28.5% des cas (n=16). Le diabète était gestationnel dans tous les cas. Les mères étaient sous régime dans 64,3 % des cas (n=36) et sous insuline dans 26.7% des cas (n=15). Le diabète était méconnu dans 7% des cas (n=4). L'accouchement a eu lieu prématurément dans 26.7% des cas (n=15) dont un cas de grande prématurité. L'adaptation à la vie extra-utérine était bonne dans 94.6% des cas (n=53). Les nouveau-nés ont été hospitalisés pour une détresse respiratoire néonatale dans 71% des cas (n=40). Quatre malades ont été adressés pour des hypoglycémies. A l'examen, une macrosomie était retrouvée dans 26.7% des cas (n=15) avec un morphotype de NNMD dans 4 cas. Dix-huit malades ont présenté des hypoglycémies dont 10 cas d'hypoglycémie symptomatique. L'hypoglycémie était sévère chez 7 patients (<0.3g/l) et transitoire dans tous les cas. Les hypoglycémies sévères symptomatiques ont été corrigées par voie intraveineuse (n=13). Une hypocalcémie était notée chez 12 malades, elle était modérée chez 11 malades et sévère mais asymptomatique chez le dernier malade. Trois malades ont eu une correction intraveineuse de l'hypocalcémie, la voie orale était privilégiée chez les autres malades. Vingt-sept malades ont présenté un ictère à

bilirubine libre, nécessitant une photothérapie intensive chez 6 nouveau-nés. Le bilan thyroïdien a été fait chez 7 patients, il était normal dans tous ces cas. La durée moyenne d'hospitalisation était de 5.8 jours. L'évolution était favorable dans tous ces cas.

CONCLUSION

L'hypoglycémie est la complication métabolique la plus fréquente chez le NNMD, suivie par l'hypocalcémie. Ces situations sont associées essentiellement au diabète mal équilibré. Une sensibilisation des femmes enceintes sur l'importance du dépistage du diabète gestationnel ainsi que l'optimisation du contrôle glycémique chez les femmes diabétiques permettrait de réduire l'incidence des complications métaboliques néonatales.

P175-Syndrome de prune belly chez un nouveau né de sexe féminin: a propos d'un cas

Al Gaaloul. K⁽¹⁾, Cheour. M⁽¹⁾, Sdiri. Y⁽¹⁾, Cherifi. E⁽¹⁾, Chourou. H⁽¹⁾, Ayari. F⁽¹⁾, Kacem. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

INTRODUCTION

Le syndrome de Prune Belly ou syndrome d'Eagle-Barrett est une malformation congénitale complexe et rare avec une prédominance masculine. Ce syndrome est caractérisé par la triade faite d'une aplasie ou d'une grande hypoplasie des muscles de la paroi antérieure de l'abdomen, dilata-tions des voies urinaires et cryptorchidie bilatérale. Il est associé dans 75 % des cas à des malformations pulmonaires, ostéoarticulaires, cardiaques et gastro-intestinales.

OBJECTIFS

Décrire l'aspect clinique du syndrome de Prune Belly à travers l'observation d'un nouveau-né suivi au centre de maternité et de néonatalogie de Tunis.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Notre étude a été menée sur une période de deux ans au sein du service de Médecine Infantile A colligeant tous les dossiers de NNMD ayant présenté des complications métaboliques.

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas d'un nouveau-né de sexe féminin 'NS', issu d'un mariage non consanguin. L'interrogatoire retrouve la notion d'antécédent de mort foetal in utero dans un contexte de syndrome poly-malformatif. L'échographie en anténatal a montré une pyélectasie bilatérale avec dilatation vésicale importante. L'examen à la naissance a objectivé un abdomen très distendu, flasque avec issue d'urine de l'ombilic. Il y avait une imperforation anale avec une fistule ano-vaginale. L'échographie abdomino-pelvienne a objectivé la présence d'une dilatation urétérale bilatérale, une vessie très distendue avec trajet fistuleux vésico-pariétal. Les structures musculaires abdominales étaient absentes. Ces malformations correspondent au syndrome de Prune Belly. On a complété par une échographie transfontanelle et une échographie médullaire à la recherche d'autres malformations associées, revenues normales. L'échographie cardiaque par contre a objectivé une communication interventriculaire. L'évolution était émaillée par l'apparition d'une infection urinaire à J9 de vie avec une bonne évolution sous antibiothérapie. La fonction rénale était normale. Elle a été mise sortante à J22 de vie avec un traitement séquentiel.

Le nouveau-né était programmé pour des contrôles médicaux mensuels afin de lui assurer un suivi médical correct et une éventuelle prise en charge chirurgicale.

CONCLUSION

Le syndrome de Prune Belly est rare et touche exceptionnellement des sujets de sexe féminin. Le pronostic reste sombre, l'insuffisance rénale et l'hypoplasie pulmonaire sont les principales causes de mortalité.

P176-Cardiomyopathie hypertrophique sévère chez un nouveau-né de mère diabétique

Saidi. M⁽¹⁾, Amaimia. H⁽¹⁾, Ben Ali. M⁽¹⁾, Bassalah. A⁽¹⁾, Ayadi. I⁽¹⁾, Ben Hamida. E⁽¹⁾

⁽¹⁾ Néonatalogie Charles Nicolle

INTRODUCTION

La cardiomyopathie hypertrophique (CMH) chez le nouveau-né de mère diabétique est généralement bénigne et transitoire mais peut compliquer l'adaptation immédiate à la vie extra-utérine. Elle survient soit en cas de diabète pré-existant, soit en cas de diabète gestationnel, souvent déséquilibrés

OBJECTIFS

souligner les difficultés de la prise en charge néonatale en cas de CMH compliqué d'état de choc cardiogénique .

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A propos d'un cas de cardiomyopathie hypertrophique bi ventriculaire sévère compliqué d'un état de choc cardiogénique

RÉSULTATS

Il s'agissait d'un nouveau-né de sexe masculin, né à un terme de 35SA, de mère diabétique sous Insuline et aux antécédents de cinq fausses couches spontanées. L'échographie du troisième trimestre a montré une discrète hypertrophie septale. Le poids à la naissance était 4400 g. Il a présenté une détresse respiratoire néonatale immédiate sévère ayant nécessité le recours à la ventilation mécanique. La radiographie thoraco-abdominale a montré un syndrome alvéolaire avec un index cardio-thoracique à 0.78 Sur le plan métabolique, il a présenté une hypoglycémie sévère nécessitant l'augmentation des apports glucidiques à 12mg/kg /min. L'échocardiographie a révélé une hypertrophie bi-ventriculaire importante, en particulier de la cloison inter ventriculaire (1,5 cm en fin de systole) avec une chambre de chasse rétrécie et une FEVG conservée. Devant une intolérance hémodynamique, le nouveau-né a été mis sous β bloquant à raison de 2mg/kg/jour, associé secondairement à des vasopresseurs et tonicardiaques avec surveillance échographique. L'évolution était progressivement favorable. Le nouveau-né était extubé à J07 de vie, L'échocardiographie de contrôle réalisée à j30 de vie a montré une régression nette de la CMH sous β bloquant.

CONCLUSION

La CMH est une complication du diabète maternel potentiellement grave par son caractère obstructif tel était le cas dans notre observation. Le recours aux drogues vasoactives doit être prudent. La prise en charge optimale consiste à maintenir une volémie adéquate avec blocage β -adrénergique. Le milrinone peut être proposé en cas d'obstacle important vu ses effets à la fois inotropes et vasodilatateurs

P177-Déficit en triose phosphates isomérase : à propos de trois observations

Hammami. H⁽¹⁾, Ben Hamad. A⁽¹⁾, Ben Thabet. A⁽¹⁾, Charfi. M⁽¹⁾, Ben Hamida. N⁽¹⁾, Gargouri. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie et de réanimation néonatale de Sfax

INTRODUCTION

Le déficit en triose phosphate isomérase est une affection héréditaire autosomique récessive sévère du métabolisme glycolytique associant une anémie hémolytique, une atteinte neuromusculaire et une prédisposition aux infections respiratoires. Son issue est fatale dans la petite enfance.

OBJECTIFS

Présenter les caractéristiques cliniques et diagnostiques d'un déficit en triose phosphate isomérase à travers 3 nouveau-nés qui ont été hospitalisés au sein du service de néonatalogie et réanimation néonatale de Sfax.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous présentons au cours de ce travail 03 cas de déficit en triose phosphates isomérase. Un premier cas diagnostiqué en post mortem en 2013 et deux cas, des jumelles, diagnostiqués en post natal en 2019.

RÉSULTATS

Nous rapportons trois observations de déficit en triose phosphates isomérase. Le premier enfant est issu de parents non consanguins. Elle a été hospitalisée à la naissance dans un tableau d'ictère hémolytique ayant nécessité une exanguinotransfusion. Le bilan étiologique a éliminé une hémolyse constitutionnelle. A l'âge de 23 mois, elle a présenté une régression psychomotrice et une détresse respiratoire sévère aboutissant au décès. Le diagnostic de déficit en triose phosphate isomérase a été réalisé en post mortem par une étude ADN chez les parents qui a montré qu'ils sont hétérozygotes pour la mutation : GLU105Asp avec un taux de l'activité TPI légèrement diminué. Les deux autres cas sont deux jumelles issues de parents consanguins hospitalisées à l'âge de 22 heures pour ictère hémolytique ; elles ont bénéficié d'une photothérapie intensive. Le bilan étiologique a éliminé une hémolyse d'origine immunologique, mécanique ou toxique. Une régression motrice a été notée à l'âge de 11 mois, associée à des infections respiratoires récurrentes nécessitant l'hospitalisation et le recours à la ventilation mécanique avec une évolution fatale pour la première jumelle. La deuxième jumelle, âgée de 16 mois, fait des bronchopneumopathies à répétition et présente une régression motrice manifeste. La même mutation GLU105Asp a été trouvée chez les jumelles confirmant le diagnostic.

CONCLUSION

La présence d'une anémie hémolytique chronique incite les pédiatres à un suivi prolongé. L'association à une régression psychomotrice et des infections respiratoires récurrentes doit faire évoquer un déficit en TPI dont le pronostic est mauvais mais un conseil génétique paraît indispensable.

P178-Profil clinique et étiologique des convulsions néonatales

Bel Hadj. I⁽¹⁾, Abdellatif. A⁽¹⁾, Trabelsi. I⁽¹⁾, Ben Romdhane. M⁽¹⁾, Hamouda. S⁽¹⁾, Boussetta. K⁽¹⁾

INTRODUCTION

En raison de plusieurs facteurs physiologiques et périnataux, la période néonatale est une période à haut risque de convulsions. Cependant, la variabilité de la présentation clinique de ces dernières rend souvent le diagnostic positif difficile. Les récentes avancées technologiques en matière de diagnostic, y compris l'EEG complet, l'IRM, les tests métaboliques et génétiques, ont facilité la détection des convulsions néonatales ainsi que leur classification étiologique.

OBJECTIFS

Décrire le profil clinique, étiologique et évolutif des convulsions néonatales

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective descriptive menée sur une période de 6 ans (2016-2021) et analysant les dossiers médicaux des nouveau-nés hospitalisés dans le service de Médecine Infantile B pour convulsion néonatale.

RÉSULTATS

Nous avons inclus 29 observations de convulsions néonatales. Une consanguinité parentale a été notée dans 17,2% des cas (N=5/29). Le mode d'accouchement était par césarienne dans 62% des cas (N=18/29). Une souffrance fœtale aigüe a été notée dans 41,1% des cas. Le score d'Apgar était inférieur à 7 dans 7 cas (24%). Une réanimation en salle de naissance a été nécessaire dans 5 cas (17%). Une prématurité a été notée dans 3 cas. Un excès de développement intra utérin a été constaté dans 7 cas (24%) et un retard de croissance intra-utérin dans 4 cas (14%). Une détresse respiratoire néonatale a été notée dans 12 cas (41%), avec nécessité d'une ventilation mécanique dans 3/12 cas. L'âge de convulsion moyen était de 3 jours [1-15 jours]. Les convulsions étaient à type d'accès de cyanose avec hypertonie (N=5), d'hypertonie ou hypotonie frustes (N=7), de mouvements tonico-cloniques (N=1), de boxage, pédalage et/ou mâchonnement (N=3), de clonies des membres (N=8), des clignement des yeux avec hypotonie ou hypertonie (N=2), de fixité du regard avec hypertonie généralisée (N=1) ou d'état de mal convulsif (N=2). L'examen à l'admission a noté une hypotonie axiale dans 15 cas (51%), une irritabilité dans 4 cas (14%), une mauvaise succion dans 8 cas et un refus de tétée dans 4 cas (14%). L'échographie transfontanelle a montré des signes d'asphyxie périnatale dans 10 cas, une HIV dans 2 cas, une ventriculite dans 1 cas et un abcès cérébral dans 1 cas. L'EEG était pathologique dans 4 cas. L'étiologie des convulsions était une asphyxie périnatale sévère dans 14 cas (48%), une hypoglycémie sévère dans 4 cas, une méningite néonatale compliquée dans 2 cas et une épilepsie pyridoxinodépendante dans 1 cas. Le diagnostic de maladie du nouveau né avec fausse route a été retenu dans 6 cas. L'évolution était fatale dans 4 cas (1 cas de méningite compliquée, 2 cas d'asphyxie périnatale sévère et 1 cas d'infection associée aux soins).

CONCLUSION

Les crises néonatales sont relativement rares mais peuvent avoir des conséquences dévastatrices. L'identification des patients à risque élevé de crises néonatales est essentielle pour assurer une surveillance, un diagnostic, un traitement et un suivi précoces et appropriés pouvant améliorer le pronostic de ces patients.

P179-MIS-Néonatal post covid 19 ; à propos d'une série de 12 cas

Ben Atallah . B⁽¹⁾, Balhoudi. N⁽¹⁾, Briki. I⁽¹⁾, Jouili. M⁽¹⁾, Naffetti. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie ibn el jazzar

INTRODUCTION

Le MIS 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. C'est une affection post-infectieuse à médiation immunitaire, observée 3 à 5 semaines après la COVID-19. Le SRAS-CoV-2 maternel peut potentiellement provoquer un syndrome hyperinflammatoire similaire chez les nouveau-nés en raison du transfert transplacentaire d'anticorps.

OBJECTIFS

Nous rapportons une série de 12 cas de MIS-N en essayant de définir cette nouvelle entité qui est encore non bien connue.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive détaillant 12 cas de MIS-Néonatale ont été pris en charge dans le service de pédiatrie ibn el jazzar à kairouan, en 2021-2022. Les nouveau-nés présentant des signes compatibles avec le MIS-C, des antécédents maternels de COVID-19 et des anticorps anti-SARS CoV-2 ont été inclus. Cependant, les nouveau-nés présentant ces symptômes et une septicémie positive à la culture ou une pathologie infectieuse avérée dans d'autres systèmes d'organes (par exemple, méningite, infection des voies urinaires, etc.) ont été exclus. Les nouveau-nés avec de faibles scores d'Apgar (≤ 3 à 5 min) et des signes d'asphyxie à la naissance ont été exclus. Les nouveau-nés prématurés présentant des signes attribuables à une gestation précoce (comme une détresse respiratoire se présentant immédiatement après la naissance et une hypotension transitoire) ont été exclus.

RÉSULTATS

Tous les nouveau nés ont eu une sérologie covid 19 positif à igG, négative à igM avec notion d'une infection à la covid 19 chez la maman au cours du 9ème mois de la grossesse confirmée dans 70 % des cas. Une altération de l'état hémodynamique a été vu dans 40 % des cas, l'atteinte digestive a été présente dans 70 % des cas. L'atteinte cardiaque a été sévère dans un cas, myocardite compliquée de TSV et d'EDC cardiogénique. 30% des nouveau nés ont eu une hypotonie axiale, dont l'un d'eux l'imagerie cérébrale a confirmée le diagnostic d'une thrombophlébite cérébrale. Un pneumothorax d'apparition spontanée a marqué l'évolution dans 2 cas. La fièvre, différemment au MIS-C, n'est pas un signe constant. Elle a été présente seulement dans 2 cas. un Syndrome inflammatoire biologique franc a été présent dans 75 %. D-dimères a dépassée 1500 dans 100 % des cas (>3000 dans 75 % des cas). Aucune autre hypothèse diagnostique n'a pas été confirmée ce qui a supporté le diagnostic de MISN en plus de l'évolution spectaculaire sous veinoglobuline et corticothérapie qui a été un critère commun.

CONCLUSION

Les enfants ne représentent qu'un petit pourcentage des cas d'infection aiguë par le coronavirus 2, du syndrome respiratoire aigu sévère (SRAS-CoV-2) et, en général, ils éprouvent des symptômes légers à modérés ou sont asymptomatiques. Cependant, la gravité de l'infection à la covid19 se présente par le MIS qui se manifeste dans la plupart des cas surtout chez le nouveau né par des tableaux grave néces-

sitant une PEC urgente et multidisciplinaire.

P180-Aspects épidémiologiques et évolutifs des nouveau-nés de petits poids de naissance au CHU Mère-Enfant, Fondation Jeanne Ebori (CHUMEFJE) de Libreville.

Kuissi Kamgaing. E⁽¹⁾, Minto'o Rogombé. S⁽¹⁾, Lembet Mikolo. A⁽¹⁾, Mabery Grodet Eyang. A⁽¹⁾, Koumba Manianga. R⁽¹⁾, Mintsami- Nkama. E⁽¹⁾, Busughu-bu-mbadinga. I⁽¹⁾, Loulougua Badinga. P⁽¹⁾, Ategbó. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine néonatale - Pôle Enfant CHUME FJE

INTRODUCTION

Le petit poids de naissance (PPN) est un indicateur clé de la santé du nouveau-né.

OBJECTIFS

Notre objectif était d'étudier les aspects épidémiologiques et évolutifs des nouveau-nés de PPN au CHUMEFJE.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

étude de cohorte déroulée sur une période de 18 mois (Janvier 2019-juillet 2020). Tous les nouveau-nés ayant un PN<2500g ont été inclus

RÉSULTATS

La prévalence du PPN était de 14%. L'âge gestationnel moyen était de 34 SA±10. Le sex-ratio était de 1. Le PN moyen était de 1908,6g±483,3. A l'âge de 12 mois, 27,0% étaient décédés avec comme facteurs de décès l'extrême faible PN (OR= 50,5 (IC95% [14,7 ; 173,4] ; p<0,001)), la très grande prématurité (OR 46,5 (IC95% [13,2 ; 163,1] ; p<0,001)), la réanimation à la naissance (OR= 9,9 (IC95% [5,1 ; 19,5] ; p<0,001)), le sexe masculin (OR 1,8 (IC95% [1,1 ; 3,0] ; p=0,027)). La variable prédictive de décès était l'asphyxie périnatale (OR=5,9 (IC95% [3,25 ; 10,5] ; p<0,001)). Le quotient de développement psychomoteur était corrélé au poids de naissance respectivement dans le domaine du langage r=0,15 (p=0,024), de la posture r=0,15 (p=0,015) et pour la coordination r=0,15 (p=0,026). Le poids, la taille et le périmètre crânien étaient normaux à 12 mois dans respectivement 77,6%, 64,6% et 76,6% de cas. Un risque de surpoids était observé à 12 mois (moyenne de Z-score de 1,05±1,17).

CONCLUSION

Les complications du PPN sont encore mal maîtrisées. Beaucoup d'efforts restent à faire pour réduire le taux de PPN et améliorer leur survie. Mots clés : Hypotrophie, évolution, développement psychomoteur, CHUMEFJE, Gabon.

P181- Incontinentia pigmenti à révélation néonatale: a propos d'un cas

Aissa Najjar. MY⁽¹⁾, Sonnara. O⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie et néonatalogie de Nabeul

INTRODUCTION

L'incontinentia pigmenti (IP) est une dysplasie ectodermique rare multi-systémique, affectant la peau, les dents, les yeux et le système nerveux central, à transmission dominante liée à l'X. Elle est généralement létale chez le fœtus de sexe masculin et se manifeste chez les nouveau-nés de sexe féminin par une dermatose vésiculo-pustuleuse linéaire.

OBJECTIFS

Nous rapportons un cas d'un nouveau-né de sexe féminin avec éruption cutanée typique et atteinte neurologique centrale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit du nouveau-né H.B.M, de sexe féminin, admise à J3 de vie pour un état de mal convulsif (EMC). Elle est issue d'un mariage non consanguin, d'une famille sans pathologie héréditaire. La grossesse s'est déroulée sans incident. La naissance était à terme par voie basse avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine. Les convulsions étaient à type de clonies des membres et des paupières durant 15 minutes dans un contexte d'apyrexie sans autres signes associés. L'examen physique a objectivé un examen neurologique normal en post-critique avec une éruption vésiculo-pustuleuse à disposition linéaire et à prédominance acrale atteignant aussi les plis et le dos. Le reste de l'examen physique était sans particularités. La ponction lombaire était normale. Le bilan biologique a montré une hyper-éosinophilie importante à 2770/mm³. L'échographie transfontanellaire ainsi que l'électroencéphalogramme étaient normaux pour l'âge. La biopsie cutanée a montré des vésicules spongiotiques avec nécroses kératinocytaires et des polynucléaires éosinophiles en exocytose compatible avec le diagnostic d'incontinentia pigmenti.

RÉSULTATS

Ainsi, le diagnostic d'incontinentia pigmenti a été retenu devant la présence de trois critères majeurs selon Landy et Donnai (1993), actualisés par Hadj-Rabia et al (2003) à noter la dermatose néonatale typique, l'histologie cutanée compatible et l'hyperéosinophilie sanguine. L'évolution a été marquée par la disparition spontanée et complète des lésions cutanées avec un examen physique normal lors des contrôles cliniques itératifs. Un examen ophtalmologique à la recherche notamment de la néo vascularisation rétinienne a été demandé et l'étude génétique à la recherche du gène IKBG (Xq28) est en cours.

CONCLUSION

L'incontinentia pigmenti est une génodermatose avec une atteinte multiviscérale qui peut engager le pronostic fonctionnel d'où la nécessité d'un diagnostic précoce, de préférence à la période néonatale, afin d'entamer une prise en charge multidisciplinaire avec la possibilité de faire d'un diagnostic anténatal.

P182- Diagnostic prénatal des malformations de la paroi abdominale antérieure : à propos de 4 cas et revue de la littérature

Ghades. S⁽¹⁾, Ben Arfa. O⁽¹⁾, Badri. A⁽¹⁾, Azouzi. S⁽¹⁾, Chouchene. K⁽¹⁾, Fatnassi. MR⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de gynécologie et obstétrique, CHU Ibn El Jassar, Kairouan

INTRODUCTION

Les malformations de la paroi abdominale antérieure (MPAA) correspondent à un large spectre d'anomalies congénitales touchant 6,3/10 000 grossesses, ayant en commun un défaut de fermeture de la paroi abdominale antérieure et pouvant être fatales ou exposer le fœtus et le nouveau-né à de multiples complications.

OBJECTIFS

Son objectif est de préciser l'intérêt de l'échographie dans le diagnostic et l'évaluation pronostique de ces malformations.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons l'étude rétrospective de 4 cas de MPAA diagnostiqués en prénatal, colligés entre mai 2017 et décembre 2020 au service de gynécologie et obstétrique au CHU Ibn El Jazzar au Kairouan.

RÉSULTATS

Il s'agissait de 2 Omphalocèle et 2 laparoschisis. L'échographie anténatale avait permis le diagnostic de ces malformations dont le terme de découverte était variable avec 1 cas diagnostiqué au premier trimestre et les trois cas restant au deuxième et troisième trimestre. La pertinence de l'examen était meilleure lorsqu'il avait été réalisé par un médecin spécialisé en radiologie ou un gynécologue. Le diagnostic anténatal des malformations avait motivé la réalisation d'une amniocentèse pour 2 grossesses dont les résultats étaient normaux. Il avait aussi permis la décision d'une interruption thérapeutique de la grossesse (ITG) dans 1 seul cas. L'échographie anténatale avait permis une meilleure surveillance anténatale et la planification de l'accouchement dans les grossesses poursuivies. Elle avait permis d'indiquer une césarienne dans les trois cas en montrant des complications intestinales d'un laparoschisis. Trois nouveau-nés étaient décédés (1 Omphalocèle et 2 laparoschisis) dont en postopératoire et le diagnostic anténatal de la MPAA n'a pas amélioré leur survie.

CONCLUSION

L'apport de l'échographie anténatale avait été, en déterminant le type de MPAA et en dressant un tableau malformatif complet, de permettre l'indication d'une ITG pour les associations malformatives de mauvais pronostic et une prise en charge pré et postnatale multidisciplinaire et adéquate comportant une surveillance échographique rigoureuse et l'accouchement urgent par césarienne à la constatation de complications de mauvais pronostic.

ENDOCRINOLOGIE

P183- Une révélation non classique d'une pathologie classique

Gaaloul. K⁽¹⁾, Boudabous. H⁽¹⁾, Zribi. M⁽¹⁾, Hidouri. Z⁽¹⁾, Abdelmoula. MS⁽¹⁾, Ben Chehida. A⁽¹⁾, Tebib. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie la rabta

INTRODUCTION

Le terme « hyperplasie congénitale des surrénales » (HCS) désigne un groupe de maladies autosomiques récessives, caractérisées par des défauts enzymatiques de la biosynthèse du cortisol. Le déficit en 21-hydroxylase est de loin la forme la plus fréquente (95% des HCS). Selon l'activité enzymatique résiduelle, l'expression phénotypique est variable ; on distingue les formes classiques à début précoce et souvent sévère et les formes non classiques qui sont diagnostiquées tardivement et peuvent rester asymptomatique.

OBJECTIFS

Décrire l'aspect clinique et biologique de l'HCS en insistant sur le mode de révélation

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Rapporter l'observation d'une HCS par bloc enzymatique en 21- hydroxylase révélée par une pseudo-puberté précoce

RÉSULTATS

Edam, âgé de 6 ans, issu d'un mariage non consanguin, sans antécédents familiaux particuliers, asthmatique sous traitement de fond, est hospitalisé pour exploration d'une

pseudo puberté précoce de découverte fortuite devant une avance staturo-pondérale avec une taille à +4DS et P/PMT à 133%. L'âge osseux correspondait à 11ans. L'examen trouve des signes de pseudo puberté précoce avec une pilosité pubienne et des testicules de taille infantile soit un stade de Tanner G1P2. Le reste de l'examen était normal notamment absence d'hypertension artérielle. Le bilan hormonal a objectivé des taux élevés de 17 hydroxy-progesterone, d'ACTH et de testostérone et la cortisolémie de base était légèrement diminuée évoquant un déficit en 21-hydroxylase. Une cause centrale a été éliminée devant des taux infantiles de FSH et LH. Le caryotype était 46, XY. L'échographie a montré des loges surrénaliennes libres et des testicules en place, non hypertrophiés ayant un volume de 3 et 4ml. L'évolution sous un traitement substitutif par hydrocortisone, était favorable en dehors d'une prise excessive du poids avec normalisation du taux de l'ACTH et du testostérone, l'absence de mélanodermie et il n'a pas présenté de décompensation.

CONCLUSION

L'HCS par déficit en 21-hydroxylase est une pathologie grave et suffisamment fréquente pour justifier un dépistage systématique, surtout que la présentation clinique est très variable allant des formes précoces aux formes tardives révélées par une puberté précoce pouvant influencer la taille finale de l'enfant ou engendrer des troubles de fertilité. La précocité du diagnostic et du traitement conditionne le pronostic ultérieur et permet d'éviter les complications.

P183- Une révélation non classique d'une pathologie classique

Gaaloul. K⁽¹⁾, Boudabous. H⁽¹⁾, Zribi. M⁽¹⁾, Hidouri. Z⁽¹⁾, Abdelmoula. MS⁽¹⁾, Ben Chehida. A⁽¹⁾, Tebib. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie la rabta

INTRODUCTION

Le terme « hyperplasie congénitale des surrénales » (HCS) désigne un groupe de maladies autosomiques récessives, caractérisées par des défauts enzymatiques de la biosynthèse du cortisol. Le déficit en 21-hydroxylase est de loin la forme la plus fréquente (95% des HCS). Selon l'activité enzymatique résiduelle, l'expression phénotypique est variable ; on distingue les formes classiques à début précoce et souvent sévère et les formes non classiques qui sont diagnostiquées tardivement et peuvent rester asymptomatique.

OBJECTIFS

Décrire l'aspect clinique et biologique de l'HCS en insistant sur le mode de révélation

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Rapporter l'observation d'une HCS par bloc enzymatique en 21- hydroxylase révélée par une pseudo-puberté précoce

RÉSULTATS

Edam, âgé de 6 ans, issu d'un mariage non consanguin, sans antécédents familiaux particuliers, asthmatique sous traitement de fond, est hospitalisé pour exploration d'une pseudo puberté précoce de découverte fortuite devant une avance staturo-pondérale avec une taille à +4DS et P/PMT à 133%. L'âge osseux correspondait à 11ans. L'examen trouve des signes de pseudo puberté précoce avec une pilosité pubienne et des testicules de taille infantile soit un stade de Tanner G1P2. Le reste de l'examen était normal notamment absence d'hypertension artérielle. Le bilan hormonal a objectivé des taux élevés de 17 hydroxy-progesterone, d'ACTH et de testosté-

rone et la cortisolémie de base était légèrement diminuée évoquant un déficit en 21-hydroxylase. Une cause centrale a été éliminée devant des taux infantiles de FSH et LH. Le caryotype était 46, XY. L'échographie a montré des loges surrénaliennes libres et des testicules en place, non hypertrophiés ayant un volume de 3 et 4ml. L'évolution sous un traitement substitutif par hydrocortisone, était favorable en dehors d'une prise excessive du poids avec normalisation du taux de l'ACTH et du testostérone, l'absence de mélanodermie et il n'a pas présenté de décompensation.

CONCLUSION

L'HCS par déficit en 21-hydroxylase est une pathologie grave et suffisamment fréquente pour justifier un dépistage systématique, surtout que la présentation clinique est très variable allant des formes précoces aux formes tardives révélées par une puberté précoce pouvant influencer la taille finale de l'enfant ou engendrer des troubles de fertilité. La précocité du diagnostic et du traitement conditionne le pronostic ultérieur et permet d'éviter les complications.

P184- Hyperthyroïdie révélée par une lipothymie : à propos d'un cas

Ismail. A⁽¹⁾, Ben Rabeh. R⁽¹⁾, Abida. N⁽¹⁾, Missaoui. N⁽¹⁾, Atitallah. S⁽¹⁾, Yahyaoui. S⁽¹⁾, Mrad. S⁽¹⁾, Boukthir. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Médecine infantile C, Hôpital d'enfants Béchir Hamza, Tunis

INTRODUCTION

Hyperthyroïdie est une maladie rare et sévère chez l'enfant. La lipothymie est exceptionnellement révélatrice de la maladie.

OBJECTIFS

Nous rapportons le cas d'une lipothymie révélant une hyperthyroïdie chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective d'un cas.

RÉSULTATS

Il s'agit d'une fille de 13 ans, sans antécédent pathologique notable, hospitalisée pour exploration d'une lipothymie. L'examen était sans anomalie. La radiographie thoracique était normale. L'électrocardiogramme objectivait des signes électriques d'une hypertrophie ventriculaire droite. La biologie initiale était sans anomalie. L'échographie cardiaque montrait une hypertension pulmonaire. Ainsi un bilan thyroïdien a été demandé objectivant un taux de thyroïde stimulating hormone (TSH) effondrée < 0,005 µU/l, free thyroxine (FT4) = 30 pmol/l (8,6-25). L'échographie cervicale montrait une thyroïde augmentée de taille hétéro-micronodulaire. Le diagnostic d'une hyperthyroïdie périphérique a été retenu et un traitement par antithyroïdien de synthèse a été instauré. Les anticorps antithyroïdiens et une scintigraphie thyroïdienne ont été demandés.

CONCLUSION

L'hyperthyroïdie est une pathologie rare en milieu pédiatrique. D'où l'intérêt de réaliser un bilan thyroïdien au moindre doute.

P185- Cytopathie mitochondriale : une cause insolite d'insuffisance surrénalienne s

Ben Chehida. A⁽¹⁾, Ouerfelli. R⁽¹⁾, Zeribi. M⁽¹⁾, Talbi. E⁽²⁾, Haj Taieb. S⁽²⁾, Boudabous. H⁽¹⁾, Abdelmoula. MS⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et Maladies Métaboliques Héritaires, CHU La Rabta, Tunis

⁽²⁾ Service de biochimie CHU La Rabta, Tunis

INTRODUCTION

Les cytopathies mitochondriales (CM) sont des maladies génétiques affectant la phosphorylation oxydative consistant en la production d'adénosine triphosphate, source de l'énergie dans les tissus et les organes. L'atteinte surrénalienne au cours des CM est rare

OBJECTIFS

Décrire deux observations pédiatriques d'insuffisance surrénalienne en rapport avec une CM.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective de deux observations pédiatriques d'insuffisance surrénalienne en rapport avec un CM au service de pédiatrie métabolique la Rabta

RÉSULTATS

Observation 1 : Il s'agit de la patiente R.H âgée de 6ans, originaire de Tozeur, issue d'un mariage non consanguin, sans antécédents personnels ni familiaux particuliers. Elle a été hospitalisée dans un tableau de vomissements incoercibles compliqués de déshydratation avec hyponatrémie hyperkaliémie, acidose métabolique à TA élevé et hypoglycémie. A l'examen clinique, elle était eutrophique pour l'âge, tachycarde à 130bpm avec une tension artérielle normale. Elle avait une polypnée ample. L'évolution était favorable après remplissage, réhydratation et correction des troubles ioniques. Un dosage de la cortisolémie et de l'ACTH avait montré des taux bas, le 17OH-progesterone était normal. La patiente a été mise sous traitement hormonal substitutif par hydrocortisone. L'IRM hypothalamo-hypophysaire était sans anomalies. La recherche d'anticorps anti-surrénales, AAN et anti-organes était négative. Devant l'hypoglycémie et l'acidose métabolique, une cytopathie mitochondriale a été évoquée. Une hyperlactacidémie qui s'aggrave en postprandial a réconforté cette hypothèse. Observation 2 : N. M s'est présentée à la période néonatale pour hypotrophie, hypoglycémies avec cholestase anictérique, cytolysse, sans insuffisance hépatocellulaire. Le bilan étiologique de cholestase était non contributif. L'exploration de l'hypoglycémie a conclu à une insuffisance surrénalienne périphérique. La recherche d'anticorps anti-surrénales, AAN et anti-organes était négative. Le 17OH-progesterone était normal. Devant les antécédents familiaux (frère décédé dans un tableau d'hypoglycémie et hépatopathie et sœur suivie pour encéphalopathie non étiquetée), une adrénoleucodystrophie a été évoquée, les AGTLC étaient normaux et l'IRM cérébrale a montré un hypersignal T2 et diffusion au niveau des pédoncules cérébraux. L'évolution a été marquée par l'installation d'un retard psychomoteur. Devant cette atteinte multi-systémique, une CM a été évoquée. L'étude d'un panel de gènes impliqués dans les CM a montré un var

CONCLUSION

Au terme de ces deux observations nous insistons sur la nécessité de penser aux cytopathies mitochondriales devant une insuffisance surrénalienne. Le traitement reste symptomatique, le conseil génétique et le diagnostic prénatal sont indiqués.

P186- Maladie thyroïdienne au cours de la

grossesse : étude rétrospective à propos de 59 cas

Ghades. S⁽¹⁾, Belkhal. S⁽¹⁾, Ben Arfa. O⁽¹⁾, Chouchene. K⁽¹⁾, Chalbi. N⁽¹⁾, Gharsallah. I⁽¹⁾, Fatnassi. MR⁽¹⁾

⁽¹⁾ gynécologie et obstétrique, CHU Ibn El Jazzar, Kairouan

INTRODUCTION

La pathologie thyroïdienne est la deuxième cause de maladie endocrinienne en cours de grossesse et l'obstétricien est fréquemment amené à suivre ces grossesses conjointement avec l'endocrinologue. L'hypothyroïdie ou l'hyperthyroïdie non traitée peuvent avoir des conséquences sur le développement du fœtus (mortalité, retard de développement cérébral, dysthyroïdie fœtale...). Il est donc important de détecter, typer et éventuellement traiter toute anomalie thyroïdienne en début de grossesse ; l'idéal étant bien évidemment une prise en charge de ces pathologies avant la conception.

OBJECTIFS

L'objectif de notre étude est d'étudier l'évolution de la fonction thyroïdienne au cours de la grossesse normale et de déterminer la prévalence et les facteurs de risque de la maladie thyroïdienne chez la femme enceinte tunisienne.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

C'est une étude rétrospective incluant 59 patientes enceintes recrutées dans les services de Gynécologie et Obstétrique du CHU Ibn El Jazzar au Kairouan, sur une période de 6 ans entre janvier 2015 et décembre 2020.

RÉSULTATS

Nous avons observé une baisse de la FT4 et une élévation de la TSH au cours de la grossesse normale. La prévalence de la maladie thyroïdienne était de 11,4% chez la femme enceinte. Le risque de la maladie thyroïdienne au cours de la grossesse était plus élevé en présence d'une maladie auto-immune ou psychiatrique. Ce risque n'était pas plus élevé en cas de diabète ou d'antécédents familiaux de maladie thyroïdienne ou de diabète. L'hypothyroïdie était associée à un risque plus élevé d'avortement, particulièrement d'avortement tardifs [OR : 2.57 (1.12 – 5.86), p = 0.03]. Les anti-TPO étaient associés aux maladies auto-immunes non-thyroïdiennes [OR : 4.90 (1.3 – 17.4) ; p = 0.04].

CONCLUSION

La prévalence de la maladie thyroïdienne est relativement élevée chez la femme enceinte tunisienne. Un dépistage systématique pourrait être justifié en raison du risque fœtal et maternel élevé. Cependant, en raison de son coût élevé, ce dépistage pourrait être réservé aux femmes enceintes à risque.

P187- Profil épidémiologique, clinique et évolutif des filles suivies pour un développement prématuré des seins

Dghaies. C⁽¹⁾, Essadem. L⁽¹⁾, Hrizi. H⁽¹⁾, Bouchouicha. M⁽¹⁾, Guedri. R⁽¹⁾, Fitouri. Z⁽¹⁾, Ben Becher. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ service de pédiatrie, urgences et consultation PUC, hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

La prématuré thélarche (PT) est une affection bénigne qui touche les jeunes filles et peut être interprétée comme un signe de puberté précoce centrale (PPC). Il est important de

différencier le développement prématuré des seins de la PPC, car cette dernière peut affecter la taille adulte finale et l'âge de la ménarche, et peut également avoir des implications psychologiques.

OBJECTIFS

Estimer l'incidence de la prématuré thélarche et décrire les caractéristiques cliniques, paracliniques et évolutives des filles ayant consulté pour un développement prématuré des seins.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive. Nous avons recensé tous les dossiers des enfants qui ont été adressés pour développement prématuré des seins au service de pédiatrie-urgence-consultation de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis sur une période de 10 ans allant du 1er Janvier 2012 au 31 Décembre 2021. Nous avons individualisé deux groupes : un groupe1 des filles suivies pour une prématuré thélarche et un groupe2 des filles suivies pour une puberté précoce centrale.

RÉSULTATS

Pour chaque fille présentant un développement prématuré des seins, les critères permettant de distinguer une thélarche prématurée d'une puberté précoce ont été analysés. Nous avons colligé 40 dossiers. Nous avons diagnostiqué une PT chez 29 patientes soit 72,5% (groupe1) et une PPC chez 11 patientes soit 27,5% (groupe2) sur la base du test à la LHRH et de l'âge osseux. L'incidence de la PT était estimée à 2,9 cas par an. L'âge médian d'installation de l'hypertrophie mammaire était 36 mois dans le groupe1 et 72 mois dans le groupe2. La notion de ménarche précoce chez la mère était constatée chez 6,9% dans le groupe1 et 45,5 % dans le groupe2. Nous avons trouvé une obésité chez 41,4% des filles suivies pour une prématuré thélarche. Le test LHRH, pratiqué dans 27,5% (11cas), a objectivé un pic LH inférieur à 5 UI/l avec un pic FSH supérieur au pic LH dans 7 cas chez les malades du groupe1. L'âge osseux était accéléré d'au moins 18 mois chez les filles ayant une PPC, mais il correspondait à leur âge chronologique ou n'était que légèrement accéléré chez celles ayant une PT. La durée moyenne de suivi des patientes du groupe1 était 5,7 ans. 21 parmi les 29 patientes du groupe1 avaient présenté une résolution des symptômes avant l'âge de 8 ans. L'âge moyen de résolution des symptômes était 4,7 ans [2,8]. Durant le suivi, 51,7% des patientes du groupe1 et 27,2% des patientes du groupe 2 ont été perdu de vue.

CONCLUSION

La prématuré thélarche est une affection bénigne qui touche les jeunes filles. La différenciation entre PT et PPC peut être difficile sur le plan clinique, car les patientes atteintes des deux troubles peuvent se présenter initialement comme un développement mammaire isolé. La prématuré thélarche peut être lentement évolutives et ne pas nécessiter de traitement sous réserve d'une surveillance régulière.

P188- Un enfant au carrefour des diabètes : à propos d'un cas

Akid. A⁽¹⁾, Bayar. I⁽¹⁾, Ben Amor. B⁽¹⁾, Hajji. E⁽¹⁾, Marmouche. H⁽¹⁾, Sayadi. H⁽¹⁾, Khochtali. I⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service d'Endocrinologie - Médecine Interne, Hôpital universitaire de Monastir

INTRODUCTION

La découverte d'un diabète chez un enfant est une situation fréquente, et tout médecin traitant, qu'il soit généraliste, pédiatre ou endocrinologue a un rôle important à jouer. Mais

parfois, certains cas complexes rendent l'implication des spécialistes incontournable pour discuter certaines formes rares qu'il ne faut pas manquer.

OBJECTIFS

Nous rapportons un cas récent de diabète chez une adolescente, où nous avons été amenés à discuter les diabètes de type 1, de type 2 et monogéniques.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Ce rapport est élaboré principalement à partir des observations médicales du service d'Endocrinologie – Médecine Interne du CHU de Monastir. Le médecin traitant a été sollicité pour des éclaircissements concernant l'histoire de la maladie, les explorations faites, et les conduites adoptées.

RÉSULTATS

C'est une patiente de 15 ans, ayant des antécédents familiaux de diabète, qui touche les apparentés sur 3 générations. Comme antécédents personnels, sont notées une convulsion fébrile simple et des infections urinaires à répétition, très fréquentes selon les parents, avec à l'échographie un résidu post-mictionnel isolé. La patiente a été adressée par son médecin généraliste traitant, pour un diabète de type non-spécifié, découvert à l'âge de 13 ans. La prise en charge a été malaisée, vu le manque de coopération de la famille. L'hospitalisation en pédiatrie pour explorer ce diabète et instaurer une insulinothérapie proposée par le médecin traitant, ont été refusées par la famille. Pendant 18 mois, la patiente a été suivie irrégulièrement par son médecin généraliste, traitée par metformine avec une mauvaise observance, mais sans aucune décompensation aiguë. A notre service, l'examen clinique a relevé un acanthosis nigricans, et un IMC entre les 90ème et 97ème percentiles. La recherche des auto-anticorps anti-pancréatiques et thyroïdiens est revenue négative. Le bilan lipidique a montré une hypercholestérolémie isolée. Les types de diabète discutés étaient : DT1, forme prédominante chez l'enfant, peu probable devant le mode de révélation et l'absence de décompensation acido-cétosique, éliminé devant la négativité des auto-anticorps pancréatiques. Diabète monogénique : l'âge inférieur à 25 ans et les antécédents familiaux de diabète sur 3 générations sont évocateurs, mais l'atteinte des parents maternels et paternels à la fois n'est pas en faveur d'une origine génétique. Le mode de révélation peu bruyant peut cadrer avec un MODY-2. Les dysmorphies et le retard mental ne sont pas obligatoires. DT2, les éléments en faveur sont le terrain familial, le mode de révélation, l'insulino-résistance. L'âge jeune est atypique mais possible. Ces considérations, couplées à la non-disponibilité de la biologie moléculaire, ont conduit notre équipe à retenir un diabète de type 2.

CONCLUSION

La pratique médicale moderne fait appel aux technologies sophistiquées, telles que la biologie moléculaire, dans des situations de plus en plus fréquentes. Le diabète monogénique, qui a été considéré peu probable sans être pour autant formellement éliminé dans ce cas, en est un exemple où un examen génétique aurait contribué au diagnostic, différentiel ou positif, et éventuellement mener une enquête familiale et un conseil génétique appropriée. De plus, la découverte d'un diabète chez un enfant est aussi un événement dramatique, parfois traumatique, aussi bien pour la famille que pour l'enfant, surtout dans la période délicate de l'adolescence. Il faut donc veiller à favoriser une acceptation de la maladie, indispensable pour une prise en charge adéquate.

P189–Et quand la puberté commence tôt chez la fille !

Merdassi. A⁽¹⁾, Ben Rabe. R⁽¹⁾, Hassine . F⁽¹⁾, Missaoui. M⁽¹⁾, Atitallah. S⁽¹⁾, Assidi. M⁽¹⁾, Yahyaoui. S⁽¹⁾, Mazigh. S⁽¹⁾, Bouyahya. S⁽¹⁾, Boukthir. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de médecine infantile C, Hôpital d'enfants Béchir Hamza Tunis

INTRODUCTION

La puberté précoce (PP) est définie par l'apparition des caractères sexuels secondaires avant l'âge de 8 ans chez la fille. Elle est soit centrale dépendante des gonadotrophines par activation prématurée de l'axe hypothalamo-hypophyso-gonadique (PP vraie), soit périphérique d'origine surrénalienne ou gonadique (Pseudo PP). Le développement prématuré et isolé d'un seul caractère sexuel secondaire définit une PP dissociée (prémature thélarche, pubarche ou ménarche).

OBJECTIFS

Décrire les aspects cliniques et étiologiques de la PP chez la fille.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective d'une série de cas de PP chez la fille colligés au service de pédiatrie C de l'hôpital d'enfant sur une période de 15 ans (2007-2021).

RÉSULTATS

Nous avons inclus sept cas. L'âge moyen de début des manifestations de la PP était de $6,08 \pm 0,8$ ans. Les circonstances de découverte étaient le développement bilatéral des glandes mammaires (n=4) et l'apparition d'une pilosité pubienne (n=1). La découverte était fortuite chez deux filles coïncidant avec leur hospitalisation respectivement pour infection urinaire et purpura thrombopénique. La présentation clinique était d'une PP iso sexuelle chez toutes les filles dont deux ayant eu les premières menstruations. Une avance staturale a été notée chez deux filles et une obésité chez trois. Le bilan hormonal a montré un taux élevé d'œstradiol (n=3), de sulfate de déhydroépiandrostérone (SDHEA) (n=2) et de l'hormone lutéinisante (LH) après stimulation par la GnRh (n=1). L'échographie abdominopelvienne a montré des signes d'imprégnation oestrogénique (n=2), une masse surrénalienne (n=1) et une masse ovarienne (n=1). L'IRM hypothalamo-hypophysaire était normale dans tous les cas (n=6). Les étiologies étaient : PP dissociée type prémature adrénarche (n=3), PP périphérique (n=2) : un adénome corticosurrénalien féminisant et une tumeur juvénile de la granulosa et PP centrale idiopathique (n=2). Le traitement était chirurgical chez deux filles. Les agonistes retardés de LHRH ont été utilisés chez deux filles. Chez les filles présentant une prémature pubarche, une surveillance du stade pubertaire et de la croissance staturale a été préconisée. L'évolution clinique était bonne avec régression des signes pubertaires et une croissance normale (n=6). Chez la fille atteinte d'adénome corticosurrénalien l'évolution s'est faite vers une PP vraie par entraînement après 14 mois de l'intervention chirurgicale indiquant le traitement par analogues de GnRh

CONCLUSION

La puberté précoce (PP) est un motif de consultation inquiétant. Elle requiert une démarche diagnostique incluant une exploration hormonale et morphologique. La prise en charge dépend de l'étiologie et le retentissement sur la crois-

sance. Le traitement de la PP centrale a été révolutionné par l'utilisation d'agonistes retardés de la GnRH.

P190-Le SARS CoV2 : un virus diabétogène ?

Bousslama. S⁽¹⁾, Majdoub. F⁽¹⁾, Bouden. M⁽¹⁾, Guedouar. F⁽¹⁾, Mabrouk. S⁽¹⁾, Nour. S⁽¹⁾, Ajmi. H⁽¹⁾, Tffifha. M⁽¹⁾, Chamli. J⁽¹⁾, Zouari. N⁽¹⁾, Abroug. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Sahloul

INTRODUCTION

Le lien entre le diabète type 1 et l'infection par le COVID-19 a été analysé dans plusieurs études depuis le début de la pandémie. Le SARS-CoV-2 était responsable chez l'enfant comme chez l'adulte d'une augmentation de la fréquence des hospitalisations par décompensation chez les patients connus diabétiques avec un sur-risque de formes graves. En outre, quelques études ont objectivé que l'infection par Covid-19 peut à contrario déclencher l'apparition du diabète chez des patients non connus diabétiques jusque-là. En effet, plusieurs équipes ont noté l'écllosion plus fréquente de nouveaux cas d'acidocétoses sévères d'un diabète inaugural chez l'enfant durant cette pandémie.

OBJECTIFS

Nous rapportons une série de trois enfants hospitalisés dans notre service pour diabète de novo de type1 concomitant à une infection par le COVID-19.

RÉSULTATS

Il s'agit de trois enfants, deux garçons et une fille, âgés de 8, 11 et 14 ans. Deux enfants étaient sans antécédents pathologiques particuliers. Le troisième enfant était un ancien prématuré suivi pour retard psychomoteur associé à une dysmorphie faciale. Une infection par le SARS-CoV-2 a été confirmée chez l'une des mères des trois enfants 1 mois auparavant par Rt-PCR et le reste des membres de la famille, y compris l'enfant, avaient présenté seulement quelques signes d'imprégnation virale sans confirmation diagnostique. Les trois enfants ont consulté les urgences dans un tableau d'altération de l'état général et d'une perte pondérale associées à un SPUPD et des vomissements dans un contexte d'apyrexie. Ce tableau évoluait depuis 2 semaines chez deux enfants et depuis une semaine chez le troisième. Le diagnostic d'une acidocétose sévère s'apparentant à un diabète inaugural de type 1 était retenu chez les trois patients avec une infection par COVID-19 concomitante confirmée à l'admission par un test RT-PCR sans atteinte pulmonaire significative. Une correction selon le protocole ISPAD2018 a été faite, arrêté entre H24 et H66 de l'admission, avec une bonne évolution clinico-biologique. On n'a pas enregistré de complications respiratoires, cardiaques, ou thrombo-emboliques en rapport avec l'infection par le virus. Les Rt-PCR étaient contrôlées négatives avant de lever l'isolement. Chez un enfant, le bilan immunologique a trouvé des Ac anti GAD positif. Chez les deux autres les résultats ne sont pas encore prêts. Actuellement, le diabète chez les 3 enfants est bien équilibré sous insuline sous cutanée avec un recul allant de 1mois à 14 mois.

CONCLUSION

Le COVID-19 est responsable non seulement d'une augmentation de la fréquence des décompensations chez les enfants connus diabétiques, mais il peut aussi accélérer le processus évolutif d'un diabète non encore diagnostiqué et déclencher son apparition. En effet, certaines études spéculent que les coronavirus peuvent pénétrer dans les cellules des îlots de Langerhans via le récepteur ACE 2 (enzyme de

conversion de l'angiotensine 2) qui est exprimé sur les cellules pancréatiques. Ils endommagent les cellules μ par lésion directe ou indirecte (production de cytokines). En outre, le SARS-Cov2 semble se lier à la DPP4 (human dipeptyl peptidase 4), ayant un rôle majeur dans le métabolisme du glucose et de l'insuline. Il pourrait aussi par le biais d'une inflammation majeure, altérer la capacité du pancréas à produire de l'insuline, tout en abaissant la sensibilité du foie et des muscles à cette hormone. Cependant, aucune preuve ne confirme l'induction aiguë d'un diabète de type1 par le SARS-CoV-2. D'où une étude de suivi à long terme pour les enfants présentant un diabète.

P191- Le déficit en hormone de croissance chez l'enfant: Quelles corrélations hormonales et anatomo-radiologiques ? À propos de 15 cas

El Gazzane. S⁽¹⁾, Larbi Ouassou. K⁽¹⁾, Abilkassem. R⁽¹⁾, Agadr. O⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie-Hôpital militaire de Rabat-Maroc

INTRODUCTION

Le déficit en hormone de croissance (GH) est une cause rare de retard statural. L'IRM hypothalamo-hypophysaire permet d'authentifier une anomalie de l'axe hypothalamo-hypophysaire et d'en proposer une étiologie.

OBJECTIFS

Corréler les atteintes radiologiques sur l'IRM H-H aux manifestations cliniques et biologiques du déficit en GH chez les patients de notre série.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

C'est une étude rétrospective concernant 15 cas ayant des anomalies radiologiques sur l'IRM H-H associé à un déficit en GH au service de pédiatrie de l'HMIMV entre Octobre 2007 et Décembre 2020 à l'aide d'une fiche d'exploitation.

RÉSULTATS

Données épidémiologiques : Age moyen au moment du diagnostic 7 ans et 06 mois avec un sex ratio de 1,4 et une prédominance masculine: 9 garçons pour 6 filles. Poids : -2DS et -4DS - Taille : -2DS et -4DS. Données cliniques : Visage poupin : 6 Front bombant : 3 Chevelure lisse : 2 Ecartement mamelonnaire + trouble de la marche : 1 retard staturo-pondéral isolé : 6 Données paracliniques : IGF1 : Varie entre <10 ng/l et 75ng/l avec une moyenne de 35,18 ng/l Test de stimulation : Sous L-Dopa, insuline ou Glucagon, effondré chez tous nos patients IRM Hypothalamo-hypophysaire : Selle turcique vide : 4 - Interruption de la tige pituitaire : 4 -Arachnoïdocèle : 3 Ectopie post-hypophysaire :3 -Glande hypophysaire atrophique : 2 Hypoplasie antéhypophysaire : 1 -Vacuité de la loge hypophysaire : 1 -Syndrome de Kallmann : 1 Traitement : Tous nos patients ont été mis sous Hormones de croissance dont 4 sous Levothyroxine, 3 sous Hydrocortisone et 3 sous Androgène.

CONCLUSION

L'IRM H-H est indispensable à la prise en charge de l'insuffisance somatotrope. Elle confirme le diagnostic, précise sa cause et définit les caractéristiques du déficit en GH.

P192- Syndrome de Noonan : Quelles sont les caractéristiques cliniques et moléculaires ? A propos de 4 cas

El Gazzane. S⁽¹⁾, Larbi Ouassou. K⁽¹⁾, Abilkassem. R⁽¹⁾, Agadr. O⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie-Hôpital militaire de Rabat-Maroc

INTRODUCTION

Le syndrome de Noonan (SN) est une maladie génétique multi systémique autosomique dominante dont la plupart des cas sont sporadiques. Il affecte 1/1000 - 1/2500 individus sans prédominance de sexe. Il se caractérise par une dysmorphie faciale, une malformation cardiaque, une petite taille et un retard mental. Le diagnostic est essentiellement clinique. Les mutations génétiques identifiées sont impliquées dans la voie de transduction du signal RAS /MAPK et expliquent actuellement 60% des cas SN. Le premier gène décrit était PTPN11.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques et moléculaires du syndrome de Noonan

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Rapporter 4 observations du syndrome de Noonan colligés dans le service de pédiatrie à l'hôpital militaire Mohamed V Rabat durant 4 ans (du Janvier 2014 au Décembre 2017)

RÉSULTATS

Il s'agit de deux garçons et deux filles. L'âge moyen à l'apparition des symptômes et au diagnostic génétique ont été respectivement de 2,5 ans (2 mois - 6 ans) et 10 ans (7,5 à 12 ans). Dans 33% cas il y avait une consanguinité au premier degré. Les manifestations qui ont conduit au diagnostic étaient un faciès caractéristique dans 100% des cas, un ptérygium colli dans 67%, une cardiopathie type sténose pulmonaire dans 100 % des cas, une cryptorchidie chez les 2 garçons, un retard statural dans 100%, un retard mental dans 33% des cas. Le SN a été confirmé génétiquement chez nos patients en identifiant une mutation du gène PTPN11.

CONCLUSION

A la lumière de ces observations, nous discutons les différentes expressions phénotypiques du SN, ainsi que son approche clinique, paraclinique, et thérapeutique en attirant l'attention sur la nécessité d'une collaboration multidisciplinaire afin d'assurer aux porteurs de ce syndrome une qualité de vie meilleure.

P193- Hypothyroïdie d'Hashimoto sévère diagnostic rare

Ould Mohameden. AM⁽¹⁾, Ould Mohameden. AM⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie du centre hospitalier sud francilien Paris

INTRODUCTION

La thyroïdite de Hashimoto, aussi appelée thyroïdite lymphocytaire chronique, est une maladie Thyroïdienne auto-immune caractérisée par une augmentation du volume thyroïdien, ainsi qu'une infiltration lymphocytaire du parenchyme, avec présence d'anticorps spécifiques aux antigènes thyroïdiens.

OBJECTIFS

Diagnostic d'un cas clinique rare

MATÉRIEL ET MÉTHODES

La recherche bibliographique, effectuée via les bases de données Pubmed, portait sur les études mentionnant les symptômes. 22 articles identifiés, 5 ont été inclus.

RÉSULTATS

Nous rapportons l'observation d'un enfant âgé de 16 ans, sans antécédent personnel particulier. Sa mère est décédée d'un sarcome alvéolaire au mollet en 2012. Il n'y a pas de consanguinité, ni de notion de maladie auto-immune dans la famille. Ce patient nous avait consultés pour une TSH augmentée à 221 UI/L sur un bilan, réalisés à la demande d'un membre de la famille qui le trouvait très froid avec un visage bouffi. L'interrogatoire révèle des symptômes cliniques, à type de constipation, de troubles de la thermorégulation avec frilosité, des troubles de la concentration. Il n'y avait pas de notion de trouble du sommeil, ni de prise de poids, ni d'hyperphagie. L'examen clinique retrouve un retard de la croissance statural d'environ 2 ans, un testicule mesurant 60 x 40 mm, une verge large de 7 cm. A noter qu'on ne retrouvait pas de goitre. L'âge osseux estimé à 13 ans, avec persistance du cartilage de croissance du genou, ainsi qu'une hypothyroïdie sévère avec la confirmation d'une TSH élevée à 203 mUI/L, des hormones thyroïdiennes très basse : T4L <5,41 pmol/L, T3 <2,3 pmol/L une hypercholestérolémie avec CT à 3 g/l, LDL-Cholestérol 2,12 g/l et une hypertriglycéridémie à 1,58 g/l. Une augmentation des CPK (3262) UI/L. Un Anticorps anti-thyroglobuline élevé à 13,6 UI/L (<4,1).

CONCLUSION

Malgré les progrès significatifs qui ont été réalisés dans la compréhension de la thyroïdite auto-immune, la génétique des facteurs environnementaux ainsi que de l'auto-immunité, leur mécanismes en cause restent mal connus. Cependant les avancées récentes de la technologie moléculaire fourniront probablement une meilleure compréhension de la thyroïdite de Hashimoto et probablement des nouvelles approches thérapeutiques de cette pathologie.

P194- Intoxication à la vitamine D à propos d'un cas

Ould Mohameden. AM⁽¹⁾, Kriouile Kriouile. Y⁽¹⁾, Zouiri. G⁽¹⁾

⁽¹⁾ Unité de pédiatrie et maladies métaboliques, Service de P2, HER Rabat-CHUIS

INTRODUCTION

L'intoxication à la vitamine D est un événement rare qui survient à la suite d'une mauvaise utilisation de la vitamine D. Reconnaître une intoxication à la vitamine D peut être difficile car les premiers symptômes de toxicité ne sont pas spécifiques et ils dépendent de nombreux facteurs, les cliniciens doivent rester conscients de cette entité et obtenir des antécédents concernant son utilisation.

OBJECTIFS

Attirer l'attention des soignant sur le risque de sur dosage de la vitamine D, rappel clinique sur cette intoxication rare.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

La recherche bibliographique, effectuée via les bases de données PubMed et google scholar, portait sur les études mentionnant le sujet. une dizaine d'articles identifiés, 5 ont été inclus.

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas d'une fille âgée de 13 mois, suivie pour un genu valgum, présentant depuis 15 jours une polyurie avec polydipsie, une fièvre avec apparition dans les 3 derniers jours de douleurs abdominales, de vomissements et d'une asthénie. L'interrogatoire a révélé la prise de 50.000UI? de vitamine D par jour 3 semaines auparavant

prescrite par un médecin généraliste pour cause de retard pondéral. Qu'elle avait consulté 3 semaines auparavant chez un médecin généraliste pour un retard de prise pondérale. L'examen physique retrouvait une patiente déshydratée sans autres anomalies à l'examen. Le bilan biologique retrouve: une hyponatrémie Na:131: meq/l et une hypercalcémie a 147meq/l K=4.1 meq/l Cl:105 meq/l RA:13 meq/l Gly:0.81g/l Urée:0.29g/l Créat:6.2mg/l CRP:122 mg/l calcémie:147 phosphore:114,une PTH:9.37 Vit D supérieur 126 mg/l.Ionogramme urinaire: Ca ur+101 calcium 24:303 Phosph uri:105 Phosp/24h :215 Proteinurie:0.09 g/l. L'échographies a objectivée une néphrocalcinose avec atteinte bilatérale .L'ECG était normal. La patiente a été mise sous hyperhydratation à 3 litres/mm3 .Une antibiothérapie non spécifique et une corticothérapie a 2 mg/kg/jour avec une alimentation pauvre en phosphore et en calcium.

CONCLUSION

La vitamine D joue un rôle important dans le métabolisme et la minéralisation osseuse. Elle a également un rôle dans les maladies auto-immunes et les maladies cardiovasculaires. Son utilisation inappropriée peut conduire à un événement très rare et dangereux qui est l'intoxication à la vitamine D.

P195- Hypercalcémie maligne : Difficultés de prise en charge à propos d'un cas.

Gabsi. NEH⁽¹⁾, Kanzari. J⁽¹⁾, Ben Hfaiedh . J⁽¹⁾, Ben Khlayfia. Z⁽¹⁾, Ouarda. H⁽¹⁾, Mermech. E⁽¹⁾, Selmi. I⁽¹⁾, Halioui. S⁽¹⁾, Azzabi. O⁽¹⁾, Siala. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et de Néonatalogie, Hôpital Mongi Slim La Marsa, Tunisie

INTRODUCTION

L'hypercalcémie maligne est une situation exceptionnelle mais potentiellement grave qui doit faire l'objet d'une démarche diagnostique rigoureuse et dont la prise en charge est urgente. Nous rapportons le cas d'un nouveau-né qui présente une cytotéatonécrose(CSN) compliquée par une hypercalcémie maligne.

OBJECTIFS

Décrire les particularités cliniques, diagnostiques et thérapeutiques d'une hypercalcémie maligne.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Un dossier d'un nouveau né qui a été hospitalisé au service de Pédiatrie du Centre Hospitalo Universitaire Mongi Slim- Tunis.

RÉSULTATS

Un nouveau-né de sexe masculin , né par césarienne en urgence pour anomalies du RCF à un terme de 36SA et 5 jours, avec une mauvaise adaptation à la vie extra-utérine, intubé en salle de naissance et hospitalisé en réanimation néonatale pendant 19 jours, admis à J30 de vie pour des vomissements aigus associés à une perte pondérale de 17%. L'examen à l'admission a noté des placards sous cutanés indurés et sensibles au niveau du dos et de la région axillaire correspondant à la CSN ainsi qu'une hypotonie axiale et une mauvaise succion, le bilan bactériologique était normal, le bilan biologique a montré une hypercalcémie à 3,49mmol/l, un rapport calciurie/créatinurie élevé, la parathormone basse à 7,58 UI/ml, une fonction rénale normale, l'échographie rénale a objectivé une néphrocalcinose médullaire grade 2. Nous avons opté pour un traitement symptomatique (hyperhydratation par du sérum physiologique, arrêt de la supplémentation calcique) associé aux corticoïdes à faible dose, et aux diurétiques de l'anse. Devant la persistance de l'hypercalcé-

mie, nous avons introduit l'acide zolédronique à j3. L'évolution a été marquée par la diminution progressive de la calcémie après administration de l'acide zolédronique, avec normalisation au bout de 36 heures, et la régression partielle des lésions cutanées à l'âge de 3 mois.

CONCLUSION

L'hypercalcémie maligne associée à la Cytostéatonécrose est une entité rare qui mérite d'être connue. L'utilisation des biphosphanates a montré son efficacité. On pourrait les administrer de première intention surtout que les diurétiques de l'anse fréquemment utilisés présentent un risque accru de néphrocalcinose. Cependant leur tolérance et leurs effets secondaires chez le nouveau-né ne sont pas encore bien connus.

P196- Pan hypopituitarisme...nécessité d'un suivi régulier à vie

Trabelsi. S⁽¹⁾, Barbaria. W⁽¹⁾, Sahnoun. H⁽¹⁾, Dkhil. A⁽¹⁾, Chergui. S⁽¹⁾, Khamessi. I⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie de Bizerte

INTRODUCTION

Le pan hypopituitarisme est une insuffisance de l'ensemble des glandes périphériques sous contrôle de l'hypophyse et des métabolismes correspondants. Les causes sont multiples (rupture traumatique de la tige pituitaire, anomalie congénitale, génétique, malformative, post radiothérapie, post opératoire ou tumorale de l'hypothalamus et/ou de l'antéhypophyse et/ou de la post hypophyse, parfois sans cause évidente) Cette insuffisance peut être globale ou concerne préférentiellement quelques hormones produites par l'hypophyse, on parle alors plutôt d'hypopituitarisme dans ce cas.

OBJECTIFS

Nous rapportons l'observation d'un enfant de sexe masculin qui présente un syndrome de la tige pituitaire interrompue, révélé à l'âge de 7 ans par un déficit complet et isolé en GH découvert dans le cadre d'exploration d'un retard staturo-pondéral.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'un patient âgé actuellement de 22 ans, consulte à l'âge de 7 ans pour exploration d'un retard staturo-pondéral. Il n'a pas d'antécédents néonataux particuliers, Par contre il a des antécédents médicaux et chirurgicaux chargés : épileptique connu sous traitement (il a présenté des crises épileptiques focales à l'âge de 2 ans, l'EEG était pathologique); antécédent de cryptorchidie droite opérée à l'âge de 2ans et demi ; Cataracte congénitale Bilatérale opérée à l'âge de 3 ans. Notre patient a été adressé pour exploration d'un retard staturo-pondéral avec taille à - 3 DS et poids à - 2,8 DS. Un bilan standard de première intention a été fait était sans particularité. L'âge osseux est à 5 ans pour un âge chronologique de 7 ans. La sérologie coeliaque est revenue sans anomalie. On a complété par le dosage hormonal (TSH : 4µUI / ml ; PRL : 13,54 ng/ml ; Cortisol : 360nmol/l ; ACTH :26,6ng/l) qui était sans anomalie , mais le test à l'insuline et le test au glucagon ont montré un déficit total et isolé en GH. De ce fait, une IRM hypothalamo-hypophysaire a été demandé montrant : Une antéhypophyse qui prend le contraste tardivement en faveur d'une Interruption de la tige pituitaire.

RÉSULTATS

Il s'agit bien du syndrome de la tige pituitaire interrompue. Notre patient a été mis sous GH (Norditropine (1 in-

jection S/C le soir 0,035 mg/Kg 7J/7)) avec surveillance clinico-biologique et radiologique. L'évolution était marquée par l'installation d'une insuffisance corticotrope, thyroïdienne et gonadotrope à l'âge de 14 ans nécessitant sa mise sous hydrocortisone et L.thyroxine. Le traitement par stéroïdes sexuelles a été retardé. Sur le plan statural, Le traitement a été arrêté à l'âge de 21 ans (normalement il est maintenu Vu que le déficit en GH est permanent) avec une taille à 163 cm / âge osseux 15 ans. Sur le plan pubertaire, le traitement par ANDROTARDYL a été débuté à l'âge de 21 ans avec majoration progressive des doses, A 22 ans : Stade pubertaire GIV PIV Mais il garde un micro pénis à 6 cm. Sur le plan psycho-social pas de signes dépressifs, pas de conflits relationnels, il réussit sa vie professionnelle.

CONCLUSION

Le syndrome de la tige pituitaire interrompue est défini par des anomalies morphologiques à l'IRM. C'est une cause rare de pan hypopituitarisme. Cliniquement il est révélé par un hypopituitarisme isolé ou combiné. Le caractère évolutif de l'hypopituitarisme nécessite un suivi à vie et régulier. Souvent, quand la tige pituitaire est interrompue le pan hypopituitarisme est d'emblée combiné. Dans notre cas, le déficit était isolé en GH initialement malgré une interruption complète de la tige. L'association de ce syndrome avec l'épilepsie a été décrite. Notre observation illustre l'intérêt: D'un diagnostic précoce d'un Déficit en GH ; de l'IRM qui permet de faire le diagnostic étiologique de plusieurs déficits hormonaux ; de l'observance thérapeutique, qui, en son absence le pronostic statural est compromis mais aussi le pronostic psychologique et scolaire ; d'un suivi à vie et régulier des autres axes hypothalamo -hypophysaires, en effet l'hypopituitarisme peut se compléter après plusieurs années.

P197- Hypertension artérielle maligne révélant un déficit en 11 bêta hydroxylase : A propos d'une observation

Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Mezghani. F⁽¹⁾, El Mansouri. MA⁽¹⁾, Jbabli. E⁽¹⁾, Rhayem. S⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ médecine infantile A Hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

L'hyperplasie congénitale des surrénales par déficit en 11-bêta-hydroxylase est une maladie génétique de transmission autosomique récessive. Il s'agit d'une pathologie rare caractérisée par un déficit en glucostéroïdes, une hyperandrogénie, une hypertension et une virilisation chez les filles.

OBJECTIFS

Savoir évoquer une étiologie endocrinienne devant une hypertension artérielle (HTA) de l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Rapporter l'observation d'un enfant présentant une HTA maligne et des signes de puberté précoce périphérique révélant un déficit en 11 bêta hydroxylase.

RÉSULTATS

KC, garçon âgé de 12 ans, issu d'un mariage consanguin du 1er degré, sans antécédents pathologiques notables, admis pour HTA maligne. A l'examen, l'enfant présentait des signes de puberté précoce d'origine périphérique (stade 4 de Tanner) avec une pilosité pubienne et faciale, une voix grave, une avance staturale et des testicules de taille infantile. A la

biologie, une hypokaliémie et hypernatrémie ont été notées. L'enfant a été mis sous un inhibiteur calcique par voie intraveineuse avec une normalisation de la tension artérielle au bout de 48h. Par ailleurs, l'échographie doppler rénale, l'électrocardiogramme ainsi que l'échographie cardiaque étaient sans anomalies. L'âge osseux était de 19 ans. Les taux de testostérone et d'ACTH étaient élevés. Le diagnostic d'hyperplasie congénitale des surrénales par bloc en 11 bêta hydroxylase a été retenu devant des taux très élevés en 11 désoxycortisol et 11 désoxycorticostérone. L'enfant a été mis sous hydrocortisone, aldactone et inhibiteur calcique par voie orale avec évolution favorable (profil tensionnel correct). L'exploration des autres axes ainsi que l'IRM hypothalamo-hypophysaire étaient normales. Il est âgé actuellement de 17 ans et garde une petite taille par rapport à la moyenne pour l'âge avec une tension artérielle bien équilibrée. Ra

CONCLUSION

Devant une HTA de l'enfant, une cause rénale est à éliminer de principe (1ère étiologie chez l'enfant). Un examen minutieux associant une évaluation de la croissance et de la puberté permet de nous orienter vers l'origine endocrinienne de l'HTA et qui nécessite un traitement hormonal spécifique.

P198- Retard de croissance staturo-pondérale : quand une cause cache une autre !

Marzouk. A⁽¹⁾, Mhenni. M⁽¹⁾, Thabti. R⁽¹⁾, Mzoughi. O⁽¹⁾, Ben Hassine. S⁽¹⁾, Fariha. F⁽¹⁾, Bouaziz. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie hôpital régional ben Arous

INTRODUCTION

Dans l'approche diagnostique des enfants ayant un retard de croissance, la maladie coeliaque, de point de vue sa fréquence, doit être exclue de principe. Cependant même si elle est confirmée, il faut rester vigilant vis-à-vis d'une autre cause pouvant être associée tel que le déficit somatotrope.

OBJECTIFS

décrire une observation rare d'association d'une maladie coeliaque et d'un déficit en GH en rappelant les difficultés de diagnostic.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

nous rapportons une observation d'un patient de sexe féminin suivie dans notre service pour retard de croissance.

RÉSULTATS

Il s'agissait d'une fille suivie depuis l'âge de trois ans pour une maladie coeliaque révélée par un retard de croissance et confirmée par la recherche des anticorps antitransglutaminase par la technique ELISA qui était positive à 22.6ui/ml (VN< 12ui/ml), les anticorps anti-gliadine IgA à 164 (VN<12ui/ml), les anticorps antiendomysium étaient à 329 ui/l avec un taux de IgA totaux à 1.186g/l (0.28- 2.22g/l). La fibroscopie oesogastroduodénale associée à une biopsie a montré une atrophie villositaire totale, avec lymphocytose intra épithéliale et hypoplasie cryptique. L'évolution a été marquée par une stagnation staturale après trois ans de régime sans gluten bien conduit avec vérification de l'observance par négativation des anticorps anti-transglutaminase initialement positifs. L'âge osseux était retardé de 2 ans. Le diagnostic d'un déficit en GH associé a été suspecté et confirmé par un taux bas d'IGF1 à 32 ng/ml (VN>50ng/ml) et un test de stimulation de GH positif montrant un déficit complet à 0.08ng/ml (VN > 10ng/ml). Le reste de l'exploration de l'axe hypophysaire était normal. La patiente a été mise sous hormone de croissance recombinante avec rattrapage de la croissance staturale.

L'IRM cérébrale centrée sur l'axe hypothalamo-hypophysaire n'a pas objectivé d'anomalie morphologique.

CONCLUSION

La maladie coéliqua chez l'enfant nécessite un suivi régulier à la recherche d'une éventuelle complication ou l'association d'autres pathologies auto-immunes. L'association à un déficit en GH doit être suspectée devant toute stagnation staturale sous un régime sans gluten bien conduit.

P199- Particularités de l'insuffisance corticotrope chez l'enfant

Marzouk. A⁽¹⁾, Mhenni. M⁽¹⁾, Thabti. R⁽¹⁾, Mzoughi. O⁽¹⁾, Ben Hassine. S⁽¹⁾, Fariha. F⁽¹⁾, Bouaziz. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie hôpital régional de Ben Arous

INTRODUCTION

L'insuffisance hypophysaire représente une cause rare d'insuffisance surrénalienne chez l'enfant. Le diagnostic du déficit corticotrope est parfois difficile à cause de sa présentation clinique variable et ses étiologies différentes.

OBJECTIFS

À travers quatre observations cliniques, rappeler les caractéristiques cliniques, biologiques et évolutives du déficit corticotrope chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons quatre observations des patients suivis dans notre service de Pédiatrie pour une insuffisance corticotrope.

RÉSULTATS

Il s'agissait de deux filles et deux garçons. La consanguinité était retrouvée chez un enfant. L'âge moyen de découverte était de 1,85 ans. Les circonstances de découverte étaient : une hypoglycémie récidivante symptomatique (2 cas), une recherche systématique au cours d'une corticothérapie prolongée, une exploration systématique d'un déficit somatotrope. L'hypoglycémie objectivée chez les deux patients était sévère avec une glycémie moyenne à 1,04 mmol/l. Au moment du diagnostic un retard de croissance staturale-pondérale (-3DS) a été objectivé chez une fille. L'examen clinique n'a pas montré de signes de déshydratation ni une hypotension artérielle chez les trois patients. L'exploration biologique n'a pas trouvé de trouble ionique. La cortisolémie de base mesurée à 8h était effondrée chez les 4 patients avec une moyenne de 20ng/ml (VN50-200ng/ml). Le taux d'ACTH était normal chez un garçon 12 ng/ml (VN 10-50), effondré chez les trois autres avec une moyenne à 2,08ng/ml. L'évolution a été marquée par l'apparition d'autre déficit hypophysaire chez trois enfants. L'insuffisance somatotrope a été suspectée devant un retard staturale-pondéral chez un enfant. Le déficit somatotrope a été objectivé par un taux d'IGF1basé à 52ng/ml (VN<72ng/ml) et un test de stimulation de GH positif. Le déficit en GH était complet chez trois patients avec une moyenne de 1,08ng/ml. Un déficit thyroïdien a été objectivé chez une fille avec un taux de TSH à 0,2µmol/l (VN 0,4-4µmol/l) et FT4= 3,2µmol/l (VN 5-19). L'IRM cérébrale était normale chez deux patients et pathologique chez un nourrisson montrant un syndrome d'interruption de la tige pituitaire avec Hétérotopie nodulaire sous épendymaire Périphériques (HNP) bilatérales. Le déficit corticotrope était lié à une corticothérapie prolongée responsable d'un freinage de l'axe corticotrope chez le quatrième patient. Un traitement substitutif était instauré chez tous nos patients selon le déficit.

CONCLUSION

Le diagnostic d'une insuffisance corticotrope n'est pas toujours aisé chez l'enfant. Il faut savoir guetter ses signes souvent aspécifiques pour pouvoir instaurer un traitement adéquat et une surveillance continue pour dépister un autre déficit hypophysaire.

P200- Association diabète type 1 et maladie coéliqua chez l'enfant

Elleuch. B⁽¹⁾, Kmiha. S⁽¹⁾, Ammar. M⁽¹⁾, Belhadj. R⁽¹⁾, Smaoui. Y⁽¹⁾, Chabchoub. I⁽¹⁾, Aloulou. H⁽¹⁾, Ben Ameer. S⁽¹⁾, Kamoun. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie CHU Hédi Chaker Sfax

INTRODUCTION

Les enfants atteints de diabète de type 1 (DT1) présentent un risque élevé de développer d'autres maladies auto-immunes. Diverses études ont estimé que la prévalence de la maladie coéliqua (MC) dans le DT1 varie de 3% à 16%, avec une prévalence moyenne de 8%.

OBJECTIFS

Étudier le profil épidémiologique, clinique, biologique et évolutif des enfants atteints de DT1 associé à une MC.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive mono-centrique menée dans le service de pédiatrie du CHU Hédi Chaker de Sfax, sur une période de 14 ans (2008-2021), portant sur des enfants diabétiques type 1 diagnostiqués porteurs de MC lors du suivi. Le dépistage systématique a été fait par des tests sérologiques (anticorps anti-transglutaminase tissulaire type IgA (ATGt-IgA) et/ou anti-endomysium type IgA ou anti-gliadine déamidée type IgG en cas de déficit en IgA). Le diagnostic a été confirmé par la biopsie duodénale.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 14 cas de MC associée à un DT1, avec une prédominance féminine : 12 filles et 2 garçons. L'âge moyen était de 5,2 ± 2,6 ans au diagnostic du DT1 et de 6,5 ± 2,4 ans au diagnostic de la MC. La durée d'évolution moyenne du DT1 avant l'apparition de la MC était de 15 mois. Des antécédents familiaux des maladies auto-immunes étaient présents dans 10 cas. La MC était symptomatique dans 5 cas : des douleurs abdominales chroniques (4 cas), des hypoglycémies (3 cas), une diarrhée chronique (2 cas) et une pâleur (2 cas). La MC était asymptomatique dans 9 cas. Sur le plan biologique, 6 enfants avaient une anémie ferriprive et 4 enfants avaient une hypovitaminose D. L'HbA1C moyenne au moment du diagnostic de la MC était de 9,6 ± 3%. Sur le plan sérologique, les ATGt-IgA étaient positifs dans 13 cas. Deux enfants avaient des anticorps anti-endomysium type IgA positifs et un enfant ayant un déficit en IGA avait des anticorps anti-gliadine déamidés type IgG positifs. La fibroscopie digestive haute avec biopsie duodénale était faite pour tous les enfants, confirmant ainsi le diagnostic de la MC dans tous les cas. L'examen anatomopathologique a permis de classer la MC : stade de Marsh à 1 (4 cas), 2 (2 cas), 3a (3 cas) et 3c (5 cas). Tous les enfants ont été mis sous régime sans gluten avec une bonne observance du régime dans 10 cas. La sérologie de la MC a été contrôlée négative, lors du suivi, dans 8 cas. Le recul moyen était de 6 ans.

CONCLUSION

Le tableau clinique de la MC chez l'enfant diabétique est souvent silencieux avec l'absence de signes gastro-intestinaux et extra-intestinaux évocateurs. D'où la nécessité d'effectuer un dépistage sérologique systématique de la MC chez tous les

patients atteints de DT1. La prise en charge diététique de la MC améliore la symptomatologie, prévient l'hypoglycémie et diminue le risque de rachitisme et de lymphome malin.

P201- Les obésités syndromiques de l'enfant: étude de 22 observations

Elleuch. I⁽¹⁾, Kmiha. S⁽¹⁾, Elleuch. B⁽¹⁾, Belhadj. R⁽¹⁾, Ben Charfi. R⁽¹⁾, Chabchoub. I⁽¹⁾, Aloulou. H⁽¹⁾, Ben Ameer. S⁽¹⁾, Kamoun. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie CHU Hédi Chaker Sfax

INTRODUCTION

Les obésités syndromiques sont des formes rares et sévères d'obésité à début précoce. Elles se caractérisent par une atteinte multi viscérales à type de déficience intellectuelle, une dysmorphie et une atteinte neurosensorielle et/ou endocrinienne.

OBJECTIFS

Décrire les particularités épidémiologiques, cliniques et génétiques des obésités syndromiques de l'enfant dans une série pédiatrique du Sud Tunisien.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive menée sur 35 ans (1987-2022) ; portant sur tous les enfants suivis pour une obésité syndromique dans le service de pédiatrie du CHU Hédi Chaker de Sfax.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 22 enfants présentant une obésité syndromique, avec une nette prédominance masculine (20 garçons et 2 filles). Il s'agissait d'un syndrome de Bardet-Biedl dans 14 cas, un syndrome de Prader Willi dans 7 cas et un syndrome d'Albright dans 1 cas. L'âge moyen du début de l'obésité était de 3 ans pour les enfants présentant un syndrome de Bardet-Biedl et de 2 ans pour ceux ayant un syndrome de Prader Willi. Les enfants présentant un syndrome de Bardet-Biedl avaient une polydactylie (12 cas), une rétinite pigmentaire (11 cas), une atteinte rénale avec HTA (3 cas) et un retard mental (10 cas). Un micropénis a été retrouvé chez tous les garçons. Une hypotonie néonatale a été retrouvée chez tous les malades atteints de syndrome de Prader Willi. Nous avons noté une aggravation de l'obésité dans la majorité des cas malgré un entretien diététique rigoureux.

CONCLUSION

Les obésités syndromiques chez l'enfant sont des affections rares dont la prise en charge est souvent difficile et multidisciplinaire

P202- Un diabète insipide révélant un gliome du tronc cérébral

Khalsi. F⁽¹⁾, Abdellatif. A⁽¹⁾, Trabelsi. I⁽¹⁾, Ben Romdhane. M⁽¹⁾, Belhadj. I⁽¹⁾, Boussetta. K⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine Infantile B, Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

Le diabète insipide central peut être primitif ou secondaire, causé par des lésions diverses, dont les tumeurs suprasellaire et intrasellaire, une histiocytose à cellules de Langerhans, une hypophysite lymphocytaire, des granulomes, des lésions vasculaires (anévrismes et thromboses) et des infections. Dans 20 à 50% des cas, le DIC est considéré comme idiopathique.

OBJECTIFS

Décrire un cas pédiatrique de diabète insipide central découvert à l'occasion d'un gliome infiltrant du tronc cérébral

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un garçon âgé de 9 ans, sans antécédents familiaux particuliers, aux antécédents de retard de langage, admis dans notre service pour exploration d'un syndrome polyuro-polydipsique avec céphalées occipitales sans troubles visuels évoluant depuis 5 ans .

RÉSULTATS

L'examen physique à l'admission a montré un enfant eutrophique, un état hémodynamique stable et un bon état d'hydratation. L'examen neurologique a constaté un score de Glasgow à 15/15, un syndrome cérébelleux statique, des ROT rotuliens vifs des deux cotés, un strabisme divergent sans trouble de l'oculomotricité. Les urines étaient très claires avec une densité urinaire à 1005. A la biologie, l'hémogramme était sans anomalies avec une fonction rénale et hépatique correctes, sans troubles ioniques, le bilan antéhypophysaire était également normal. L'évolution a été marquée par l'apparition d'une paralysie faciale unilatérale périphérique et une réponse thérapeutique au minirin avec diminution de la polyurie et normalisation de la densité urinaire. Une TDM cérébrale a été réalisée en urgence montrant un volumineux gliome du tronc cérébral infiltrant, mesurant 38 mm de diamètre transverse étendu sur 43 mm responsable d'une hydrocéphale active. Une IRM hypophysaire a révélé un gliome infiltrant du tronc mesurant 39*39mm sur le plan axial et 43mm de hauteur responsable d'une hydrocéphalie active avec un engagement amygdalien bilatéral et découverte d'une antéhypophyse hypoplasique avec une tige pituitaire fine. L'enfant a été transféré en urgence au service de neurochirurgie devant l'hydrocéphalie active avec engagement périamygdalien. Il a été mis sous corticothérapie orale avec radiothérapie palliative.

CONCLUSION

Le diabète insipide central est considéré comme un indicateur de maladie sous-jacente grave chez les enfants. Notre observation est particulière car il y eu découverte d'un gliome du tronc cérébral associé à des anomalies hypophysaires en investiguant un syndrome polyuro-polydipsique chez l'enfant.

P203- Syndrome de microcéphalie primaire-déficience intellectuelle modérée-diabète juvénile : à propos d'un cas

Ben Said. M⁽¹⁾, Barbaria. W⁽¹⁾, Belhassen. H⁽¹⁾, Hammami. O⁽¹⁾, Mechli. S⁽¹⁾, Chelly. I⁽¹⁾, Khamassi. I⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte

INTRODUCTION

Le syndrome de microcéphalie primaire -déficience intellectuelle modérée-diabète juvénile est un trouble génétique rare de déficience intellectuelle syndromique avec des caractéristiques cliniques spécifiques. Sa prévalence est inférieure à 1 sur 1000000.

OBJECTIFS

Nous rapportons l'observation d'un enfant admis pour cétose diabétique inaugurale chez qui le syndrome de microcéphalie primaire -déficience intellectuelle modérée-diabète juvénile a été suspecté

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude du dossier d'un patient hospitalisé au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital universitaire Habib Bougatfa de Bizerte présentant un syndrome de microcéphalie primaire -déficience intellectuelle modérée-diabète juvénile

RÉSULTATS

Nous rapportons l'observation d'un enfant de sexe masculin âgé de 6 ans et 6 mois issu d'un mariage consanguin de 3^{ème} degré, sans antécédents pathologiques familiaux ou personnels notables. Il est admis pour prise en charge d'une cétose diabétique inaugurale. L'examen a montré une microcéphalie entre -2 déviations standard (DS) et -3DS, une insuffisance pondérale inférieure à -2 DS et une taille entre la moyenne et +1DS. Il présente une dysmorphie faciale avec des oreilles décollées, une base du nez large avec narines antéversés et un épicanthus. Il présente une palmure cutanée au niveau du 2^{ème}, 3^{ème} et 4^{ème} doigt. L'enfant est scolarisé en première année avec rendement scolaire faible, difficultés d'apprentissage et déficience intellectuelle modérée. La biologie a révélé un taux d'HbA1c à 12,8 %, le bilan thyroïdien était normal. Les autoanticorps anti insuline, anti GAD, anti îlots de Langerhans et peptide C étaient négatifs. Le scanner cérébral était sans anomalies. Le diagnostic de Syndrome de microcéphalie primaire-déficience intellectuelle modérée-diabète juvénile a été suspecté. L'étude génétique est en cours. Le patient a été mis sous insulinothérapie avec une bonne évolution clinique et une équilibration des chiffres glycémiques. Il est adressé parallèlement en pédopsychiatrie pour la déficience intellectuelle.

CONCLUSION

Le diabète juvénile est une situation fréquente en pédiatrie. Un examen physique minutieux permet de suspecter des diagnostics différentiels du diabète de type 1. La prise en charge du Syndrome de microcéphalie primaire-déficience intellectuelle modérée-diabète juvénile doit être multi disciplinaire.

Urgence et Réanimation

P204- La trachéotomie : expérience d'une unité de réanimation polyvalente pédiatrique

Guedouar. F⁽¹⁾, Majdoub. F⁽¹⁾, Bouslama. S⁽¹⁾, Bouden. M⁽¹⁾, Ajmi. H⁽¹⁾, Nouir. S⁽¹⁾, Minyar. T⁽¹⁾, Mabrouk. S⁽¹⁾, Mani. R⁽²⁾, Chamli. J⁽²⁾, Zouari. N⁽¹⁾, Abroug. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ pédiatrie, CHU Sahloul, Sousse

⁽²⁾ chirurgie maxillo-faciale, CHU Sahloul, Sousse

INTRODUCTION

La trachéotomie est, de nos jours, de pratique exceptionnelle dans un service de réanimation pédiatrique. En effet, avec les avancées médicales la place de la trachéotomie a évolué pour se limiter à très peu d'indications. Elle peut être réalisée soit en urgence soit, le plus souvent, de façon programmée. Elle peut être définitive ou temporaire. Néanmoins, elle n'est pas dénuée de risques et implique des soins et une gestion qui peuvent être impressionnants.

OBJECTIFS

Préciser les indications et les complications précoces et tardives des trachéotomies chirurgicales infantiles, ainsi que le nombre, les modalités et le délai des décanulations.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective colligeant les patients ayant eu une trachéotomie et qui étaient hospita-

lisés au service de pédiatrie du CHU Sahloul durant ces deux dernières décennies.

RÉSULTATS

Nous rapportons une série de 6 enfants (5 garçons et une fille) ayant eu une trachéotomie à des âges différents [2mois et demi - 13 ans]. Les indications étaient diverses dominées par la ventilation prolongée dans 3 cas : l'un, après 26 jours de ventilation mécanique suite à une pendaison ; un autre après 43 jours de ventilation pour un ADEM post Covid-19 et le dernier après 37 jours d'intubation pour une détresse neurologique et respiratoire due à une récurrence d'un syndrome de Guillain-Barré. Les autres indications étaient une laryngomalacie chez un encéphalopathe, une sténose trachéale congénitale et un angiome sous glottique. Toutes ces trachéotomies étaient faites par l'équipe ORL. Des complications précoces ont été notées : une infection broncho-pulmonaire chez les 6 patients et des bouchons obstructifs récidivants dans 3 cas. Nous n'avons pas obtenu de pneumothorax, de décanulation accidentelle ou de lésions cutanées. La durée de la trachéotomie était variable. Une décanulation a pu être faite chez 2 patients après 1mois et demi pour l'un et 2ans et demi pour l'autre. Un patient est décédé alors qu'il était encore ventilé sur trachéotomie et les trois autres patients conservent leurs canules à domicile avec un recul allant de 1 an à 10 ans.

CONCLUSION

Bien que la trachéotomie ne présente pas de limite d'âge, elle a désormais des indications de plus en plus limitées. Les trachéotomies pour causes infectieuses ont quasiment disparu. Les trachéotomies pour obstruction des voies aériennes vont vraisemblablement diminuer du fait des traitements médicamenteux (hémangiome) et des techniques chirurgicales (sténose congénitale). Restent les trachéotomies pour ventilation prolongée. Les complications chez l'enfant sont rares mais potentiellement graves, d'où la nécessité d'une prise en charge dans un centre spécialisé au sein d'une équipe pluridisciplinaire avec des protocoles de soins définis.

P205- Urticaire aiguë induite par le valproate de sodium chez un nourrisson

Bouraoui. H⁽¹⁾, Ben Azouz. C⁽¹⁾, Ouni. B⁽¹⁾, Ben Salem. C⁽¹⁾, Fathallah. N⁽¹⁾, Slim. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pharmacologie clinique Sousse

INTRODUCTION

Le Valproate de sodium est un antiépileptique à spectre d'efficacité large. Il est utilisé dans plusieurs formes d'épilepsie et certains syndromes épileptiques de l'enfant tel que le syndrome de West et le syndrome de Lennox-Gastaut. Les effets indésirables du valproate de sodium sont essentiellement la prise de poids, l'hépatotoxicité et les troubles digestifs. Les effets secondaires cutanés sont rares.

OBJECTIFS

Nous rapportons le cas d'une urticaire aiguë induite par le valproate de sodium chez un nourrisson de 18 mois

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nourrisson âgé de 18 mois présente des spasmes en flexion traités par valproate de sodium (30 mg/kg/j). Trois jours après le début du traitement, il y a eu installation d'une éruption érythémateuse-papuleuse généralisée rapidement extensive. A l'examen, on note une éruption généralisée faite de papules érythémateuses de tailles variables. L'origine médi-

camenteuse a été suspectée et le valproate de sodium a été arrêté. Il y a eu régression de l'éruption

RÉSULTATS

L'urticaire aiguë d'origine médicamenteuse est rare. Le pronostic vital peut être mis en jeu en cas de survenue d'angio-oedèmes des voies respiratoires supérieures ou en cas d'association à un choc anaphylactique. L'urticaire s'installe généralement quelques minutes à quelques heures après la prise du médicament. Les médicaments incriminés sont surtout les produits de contraste iodés, les dérivés sanguins, les sérums et les vaccins. Le valproate de sodium est une cause exceptionnelle de survenue d'urticaire aiguë. Les praticiens doivent être vigilants quant à l'utilisation de ce traitement

CONCLUSION

Le valproate de sodium, médicament d'usage fréquent, peut entraîner une urticaire aiguë nécessitant l'arrêt définitif du traitement.

P206- Le syndrome DRESS chez l'enfant: à propos de 5 cas

Bouraoui. H⁽¹⁾, Ben Azouz. C⁽¹⁾, Ouni. B⁽¹⁾, Ben Salem. C⁽¹⁾, Fathallah. N⁽¹⁾, Slim. R⁽¹⁾, Tej. A⁽²⁾

⁽¹⁾ Pharmacologie clinique Sousse

⁽²⁾ Pédiatrie Farhat Hached Sousse

INTRODUCTION

Le syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse ou DRESS (Drug rash with eosinophilia and systemic symptoms) est une maladie potentiellement grave qui peut mettre en jeu le pronostic vital avec un taux de mortalité qui peut atteindre 10 %. Le syndrome DRESS se voit essentiellement chez les adultes, et reste rarement signalé chez les enfants.

OBJECTIFS

Connaitre les symptômes cliniques du syndrome DRESS chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons cinq cas de syndrome DRESS dans la population pédiatrique notifiés à l'unité de pharmacovigilance de Sousse.

RÉSULTATS

Nos patients étaient âgés de 6 à 16 ans. Le délai d'apparition des symptômes variait de 08 jours à 5 semaines après le début de la prise du médicament en cause. Tous les patients avaient de la fièvre et un exanthème maculopapuleux généralisé avec prurit. Deux patients présentaient un oedème du visage avec atteinte de la muqueuse orale. La plupart des patients avaient des adénopathies (3/5). Tous les patients présentaient une éosinophilie significative. Trois patients ont présenté une cytolysé hépatique. Les diagnostics différentiels du syndrome DRESS, tels que les maladies infectieuses et les troubles du tissu conjonctif, ont été écartés. Les médicaments incriminés étaient : carbamazépine (2 cas), lamotrigine (1 cas) et sulfasalazine (2 cas). Après l'arrêt de ces médicaments, l'évolution a été favorable pour tous les patients.

CONCLUSION

La connaissance des symptômes cliniques du syndrome DRESS chez l'enfant est essentielle pour les cliniciens. Il est particulièrement important que les pédiatres soient capables de prendre en considération ce syndrome potentiellement grave parmi les diagnostics différentiels. Un diagnostic pré-

coce ainsi que l'arrêt immédiat du médicament suspect sont primordiaux pour prévenir des issues potentiellement fatales ou des lésions organiques importantes.

P207- Accident domestique grave : un corps étranger intra médullaire méconnu

Chergui. S⁽¹⁾, Jammeli. N⁽¹⁾, Werdani. A⁽¹⁾, Dekhil. A⁽¹⁾, Rassass. A⁽¹⁾, Achour. I⁽¹⁾, Mahjoub. B⁽¹⁾

⁽¹⁾ pédiatrie mahdia

INTRODUCTION

Les lésions traumatiques médullaires peuvent se rencontrer en accidentologie pédiatrique. Ils sont potentiellement graves. Le pronostic vital et fonctionnel dépend de la rapidité de diagnostic et de prise en charge. Les dégâts traumatiques ne devaient pas être banalisés et un bilan lésionnel s'impose.

OBJECTIFS

Insister sur la gravité des accidents domestiques

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons rapporté une observation d'un accident domestique occasionnant un traumatisme médullaire

RÉSULTATS

Il s'agit d'un enfant âgé de 5 ans sans antécédents pathologiques, hospitalisé pour céphalées intenses avec fièvre évoluant depuis 24 heures. L'examen clinique a trouvé un enfant fébrile à 38.5 C, algique au niveau de son rachis lombaire avec une écorchure millimétrique sans signes inflammatoires correspondant à une piqure accidentelle par un cure dent en jouant avec son frère survenant 2 heures avant l'installation de la fièvre. En regard de la lésion cutanée, l'enfant avait une douleur exquise à la palpation du rachis lombaire en regard de L1-L2. Par ailleurs, l'examen neurologique a montré un signe de Brudzinski négatif et un Kernig positif, il avait une marche stable et des réflexes ostéo-tendineux présents et symétriques sans niveau sensitif ou troubles sphinctériens associés. Devant les signes méningés, nous avons pratiqué une ponction lombaire, précédée par fond d'œil normal, ramenant un liquide céphalorachidien normo-tendu louche avec une pléiocytose de 500e/mm à prédominance lymphocytaire (60%), une protéinorachie à 0.3g/l et une hypoglycorachie à 2.4mmol/l. L'enfant a été mis sous antibiothérapie dose méningée à base de Céfotaxime et Vancomycine. Un scanner du rachis lombaire a révélé un corps étranger de nature végétale traversant le foramen inter vertébrale T12-L1 ainsi le ligament jaune et s'enfonçant au sein du canal médullaire ainsi que la moelle en regard de disque L1 avec un épaississement des parti-molles en regard. Le bilan lésionnel a comporté une IRM médullaire montrant un corps étranger linéaire traversant le canal rachidien au niveau L1 mesurant 27 mm de longueur et 22 mm de diamètre entraînant une lésion de cône terminal sans collection ni compression en regard. L'enfant a été opéré à J3 d'hospitalisation en neurochirurgie avec extraction d'une tige en bois traversant le ligament inter-épineux avec curetage de tissu inflammatoire avoisinant. Le premier lever était à J6 postopératoire avec une récupération totale sans séquelles sensitivomotrices.

CONCLUSION

Les lésions traumatiques médullaires peuvent se rencontrer en accidentologie pédiatrique. Ils sont potentiellement graves. Le pronostic vital et fonctionnel dépend de la rapidité de diagnostic et de prise en charge. Les dégâts traumatiques ne devaient pas être banalisés et un bilan lésionnel s'impose.

P208- Intoxication aigue accidentelle par le cannabis A propos d'un cas

Chergui. S⁽¹⁾, Jammeli. N⁽¹⁾, Werdani. A⁽¹⁾, Dekhil. A⁽¹⁾, Rassass. A⁽¹⁾, Mahjoub. B⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie mahdia

INTRODUCTION

La consommation des dérivés de cannabis a rapidement augmenté au cours de ces dernières décennies en Tunisie. Elle intéresse essentiellement les adolescents et des jeunes adultes. Par ailleurs cette intoxication est rare en pédiatrie d'interprétation délicate pouvant parfois être grave menaçant ainsi le pronostic vital.

OBJECTIFS

Évoquer les intoxications accidentelles devant un tableau neurologique chez un jeune nourrisson

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons un cas d'une intoxication accidentelle par le cannabis chez un nourrisson

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson de 11 mois hospitalisé au service de pédiatrique Mahdia pour prise en charge d'une altération de l'état de conscience d'installation aiguë avec une alternance entre une somnolence et une agitation. C'est un nourrisson de sexe féminin, issue d'un mariage non consanguin. La grossesse est menée à terme. La période néonatale est passée sans incidents. Elle a un bon développement psychomoteur et staturo-pondéral. L'examen clinique trouve un nourrisson fébrile 38,5, somnolente, hypotonie généralisée, fixité de regard, des sourires inadaptés, les pupilles sont en myosis serrées. Par ailleurs il n'existe pas de trouble cardiorespiratoire associées. Les investigations complémentaires étaient normales : Absence de trouble métabolique à la biologie sanguine. L'examen du LCR à la ponction lombaire était normal. Le scanner cérébrale était sans anomalies. L'analyse toxicologique au niveau sanguine et urinaire a montré un taux très élevé des dérivés cannabinoïdes au niveau des urines qui correspond très probablement à une consommation active non inhalé du cannabis. La prise en charge était symptomatique et l'évolution clinique était favorable avec régression progressive de la symptomatologie au bout de 24h. Le délégué de la protection d'enfance et la police étaient avisés.

CONCLUSION

Les médicaments sont, de très loin les causes les plus fréquentes d'intoxication accidentelles de l'enfant cependant il faut savoir penser à une intoxication accidentelle au cannabis chez les nourrissons se présentant aux urgences pédiatriques pour des troubles de conscience fluctuantes d'apparition brutale sans notion de traumatisme crânien.

P209- Profil épidémiologique, clinique et évolutif des intoxications de l'enfant

Maalaoui. H⁽¹⁾, Barbaria. W⁽¹⁾, Belhassen. H⁽¹⁾, Hammami. O⁽¹⁾, Ferchichi. B⁽¹⁾, Chelly. I⁽¹⁾, Khamassi. I⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte

INTRODUCTION

Les intoxications constituent la seconde cause d'accidents chez l'enfant après les traumatismes. Environ 20 000 à 25 000 cas sont rapportés chaque année entre 0-16 ans. Les intoxications médicamenteuses sont les plus fréquentes par-

mi toutes les intoxications.

OBJECTIFS

Evaluer le profil épidémiologique, clinique et évolutif des intoxications médicamenteuses, au monoxyde de carbone (CO) et aux autres substances illicites dans un service de pédiatrie générale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive des dossiers de patients hospitalisés au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Habib Bougatfa Bizerte sur une période de 3 ans du 01/01/2019 au 31/12/2021.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 100 cas d'intoxications pendant la période d'étude. L'incidence était de 2,6%. L'intoxication était médicamenteuse dans 57% des cas, au CO dans 20% des cas et aux substances illicites dans 23% des cas. Le sexe ratio était de 1,5 (M/F). L'âge moyen était de 4 ans avec des extrêmes entre 5 jours et 13ans+10mois. La saison la plus fréquente de l'intoxication était le printemps pour les intoxications médicamenteuses et au CO, l'été pour les autres intoxications. L'intoxication a eu lieu au domicile du patient dans 98,9% des cas. Le produit de l'intoxication était à la portée dans 90,9% des cas. L'intoxication aux benzodiazépines était l'intoxication médicamenteuse la plus fréquente. L'intoxication à l'eau de javel était la plus fréquente parmi les autres. Dans 80% des cas, l'intoxication était accidentelle. Le délai moyen entre l'intoxication et la consultation était de 9 heures. La majorité des cas était asymptomatique pour toutes les intoxications. L'atteinte neurologique L'atteinte hépatique était présente dans 7% des cas d'intoxication médicamenteuse et 5% des cas d'intoxication au CO. L'association à une atteinte rénale était présente dans 1,7% des cas d'intoxications médicamenteuses. La recherche des toxiques a été faite dans 10,5% des cas. Le lavage gastrique était effectué dans 12% des cas d'intoxication médicamenteuse et 8% des cas des autres intoxications. Le charbon activé a été administré dans les intoxications médicamenteuses et autres respectivement dans 3,5% et 4,3% des cas. La durée moyenne d'hospitalisation était de 2 jours pour les intoxications médicamenteuses, 1 jour pour l'intoxication au CO et 3 jours pour les autres. L'évolution était favorable dans les intoxications médicamenteuses, l'intoxication au CO et les autres dans 87,5%, 65% et 72,7% des cas respectivement. Un cas d'intoxication médicamenteuse a nécessité l'hospitalisation en réanimation. Un seul décès a été enregistré par intoxication au CO.

CONCLUSION

L'intoxication chez les enfants constitue un problème médical courant. L'éducation parentale reste le meilleur moyen de prévention des intoxications qui peuvent avoir des conséquences certes rares mais potentiellement grave.

P210- Les graines qui peuvent tuer les enfants

Zribi. M⁽¹⁾, Menaa. H⁽¹⁾, Khatrouch. S⁽¹⁾, Boudabbous. H⁽¹⁾, Ben Chehida. A⁽¹⁾, Abdelmoula. MS⁽¹⁾

INTRODUCTION

Le ricin ou Ricinus communis, est une plante de la famille des Euphorbiacées originaire du Nord-Est africain et du moyen orient. Elle est classée parmi les plus dangereux toxiques d'origine végétale connus. La totalité de la plante est toxique en raison de la présence d'une toxine glycoprotéique qui inhibe la synthèse protéique : la ricine, mais la concentration en ricine est maximale dans les graines. Il s'agit d'un poison cytotoxique six mille fois plus virulent que le cyanure.

OBJECTIFS

illustrer la toxicité létale du ricin

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons un cas pédiatrique d'intoxication aux graines de ricin.

RÉSULTATS

Il s'agit de l'enfant F MA, âgé de 15 ans sans antécédents particuliers, originaire de Takelsa qui est admis pour vomissements incoercibles avec douleurs abdominales 4 heures après l'ingestion de 7 grains de ricin. L'examen clinique a trouvé un enfant conscient coopérant stable sur le plan neurologique et hémodynamique. Il n'y avait pas de pâleur ni hypoglycémie mais il présente des cernes oculaires, un abdomen légèrement sensible mais souple et une acétonurie à +++ . L'ECG n'as pas montré de trouble de rythme ou de conduction (PR et QT normaux). La biologie a objectivé une hyperleucytose à PNN, une légère lymphopénie à 1200, un ionogramme une fonction rénale et hépatique normale. L'évolution a été favorable sous réhydratation intraveineuse avec pansement gastrique. L'introduction de régime était possible au bout de 24 h de l'intoxication mais le patient était rapidement évadé.

CONCLUSION

La consommation accidentelle par les enfants de graines ou de produits contenant de l'huile de ricin peut provoquer des intoxications graves nécessitant impérativement une prise en charge hospitalière. Les principaux effets sont des nausées, vomissements, douleurs abdominales, hémorragie digestive hypoglycémie, déshydratation, choc anaphylactique, céphalées, hémolyse, troubles du rythme, insuffisance rénale avec anurie et même dépression respiratoire avec coma. Ces manifestations apparaissent dans les 2 à 6 heures. Le traitement de l'intoxication reste symptomatique. Il n'y a pas d'antidote spécifique. En Tunisie, et particulièrement les enfants pourraient s'intoxiquer par l'utilisation du ricin sous forme de plante, de graine ou d'huile. D'où la nécessité de les sensibiliser contre l'usage inapproprié de cette plante. En effet, trois graines de ricin peuvent tuer un enfant

P211- Un syndrome coronarien aigu secondaire au MISC chez un adolescent obèse

Daya. A⁽¹⁾, Balhoudi. N⁽¹⁾, Brini. N⁽¹⁾, Briki. N⁽¹⁾, Ben Mejaouel. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie de Kairouan

INTRODUCTION

MISC le nouveau syndrome associé au virus SARS cov2, a été largement décrit ces dernières années, et serait responsable d'un orage cytokinique, une réponse inflammatoire sévère et un dysfonctionnement d'organes. L'atteinte cardiaque demeure très fréquente mais aussi grave et affecte une large proportion d'enfants atteints de MISC et inclut un dysfonctionnement myocardique, une atteinte des coronaires et des arythmies. Plusieurs facteurs de risques ont été identifiés tel que l'obésité, qui peut exposer également aux phénomènes thromboemboliques.

OBJECTIFS

Mettre l'accent sur l'atteinte cardiaque en cas de MISC en décrivant un cas compliqué de syndrome coronarien aigu chez un garçon de 13 ans.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous décrivons le cas d'un enfant âgé de 13 ans hospitalisé au service de pédiatrie de Kairouan

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 13 ans, obèse, qui a consulté pour une fièvre persistante, une douleur thoracique, des signes gastro-intestinaux et un rash cutané généralisé avec notion d'infection au SARS cov2 depuis 1 mois. L'examen clinique a mis en évidence une insuffisance circulatoire décompensée, un sus décalage du segment ST en latéral à l'électrocardiogramme et une dysfonction du ventricule gauche à l'échocardiographie avec une hypokinésie septale. La biologie a montré un syndrome inflammatoire biologique important, des enzymes cardiaques élevées, des marqueurs de coagulation excessive et une sérologie covid positive à igG. Le diagnostic retenu était un MISC compliqué d'une dysfonction myocardique et d'un syndrome coronarien aigu. La prise en charge aiguë consistait à maintenir une assistance cardiaque avancée, une anti coagulation efficace et un traitement immuno-modulateur.

CONCLUSION

Une proportion élevée de patients atteints de MISC, présente une dysfonction myocardique et nécessite une réanimation lourde à la phase aiguë. Un suivi régulier de ces malades est nécessaire afin de détecter des complications au décours de ce syndrome.

P212- Une laryngite trainante révélant un corps étranger intratrachéal

Ben Halima. A⁽¹⁾, Salah. R⁽¹⁾, Elleuch. A⁽¹⁾, Hsairi. M⁽¹⁾, Gargouri . L⁽¹⁾, Mahfoudh. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie urgence et réanimation pédiatrique, C.H.U Hedi Chaker de Sfax

INTRODUCTION

L'inhalation de corps étranger est un accident relativement fréquent, et grave, soit du fait du siège du corps étranger, soit parce qu'il est méconnu.

OBJECTIFS

Savoir évoquer la possibilité d'un corps étranger devant toute symptomatologie respiratoire trainante chez enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une observation d'une laryngite trainante chez un nourrisson de 7 mois révélant un corps étranger.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 7 mois, sans antécédents pathologiques particuliers, admis pour dyspnée haute. L'interrogatoire n'a pas trouvé la notion de syndrome de pénétration. A l'examen, il était apyrétique, polypnéique à 70 cycle/min, une voix rauque avec des signes de luttés marquées à type de cornage, tirage sus sternal et intercostal. La radiographie thoracique a montré une distension thoracique sans anomalie parenchymateuse. Le diagnostic retenu était une laryngite dyspnéisante. Il a été mis sous oxygénothérapie avec corticothérapie et nébulisation d'adrénaline mais sans amélioration clinique pendant 15 jours. Un scanner thoracique a été demandé objectivant un corps étranger trachéal thoracique de 20*6*1.2 mm, non obstructif avec un collapsus non aéré partiel du lobe supérieur droit. Une bronchoscopie en urgence a montré la présence d'une coque d'un grain de tournesol, avec une réaction inflammatoire.

CONCLUSION

Le diagnostic d'inhalation de corps étranger est parfois difficile surtout lorsque l'épisode aigu inaugural a été méconnu ou oublié. Toute laryngite d'une durée supérieure à 15 jours

doit faire réviser le diagnostic et doit faire toujours évoquer la possibilité d'un corps étranger.

P213- Syndrome de Guillain-Barré récidivant chez l'enfant : à propos d'un cas

Sahnoun. H⁽¹⁾, Majdoub. F⁽¹⁾, Trabelsi. S⁽¹⁾, Ajmi. H⁽¹⁾, Nouir. S⁽¹⁾, Tffifha. M⁽¹⁾, Zouari. N⁽¹⁾, Chemli. J⁽¹⁾, Abroug. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie Sahloul Sousse

INTRODUCTION

Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) est une polyradiculonévrite aiguë caractérisée par une atteinte sensitivo-motrice rapidement progressive d'origine auto-immune. C'est à ce jour la première cause mondiale de paralysie aiguë flasque et extensive chez l'enfant. Toutefois, il s'agit d'une pathologie rare en pédiatrie. Elle succède souvent à un épisode infectieux ou plus rarement à une vaccination. La récupération est le plus souvent complète, mais environ 5 % des patients décèdent et environ 10 % conservent des séquelles neurologiques. La récurrence après guérison du premier épisode est exceptionnelle. Plusieurs options thérapeutiques ont été validées pour la prise en charge du SGB classique. Il n'existe en revanche actuellement aucun consensus quant à la prise en charge diagnostique et thérapeutique de ces récurrences.

OBJECTIFS

Nous rapportons le cas d'un jeune patient ayant présenté un SGB sévère et qui a eu une récurrence plus sévère. Ce cas nous permettra de mettre le point sur les difficultés de prise en charge des récurrences du SGB.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

nous avons pu colliger un seul cas de syndrome de Guillain-Barré récidivant

RÉSULTATS

Il s'agit d'un garçon, sans antécédents pathologiques particuliers, qui avait présenté à l'âge de 10 ans une faiblesse musculaire symétrique des membres inférieurs d'aggravation progressive sur quelques jours, aboutissant à une impotence totale et douloureuse sans traumatisme ni fièvre associés. Il a eu une semaine auparavant un syndrome grippal bénin. A l'examen clinique, la force musculaire des membres inférieurs était cotée à 1/5 avec abolition des réflexes rotuliens et achilléens, sans niveau sensitif ni troubles sphinctériens. La PL a montré une dissociation albumino-cytologique. L'ENMG a trouvé des signes de polyneuropathie motrice pure axonale. Le diagnostic de SGB a été retenu et le patient a reçu les immunoglobulines en IV (IGIV). Devant l'aggravation rapide de l'état neurologique et respiratoire, il a dû être intubé et ventilé. L'évolution était favorable après un mois. Il aurait gardé comme séquelle un discret trouble de la marche mais était perdu de vue après sa sortie. Un an plus tard, soit 1 mois après avoir reçu le vaccin dT+VPO, il a été réhospitalisé pour une récurrence des mêmes symptômes d'installation rapidement progressive. L'examen neurologique retrouva un déficit moteur proximo-distal aux quatre membres et au tronc avec hypotonie et abolition générale des réflexes ostéotendineux. La PL a retrouvé une dissociation albumino-cytologique et l'ENMG a montré une polyneuropathie motrice pure axonale. L'IRM cérébro-médullaire a mis en évidence une polyradiculonévrite. Une récurrence du SGB fut retenue comme étiologie. L'enfant a été intubé d'emblée et a reçu 3 cures d'IGIV sans amélioration. Il

a été mis sous corticothérapie à visée anti-inflammatoire et il a eu 4 séances de plasmaphérese. Une trachéotomie a été pratiquée après 37 jours d'intubation. En dernier recours, le patient a été mis sous Rituximab, mais sans succès. L'état de l'enfant se dégradait malgré les traitements reçus. Il est décédé au bout de 5 mois d'hospitalisation.

CONCLUSION

La récurrence d'un syndrome de Guillain-Barré après guérison du premier épisode est exceptionnelle, mais reste possible, le deuxième épisode est généralement plus sévère. Le délai de récurrence varie de quelques mois à quelques années après l'épisode précédent. Le facteur déclenchant peut être similaire ou différent. Généralement, la réponse au traitement diminue avec le nombre de récurrence tandis que le risque de séquelles augmente. Plusieurs vaccins sont liés au SGB mais aucun lien de causalité n'est clairement établi. Il est actuellement recommandé d'éviter tout vaccin dans les 12 mois suivant la survenue d'un SGB ou chez les sujets ayant eu un SGB secondaire à un vaccin.

P214- Pneumopathie d'inhalation de la vitamine d : a propos de 2 cas

Daoud. Y⁽¹⁾, Ayari. A⁽¹⁾, Hajji. A⁽¹⁾, Hadj Hassine. S⁽¹⁾, Louati. A⁽¹⁾, Menif. K⁽¹⁾, Borgi. A⁽¹⁾, Ben jaballah. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de réanimation pédiatrique polyvalente, Hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

La vitamine D exogène est une substance huileuse prescrite par voie orale pour prévenir le rachitisme. Son inhalation accidentelle provoque une pneumopathie grave.

OBJECTIFS

Mettre le point sur les manifestations cliniques et paracliniques de cette pathologie accidentelle.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons 2 cas de pneumopathie d'inhalation par la vitamine D, hospitalisés au service de réanimation pédiatrique polyvalente de l'hôpital d'enfants de Tunis en Octobre 2019 et en Février 2022

RÉSULTATS

OBSERVATION 1 : Un nourrisson âgé de 45 jours, sans antécédents pathologiques, transféré en réanimation pour insuffisance respiratoire aiguë suite à une inhalation accidentelle de la vitamine D. A l'examen, il était polypnéique avec des signes de rétraction. Il était stable sur le plan hémodynamique et neurologique. La radiographie de thorax a montré une atteinte alvéolaire bilatérale avec un pneumothorax gauche. A la biologie, la CRP était à 32mg/l. Le lavage broncho alvéolaire a confirmé la présence de la vitamine D, la PCR virale dans les sécrétions nasales était négative. L'évolution était favorable sous ventilation mécanique et après drainage thoracique. OBSERVATION 2 : Un nouveau-né âgé de 19 jours, sans antécédents pathologiques, admis en réanimation pour insuffisance respiratoire aiguë suite à une inhalation accidentelle de la vitamine D. A l'examen, le nouveau-né était polypnéique avec des signes de luttés. La radiographie de thorax a montré une atteinte alvéolaire bilatérale associée à un pneumothorax droit. L'échographie pulmonaire avait montré des condensations pulmonaires postérieures bilatérales. A la biologie, Un syndrome inflammatoire biologique avec une CRP à 114 mg/l. Les hémocultures étaient négatives. La recherche de vitamine D dans le liquide bronchique

était positive. L'évolution était favorable sous ventilation mécanique et après drainage thoracique. Le syndrome inflammatoire biologique a régressé spontanément.

CONCLUSION

Bien que la supplémentation par la vitamine D soit nécessaire pour une croissance normale, une administration inadéquate peut être grave voire fatale. D'où l'intérêt d'une éducation et d'une sensibilisation des parents quant à la méthode d'utilisation de ce produit.

P215- Le syndrome inflammatoire multi systémique (MIS-C) chez les enfants : série de 21 cas

Ghorbel. S⁽¹⁾, Elhannachi. S⁽¹⁾, Khlifi. A⁽¹⁾, Kebail. R⁽¹⁾, Soyeh. N⁽¹⁾, Amel. T⁽¹⁾, Abdelbari. M⁽¹⁾, Ben Belgacem. H⁽¹⁾, Bouguila. J⁽¹⁾, Tilouche. S⁽¹⁾, Boughamoura. L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Farhat Hached

INTRODUCTION

Le syndrome inflammatoire multi systémique chez les enfants (MIS-C) est un trouble hyper inflammatoire nouveau et rare quia été décrit en association temporelle avec la COVID-19.

OBJECTIFS

En Tunisie, nous avons besoin de multiplier les études épidémiologiques, pour pouvoir dégager les caractéristiques de cette maladie émergente dans notre population pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective descriptive d'une cohorte de 21 patients atteints de MIS-C pris en charge dans le service de pédiatrie de l'hôpital Farhat Hached de Sousse entre Octobre 2020 et Mars 2022. Nous avons analysé les données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives de nos patients.

RÉSULTATS

Le diagnostic de MIS-C a été retenu chez les patients ayant répondu aux critères de définition établie par l'OMS. Nous avons colligé 21 patients âgés entre 6mois et 13ans avec un âge moyen de 7ans. Le sexe ratio était de 3,2. Tous nos patients avaient présenté une fièvre. Nous avons noté des signes digestifs (67%),des signes cutanéomuqueux(87%), des troubles hémodynamiques (57%), des signes respiratoires (24%)et des signes neurologiques (29%). Pour la biologie les marqueurs d'inflammations étaient constamment élevés, une anémie(39%), une hyperleucocytose neutrophile (14%), une lymphopénie (43%) et une thrombocytose (9,5%).La preuve d'infection Covid était obtenu par une positivité de la sérologie dans la majorité des cas (62%)et par la PCR Covid-19 (33%).L'échographie cardiaque était pratiquée dans 73 % des cas, objectivant une dysfonction du ventricule gauche (24%) et des anomalies des coronaires (9.5%). Les immunoglobulines polyvalentes intraveineuses (IGIV) étaient administrées dans 85% des cas, la corticothérapie (62%),un traitement antiagrégant plaquettaire (33%) et une héparinothérapie préventive (38%). L'évolution était favorable chez 20 des nos patients avec un décès.

CONCLUSION

Le syndrome inflammatoire multi-systémique pédiatrique est une affection rare, mais extrêmement grave, le diagnostic reste toujours difficile en l'absence d'un mar-

queur biologique spécifique d'où l'importance de savoir suspecter le diagnostic précocement pour initier rapidement la prise en charge et éviter l'évolution défavorable.

P216- L'emphysème lobaire géant et la coarctation de l'aorte : Un train peut en cacher un autre

Bouraoui. H⁽¹⁾, Hadj Hassine. S⁽¹⁾, Naffeti. M⁽¹⁾, Ayari. A⁽¹⁾, Louati. A⁽¹⁾, Hajji. A⁽¹⁾, Menif. K⁽¹⁾, Borgi. A⁽¹⁾, Ben Jaballah . N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Réanimation polyvalente pédiatrique Hôpital d'enfants

INTRODUCTION

L'Emphysème lobaire géant est une maladie Rare. Elle fait partie des malformations broncho-pulmonaires. Elle peut être associée à d'autres malformations dans 10% des cas.

OBJECTIFS

Mettre le point sur l'association d'un emphysème lobaire géant avec une cardiopathie congénitale telle qu'une coarctation de l'aorteà travers deux observations pédiatriques

MATÉRIEL ET MÉTHODES

2 observations médicale de deux nourrissons hospitalisés service de réanimation polyvalente hôpital d'enfants Béchir Hamza respectivement en 2017 et en 2022

RÉSULTATS

Observation 1 :un nourrisson de sexe masculin âgé de 5 mois+16j, hypotrophie non explorée. Ramené par ses parents pour une dyspnée sifflante évoluant depuis une semaine sans fièvre. A l'examen, on trouve un nourrisson hypotrophe, en insuffisance respiratoire avec une asymétrie tensionnelle sans signes de défaillance cardiaque. A la radio thorax : images alvéolaires aux deux champs pulmonaires avec distension thoracique. Une échographie cardiaque a montré une coarctation de l'aorte confirmée par un angioscanner.Ainsi une Cure d'emphysème lobaire géant a été réaliser avec suite opératoires simples et une cure de coarctation de l'aorte est prévue dans 3 semaines. Observation 2 :un nourrisson de sexe masculin âgé de 2 mois, dyspnéique depuis l'âge de 1 mois,transféré en soins intensif pour insuffisance respiratoire : A l'examen, on trouve un nourrisson hypotrophe, dyspnéique, pouls fémoraux faiblement perçus et symétrique, une asymétrie tensionnelle >20mmHg. La radio thorax montre un aspect hyper clair du poumon droit, l'échographie cardiaque montre une coarctation de l'aorte.L'angioscannerconfirme le diagnostic del'emphysème lobaire géant compressif du lobe moyen droit ainsi que le diagnostic de la coarctation de l'aorte. L'évolutionétait favorable après une lobectomie droite et drainage thoracique, la coarctation était tolérée échographiquement et cliniquement, le geste opératoire était dans ce cas différé de 1 à 2 mois.

CONCLUSION

L'emphysème lobaire géant peut être associé à plusieurs cardiopathies congénitales et en l'occurrence la coarctation de l'aorte. Elle doit être reconnue précocement pour évaluer sa part dans la dyspnée et décider de l'urgence de la chirurgie cardiaque par rapport à celle de l'emphysème lobaire.

P217- Un syndrome coronarien aigu secondaire au MISC chez un adolescent obèse

Daya. A⁽¹⁾, Balhoudi. N⁽¹⁾, Brini. N⁽¹⁾, Mejaouel. H⁽¹⁾

INTRODUCTION

MISC le nouveau syndrome associé au virus SARS cov2, a été largement décrit ces dernières années, et serait responsable d'un orage cytokinique, une réponse inflammatoire sévère et un dysfonctionnement d'organes. L'atteinte cardiaque demeure très fréquente mais aussi grave et affecte une large proportion d'enfants atteints de MISC et inclut un dysfonctionnement myocardique, une atteinte des coronaires et des arythmies. Plusieurs facteurs de risques ont été identifiés tel que l'obésité, qui peut exposer également aux phénomènes thromboemboliques.

OBJECTIFS

Mettre l'accent sur l'atteinte cardiaque en cas de MISC en décrivant un cas compliqué de syndrome coronarien aigu chez un garçon de 13 ans.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Description d'une observation

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 13 ans, obèse, qui a consulté pour une fièvre persistante, une douleur thoracique, des signes gastro-intestinaux et un rash cutané généralisé avec notion d'infection au SARS cov2 depuis 1 mois. L'examen clinique a mis en évidence une insuffisance circulatoire décompensée, un sus décalage du segment ST en latéral à l'électrocardiogramme et une dysfonction du ventricule gauche à l'échocardiographie avec une hypokinésie septale. La biologie a montré un syndrome inflammatoire biologique important, des enzymes cardiaques élevées, des marqueurs de coagulation excessive et une sérologie covid positive à igG. Le diagnostic retenu était un MISC compliqué d'une dysfonction myocardique et d'un syndrome coronarien aigu. La prise en charge aigüe consistait à maintenir une assistance cardiaque avancée, une anti coagulation efficace et un traitement immuno-modulateur.

CONCLUSION

Une proportion élevée de patients atteints de MISC, présente une dysfonction myocardique et nécessite une réanimation lourde à la phase aigüe. Un suivi régulier de ces malades est nécessaire afin de détecter des complications au décours de ce syndrome.

P218-TSV post-covid : a propos de 2 observations

Ben Ataallah. B⁽¹⁾, Briki. I⁽¹⁾, Naffeti. R⁽¹⁾, Mejaouel. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ pédiatrie ibn el jazzar

INTRODUCTION

Le syndrome post covid 19 est un nouveau syndrome clinique dont les symptômes s'installent au delà de 4 à 12 semaines après une infection par le SARS-COV2. La tachycardie est fréquemment signalée chez ces patients et peut être considérée comme un phénotype distinct.

OBJECTIFS

Nous rapportons 2 observations de TSV post covid et nous discutons les modalités du prise en charge.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

ils s'agissent de deux observations de TSV post covid ont été

RÉSULTATS

observation1:Il s'agit d'un nouveau-né âgé de 27jours, issu d'un mariage non consanguin,mère G2P2A0 âgée de 30 ans.Frère en bon état de santé,issu d'une grossesse menée à terme marquée par une infection covid au 9ème mois.L'accouchement a été fait par c/s pour SFA donnant naissance à un nouveau né eutrophique,apgar 8/9/10. Les parents ont consulté pour refus de tété.A l'admission le nouveau-né a présenté une TSV à 280 compliquée d'état de choc réduite par cordarone DC 500 mg/m².L'ETT a montré une inflammation du myocarde. A la biologie;hyperleucocytose :20000,légère cytolyse,-PAL:330,TP:58,troponine:210,d-dimères:7000,sérologie covid19 positive à igG.Par ailleurs,il a présenté des pics fébriles,une PCR multiplex a revenue négatif à 21pathogènes.Un MIS-N a été fortement évoqué,d'où une corticothérapie forte dose a été commencée en association avec de l'Aspégic et de la veinoglobuline à une dose de 2g/kg sur 2 jours .L'évolution a été spectaculaire au bout de 24 heure avec absence de récidence.Il a reçu 10 jours de cordarone DC puis il a été mis sortant sous Aspégic et cordarone DE. observation2:C'est un nourrisson âgé de 2 ans et 11 mois,asthmatique sous traitement,issu des 2 parents non consanguins ,accouché par Césarienne à terme,eutrophique, apgar 8-9-10.Mère âgée de 34 ans,G-3P3A0,Une sœur et un frère en bon état de santé.les parents ont consulté devant l'installation d'un malaise, avec à l'examen une tachycardie à QRS fin à 190 bpm bien tolérée sur le plan hémodynamique réduite par cordarone DC.l'enquête étiologique a été négatif;calcémie et kaliémie normales,bilan thyroïdien normal,ETT sans anomalies.Une sérologie covid était positive a IgG,PCR covid négative avec D-Dimères:2657,troponine:200,pas de SIB. Alors on a retenu le diagnostic d'une TSV post covid.la PEC a basé sur la l'administration de la veinoglobuline,la corticothérapie et de l'Aspégic en associant la cordarone DC pendant 7jours et puis DE.L'évolution a été bonne avec absence de récidence.

CONCLUSION

La gravité de la coronavirus se présente ,surtout chez l'enfant , par le post covid qui peut se manifester parfois par des tableaux sévères nécessitant une prise en charge urgente et multidisciplinaire .

CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE

P219- Maladie de Kawasaki compliquée d'anévrismes cardiaques et extracardiaques

Friha. F⁽¹⁾, Jelassi. O⁽¹⁾, Marzouk. A⁽¹⁾, Mzoughi. O⁽¹⁾, Thabti. R⁽¹⁾, Ben Hassine. S⁽¹⁾, Bouaziz. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie et néonatalogie Hôpital régional de Ben

INTRODUCTION

La maladie de Kawasaki (MK) est la vascularite la plus fréquente chez l'enfant dont la complication majeure est l'atteinte coronarienne. Celle-ci est significativement liée au retard diagnostic et du traitement par les immunoglobulines.

OBJECTIFS

Mettre l'accent sur l'intérêt de diagnostic précoce dans la maladie de KW ainsi qu'une prise en charge efficace.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Les auteurs rapportent l'observation d'un petit nourrisson

chez qui le diagnostic de MK a été fait tardivement. Ce qui lui a causé de multiples anévrismes cardiaques et extra-cardiaques.

RÉSULTATS

Nourrisson de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin, sans antécédents pathologiques particuliers. Il est hospitalisé à l'âge de 4 mois pour fièvre prolongée de 19 jours. La fièvre était entre 38,1° et 39,2°. Le nourrisson a présenté à J4 de fièvre une conjonctivite, à J6 une éruption cutanée maculopapuleuse au niveau des membres, une chéilite et desquamations au niveau des mains et des pieds à J19. Le bilan biologique a montré une thrombocytose importante à 1153000/mm³, une anémie à 9,1g/dl, un syndrome inflammatoire biologique avec CRP à 155 mg/l et une VS > à 150 mm à la 1re heure. Une échocardiographie complétée par un coro scanner a mis en évidence plusieurs et anévrismes fusiformes des coronaires dont trois géants : segments 1 et 2 de la coronaire droite, segment 1 et 2 de l'IVA, avec ectasie du TCG. Le nourrisson a été mis sous perfusion d'immunoglobulines polyvalentes à la dose de 2 g/kg sur 12 heures et Aspégic à dose anti-inflammatoire à 80 mg/Kg/j pendant 10 jours puis relais par dose antiagrégant plaquettaire. L'évolution initiale était favorable. Cependant, après 4 mois, l'enfant a développé des anévrismes axillaire droit et gauche. Un angioscanner abdominal a été demandé à la recherche d'autres localisations mais refusé par les parents. Actuellement, le patient est âgé de 4 ans et suivi à la consultation de cardiologie pédiatrique.

CONCLUSION

les anévrismes cardiaques et même extra cardiaques sont des complications à redouter en cas de retard de diagnostic et de traitement par l'immunoglobuline intraveineuse. En particulier dans les formes précoces (avant l'âge de 6 mois) et les formes incomplètes.

P220- Canal artériel persistant (CAP) de révélation tardive : à propos de 2 cas

Sahnoun. H⁽¹⁾, Ben Halima. A⁽¹⁾, Trabelsi. S⁽¹⁾, Gargouri. R⁽²⁾, Gargouri. L⁽¹⁾, Mahfouth. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie urgence et réanimation pédiatrique Sfax

⁽²⁾ Service de Cardiologie Sfax

INTRODUCTION

Le canal artériel est une communication entre l'aorte et l'artère pulmonaire qui assure un shunt droit-gauche indispensable pour la circulation fœtale. Sa fermeture survient normalement à la naissance ou dans les 72 heures suivant. Sa persistance au-delà de cette durée peut entraîner des conséquences néfastes sur le cœur.

OBJECTIFS

Le but de notre travail est de préciser les circonstances de découverte et les moyens thérapeutiques chez 2 patients porteurs de canal artériel persistant de découverte tardive.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

nous avons pu colliger 2 cas de nourrisson diagnostiqué porteur de canal artériel persistant

RÉSULTATS

1ère Observation : Il s'agit d'un nourrisson de sexe masculin, sans antécédents néonataux particuliers, admis en

réanimation pédiatrique à l'âge de 3 mois pour dyspnée fébrile. Il était eutrophique, polypnéique avec tirage sous costal marquée et SaO₂ à 98% à l'AA. L'auscultation cardiaque a objectivé un souffle diffus. Il avait une hépatomégalie. La radiographie thoracique a montré une cardiomégalie et syndrome alvéolaire diffus. Il a bénéficié d'une oxygénothérapie à haut débit. L'échographie cardiaque faite en urgence a montré un CAP large de 7 mm avec dilatation des cavités gauches et insuffisance mitrale fonctionnelle. Il a été mis traitement diurétique (Lasilix + Aldactone) en attente de la fermeture chirurgicale de son CAP qui a été retardée suite à une infection Covid19. Après 2 semaines, un contrôle échographique a montré la diminution du diamètre du CAP d'où la décision de poursuivre le traitement médical avec contrôle échographique régulier. 2ème Observation : Il s'agit d'un nourrisson de sexe masculin, Trisomie 21, hypothyroïdie. Une échographie cardiaque dans le cadre du bilan malformatif faite à l'âge de 3 mois a montré un CAP de 7mm avec HTAP sévère. A l'âge de 6 mois, il a été hospitalisé pour rectorragie secondaire à une fissure anale. L'examen a montré un retard staturo-pondéral (-4 DS), un souffle cardiaque diffus, une hépatomégalie et une cardiomégalie. Il a été mis sous traitement médical (Lopril + Lasilix) en attente de l'intervention chirurgicale mais il a été perdu de vue.

CONCLUSION

Le CAP représente 5 à 10% des cardiopathies congénitales. Ses signes cliniques varient d'un souffle systolique à l'insuffisance cardiaque et l'hypertension artérielle pulmonaire. L'échocardiographie cardiaque est la méthode de choix pour faire le diagnostic et pour dépister les complications du CA. La fermeture chirurgicale s'impose en cas de CAP large (au-delà de 5 mm).

P221- Profil épidémiologique et clinique des Bloc Auriculo-Ventriculaires chez l'enfant : à propos d'une série de 10 cas

Sahnoun. H⁽¹⁾, Ajmi. N⁽¹⁾, Trabelsi. S⁽¹⁾, Majdoub. F⁽¹⁾, Nouir. S⁽¹⁾, Mabrouk. S⁽¹⁾, Zouari. N⁽¹⁾, Chemli. J⁽¹⁾, Neffati. E⁽²⁾, Abroug. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie Sahloul Sousse

⁽²⁾ Service de Cardiologie Sahloul Sousse

INTRODUCTION

Le bloc auriculo-ventriculaire (BAV) chez l'enfant est une affection rare mais grave. Il se caractérise par le blocage partiel ou complet de la transmission de l'influx électrique d'origine auriculaire vers les ventricules. Ses étiologies peuvent être congénitales ou acquises.

OBJECTIFS

Le but de notre travail est de déterminer le profil épidémiologique et cliniques des BAV chez l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur les enfants atteints de BAV et hospitalisés au service de pédiatrie du CHU sahloul de Sousse durant la période entre 2000 et 2020.

RÉSULTATS

nous avons pu colliger 10 enfants diagnostiqués porteurs d'un BAV sur une période de 20 ans. L'âge moyen des patients au moment du diagnostic était de 3,6 ans. Un seul cas était diagnostiqué en anténatal par une écho-

graphie cardiaque fœtale. La symptomatologie clinique était dominée par les syncopes (30% des cas), l'insuffisance cardiaque et la bradycardie (30% des cas). Le BAV était complet dans 80% des cas. Chez 60% des patients, il était congénital : d'origine malformative dans 4 cas (cardiopathies complexes) et immunologique dans 2 cas. Le BAV était acquis dans 40% des cas secondaire à une complication post-chirurgicale d'une cardiopathie congénitale opérée. Le traitement se basait sur l'implantation d'un pacemaker mono-chambre dans 80% des cas (qui correspondent aux cas de BAV complet). Le délai d'implantation par rapport à la date de la découverte du BAV variait dans notre série d'une implantation immédiate après le diagnostic positif (JO) à 21 jours. Le pacemaker était mono-chambre chez tous les patients.

CONCLUSION

Le BAV congénital chez l'enfant présente des étiologies diverses, dominées par les cardiopathies congénitales. Son dépistage précoce permet d'améliorer le pronostic de l'enfant. Le BAV acquis est le plus souvent post-opératoire. Il est devenu de plus en plus rare et ceci grâce à une meilleure connaissance des chirurgiens de l'anatomie chirurgicale des voies de conduction.

P222- Pericardites aiguës de l'enfant : étiologies et prise en charge à propos de vingt quatre cas

Daya. A⁽¹⁾, Balhoudi. N⁽¹⁾, Brini. N⁽¹⁾, Briki. B⁽¹⁾, Mejaouel. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie de Kairouan

INTRODUCTION

La péricardite est définie comme étant une inflammation des couches péricardiques. La présentation clinique peut être considérablement variée initialement. Mais une douleur thoracique est fréquente. Elle est classiquement associée à une fièvre et à des frictions péricardiques. Le diagnostic de la péricardite aiguë doit donc être envisagé lorsque les enfants présentent certaines combinaisons de ces symptômes ou signes, aux quels sont associés des changements à l'ECG. L'imagerie médicale garde sa place dans le diagnostic positif et étiologique ainsi que dans la surveillance de l'activité de la maladie.

OBJECTIFS

Notre travail avait comme objectif d'étudier le profil épidémiologique, la prise en charge et le pronostic des péricardites aiguës dans la population pédiatrique

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude à recueil rétrospectif qui s'est déroulée dans le service de pédiatrie de Kairouan.

RÉSULTATS

Vingt quatre cas ont été collectés dont 16 étaient de sexe masculin (Sexe Ratio=2). La moyenne d'âge des patients était de 5,04 an [extrêmes: 1-13 ans]. L'antécédent personnel le plus fréquemment rencontré était le RAA (n=4, 16,7%). La majorité des consultations ont été motivées par la fièvre (n=20, 83,3%). A l'examen clinique, la majorité des patients avaient une température au dessus ou égale à 38° à l'admission (n=16, 66,7%). Une tamponnade a été diagnostiquée chez 16,7% des patients (n=4). Treize patients (54,2%) avaient une CRP élevée. L'hémoculture était positive dans 20,8% des cas (n=5) et le staphylo-

coque doré est le germe le plus fréquemment isolé. La ponction du liquide de péricarde a été réalisée chez 11 patients (45,8%) et sa culture était positive chez 6 patients, et les germes isolés étaient Staphylococcus aureus (n=3), Mycobacterium tuberculosis (n=2) et Haemophilus influenzae. L'anomalie la plus fréquente à l'ECG était le sous-décalage du segment ST (n=8, 33,3%). L'échocardiographie a permis le diagnostic de 21 cas d'épanchement (87,5%) et ils étaient de grande abondance dans 1/3 des cas. La majorité des cas de péricardite aiguë de notre série étaient rapportés à une cause idiopathique (n=16, 66,7%). La majorité des patients ont été mis sous des anti-inflammatoires non stéroïdiens et 3 patients ont eu de la Colchicine® et uniquement 2 patients ont eu des corticoïdes. L'évolution a été marquée par la guérison de l'épisode aigu chez tous les patients. Une récurrence est survenue chez 3 patients (12,5%) et une constriction est survenue chez un patient (4,2%).

CONCLUSION

Des complications aiguës à type d'épanchement péricardique et de tamponnade risquent de survenir. Une récurrence est également possible. Un traitement médical est avant tout étiologique, et le traitement par des anti-inflammatoires est justifié en absence d'étiologie spécifique.

P223- Cardiomyopathie dilatée chez l'enfant : Difficultés du diagnostic étiologique et de prise en charge

Fokay. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service Pédiatrie 2 (Pneumologie - Allergologie - Cardiologie - Endocrinologie)

INTRODUCTION

La cardiomyopathie dilatée (CMD) est la cardiomyopathie la plus fréquente de l'enfant. Elle est définie par la présence d'une dilatation ventriculaire gauche avec une dysfonction systolique. La présentation clinique est généralement celle d'une insuffisance cardiaque qui est corrélée au degré de la dysfonction cardiaque. Il s'agit d'une affection grave, de mauvais pronostic en raison de la forte morbi - mortalité. La prise en charge repose sur le traitement médical de l'insuffisance cardiaque congestive, le traitement immuno - modulateur en cas de myocardite et la transplantation cardiaque.

OBJECTIFS

Le but de notre travail est de déterminer les particularités épidémiologiques, étiologiques, thérapeutiques et évolutives des CMD chez l'enfant au sein de l'Unité de Cardiologie de l'Hôpital d'Enfants de Casablanca.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective à l'Unité de Cardiologie Pédiatrique de l'Hôpital d'Enfants Abderrahim Harouchi portant sur 53 cas de cardiomyopathie dilatée colligés sur une période de 7 ans et 3 mois (du 1er janvier 2015 au 31 mars 2022).

RÉSULTATS

Sur une période de 7 ans et 3 mois, nous avons colligés 53 cas de cardiomyopathie dilatée dont l'âge varie entre 2 mois et 13 ans avec une moyenne de 2,5 ans. Pour le sexe on note une prédominance féminine, 34 filles pour 19 garçons, soit un sexe ratio de 1.8. Pour les antécédents fami-

liaux nous avons recensé 22 patients issus d'un mariage consanguin. Un antécédent de CMD a été retrouvé chez un patient. Sur le plan clinique, on note que la dyspnée est le maître symptôme, elle est présente chez 100% des patients quel que soit l'âge. Le mode d'installation peut être progressif ou aiguë par un tableau d'insuffisance cardiaque. Sur le plan paraclinique l'échocardiographie doppler est un examen fondamental pour le diagnostic et le suivi des patients atteints de CMD, elle a été réalisée chez tous nos malades objectivant une cardiomyopathie dilatée. Un bilan biologique standard a été réalisé chez tous nos patients et un bilan spécifique (dosage de L - carnitine a été réalisé chez 8 patients) dont l'indication est posée devant des ATCD familiaux de CMD ou devant un passage à la chronicité. Pour les étiologies un déficit en L - carnitine a été objectivé chez 2 patients, l'origine virale a été retrouvée chez 2 patients, l'origine rhumatismale chez 2 patients, l'origine toxique (post - chimiothérapie) chez 1 patient, et pour le reste des patients l'étiologie n'a pas été trouvée (origine idiopathique). Sur le plan thérapeutique, tous les malades ont été mis sous diurétiques, l'IEC et les digitaliques, un seul patient a été mis sous extenciline devant l'étiologie rhumatismale. Sur le plan évolutif, l'évolution a été marquée par une dégradation progressive de la fonction cardiaque chez 2 patients (4%), une amélioration sous traitement chez 21 patients (42%) et un état stationnaire chez 30 patients (53%).

CONCLUSION

Les cardiomyopathies dilatées sont des affections rares mais potentiellement graves si méconnu. Le pronostic est lié à la précocité de la prise en charge et à l'étiologie sous-jacente. Un bilan étiologique détaillé doit être réalisé devant les formes sporadiques. Le traitement des CMD associe celui de toute insuffisance cardiaque systolique et une éventuelle prise en charge étiologique spécifique. De plus en plus le diagnostic étiologique a des implications majeures sur la prise en charge thérapeutique et le pronostic des patients afin de proposer une prise en charge spécialisée. Malgré les progrès des méthodes de diagnostic et de moyens de prise en charge, la CMD de l'enfant garde un pronostic sombre vu le retard diagnostique et le coût élevé du bilan étiologique.

P224- Acute pericarditis in a twelve-year-old girl due to Chlamydiae Pneumoniae

Rouag. H⁽¹⁾, Rebhi. M⁽¹⁾, Ben Rjeb. Y⁽¹⁾, Barakizou. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ service de pédiatrie. HMPIT

INTRODUCTION

Acute pericarditis (AP) is a relatively common condition in pediatrics. Its positive diagnosis is straightforward. The often-complex etiological diagnosis is dominated by infectious pathologies. However, the implication of atypical germs such as Chlamydiae Pneumoniae is rarely reported.

OBJECTIFS

To report a rare infectious cause of acute pericarditis in children.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Retrospective and descriptive case study

RÉSULTATS

This was a 12-year-old girl, born of a consanguineous marriage, with a past medical history of essential epi-

lepsy, psychomotor delay secondary to congenital hypothyroidism and a lymph node tuberculosis with good outcome under treatment. The girl was admitted for orthopnea and lipothymia. The cardiac ultrasound revealed a circumferential, non-compressive pericardial effusion, with a « swinging heart » sign. The positive diagnosis of AP was thus made. In search of the etiology, several investigations were performed. Renal and thyroid insufficiency were ruled out. The immunological tests were also negative. Virological investigations (SARS COV2, EBV, CMV, HSV1-2, Parvo B19, and VZV) were all negative. A tuberculosis was suspected (given the previous history of lymph node tuberculosis), and, after a failed pericardial biopsy attempt, an anti-tuberculosis treatment was started. However, owing to an adverse hypersensitivity reaction (type 1 grade 2), this treatment was interrupted. At a later stage, our patient presented respiratory signs, associated with a bilateral alveolar-interstitial syndrome on chest radiography. A serology of C. Pneumoniae was performed, with a positive result for IgM, negative for IgG. The diagnosis of pericarditis due to chlamydia was retained, and the girl was put on clarithromycin 15 mg/Kg/d and non-steroidal anti-inflammatory drugs (Ibuprofen 400 mg thrice a day). The outcome was favorable, with a good clinical (no recurrence of lipothymia or orthopnea) and echocardiographic evolution (regression of the pericardial effusion). The ibuprofen was thus decreased, and the patient put on colchicine.

CONCLUSION

Although C. Pneumoniae is a pathogen typically responsible for acute community-acquired pneumonia in children, its involvement in cardiac diseases such as pericarditis, myocarditis or endocarditis has been rarely observed in the pediatric population. This etiology should be suspected in children with a subacute course with associated respiratory signs.

Néphrologie

P225- Embolie pulmonaire au cours des syndromes néphrotiques de l'enfant : complication rare mais grave

Boussetta. A⁽¹⁾, Krifi. F⁽¹⁾, Abida. N⁽¹⁾, El Ayeb. S⁽¹⁾, Jellouli. M⁽¹⁾, Gargah. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, Hôpital Charles Nicolle

INTRODUCTION

Les syndrome néphrotiques (SN) sont fréquents en pédiatrie. Leur pronostic est généralement bon notamment dans les formes pures et primitives, cependant certaines complications peuvent mettre en jeu le pronostic vital.

OBJECTIFS

Étudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives des embolies pulmonaires chez l'enfant atteint de SN.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective sur 31 ans (Janvier 1990- Mars 2022) au service de néphrologie pédiatrique de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis, Tunisie

RÉSULTATS

Au total, 22 patients ayant un syndrome néphrotique compliqué d'une ou de plusieurs complications throm-

boemboliques ont été inclus, il s'agissait de 18 garçons et de quatre filles. L'âge moyen de diagnostic du SN était de 4,2 ans (extrêmes : 1 - 12 ans). Il s'agissait d'un SN pur, primitif et corticodépendant dans 12 cas et corticorésistant dans neuf cas. L'accident thromboembolique (ATE) a compliqué le SN dans un délai moyen de 3,5 ans (extrêmes : 0 - 12 ans). Parmi ces ATE, cinq enfants ont présenté une embolie pulmonaire (EP) à un âge moyen de 8,6±7,1 ans (extrêmes : 1 - 13 ans). Il s'agissait de quatre garçons et d'une fille. Trois de ces enfants étaient suivis pour un SN corticodépendant traité par le Mycophénolate Mofétil (MMF). L'EP a compliqué le SN après un délai moyen d'un an (extrêmes : 0 - 3 ans). Elle a été suspectée devant une symptomatologie respiratoire dans 4 cas, et d'une tachycardie inexpliquée dans 1 cas. Le diagnostic était confirmée par l'angio-TDM thoracique et traitée par une héparinothérapie intraveineuse. L'évolution était marquée par la survenue d'un décès dans quatre cas.

CONCLUSION

L'embolie pulmonaire est une des complications majeures et les plus graves du syndrome néphrotique de l'enfant. Il faut les suspecter et les traiter précocement afin d'éviter une évolution fatale.

P226- Le syndrome de casse noisette : a propos de 4 observations pédiatriques

Hajji. S⁽¹⁾, Naija. P⁽¹⁾, Bedoui. G⁽¹⁾, Hammi. Y⁽¹⁾, Jrad. M⁽²⁾, Gargah. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Néphropédiatrie Hôpital Charles Nicolle

⁽²⁾ Imagerie médicale Hôpital Charles Nicolle

INTRODUCTION

le syndrome de casse noisette est une cause rare d'hématurie chez l'enfant. Il est défini par la compression de la veine rénale gauche par la pince aorto-mésentérique.

OBJECTIFS

Mettre l'accent sur cette entité clinique, cause rare d'hématurie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons 4 cas de syndrome.

RÉSULTATS

Tous les patients étaient de sexe masculin âgés respectivement de 8, 10 ans. Deux patients avaient des douleurs abdominales et un patient avait des œdèmes récidivants du visage. La fonction rénale, le dosage du complément ainsi que le bilan immunologique étaient normaux chez tous les patients. Le diagnostic de syndrome de casse noisette a été confirmé par l'angio scanner dans tous les cas. L'abstention thérapeutique et la surveillance clinique étaient la règle pour tous les patients. L'évolution a été marquée par la récurrence des douleurs abdominales chez deux patients, une protéinurie chez un patient et un œdème du visage à répétition chez un patient.

CONCLUSION

Le syndrome de casse noisette est à évoquer devant une hématurie d'origine urologique sans étiologie évidente.

P227- Syndrome de Joubert chez l'enfant: à propos de 6 cas

Ferjani. M⁽¹⁾, Elwaar. S⁽¹⁾, Bedoui. G⁽¹⁾, Ben Moussa. S⁽¹⁾, Naija. O⁽¹⁾, Gargah. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ pédiatrie, Hôpital Charles Nicolle

INTRODUCTION

Le syndrome de Joubert est une pathologie multi systémique rare d'origine génétique qui présente une grande hétérogénéité sur le plan clinique et génétique.

OBJECTIFS

Déterminer les caractéristiques cliniques, para cliniques et évolutives du syndrome de Joubert

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive a été réalisée sur les patients ayant un syndrome de Joubert au service de pédiatrie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 6 cas de syndrome de Joubert qui étaient toutes des filles et issues de mariage consanguin. L'âge moyen du diagnostic était d'un an. L'atteinte oculaire était objectivée chez toutes les patientes : ptosis chez 2 patientes, strabisme chez 2 patientes et troubles réfractaires chez 3 patientes. L'atteinte respiratoire était présente chez 2 patientes à type de pneumopathies récidivantes secondaires à une dilatation des branches chez une patiente et un aspect en verre dépoli sur le scanner thoracique chez l'autre patiente. Nos 6 patientes présentaient une néphropathie de type tubulo-interstitielle dont 4 ont évolué vers l'insuffisance rénale chronique terminale. Une de ces dernières patientes a bénéficié d'une transplantation rénale. L'atteinte neurologique était constante chez toutes les patientes : toutes avaient un retard psychomoteur, trois avaient une ataxie cérébelleuse et une avait une épilepsie. Le diagnostic était retenu devant l'association atteinte rénale et atteinte neurologique avec un aspect typique de la moelle sur l'IRM cérébrale.

CONCLUSION

L'association atteinte neurologique et atteinte rénale est constante au cours du syndrome de Joubert. L'évolution vers l'insuffisance rénale chronique terminale est constante et un suivi régulier de la fonction rénale est indispensable pour instaurer le traitement nécessaire à temps.

P228- Profil clinique et épidémiologique de la néphropathie lupique chez l'enfant Tunisien

Boussetta. A⁽¹⁾, Abida. N⁽¹⁾, Krifi. F⁽¹⁾, El Ayeb. S⁽¹⁾, Jellouli. M⁽¹⁾, Gargah. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, Hôpital Charles Nicolle

INTRODUCTION

Bien que le lupus érythémateux systémique (LES) soit plus rare chez l'enfant que chez l'adulte, l'atteinte rénale au cours du LES est fréquente chez l'enfant et peut engager son pronostic vital. La néphropathie lupique (NL) pédiatrique est différente de celle de l'adulte.

OBJECTIFS

L'objectif de cette étude était de décrire le profil épidémiologique et clinique de la NL chez l'enfant en Tunisie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective, multicentrique sur 28 ans ayant inclus 40 malades âgés de moins de 18 ans au moment du diagnostic de la NL suivis aux différents services de néphrologie, de médecine interne et de pédiatrie en Tunisie. Les malades suspects de NL n'ayant pas eu de

biopsie rénale ont été exclus de notre étude.

RÉSULTATS

Au total, 40 enfants ont été inclus dans notre étude dont 33 filles et 7 garçons (sex-ratio F/G : 4,71), l'âge moyen de diagnostic du LES était de 12,09±3,3 ans (extrêmes : 5 ans et 3 mois-17 ans et 9 mois). L'âge moyen de diagnostic de la NL était de 12,33±3,3 ans (extrêmes : 5 ans et 3 mois-17 ans et 9 mois). Une consanguinité parentale a été retrouvée dans 19 cas (47,5%), il s'agissait d'une consanguinité du 1er degré dans 8 cas (20%), de 2ème degré dans 7 cas (17,5%) et de 3ème degré dans 4 cas (10%). Des antécédents familiaux de LES ou de NL dans la famille ont été retrouvés dans 4 cas (10%). La NL était inaugurale dans 31 cas (77,5%), elle était diagnostiquée au cours de l'évolution du lupus dans 9 cas. Le tableau clinique initial comportait une hypertension artérielle (HTA) dans 47,5% des cas, un syndrome œdémateux dans 70% des cas, et des anomalies du sédiment urinaire dans tous les cas. Tous nos patients avaient une atteinte multi-systémique, les manifestations extra-rénales les plus fréquentes étaient : les manifestations cutanées dans 85% des cas, les signes généraux dans 60% des cas dont une fièvre dans 91,6% des cas. Les manifestations neurologiques ont été présentes dans 40% des cas.

CONCLUSION

L'atteinte rénale survient précocement au cours de la maladie lupique, elle est souvent inaugurale chez l'enfant. La présentation clinique est sévère dans la plupart des cas. Le diagnostic et la prise en charge précoces peuvent améliorer le pronostic.

P229-Maladie de Cacchi Ricci associée à une hyperplasie nodulaire focale hépatique chez un nourrisson de 6 mois, à propos d'un cas

Zarrouk. C⁽¹⁾, Benmoussa. S⁽¹⁾, Sayari. T⁽¹⁾, Elwaar. S⁽¹⁾, Charfi. H⁽¹⁾, Gargah. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, Hôpital Charles Nicolle

INTRODUCTION

La maladie de Cacchi Ricci, ou ectasie canaliculaire préca-licielle, est une maladie rénale congénitale caractérisée par une dilatation des tubes collecteurs prenant la forme de petits kystes. Elle comporte un risque augmenté de néphrolithiase et de néphrocalcinose. Bien qu'il s'agit d'une maladie kystique, son association à une atteinte hépatique n'est pas fréquente.

OBJECTIFS

A travers cette observation, nous rapportons un cas de maladie de Cacchi Ricci associée à une atteinte hépatique de type hyperplasie nodulaire focale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Observation à propos d'un cas hospitalisé au service de pédiatrie de l'hôpital Charles Nicolle.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin, issu de parents consanguins de 1er degré, né à terme et aux antécédents d'oligoamnios et de retard de croissance intra-utérin. Néphrocalcinose découverte fortuitement à l'âge de 06 mois sur l'échographie abdominale faite devant une hépatomégalie avec splénomégalie. Le bilan hépatique était normal. Le diagnostic de maladie de Cacchi Ricci a été retenu devant la présence d'une ectasie canalaire in-

tra rénale bilatérale de contenu micro lithiasique associée à une plage hyperéchogène pseudo nodulaire du foie. L'IRM abdominale a retrouvé des lésions des segments V et VIII du foie homogènes d'allure bénigne évoquant une hyperplasie nodulaire focale dans sa forme atypique. Après un recul évolutif de 5 ans l'atteinte hépatique est stable, aucune complication ou stigmate d'évolutivité ni de transformation de son hépatopathie n'ont été notés. La clairance de la créatinine demeure stable et aucun épisode de lithiase urinaire n'a été documenté.

CONCLUSION

La maladie de Cacchi Ricci reste une affection kystique bénigne. L'existence d'une atteinte hépatique n'est pas fréquente, en dehors de la polykystose hépatorénale et la maladie de Caroli. L'association de la maladie de Cacchi Ricci à une fibrose hépatique congénitale n'a été, jusqu'à, rapportée qu'une seule fois.

P230-Syndrome de Galloway Moat : étude de 06 cas

Hammi. Y⁽¹⁾, Bedoui. G⁽¹⁾, Elwaar. S⁽¹⁾, Hajji. S⁽¹⁾, Gargah. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Hopital Charles nicolle

INTRODUCTION

Le syndrome de Galloway Moat est une maladie multisystémique rare d'origine génétique. Il associe un syndrome néphrotique d'apparition précoce et des anomalies de système nerveux central.

OBJECTIFS

Déterminer les caractéristiques cliniques, paracliniques et évolutifs du syndrome de Galloway Moat.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive de 6 cas de syndrome de Galloway Moat colligés dans le service de pédiatrie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis.

RÉSULTATS

L'âge de découverte était variable allant de 4 mois à 10 ans. La microcéphalie avec atrophie cérébelleuse, identifiées chez tous nos patients, étaient corrélées à une hypotonie axiale et périphérique sévère, un retard de développement psychomoteur et une déficience intellectuelle. Nous avons trouvé une atrophie du nerf optique chez tous nos patients et une hernie hiatale chez 2 patients. Ils avaient tous un syndrome néphrotique résistant aux stéroïdes dont 3 avaient des biopsies rénales compatibles avec une hyalinose segmentaire focale. Tous les patients avaient une insuffisance rénale chronique (IRC) dont 4 stades terminaux, 1 stade 3 et 1 stade 1. L'évolution a été marquée par le décès de 4 patients.

CONCLUSION

Le syndrome de Galloway Moat est une maladie autosomique récessive, d'où l'intérêt du diagnostic précoce et le conseil génétique afin d'éviter le récurrence de la maladie au sein d'une famille.

P231-Les aspects cliniques, thérapeutiques et évolutifs de la polyangéite microscopique chez l'enfant: A propos de 4 cas.

Turki. A⁽¹⁾, Naija. O⁽¹⁾, Hajji. S⁽¹⁾, Ferjani. M⁽¹⁾, Gargah. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, Hôpital Charles Nicolle

INTRODUCTION

La polyangéite microscopique est une vascularite systémique touchant les vaisseaux de petit calibre, caractérisée par certaines manifestations cliniques comme l'atteinte rénale et/ou les hémorragies intra-alvéolaires. Sa survenue chez l'enfant est rare.

OBJECTIFS

A travers 4 observations pédiatriques, nous nous sommes proposés d'analyser les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives de cette pathologie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective menée au service de Pédiatrie de l'Hôpital Charles Nicolle permettant de colliger 4 cas de polyangéite microscopique.

RÉSULTATS

Il s'agissait de 2 filles et 2 garçons et deux filles âgés respectivement de 13 ans, 14 ans, 12 ans et 12 ans et demi. Les circonstances de découverte étaient : un syndrome pneumo-rénal dans 2 cas, un syndrome néphrotique im pur dans 1 cas et une glomérulonéphrite rapidement progressive dans 1 cas. L'atteinte pulmonaire a été objectivée dans 3 cas. L'atteinte neurologique a été décrite dans 2 cas avec à l'électromyogramme un aspect de neuropathie axonale périphérique. Une anémie normochrome normocytaire a été notée dans les 4 cas. Tous les patients avaient des P-ANCA positifs. La ponction-biopsie rénale a été effectuée chez tous les patients objectivant la présence de fibrose étendue dans 3 cas et une glomérulonéphrite extracapillaire dans 1 cas. Tous les patients ont été traités par des boli de corticoïdes et cyclophosphamide. La plasmaphérese a été indiquée dans 1 cas devant l'échec du traitement initial et 1 cas a été traité par Azathioprine comme traitement d'entretien. L'évolution a été marquée par la survenue d'insuffisance rénale terminale dans 3 cas et l'obtention d'une rémission complète dans 1 cas.

CONCLUSION

La polyangéite microscopique est une pathologie rare chez l'enfant, caractérisée le plus souvent par un retard diagnostique, une atteinte rénale quasi constante mais qui est le plus souvent silencieuse. Trois cas ont été diagnostiqués au stade d'insuffisance rénale chronique d'où l'inefficacité du traitement immunosuppresseur. A travers ces 4 observations, nous préconisons la pratique d'une bandelette urinaire devant des signes non spécifiques de cette vascularite tels que l'hémoptysie et les arthralgies.

P232- Lowe's syndrome

Bahlous. O⁽¹⁾, Ben Rjeb. Y⁽¹⁾, Rebhi. M⁽¹⁾, Barakizou. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie.HMPIT

INTRODUCTION

Lowe's syndrome, or oculo-cerebro-renal syndrome, is a rare X-linked genetic disease. It is a multi-systemic disease characterized by abnormalities of the eyes, nervous system and kidneys that appear from birth.

OBJECTIFS

to review through the study of a case the clinical manifestations of Lowe's syndrome and to specify the method for its diagnosis.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Descriptive retrospective study

RÉSULTATS

A 6 years and 8 months old boy was admitted for growth and psychomotor delay. He had a history of congenital bilateral cataract and rickets. On examination, he had a growth delay, had rolls at the level of the wrists, a costal rosary with a thoraco-abdominal kyphosis and a genu varum. His cerebral MRI showed sequelae of anoxo-ischemia. The x-ray of the 2 lower limbs, A diffuse bone demineralization and multiple fractures were noted on the lower limbs on the X-ray. His bone age was of 2 years and 5 months. A tubulopathy assessment revealed a proximal tubular acidosis. The genetic study found mutations of the OCRL gene, located in Xq25 in favor of Lowe's syndrome. During his follow-up, the patient presented total macroscopic hematuria with hyperphosphaturia and hypercalciuria on the urinary balance sheet. Renal ultrasound showed moderately differentiated nephropathy kidneys with bilateral non-obstructive panacalicular kidney stones. Infrared spectrophotometry of a stone emitted concluded to an oxalophosphate stone. The patient's care covered several aspects: calcium phosphate supplementation with hyperhydration, regular ophthalmological and renal follow-up, motor physiotherapy and neuropsychological care.

CONCLUSION

Lowe's syndrome is a disorder present from birth with ocular manifestations, neurological manifestations, and Fanconi-type renal involvement. It requires the implementation of specific care protocols due to the association of several deficiencies.

Pneumologie

P233- Sténose trachéale congénitale : Une pathologie rare à évoquer

Ismail. A⁽¹⁾, Hadhri. H⁽¹⁾, Assidi. M⁽¹⁾, Ben Rabeh. R⁽¹⁾, Missaoui. N⁽¹⁾, Atitallah. S⁽¹⁾, Yahyaoui. S⁽¹⁾, Mrad. S⁽¹⁾, Boukthir. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Médecine infantile C, Hôpital d'enfants Béchir Hamza, Tunis

INTRODUCTION

La sténose trachéale congénitale (STC) est une malformation très rare et dangereuse. Le tableau clinique est variable et non spécifique. Le diagnostic n'est pas facile à évoquer et la confirmation repose sur le scanner thoracique et la bronchoscopie.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques, radiologiques et bronchoscopiques d'une STC.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective d'un cas.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson de sexe masculin, âgé de 4 mois, issu d'un mariage non consanguin. La période néonatale a été sans incident. La symptomatologie clinique a commencé à l'âge de 50 jours. Il a présenté durant trois mois, trois épisodes de dyspnée obstructive sévère, dont deux épisodes ont nécessité le recours à la ventilation mécanique. Les explorations initiales ont objectivé une communication interventriculaire membraneuse. Devant la détresse respiratoire récidivante nécessitant une assis-

tance ventilatoire chez un nourrisson porteur d'une malformation cardiaque, un angiocanther thoracique a été demandé à la recherche des anomalies des arcs aortiques et des malformations bronchiques. L'angiocanther a éliminé les malformations des arcs aortiques et a objectivé un rétrécissement segmentaire de la lumière trachéale et un autre à l'origine de la bronche souche droite évoquant en premier lieu une STC. On a complété par une bronchoscopie montrant, une double sténose trachéale grade 3 d'allure congénitale l'une en chapelet trachéale basse étendue sur 1 cm dans la limite inférieure de 1 à 2 mm en dessus de la carène et l'autre est simple au niveau de la bronche souche droite qui quasi complète. Ainsi le diagnostic d'une STC a été retenu.

CONCLUSION

La sténose trachéale congénitale est une pathologie très rare. Le diagnostic doit être évoqué devant des épisodes de dyspnée obstructive récidivante nécessitant une assistance ventilatoire chez les patients porteurs des cardiopathies congénitales.

P234- Révélation tardive de la hernie diaphragmatique congénitale : difficultés du diagnostic

Harbi. A⁽¹⁾, Briki. I⁽¹⁾, Yangui. H⁽¹⁾, Khammari. S⁽¹⁾, Mejaouel. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service pédiatrie ibn jazarh kairouan

INTRODUCTION

Les HDC peuvent se révéler tardivement dans 5 à 30 % des cas et ne sont pas exclusivement une pathologie néonatale. Les errances diagnostiques sont fréquentes du fait de l'absence de symptomatologie typique. Les manifestations respiratoires et abdominales restent cependant au premier plan. Les signes cliniques peuvent apparaître dans l'enfance et jusqu'à un âge avancé chez l'adulte.

OBJECTIFS

Nous rapportons 3 cas cliniques de HDC « tardives » d'évolution favorable après prise en charge spécifique. Nous en discutons les difficultés diagnostiques ainsi que le moyen de confirmation et le traitement.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective incluant trois cas d'HDC de révélation tardive hospitalisés dans notre service de pédiatrie à l'hôpital IBN JAZZAR KAIROUN.

RÉSULTATS

La physiopathologie du retard d'expression de la HDC est mal connue. L'obstruction de l'orifice herniaire diaphragmatique par certains organes abdominaux tels que le foie ou la rate pourrait expliquer le délai d'apparition des signes. Du fait de l'absence d'hypoplasie pulmonaire dans ces formes tardives, la prise en charge chirurgicale rapide assure une évolution favorable dans la majorité des cas. Dans le cas de notre première patiente âgée de 3 mois admise dans un tableau de bronchiolite. La pathologie peut se révéler à l'occasion d'une élévation brusque de la pression abdominale (toux, effort, dyspnée). Dans le second cas patiente âgée de 5 mois ayant un épisode infectieux avec des efforts de vomissements a pu favoriser l'ascension intra thoracique de viscères abdominaux avec un scanner ayant montré de hernie diaphragmatique antérieure avec ascension du foie gauche et de l'estomac en péricardiaque. Dans le troisième cas l'hernie est relevée chez une patiente âgée de 4 ans admise pour explora-

tion d'une anémie mal tolérée. Le pronostic à long terme est favorable et la morbidité postopératoire reste faible, malgré un délai souvent prolongé entre les signes initiaux et l'intervention. Le diagnostic repose essentiellement sur l'examen attentif de la radiographie thoracique de face dont la normalité antérieure ne doit en aucun cas exclure le diagnostic. Elle peut montrer des images de pneumopathie, de pneumothorax, d'épanchement liquidien pleural, de masses diaphragmatiques qui peuvent faire errer le diagnostic. La confirmation du diagnostic peut se faire grâce à la mise en place d'une sonde oesogastrique et à l'analyse de son trajet qui pourra être intrathoracique. L'échographie, la tomographie thoracique

CONCLUSION

L'identification rapide des HDC de révélation tardive devant toute manifestation respiratoire et/ou digestive atypique permet une prise en charge chirurgicale efficace avec une évolution favorable, sans séquelles, dans la majorité des cas.

P235- COVID-19 et contrôle de l'asthme

Mezghani. F⁽¹⁾, Bouslama. M⁽¹⁾, Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Jbebli. E⁽¹⁾, Rhayem. S⁽¹⁾, Hadded. S⁽¹⁾, Fdhila. F⁽¹⁾, Khémiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

L'asthme est une pathologie inflammatoire chronique de l'appareil respiratoire. Or, les maladies à tropisme respiratoire, telle que la COVID-19, peuvent exacerber l'asthme. Plusieurs études ont toutefois démontré que les personnes ayant de l'asthme ne sont pas plus à risque face à la COVID-19, même face aux nouveaux variants. En 2021, l'asthme n'est plus considéré comme un facteur aggravant de la COVID-19. Cette réponse doit tout de même être nuancée, car tout dépend de l'âge du patient, de la sévérité de l'asthme et du fait que la maladie soit bien contrôlée ou non.

OBJECTIFS

Étudier le lien entre l'asthme et la COVID 19 à travers une étude menée au cours de la pandémie SARS-CoV-2

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Notre étude s'est étendue sur une période de un an et demi au sein du service de médecine infantile A à l'hôpital d'enfants de Tunis.

RÉSULTATS

Durant la période d'étude, nous avons colligé 23 cas de dyspnée par SARS-CoV-2. L'âge moyen à l'admission était de 61,3 mois avec des extrêmes allant de 105 de vie à 13 ans. Le sexe ratio de masculinité était de 13/23. Une atopie familiale ou personnelle était notée dans 14 cas. Six malades étaient des asthmatiques connus. Le motif d'hospitalisation était une crise d'asthme sévère dans trois cas, les crises étaient modérées dans six cas, une bronchiolite sévère dans quatre cas, un malade a nécessité une ventilation mécanique. La durée moyenne de séjour était de 5,3 jours. L'évolution était favorable dans tous les cas mis à part un cas de syndrome de West réfractaire décédé au bout de 20 jours de prise en charge des malades.

CONCLUSION

Conclusion : Respecter les gestes barrières est la meilleure

façon de se protéger du virus. Il est également recommandé de limiter son exposition aux facteurs pouvant aggraver son asthme et se rendre plus sensible face à la maladie. Pour prévenir les complications liées à l'infection virale et notamment les exacerbations (crises graves) de l'asthme, il est essentiel de maintenir le contrôle de l'asthme, particulièrement dans ce contexte de pandémie. Pour cela, il est important de prendre son traitement tel que prescrit par son médecin et de le consulter sans tarder en cas d'asthme devenu symptomatique.

P236-Profil de sensibilisation allergologique des nourrissons dans une consultation de Pneumo-allergologie pédiatrique : A propos de 445 cas

El Gazzane. S⁽¹⁾, Mahraoui. C⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pneumo allergologie et d'infectiologie pédiatriques, Hôpital d'Enfants-RABAT-Maroc

INTRODUCTION

Le profil de sensibilisation aux pneumallergènes est très variable selon l'âge et le pays.

OBJECTIFS

Le but de ce travail est d'évaluer le profil des sensibilisations aux pneumallergènes dans une consultation de pneumo-allergologie pédiatrique à Rabat.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

C'est une étude rétrospective concernant les enfants suivis en consultation et ayant eu une exploration allergologique entre 2010 et 2018. Ont été inclus les enfants entre 3 et 15 ans ayant bénéficié de tests cutanés. Les allergènes testés étaient : Dermatophagoides pteronyssinus, Dermatophagoides Farinae, Blomia Tropicalis, Blatte germanique, les pollens de graminées, les moisissures (*Alternaria Alternata* et *Aspergillus fumigatus*) et les poils d'animaux (chats et chiens). D'autres allergènes ont été testés en fonction de la clinique et de la disponibilité. Les tests cutanés étaient pratiqués par la méthode des Pricks tests.

RÉSULTATS

Ont été inclus dans notre étude 445 enfants, l'âge moyen était de 7,3 ans avec 55% de garçons. Les indications des tests cutanés étaient : L'asthme dans 65% des cas, une rhinite allergique dans 34% des cas, une association d'un asthme et d'une rhinite dans 13% des cas et une association d'un asthme d'une rhinite et d'une conjonctivite dans 3% des cas. Le profil de sensibilisation est comme suit : D. Pter 42%, D. Farinae 37%, *Blomia Tropicalis* 2.5%, *Alternaria* 7%, *Aspergillus* 7%, pollens de graminées 5%, Blatte 5%, poils de chat 4% et poils de chien 4%.

CONCLUSION

Le profil de sensibilisation aux pneumallergènes est dominé mais non résumé par les acariens.

P237-Sarcoïdose pulmonaire infantile : à propos d'un cas

Ghariani . O⁽¹⁾, Zayeni. S⁽¹⁾, Sfar. E⁽¹⁾, Ghedira. T⁽¹⁾, Abdelhedi. A⁽¹⁾, Daya. A⁽¹⁾, Hadj Salem. R⁽¹⁾, Besbes. H⁽¹⁾, Chouchane. C⁽¹⁾, Thabet. F⁽¹⁾, Chouchane. S⁽¹⁾,

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, CHU Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

La sarcoïdose, est une granulomatose inflammatoire multi-systémique chronique d'origine indéterminée qui touche principalement la population adulte, elle est rare chez l'enfant. Son incidence reste mal estimée en raison de son polymorphisme clinique chez la population pédiatrique qui rend difficile le diagnostic des formes pauci-symptomatiques et asymptomatiques et l'absence de tests spécifiques.

OBJECTIFS

Le but de ce travail est d'évaluer le profil des sensibilisations aux pneumallergènes dans une consultation de pneumo-allergologie pédiatrique à Rabat.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Fait Clinique

RÉSULTATS

Patiente âgée de 8 ans hospitalisée pour une fièvre prolongée à récurrence nocturne associée à une toux paroxystique évoluant depuis 2 mois. Une perte d'appétit et une perte pondérale et des sueurs nocturnes ont été rapportés. A l'examen fébrile à 38,8°C, eupnéique, sature à 98% à l'air ambiant avec à l'auscultation pulmonaire des râles crépitants bilatéraux. L'examen neurologique était normal. Elle n'avait pas d'adénopathies superficielles ni d'hépto-splénomégalie. Le reste de l'examen était sans particularités. La radiographie thoracique a montré des infiltrations alvéolo-interstitielles bilatérales des 2 bases pulmonaires. Le bilan biologique avait montré un syndrome inflammatoire. L'association radio-clinique et biologique initiale faisait évoquer une tuberculose pulmonaire. Mais l'enquête était négative. La TDM thoracique a montré des infiltrats nodulaires et micronodulaires diffus péri-broncho-vasculaire réalisant l'aspect d'arbre en bourgeon et péri-lymphatiques sans foyer de bronchiectasie ni adénopathies médiastinales. L'ensemble des arguments cliniques, radiologiques, biologiques et surtout l'évolution oriente vers une atteinte inflammatoire non infectieuse des deux poumons. Le diagnostic d'une sarcoïdose pulmonaire dans sa forme pseudo-alvéolaire a été suspecté : Le bilan phospho-calcique était normal, le dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine sérique qui était positif à 113.19 UI/L (Valeur normale : 27- 68 UI/L) était fortement évocateur. La confirmation diagnostique était faite par les résultats de l'étude cyto-pathologique du liquide du LBA par la mise en évidence d'une alvéolite à prédominance lymphocytaire. La recherche d'une localisation extra-pulmonaire était négative. Le traitement par corticothérapie à la dose de 1 mg/kg de prednisone et un apport calorique adapté ont été alors initiés. L'évolution était favorable avec une apyrexie stable une nette régression des images radiologiques.

CONCLUSION

La sarcoïdose de l'enfant reste sous diagnostiquée en raison du caractère aspécifique des symptômes mais également de la difficulté à établir une certitude diagnostique. La classique triade n'est, comme dans notre observation, pas toujours présente, ce qui aboutit fréquemment à une erreur diagnostique et donc à un retard de prise en charge.

P238-Le signe de Chilaïditi : un piège diagnostique

Nasri. F⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Jouini. H⁽¹⁾, Mezgheni. F⁽¹⁾, Ben Ahmad. S⁽¹⁾, Rhayem. S⁽¹⁾, Jbebli. I⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Ben Mansour. F⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

INTRODUCTION

Le signe de Chilaiditi est défini comme l'interposition du côlon ou de la grêle dans l'espace inter-hépatodiaphragmatique. Il s'agit d'une entité très rare chez l'enfant, retrouvée souvent de manière fortuite sur les examens radiographiques. Elle ne doit pas être confondue avec un pneumopéritoine ou un abcès sous-phrénique ou encore une hernie diaphragmatique.

OBJECTIFS

Notre objectif est de rapporter un diagnostic différentiel de la hernie diaphragmatique droite.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'un patient hospitalisé pour une crise d'asthme au service de pédiatrie A à l'hôpital d'enfant de Tunis en Novembre 2021.

RÉSULTATS

RA est un nourrisson âgé de 7 mois de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin. La grossesse était compliquée d'un diabète gestationnel. Il est né à terme, avec un poids à 3700g et une bonne adaptation à la vie extra-utérine. Il a présenté une détresse respiratoire néonatale transitoire. Il a été admis pour un troisième épisode de dyspnée sifflante avec un terrain d'atopie personnelle : dermatite atopique. L'examen clinique était normal en dehors de la détresse respiratoire notamment pas de sensibilité abdominale ni de syndrome occlusif. La radio thorax a révélé une clarté digestive rétrosternale. L'échographie thoracique a mis en évidence une structure digestive en rétroxyphoïdien mais une solution de continuité diaphragmatique ne peut pas être éliminée. Un avis de chirurgie a été sollicité : il s'agit d'une hernie diaphragmatique antérieure qui ne nécessite pas un traitement chirurgical. Pour confirmer le diagnostic on a complété par un scanner thoracique qui a montré l'interposition du colon transverse entre le foie et le diaphragme en regard du foie gauche en rapport avec un signe de Chilaiditi avec absence d'une solution de continuité de la paroi diaphragmatique. Un asthme du nourrisson a été retenu et un traitement de fond a été instauré avec une bonne évolution.

CONCLUSION

La suspicion d'une hernie diaphragmatique droite peut conduire à tort à des explorations chirurgicales et nécessite ainsi la réalisation d'un scanner thoracique pour confirmer le signe de Chilaiditi. Une symptomatologie abdominale aiguë associée doit faire craindre un syndrome de Chilaiditi et faire évoquer les complications possibles telles que l'occlusion ou encore la nécrose ischémique.

P239-Les exacerbations d'asthme en milieu pédiatrique

Ben Guedria. M⁽¹⁾, Abdelbari. M⁽¹⁾, Ghorbel. S⁽¹⁾, Soyah. N⁽¹⁾, Ben Belgacem. H⁽¹⁾, Kebaili. R⁽¹⁾, Tej. A⁽¹⁾, Tilouch. S⁽¹⁾, Bouguila. J⁽¹⁾, Boughamoura. L⁽¹⁾

⁽¹⁾ pédiatrie CHU Farhat Hached

INTRODUCTION

L'asthme représente une maladie hétérogène caractérisée par une inflammation chronique des voies aériennes. Elle constitue un enjeu de santé publique prioritaire en particulier chez l'enfant puisqu'il est une des premières causes de

consultation aux urgences pédiatriques.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques des enfants hospitalisés pour exacerbation d'asthme et déterminer les facteurs de la sévérité d'une crise.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude prospective et descriptive chez les patients hospitalisés au service de pédiatrie Farhat Hached de Sousse durant la période étendue du 1er Novembre 2021 au 31 mars 2022

RÉSULTATS

Nous avons colligé 55 patients hospitalisés pour exacerbation d'asthme âgés entre 5 mois à 14ans. L'atopie familiale a été retrouvée dans 52% des cas. L'atopie personnelle a été retrouvée chez 13% des patients. Un antécédent d'hospitalisation en milieu de réanimation pédiatrique pour une exacerbation sévère d'asthme a été retrouvé dans 9% des cas. Les facteurs environnementaux comportant le tabagisme passif, l'humidité et le contact avec les phanères d'animaux ont été objectivés avec des fréquences respectives de 61%, 34% et 6% des cas. Parmi les patients de cette série, 43% étaient des siffleurs récurrents au cours de l'enfance dont seulement 8% ont été déjà mis sous traitement de fond. L'asthme était bien contrôlé dans 19% des cas et mal contrôlé dans 52.4% des cas. Une bonne observance thérapeutique a été notée chez 33% des patients. La majorité des enfants étaient au palier 2 du schéma thérapeutique. La dose de corticothérapie inhalée était principalement moyenne. L'exacerbation motivant l'hospitalisation était sévère dans 43.6% des cas. Le recours à l'oxygénothérapie était nécessaire dans 87% des exacerbations sévères avec usage de Lunette haut débit dans 50% des cas. Parmi les patients présentant une crise sévère d'asthme, 50% n'étaient pas sous traitement de fond malgré son indication, 71% étaient exposés à un tabagisme passif, 14% étaient des mauvais observants et 71% avaient un asthme mal contrôlé. Une infection intercurrente virale ou bactérienne était présente dans 62% des crises sévères.

CONCLUSION

L'asthme de l'enfant constitue un problème de santé publique aussi bien dans les pays en cours de développement que dans les pays développés. L'amélioration du pronostic des exacerbations sévères dépend d'une meilleure analyse des facteurs prédictifs de sévérité.

P240-La mucoviscidose : Étude de 36 observations.

Trigui. S⁽¹⁾, Ben Ameer. S⁽¹⁾, Belhadj. R⁽¹⁾, Charfi. R⁽¹⁾, Kmiha. S⁽¹⁾, Kammoun. TH⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie CHU HédiChaker Sfax

INTRODUCTION

La mucoviscidose (MV) est la plus fréquente des maladies génétiques potentiellement graves dans les populations blanches. L'atteinte broncho-pulmonaire conditionne l'essentiel de la morbidité et de la mortalité. La prise en charge est lourde et doit être multidisciplinaire.

OBJECTIFS

Etudier le profil épidémiologique, clinique, génétique, et évolutif de la mucoviscidose.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

étude rétrospective descriptive sur une période de 22ans (1999-2021), colligeant les enfants suivis pour mucoviscidose au service de pédiatrie du CHU Hédi Chaker Sfax. Le diagnostic a été retenu devant l'association d'un tableau clinique évocateur associé à deux tests de la sueur positifs (chlore sudoral supérieur à 60 meq/l) et/ou la présence d'une mutation à l'état homozygote ou deux mutations hétérozygotes sur le gène codant pour la protéine CFTR.

RÉSULTATS

On a colligé 36 enfants avec un sexe ratio à 1,1. Une consanguinité parentale était notée dans 91,7 % des cas. L'âge moyen du diagnostic était de 18 mois. Le tableau clinique associait : bronchopneumopathie trainante ou récidivante (64%), une hypotrophie (77,8%), diarrhée chronique (53%), la triade anémie, œdème et hypoprotidémie (35,3%), une cholestase(3cas), un tableau de pseudotuberculose (1cas) et une invagination intestinal aigue (1cas). Le Test de la sueur pratiqué pour 29 malades était positif avec une valeur moyenne de 110mmol/L. Les mutations génétiques trouvées : Delta F508 Homozygote(16cas), E1104X Homozygote (5cas) ,N1303K(3 cas), G542X Homozygote (2 cas), Delta F508/ G542X (2 cas), DeltaF508/ E1104X (1cas). La recherche de 29 mutations les plus fréquentes était négative dans 7 cas. La primo-infection par *Pseudomonas aeruginosa* a été notée dans 24 cas à un âge moyen de 17 mois. L'évolution de la maladie était marquée sur le plan respiratoire par la colonisation chronique à *Pseudomonas* (22%), l'apparition d'une DDB (17%), une aspergillose broncho-pulmonaire allergique(1cas), une IRC avec nécessité d'oxygénothérapie à domicile à un âge moyen de 9,7ans(4cas). Dix sept malades sont décédés à un âge moyen de 4ans.

CONCLUSION

La prise en charge de la mucoviscidose est encore difficile dans notre pays. L'évolution, souvent défavorable, pourrait être expliquée par le retard du diagnostic, un âge de colonisation de l'arbre trachéo-bronchique par le *Pseudomonas* très précoce et des moyens thérapeutiques limités.

P241-Facteurs associés à l'asthme du nourrisson : étude analytique sur 2 ans

Mezghani. F⁽¹⁾, Najjar. Z⁽¹⁾, Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Rehayem. S⁽¹⁾, Jbebli. J⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ médecine infantile A hôpital d'enfant de Tunis

INTRODUCTION

L'asthme est un problème de santé public. Toutes les études épidémiologiques montrent une augmentation notable de l'incidence de la maladie durant les dernières décennies. Une meilleure connaissance des facteurs associés à la survenue de wheezing récurrent durant les deux premières années permettrait de contribuer à la prévention de la maladie à travers l'éviction des facteurs non endogènes.

OBJECTIFS

Rechercher les facteurs associés la survenue de l'asthme du nourrisson.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude analytique cas témoins rétrospective menée dans le service de Médecine Infantile A de l'Hôpital d'Enfants "Béchar Hamza" de Tunis sur deux ans, du 1er Janvier 2018 au

31 décembre 2020 colligeant tous les cas d'asthme du nourrisson en incluant tous les enfants âgés de moins de deux ans hospitalisés dans ce service. Ce groupe malade (GM) a été comparé à un groupe témoin (GT) de nourrissons non sifflleurs appariés en âge hospitalisés durant la même période.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 93 cas d'asthme de nourrisson avec un sexe ratio à 2,2 versus 0,79 dans le GT ($p=0,001$). L'atopie familiale a été retrouvée dans 51,6% dans le GM et dans 31,2% dans le GT ($p=0,008$). Durant la grossesse, une exposition maternelle au tabac a été notée dans 68,5% des malades et dans 45,6% des témoins ($p=0,001$). Dans le GM 13,3% des mères ont été supplémentées en vitamine D durant la grossesse vs 33,3% dans le GT ($p=0,006$). La grossesse s'est compliquée d'un diabète gestationnel dans 39,3% des cas dans le GM et dans 17,2% des cas dans le GT ($p=0,001$). En postnatal une détresse respiratoire néonatale (DRNN) a été rapportée dans 18,9% des cas dans le GM contre 8,9% dans le GT ($p=0,039$). Les malades ont été précocement exposés aux antibiotiques dans 29% des cas, les témoins l'ont été dans 5,5% des cas ($p=0,001$). Concernant les conditions d'habitat: L'humidité a été rapportée dans 58,8% des cas dans le GM vs 42,4 % dans le GT ($p=0,029$) et la promiscuité dans 50,6% chez les malades vs 22,6% chez les témoins($p=0,001$). Une bronchiolite est survenue avant l'âge de six mois dans 57,8% dans le GM et dans 18,3% dans le GT ($p=0,000$). Le lait artificiel était introduit d'emblée avant l'âge de six mois dans 52,3% chez les asthmatiques vs 36,3% chez les témoins et la durée moyenne de l'allaitement maternel était de 8 mois +/- 7,8 dans le GM et de 9 mois +/- 9,9 dans le GT. L'analyse multivariée n'a retenu que le sexe (OR=0,27, IC 95% [0,12-0,63]) et l'exposition maternelle au tabac (OR=3,66, IC 95% [1,52-8,83]), le défaut de supplémentation en vitamine D durant la grossesse (OR=0,28, IC 95% [0,10-0,80]) et la bronchiolite avant l'âge de 6 mois (OR=5,44, IC 95% [2,27-13,329]) comme variables indépendantes associées à la survenue de l'asthme du nourrisson.

CONCLUSION

La survenue d'asthme chez le nourrisson est influencée par plusieurs facteurs aussi bien endogène qu'exogènes. L'effet de ces derniers débute même in utero avec une importance particulière des premiers mois de vie durant lesquels le dérèglement du microbiote présente un effet majeur sur le bien-être du poumon infantile. Ainsi, la prévention de la maladie asthmatique repose sur l'éviction du tabac non seulement chez la femme enceinte mais aussi dans son environnement proche. Par ailleurs, il ne suffit pas de supplémenter les nourrissons en vitamine D, il faudrait supplémenter leurs mères enceintes. Il faut éduquer des parturientes sur l'importance de l'allaitement maternel qui devrait se prolonger au-delà de l'âge de quatre mois ainsi que sur les mesures de prévention de la survenue de la bronchiolite particulièrement durant les premiers six mois de vie.

P242-Perforation gastrique spontanée compliquant une bronchiolite aiguë chez un nourrisson

Guellim. I⁽¹⁾, Daya. A⁽¹⁾, Essid. S⁽¹⁾, Balhoudi. N⁽¹⁾, Mitjaoul. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie, Hôpital Ibn Jazzar Kairouan

INTRODUCTION

La perforation gastrique spontanée est une affection grave et rare chez l'enfant, particulièrement au-delà de la période néonatale. Les mécanismes de survenue sont encore mal

compris et demeurent un sujet à controverse.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques d'une perforation gastrique associée à une bronchiolite sévère.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportant un cas de perforation gastrique spontanée survenue chez un nourrisson de 1 mois.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 1 mois issu d'un mariage consanguin, accouché à terme, avec un poids de naissance à 3800g, sans antécédents pathologiques notables. Il était admis au service de Pédiatrie Kairouan pour prise en charge d'une bronchiolite modérée, avec à la radiographie thoracique on notait une distension thoracique et une atelectasie apicale droite. Le traitement avait consisté en une oxygénothérapie par lunette nasale à haut débit, une désobstruction rhinopharyngée au sérum physiologique et un repos digestif. Il n'y a pas eu de prise d'anti-inflammatoires. Au bout du 3^{ème} jour, l'évolution était marquée par la majoration des signes de lutte avec apparition d'un balancement thoraco-abdominale et le nourrisson est devenu léthargique d'où l'assistance sur le plan respiration et la ventilation mécanique qui était poursuivie pendant 5 jours. Au 2^{ème} jour après extubation l'abdomen est devenu ballonné, distendu et tympanique à la percussion. La radiographie de l'abdomen sans préparation montrait un pneumopéritoine massif faisant fortement suspecter une perforation gastro intestinale et une laparotomie a été réalisé en urgence objectivant une perforation au niveau de la face postérieure du pylore déchiquetée qui faisait 1*1,5 cm. Une suture de la perforation puis un lavage de la cavité péritonéale ont été réalisés. Une tri antibiothérapie (ceftriaxone, métronidazole et gentamicine) a été administrée avec bonnes suites opératoires.

CONCLUSION

La perforation gastrique spontanée est une affection rare chez le nourrisson. La particularité de ce cas tient au contexte de survenue: un bronchiolite aiguë sévère nécessitant une ventilation mécanique.

P243-Allergie aux protéines de lait de vache persistante: a propos d'un cas

Najar. Z⁽¹⁾, Hrizi. H⁽¹⁾, Fitouri. Z⁽¹⁾, Ben Becher. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service des urgences et de la consultation externe Hopital d'enfant de Tunis

INTRODUCTION

L'allergie aux protéines du lait de vache est la 4^{ème} allergie alimentaire de l'enfant. L'âge de début est en général < 1 an. La guérison survient dans 90% à l'âge de 3 ans.

OBJECTIFS

Décrire un cas d'allergie aux protéines de lait de vache sévère avec manifestation pulmonaire.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Description d'une observation

RÉSULTATS

Enfant L.R âgé de 7 ans suivi dans notre service pour allergie aux protéines de lait de vache depuis l'âge de 7 mois aux antécédents d'une mère allergique aux poissons bleus et un frère asthmatique non suivi, il présente depuis l'âge

de 4 mois des manifestations allergiques à type d'œdème de face, urticaire, dermatite atopique et asthme apparu à l'âge de 9 mois, avec un test cutané aux lait de vache positif et des IgE totaux et spécifiques positifs. L'évolution a été marquée par la persistance d'asthme et d'aggravation des signes cliniques même avec un régime d'exclusion bien conduit et traitement de fond d'asthme correctement pris avec des IgE spécifiques à la hausse avec des crises d'asthme déclenchées même par l'odeur du fromage.

CONCLUSION

La persistance de l'allergie de protéines au lait de vache est une forme rare après l'âge de 3 ans. L'apparition de l'asthme est corrélée généralement à des formes non IgE médié, contrairement à notre cas décrit présentant principalement des symptômes immunologiques et qui présente un asthme sévère. Devant un asthme mal équilibré, il faut évoquer les trophallergènes, présentant un facteur de décompensation principale chez notre patient même avec un traitement bien conduit.

P244-Pneumopathie interstitielle due à une mutation homozygote intronique ABCA3 : à propos d'un cas

Khenissi. S⁽¹⁾, Bouguila. J⁽¹⁾, Kebaili. R⁽¹⁾, Ghorbel. S⁽¹⁾, De Becdelièvre. A⁽²⁾, Tej. A⁽¹⁾, Soyah. N⁽¹⁾, Tilouche. S⁽¹⁾, Boughamoua. L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie Farhat Hached Sousse

⁽²⁾ Laboratoire de Génétique Hôpital Henri-Mondor

INTRODUCTION

La glycoprotéine ABCA3 transporte les phospholipides dans les corps lamellaires des cellules alvéolaires de type II, une étape critique dans la production de surfactant alvéolaire. Des mutations du gène ABCA3 sont responsables d'une carence fatale en surfactant, provoquant une détresse respiratoire néonatale, une insuffisance respiratoire hypoxémique et une maladie pulmonaire interstitielle.

OBJECTIFS

le but de notre travail est de signaler une cause génétique fréquente parmi les étiologies de pneumopathies interstitielles de l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un patient porteur d'une mutation homozygote ABCA3

RÉSULTATS

Un nourrisson tunisien, de sexe masculin, né à terme, issue d'un mariage consanguin, souffrait d'une insuffisance respiratoire progressive. Le patient a développé une maladie pulmonaire interstitielle. Les infections ainsi que les troubles structurels et fonctionnels du poumon ont été systématiquement exclus. Une mutation homozygote intronique du gène ABCA3 a été identifiée. Les approches thérapeutiques avec corticostéroïdes, macrolide et hydroxychloroquine ont permis de maintenir un état stationnaire de la maladie sans amélioration clinique. Actuellement le patient est âgé de 13 mois et il est toujours dépendant à l'oxygène et sous ventilation non invasive. Des stratégies thérapeutiques pour la maladie pulmonaire interstitielle chronique ont été utilisées chez les patients porteurs de mutations ABCA3 avec des résultats variables, allant d'une insuffisance respiratoire sévère irréversible au succès dans des cas d'évolution clinique légère.

Chez notre patient présentant une mutation homozygote du gène ABCA3, elles n'ont pas été efficaces. La transplantation pulmonaire reste une option thérapeutique, mais en raison de la pénurie d'organes des donneurs et de la morbidité et de la mortalité associées, elle est rarement réalisable.

CONCLUSION

Plus d'expérience dans le traitement des nouveau-nés porteurs de mutations du gène ABCA3 est nécessaire. Une évaluation prospective et randomisée des différentes approches thérapeutiques dans un registre spécifique peut améliorer le pronostic et le traitement des personnes concernées.

P245-Prévalence et facteurs associés au portage du pneumocoque chez les nourrissons de 2 à 23 mois à Libreville en 2021

Kuissi Kamgaing. E⁽¹⁾, Minto'o Rogombé. S⁽¹⁾, Koumba Maniaga. R⁽¹⁾, Ditsoga Kombila. D⁽¹⁾, Lembet Mikolo. A⁽¹⁾, Mintsa-mi- Nkama. E⁽¹⁾, Ategbó. E⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine néonatale - Pôle Enfant CHUME FJE

INTRODUCTION

L'infection à pneumocoque constitue un problème majeur de santé publique selon l'OMS.

OBJECTIFS

Notre objectif était de déterminer la prévalence du portage pneumococcique chez les nourrissons à Libreville et d'identifier les facteurs sociodémographiques associés.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

étude transversale, analytique (janvier-octobre 2020) incluant des nourrissons sains (2 mois à deux ans) recrutés dans les centres de santé. La recherche du pneumocoque était réalisée par écouvillonnage naso-pharyngé et culture sur milieu spécialisé, suivi d'une identification par PCR conventionnelle.

RÉSULTATS

434 nourrissons étaient inclus. L'âge moyen était de 5,4±3,2 mois. La prévalence du portage de Streptococcus pneumoniae était de 12,6% (IC 95% [9,5-15,6%]). Les facteurs de risque étaient: présence de frères et sœurs (OR = 2,1 ; IC 95% [1,1-3,7%] ; p=0,01), âge >6 mois (OR= 3,6 ; 95% IC [1,8-6,5 %] ; p=0,001), rang d'enfant supérieur à la médiane (OR= 2,3 ; IC 95% [1,3-4,1] ; p=0,006), vivre dans le quartier d'Akébé (OR= 2,2 ; IC95%[1,1-4,6%] ; p=0,03), faible niveau d'éducation des mères (OR= 4,5 ; IC95%[1,6-12,5] ; p=0,001), père actif dans le secteur informel (OR= 2,4 ; IC 95% [1,2-3,9] ; p=0,01). Parmi les souches isolées, on observait une résistance pour la pénicilline (15,1%), l'amoxicilline-acide clavulanique (11,3%), l'érythromycine (17,0%), la ceftriaxone (15,1%), le chloramphénicol (17,0%) et la rifampicine (11,3%). Dans 4,4% de cas, la vaccination anti-pneumococcique était réalisée.

CONCLUSION

Conclusion : le portage de Streptococcus pneumoniae n'est pas négligeable chez les nourrissons à Libreville. Il est nécessaire de réaliser un sérotypage des souches afin d'orienter la stratégie vaccinale. Mots clés : Streptococcus pneumoniae, portage, nourrissons, Libreville, Gabon.

P246-Could chronic obstructive pulmonary disease be a pediatric condition?

Derbel. K⁽¹⁾, Sayhi. A⁽¹⁾, Khaldi. S⁽¹⁾, Barkous. B⁽¹⁾, Guezguez. F⁽¹⁾, Rouatbi. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Laboratory of Physiology and functional exploration of Farhat HACHED hospital, Sousse

INTRODUCTION

Chronic obstructive pulmonary disease (COPD) is conventionally considered as adult smokers disease, related to airway inflammation and remodeling. However, some studies proved that COPD could rarely affect children.

OBJECTIFS

To investigate the anthropometric, clinical and functional features of COPD in a group of Tunisian children.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

It was a cross sectional study, over a period of two years, in the Physiology and Functional exploration department of Farhat Hached Hospital. Twenty one children who matched the spirometric definition of COPD were included. Their parents answered a standard medical questionnaire. Then, children underwent pre- and post-bronchodilator spirometry. Forced expiratory volume in one second (FEV1), forced vital capacity (FVC) and forced mid-expiratory flow (FEF25-75%) in percentage, pre- and post-bronchodilator were collected. COPD diagnosis was retained, according to GOLD, as the post- bronchodilator FEV1/FVC ratio was less than 0.7.

RÉSULTATS

Median age and body mass index were 13 [8 14] years and 14.6 [13.5 17.5] kg/m² respectively. Seventeen (81%) of the children were boys and 10 (48%) were underweight. Active and passive smokers were 12% and 75%, respectively. Diagnosed chronic pulmonary diseases found in these children were primary ciliary dyskinesia (30%), asthma, or asthma-COPD Overlap (24%) and bronchiectasis (10%). Respiratory symptoms (such as dyspnea, coughing and sputum) and nasal symptoms, mainly rhinorrhea, were found in half of the children. Mean FEV1, FEF25-75% and FVC in percentage (pre- vs post-bronchodilator) were 47±18% vs 52±20%, 69±22% vs 75±23% and 28±21% vs 26±12%, respectively. GOLD stages were 1, 2, 3 and 4 in 14%, 29%, 43% and 14% of the children, respectively.

CONCLUSION

Pediatric COPD seems to be a male-dominated condition. Children with chronic lung disease such as primary ciliary dyskinesia and bronchiectasis are more likely to develop COPD. The control and follow-up of COPDC relies on pulmonary function tests, therefore an evaluation and revision of the diagnostic criteria of this disease in children should be conducted.

P247-Crises d'asthme sévères en pédiatrie : caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives

Gabsi. NH⁽¹⁾, Kanzari. J⁽¹⁾, Nasri. A⁽¹⁾, Ben Hfaiedh. J⁽¹⁾, Khlayfia. Z⁽¹⁾, Ouarda. H⁽¹⁾, Mermech. E⁽¹⁾, Selmi. I⁽¹⁾, Halioui. S⁽¹⁾, Azzabi. O⁽¹⁾, Siala. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et Néonatalogie, Hôpital Mongi Slim La Marsa

INTRODUCTION

L'asthme représente actuellement un enjeu de santé publique notamment en pédiatrie, sa létalité est liée aux crises sévères qui ne cèdent pas sous traitement bronchodilatateur initial.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutives des enfants hospitalisés pour crises d'asthme sévères.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective qui a colligé 37 enfants hospitalisés pour exacerbation d'asthme sévère au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim, durant une période de 14 mois allant de janvier 2021 à février 2022

RÉSULTATS

La prévalence hospitalière des crises d'asthme sévères était de 1,7%. L'âge moyen était de 42,7 mois et la sex-ratio de 1,17. Les pics d'hospitalisations ont été enregistrés durant les mois d'Avril et Novembre. Parmi les patients, 48 % étaient connus asthmatiques, dont 67% étaient non observants au traitement de fond, 24 % avaient déjà été hospitalisés pour crise d'asthme sévère. Les infections respiratoires virales dominaient les facteurs déclenchants des exacerbations d'asthme (73 %). Les pneumopathies étaient incriminées dans 22 %. L'hypoxémie (32%), l'anémie (27%), le syndrome inflammatoire biologique (27%) étaient les principales anomalies biologiques. Les anomalies radiologiques étaient dominées par la distension thoracique. Les comorbidités retrouvées étaient l'obésité dans 24 % des cas, la trisomie 21 (N=2), le syndrome de West (N=1), les cardiopathies congénitales (1 cas de CIA et 1 cas de CIV). Les complications retrouvées étaient le pneumomédiastin (N=1), et l'atélectasie (N=1). Le séjour hospitalier était en moyenne de 5 jours. Un transfert en réanimation a été nécessaire dans 5% des cas. L'évolution sous traitement a été favorable pour tous les enfants et la mortalité était nulle.

CONCLUSION

La prévalence des hospitalisations pour crises d'asthme sévères suit un profil saisonnier lié aux effets environnementaux. La plupart de ces hospitalisations pourraient cependant être évitées grâce à un meilleur contrôle de l'asthme et à l'amélioration de l'éducation thérapeutique de l'enfant asthmatique et de son entourage.

P248-Profil épidémiologique, Clinique, thérapeutique et évolutif des pleuro-pneumopathies en pédiatrie

Kaouena. S⁽¹⁾, Khlayfia. Z⁽¹⁾, Abid. J⁽¹⁾, Kanzari. J⁽¹⁾, Ouerda. H⁽¹⁾, Ben Hfaeidh. J⁽¹⁾, Mermech. E⁽¹⁾, Selmi. I⁽¹⁾, Halioui. S⁽¹⁾, Azzabi. O⁽¹⁾, Siala. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et Néonatalogie, Hôpital Mongi Slim La Marsa

INTRODUCTION

La pleuropneumopathie communautaire (PPC) est la plus fréquente des complications suppuratives de la pneumonie en pédiatrie. Elle peut être d'origine virale et/ou bactérienne. L'incidence des pleuropneumopathies qui sont essentiellement dues au *Streptococcus pneumoniae* (SP) a évolué ces dernières années dans les pays développés avec les modifications du vaccin anti-pneumococcique.

OBJECTIFS

Etudier le profil épidémiologique, Clinique, thérapeutique et évolutif des PPC de l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude descriptive, transversale et rétrospective menée au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim colligeant les cas de PPC entre janvier 2015 et décembre 2021

RÉSULTATS

Nous avons colligé 27 patients, 16 garçons et 11 filles. L'âge moyen était de 60 mois (2 mois-13 ans). Un traitement par des anti-inflammatoires non stéroïdien (AINS) était prescrit avant l'admission dans 14 cas (52%). La symptomatologie initiale était dominée par la fièvre dans 25 cas (93%), la toux dans 14 cas (52%) et la dyspnée dans 13(48%). L'auscultation pulmonaire était pathologique dans 24 cas (88%). L'épanchement pleural était faible dans 11 cas, moyen dans 6 cas et de grande abondance dans 9 cas. La ponction pleurale a été pratiquée dans 12 cas (45%). Le diagnostic bactériologique a été établi dans 7 cas (26%). Le SP était le germe le plus fréquent dans 5 cas. L'antibiothérapie de première intention était une monothérapie dans 9 cas (33%), une bithérapie dans 10 cas (37%) et une triple antibiothérapie dans 8 cas (29%). Trois patients ont eu un drainage thoracique. L'apyrexie a été obtenue après un délai moyen de 5 jours. Un transfert en réanimation a été nécessaire chez 6 patients (22%). Une patiente est décédée suite à une hypoxie réfractaire. L'évolution était favorable dans tous les autres cas.

CONCLUSION

L'identification du germe en cause dans la PPC de l'enfant est souvent difficile mais nécessaire pour permettant une antibiothérapie adaptée. La prise d'AINS expose aux formes graves de la maladie. Enfin le SP reste le germe le plus fréquent des pleuropneumopathies et l'avènement de la vaccination contre le SP pourrait diminuer l'incidence de cette maladie dans les années à venir.

GENETIQUE

P249-Nouveau variant du gène OCRL associé au syndrome oculo-cérébro-rénal de Lowe

Ismail. D⁽¹⁾, Elaribi. Y⁽¹⁾, Rejeb. I⁽¹⁾, Ben Rejeb. Y⁽²⁾, Jilani. H⁽¹⁾, Hizem. S⁽¹⁾, Karoui. S⁽¹⁾, Sebai. M⁽¹⁾, Cesario. C⁽³⁾, Barakizou. H⁽²⁾, Ben Jemaa. L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service des Maladies Congénitales et Héritaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa

⁽²⁾ Service de Pédiatrie, Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis, Tunis

⁽³⁾ Laboratoire de génétique médicale, Hôpital d'Enfants, Rome, Italie

INTRODUCTION

Le syndrome oculo-cérébro-rénal de Lowe est un trouble multisystémique récessif lié à l'X, caractérisé par la triade cataracte congénitale, déficience intellectuelle et tubulopathie proximale. Sa prévalence est de 1/500 000. Les manifestations oculaires et l'hypotonie musculaire sévère sont présentes à la naissance, alors que la tubulopathie proximale de type Fanconi n'apparaît que plus tard dans la vie.

OBJECTIFS

Dans ce travail, nous exposons l'étude clinique et génétique d'un patient atteint de cette maladie rare.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons l'observation d'un patient adressé à notre consultation pour une encéphalopathie infantile associée à

un retard de croissance sévère, un rachitisme et une dysmorphie faciale. Une évaluation clinique, un caryotype en bande R sur lymphocytes périphériques ainsi qu'une étude de l'exome clinique en trio ont été réalisés.

RÉSULTATS

Le cas index est un garçon de six ans et six mois, issu d'une union entre non apparentés. L'enquête familiale était négative. La grossesse et l'accouchement étaient sans incidents. L'enfant a été diagnostiqué avec une cataracte congénitale à l'âge de trois mois. Le développement psychomoteur était très retardé avec un retard du développement langagier et une légère déficience intellectuelle. À l'examen, l'enfant avait une dysmorphie faciale, un retard de croissance harmonieux sévère avec une faible masse musculaire, des bourrelets au niveau des deux poignets et une déformation vertébrale et des genoux en rapport avec un rachitisme. L'IRM cérébrale a montré des anomalies du signal de la substance blanche périventriculaire évoquant une leucodystrophie. Sur le plan biologique, il souffrait d'un déficit en vitamine D associé à une hypophosphorémie en rapport avec une tubulopathie proximale de type Fanconi. Le caryotype était normal. L'étude de l'exome a mis en évidence un variant frameshift à l'état hémizygote du gène OCRL : NM_000276:c.2060_2061del (p.(Cys688fs*36)). Ce variant est hérité de la mère. Il n'est pas rapporté dans les bases de données publiques. Il est classé pathogène (Classe 5) selon les critères de l'American College of Medical Genetics and Genomics (ACMG).

CONCLUSION

Nous décrivons un nouveau variant du gène OCRL identifié chez un enfant atteint du syndrome oculo-cérébro-rénal de Lowe, maladie héréditaire rare responsable d'une atteinte multi-organique de pronostic sévère. Ce travail souligne l'apport du séquençage à haut débit dans le diagnostic étiologique des troubles multisystémiques rares chez l'enfant.

P250-Le syndrome de Jacobsen : à propos de deux observations pédiatriques.

Helali. N⁽¹⁾, Kraoua. L⁽¹⁾, Ben Yahya. S⁽¹⁾, Ayari. I⁽¹⁾, Meddeb. R⁽¹⁾, Yahyaoui. S⁽²⁾, Maazoul. F⁽¹⁾, Trabelsi. M⁽¹⁾, Mrad. R⁽¹⁾, Boukthir. S⁽²⁾

⁽¹⁾ Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Charles Nicolle.

⁽²⁾ Médecine infantile C, Hôpital d'enfants Bechir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

La monosomie 11qter ou syndrome de Jacobsen est une maladie génétique rare caractérisée par un retard de croissance à début intra-utérin, un retard psychomoteur, une dysmorphie faciale caractéristique, et une thrombopénie de Paris Trousseau. Des malformations cardiaques, rénales, gastro-intestinales, génitales, neurologiques et osseuses peuvent y être associées.

OBJECTIFS

Mettre le point sur les caractéristiques du syndrome de Jacobsen à travers deux observations pédiatriques.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude clinique et cytogénétique de deux observations pédiatriques de syndrome de Jacobsen, colligées au Service des Maladies Congénitales et Héréditaires de l'Hôpital Charles Nicolle de Tunis.

RÉSULTATS

Observation 1 : il s'agissait d'un nouveau-né, né à terme avec un retard de croissance intra-utérin à début précoce. Il est issu de parents non apparentés. Il a présenté une thrombopénie dès la naissance, puis a été pris en charge à J 25 de vie pour pancytopenie. L'examen physique a montré une dysmorphie faciale. L'examen ophtalmologique a objectivé un strabisme convergent. Le bilan malformatif n'a pas mis en évidence d'anomalie. Le caryotype sanguin a montré la présence d'une anomalie de structure déséquilibrée à type de délétion partielle du bras long d'un chromosome 11 emportant la région 11q23.3-qter. Le caryotype des parents a montré l'absence de réarrangement impliquant la région terminale 11q attestant du caractère de novo de l'anomalie chromosomique. Le patient a gardé une thrombopénie et un retard mental modéré. Observation 2 : concerne un nouveau-né de sexe masculin, issu d'une grossesse non suivie, né à terme avec un retard de croissance intra-utérin. Il est issu de parents non apparentés. Il a présenté à la naissance une hypotonie et une dysmorphie faciale. Une communication interventriculaire a été mise en évidence à J21 de vie. L'étude génétique était indiquée à l'âge de deux ans et quatre mois devant un retard psychomoteur et un retard staturo-pondéral avec une dysplasie cotyloïdienne au bilan squelettique. Le caryotype constitutionnel a montré une délétion terminale du bras long du chromosome 11 avec un point de cassure en 11q22 confirmant le syndrome de Jacobsen. Le caryotype des parents était normal. Au cours du suivi jusqu'à l'âge de 14 ans, le patient a présenté un retard mental très sévère, des troubles du comportement et une pancytopenie.

CONCLUSION

Nos deux patients avaient les signes caractéristiques du syndrome de Jacobsen avec une expression clinique variable corrélée à la taille de la délétion. Le conseil génétique était rassurant devant la survenue de novo de la délétion terminale 11q.

P251-Association tâches café-au-lait et glioblastome : Neurofibromatose de type 1 ou syndrome CMMRD ?

Ben Yedder. W⁽¹⁾, Elaribi. Y⁽¹⁾, Barakizou. H⁽²⁾, Jilani. H⁽¹⁾, Hizem. S⁽¹⁾, Rejeb. I⁽¹⁾, Sebaï. M⁽¹⁾, Karoui. S⁽¹⁾, Skouri. S⁽¹⁾, Heinemann. K⁽³⁾, Ben Jemaa. L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Charles Nicolle.

⁽²⁾ Médecine infantile C, Hôpital d'enfants Bechir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

La monosomie 11qter ou syndrome de Jacobsen est une maladie génétique rare caractérisée par un retard de croissance à début intra-utérin, un retard psychomoteur, une dysmorphie faciale caractéristique, et une thrombopénie de Paris Trousseau. Des malformations cardiaques, rénales, gastro-intestinales, génitales, neurologiques et osseuses peuvent y être associées.

OBJECTIFS

Mettre le point sur les caractéristiques du syndrome de Jacobsen à travers deux observations pédiatriques.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Leur fille aînée, âgée de 6 ans, était le propositus et avait été adressée pour suspicion de neurofibromatose de type 1 devant l'association d'un glioblastome thalamique à de multiples tâches cutanées café-au-lait. Elle a été ex-

plorée sur le plan génétique par séquençage haut débit (Next Generation Sequencing, NGS).

RÉSULTATS

Le cas index était issue de parents non apparentés et en bon état de santé. Elle avait un frère et une sœur âgés de 5 ans et de 3 ans respectivement et présentant des TCL isolées. La patiente a présenté un glioblastome de haut grade à l'âge de 5 ans. L'examen physique était normal en dehors de plusieurs tâches café-au-lait de diamètres différents au niveau du tronc, du scalp, de la nuque et des membres supérieurs et inférieurs. La patiente est décédée des suites de la récurrence de sa tumeur cérébrale à l'âge de 7 ans. L'étude par NGS des gènes impliqués dans les neurofibromatoses et syndromes apparentés était négative. Le séquençage des gènes MMR a mis en évidence deux variants délétères hétérozygotes du gène MSH6 (c.3132C>G et c.3991C>T). Une étude moléculaire des parents et de la fratrie est en cours.

CONCLUSION

A travers cette observation, nous soulignons l'importance de la recherche du syndrome CMMRD devant l'association de macules café-au-lait et tumeur cérébrale. Nous insistons également sur l'apport considérable du NGS dans la rapidité du diagnostic moléculaire, permettant ainsi une élaboration d'un conseil génétique adapté à la famille et une prise en charge appropriée aux sujets à risque.

P252-Le Syndrome d'Angelman avec une présentation clinique atypique : à propos d'un cas diagnostiqué par séquençage de l'exome entier

Ben Salem. K⁽¹⁾, Hizem. S⁽¹⁾, Rejeb. I⁽¹⁾, Jilani. H⁽¹⁾, El Aribi. Y⁽¹⁾, Gharsallah. L⁽²⁾, Ben Jemaa. L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa

⁽²⁾ Cabinet de pédiatrie, Tunis

INTRODUCTION

Le syndrome d'Angelman (SA) est une maladie neurodéveloppementale sévère d'origine génétique caractérisée par une déficience intellectuelle sévère avec une limitation du langage, des particularités morphologiques, un comportement en apparence joyeux très évocateur, une marche ataxique et une épilepsie. Le SA est dû à différentes anomalies moléculaires de la région soumise à empreinte 15q11-q13 dont le point commun est l'absence d'expression ou de fonction de l'allèle maternel du gène UBE3A contenu dans cette région génomique.

OBJECTIFS

Dans ce travail nous rapportant l'étude clinique et génétique d'un nourrisson présentant un syndrome d'Angelman avec un phénotype atypique en rapport avec une microdélétion diagnostiquée par séquençage de l'exome entier (WES).

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit de l'observation d'un nourrisson âgé de 12 mois adressé à notre consultation pour un retard psychomoteur, une dysmorphie faciale et une épilepsie. Après évaluation clinique, un caryotype en bande R sur lymphocytes périphériques a été fait de première intention. Un séquençage de l'exome entier (WES) a été réalisé devant le phénotype non spécifique d'un syndrome génétique cliniquement reconnaissable. Une hybridation in-situ fluorescente (FISH) utilisant une sonde du locus UBE3A a été faite pour confirmer la microdélétion, et une étude de la méthylation de la région 15q11q13 a été réalisée

pour la confirmation du syndrome d'Angelman.

RÉSULTATS

Le cas index est un nourrisson de sexe masculin issu d'une union entre parents sains non apparentés, deuxième d'une fratrie de trois, avec un antécédent de déficience intellectuelle chez un oncle maternel. Il n'avait pas d'antécédents prénataux particuliers. Le développement psychomoteur était retardé avec une absence de langage. Il présentait une épilepsie depuis l'âge de 7 mois, une hypothyroïdie découverte à 9 mois, un ronflement continu évoluant depuis la naissance et des bronchiolites à répétition. L'examen clinique a montré un nourrisson eutrophique avec une plagiocéphalie sans microcéphalie, une dysmorphie faciale avec des traits grossiers, une macroglossie, un cou court, une hernie ombilicale, de petites mains et de petits pieds ainsi qu'un pli palmaire unique transverse bilatéral. Le langage était absent et la position debout était non acquise. L'EEG a mis en évidence une activité paroxystique faite de décharges de pointes ondes lentes et de polypointes au cours du sommeil léger. L'IRM cérébrale a mis en évidence une dilatation du troisième ventricule et des ventricules latéraux avec atrophie de la substance blanche péri-ventriculaire et une atrophie corticale fronto-temporale avec discrète atrophie du corps calleux. Devant cette présentation clinique, le diagnostic de mucopolysaccharidose a été évoqué initialement, mais a été infirmé par l'absence de mucopolysaccharides dans les urines. Le caryotype a montré une formule chromosomique normale. Le WES a mis en évidence une délétion de la région chromosomique 15q11.2q13.1 d'une taille de 4.75 Mb à l'état hétérozygote, emportant les gènes SNRPN et UBE3A. Une FISH a permis de confirmer cette microdélétion chez notre patient et de montrer son absence chez les parents. L'étude de la méthylation du chromosome 15 a montré un défaut d'amplification de l'allèle maternel, confirmant ainsi le diagnostic de SA.

CONCLUSION

Ce travail souligne l'apport du séquençage de l'exome dans la détection précoce des maladies génétiques rares avec présentations cliniques peu spécifiques, telles que le syndrome d'Angelman, où les signes cliniques caractéristiques s'installent progressivement avec l'âge.

P253-Rachitisme hypophosphatémique lié au syndrome de Dent type1 : A propos d'un cas

Belhaj. R⁽¹⁾, Charfi. R⁽¹⁾, Daoud. R⁽¹⁾, Trigui. S⁽¹⁾, Chabchoub. I⁽¹⁾, Ben Ameer. S⁽¹⁾, Kamoun. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

INTRODUCTION

Les rachitismes hypophosphatémiques (RH) sont un groupe de maladies génétiques caractérisées par un rachitisme, une hypophosphatémie et une calcémie normale. Les signes cliniques caractéristiques comprennent une croissance lente, des douleurs osseuses et des déformations osseuses. Nous rapportons un cas de RH lié à un syndrome de Dent de type1.

OBJECTIFS

déterminer les caractéristiques cliniques et para cliniques du rachitisme hypophosphatémique associé à un syndrome de Dent

MATÉRIEL ET MÉTHODES

à propos d'un cas suivi au service de pédiatrie de Sfax

RÉSULTATS

Nourrisson de sexe masculin, issu d'un mariage consanguin, adressé à l'âge de 3 ans et 8 mois pour déformation des membres inférieurs et chutes fréquentes. A l'examen, il avait des signes de rachitisme : un chapelet costal, des bourrelets épiphysaires et un genu valgum. L'examen neurologique et ophtalmologique était sans anomalies. A la biologie, il avait une hypophosphatémie, une calcémie normale, des PAL élevés et des valeurs normales de la PTH du 25 OHD et du 1,25 OHD. Les radiographies osseuses montraient un aspect en bouchons de champagne, une diminution de la minéralisation osseuse et une atteinte de la ligne métaphysaire. Un RH secondaire à une tubulopathie proximale type Toni Debré Fanconi a été évoqué devant la présence d'une protéinurie, d'une glycosurie, d'une aminoacidurie généralisée et d'une acidose métabolique. Le bilan tubulaire a montré une protéinurie significative, un TRP bas et une hyper calciurie. Le diagnostic de syndrome de Dent type 1 était retenu devant la triade : protéinurie de faible poids moléculaire, hyper calciurie et une hypophosphatémie. L'étude génétique est en cours. Le patient était mis sous phosphonuros®, unalfa®, vit D et bicar42‰. L'évolution est favorable avec disparition des signes cliniques et radiologiques du rachitisme. Le recul est de 2 ans et demi.

CONCLUSION

Le syndrome de Dent est une cause rare de RH. Le diagnostic est confirmé par la biologie moléculaire. Le pronostic est souvent bon mais l'évolution vers une IRT est possible, d'où l'intérêt d'un diagnostic et d'un traitement précoce.

P254-Syndrome de Noonan avec lentignes multiples : Une variante du syndrome de Noonan A propos d'un cas

Chtioui. G⁽¹⁾, Zribi. M⁽¹⁾, Ben Chehida. A⁽¹⁾, Boudabous. H⁽¹⁾, Abdelmoula. MS⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie La Rabta

INTRODUCTION

Le Syndrome de Noonan avec lentignes multiples (NS-ML), longtemps appelé le syndrome LEOPARD est une variante du syndrome de Noonan. C'est une maladie génétique à transmission autosomique dominante avec expression variable et plus souvent sporadiques (néomutation). Quelques mutations récurrentes sont très spécifiques (essentiellement du gène PTPN11), d'autres sont décrites plus rarement (gènes RAF1, BRAF ou MAP2K1). Le NS-ML se caractérise par une dysmorphie faciale, des lentignes cutanées et une atteinte multi systémique nécessitant une prise en charge multidisciplinaire.

OBJECTIFS

Nous rapportons les particularités cliniques d'une fille ayant un NS-ML secondaire à une mutation non récurrente du gène PTPN11, suivie au service de pédiatrie la Rabta.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

a propos d'un cas

RÉSULTATS

Il s'agit d'une fille issue d'un mariage non consanguin, adressée à l'âge de 8 mois pour exploration d'une cardiomyopathie hypertrophique (CMH) obstructive avec sténose pulmonaire infundibulaire modérée. L'anamnèse a révélé une cardiopathie opérée chez la mère (non précisée). L'examen initial a révélé une dysmorphie faciale (2 bosses frontales, de gros yeux avec des fentes pal-

pébrales oblique en bas et en dehors, une racine du nez aplatie des narines antéversées, un micrognathisme, un philtrum court marqué, un cou court, des oreilles grandes et décollées), un thorax en entonnoir avec un pectus excavatum, une lentiginose diffuse et 4 taches café-au-lait infra-centimétriques. Elle présentait un retard psychomoteur avec une hypotonie globale. Le bilan d'organe a mis en évidence une surdité profonde bilatérale, une IRM cérébrale, un examen ophtalmologique avec fond d'œil et une échographie rénale sans anomalies. Le NS-ML était suspecté. L'étude moléculaire a mis en évidence la mutation c.1391G>C(p.G464A) au niveau de l'exon 12 du gène PTPN11. L'enfant a bénéficié d'une prise en charge multidisciplinaire : elle a eu un implant cochléaire, a été traitée par bétabloquant pour sa CMH obstructive et opérée pour sa sténose pulmonaire à l'âge de 10 ans. Les suites opératoires étaient compliquées d'un bloc auriculoventriculaire d'où la mise en place d'un pacemaker. Elle est actuellement âgée de 15 ans, scolarisée en 8 année avec de bons résultats. Elle a développé une scoliose dorsale pour laquelle un corset a été mis en place. Elle porte des lunettes pour myopie et elle est suivie en stomatologie pour prognathisme de la mâchoire. Son examen à la dernière consultation montre une taille à -2.2 DS (entre le 50ème et 75ème percentile des courbes de croissance des patients Noonan) avec une puberté entamée.

CONCLUSION

Le NS-ML se distingue du syndrome du Noonan classique par la présence d'une lentiginose profuse, d'apparition progressive, parfois associée à quelques taches café-au-lait et une fréquence plus élevée de surdité et de cardiomyopathie. La mutation c.1391G>C(p.G464A) au niveau de l'exon 12 du gène PTPN11 trouvée chez notre patiente n'est pas une mutation prépondérante pour le NS-ML mais décrite dans la littérature.

P255-Quelle coïncidence ! syndrome de Klinefelter et syndrome de prader-willi une association exceptionnelle

Hadrich. Z⁽¹⁾, Ammar. M⁽¹⁾, Ben Ameer. S⁽¹⁾, Aloulou. H⁽¹⁾, Chabchoub. I⁽¹⁾, Kamoun. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie Générale, CHU Hédi Chaker, Sfax

INTRODUCTION

La combinaison du syndrome de Klinefelter et du syndrome de Prader Willi est rare. Elle se produit dans 1 naissance vivante sur 5 à 20 millions.

OBJECTIFS

Décrire une observation vécue au service de pédiatrie général de Sfax

MATÉRIEL ET MÉTHODES

étude descriptive d'une observation concernant l'association d'un syndrome de Prader Willi et syndrome de Klinefelter menée au service de pédiatrie général de Sfax.

RÉSULTATS

Ali, admis à J7 de vie pour hypotonie généralisée et refus de téter évoluant dans un contexte d'apyrexie. Dans ses antécédents, Ali est issu d'un mariage non consanguin, d'une mère GIIPII, âgée de 38 ans. Il est né eutrophique à terme, par césarienne avec bonne adaptation à la vie extra utérine. L'examen somatique a noté une hy-

potonie axiale et périphérique, des réflexes archaïques faibles, avec un éveil correct, une fontanelle antérieure normo tendue, et sans dysmorphie faciale. L'auscultation cardiaque était sans anomalies. L'examen des organes génitaux externes a montré un micropénis, des bourses vides et des testicules non palpables. Sur le plan étiologique, le bilan biologique n'a pas révélé de troubles métaboliques ni hypothyroïdie. L'hémoculture et la ponction lombaire étaient négatives. L'échographie trans-fontanelle n'a pas objectivé d'hémorragie cérébro-méningée ni malformations cérébrales. La chromatographie des acides aminés sanguins et urinaires et la chromatographie des acides organiques urinaires étaient sans anomalies. Nous avons ensuite évoqué les causes génétiques dont le syndrome de Prader Willi qui a été confirmé en mettant en évidence une hétérodisomie maternelle du chromosome 15. Tout en sachant que le caryotype lymphocytaire a conduit à un syndrome de Klinefelter.

CONCLUSION

Tout aspect inhabituel chez les enfants XXY comme l'hypotonie, l'hyperphagie ou l'hypogonadisme doit faire suspecter une autre affection associée. Ceci permet un diagnostic précoce indispensable à une prise en charge adéquate des enfants présentant un syndrome de Prader Willi.

P256 -Syndrome : un syndrome génétique rare à propos d'un cas

Ben Yahia. I⁽¹⁾, Boudabous. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie La Rabta

INTRODUCTION

Les dysplasies ectodermiques forment un spectre hétérogène de maladies rares touchant le tissu embryologique ectodermique qui est à l'origine de la peau et des muqueuses. L'association ectrodactylie, dysplasie ectodermique et fente orofaciale constitue la triade de l'EEC syndrome dans sa forme complète.

OBJECTIFS

Nous rapportons le cas d'un patient suivi pour EEC syndrome

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une observation à propos d'un cas d'EEC syndrome

RÉSULTATS

Il s'agit d'une fille âgée de 6 ans, issue d'un mariage consanguin de premier degré, au antécédents familiaux de frère décédé à l'âge de 2 mois d'une cardiopathie congénitale. Elle est suivie en orthopédie pour une ectrodactylie (aspect des mains en pince de homard). Le développement psychomoteur était satisfaisant. Le motif d'admission était un adénophlegmon sous-mandibulaire gauche. A l'examen, la patiente était eutrophique. Elle avait une oligodontie avec un mauvais état buccodentaire, une perlèche bilatérale, des cheveux blonds et épais, une sécheresse cutanée et une ectrodactylie bilatérale des mains et des pieds. Les ongles étaient sains. Il n'y avait pas de fente vélopalatine ni d'hépatosplénomégalie. L'examen ophtalmologique a retrouvé une forte myopie. Le caryotype était sans anomalies et l'étude génétique à la recherche de la mutation du gène p63 est en cours. Le diagnostic d'EEC syndrome était retenu sur l'ensemble des éléments cliniques. La prise en charge était surtout

symptomatique et multidisciplinaire entre pédiatrie, dermatologie et orthopédie. La patiente est actuellement scolarisée avec un rendement moyen et une qualité de vie satisfaisante avec un recul de 3 ans.

CONCLUSION

Cette observation illustre un cas rare d'EEC syndrome dans sa forme incomplète. Le Diagnostic reste avant tout clinique. La prise en charge est multidisciplinaire et le pronostic neurosensoriel est généralement bon.

P257-Le syndrome d'Alfi : à propos d'un cas

Haddad. S⁽¹⁾, Nasri. F⁽¹⁾, Lachiheb. A⁽¹⁾, Mezgheni. F⁽¹⁾, Ben Ahmad. S⁽¹⁾, Rhayem. S⁽¹⁾, Jbebli. I⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie A hôpital d'enfant de Tunis

INTRODUCTION

Le syndrome d'Alfi est causé par la délétion partielle du bras court du chromosome 9. Le phénotype est très variable et se caractérise classiquement par un déficit intellectuel, une dysmorphie faciale, des anomalies digitales et des anomalies génito-urinaires. Une hypothyroïdie congénitale et des anomalies cardiovasculaires ont été rapportées dans certains cas.

OBJECTIFS

Nous rapportons un cas d'une monosomie 9.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

il s'agit d'un patient suivi à la consultation externe du service pédiatrie A à l'hôpital d'enfant de Tunis.

RÉSULTATS

il s'agit d'un garçon âgé de 4 ans issu d'un mariage non consanguin et d'une grossesse gémellaire compliquée du décès du jumeau. Il est né à terme de 33 SA. Il a des antécédents d'infections récurrentes avec bilan immunitaire normal. Il présente une dysmorphie faciale, une trigonocéphalie, un microrétrognathisme avec un palais ogival, un albinisme partiel et un déficit intellectuel important. Une échographie cardiaque faite devant un souffle cardiaque a révélé un rétrécissement pulmonaire. Il a été opéré à l'âge de 3 mois pour hernie inguinale bilatérale avec découverte d'une ectasie pyélique à l'échographie rénale et d'un reflux vésico-urétéral gauche grade III à l'urétro-cystographie rétrograde ayant évolué favorablement sans recours à la chirurgie. L'IRM cérébrale a objectivé une atrophie cortico-sous-corticale diffuse. Le caryotype sanguin était normal. L'EEG a montré la présence de bouffées d'ondes lentes généralisées peu significatives. L'étude génétique faite par séquençage total de l'exome a montré la présence d'une délétion partielle du bras court du chromosome 9 au niveau de la région 9p24.1p22.1, cette délétion emporte le gène NFIB.

CONCLUSION

Un suivi régulier des patients atteints d'une monosomie 9 est primordial vu le risque de l'évolution vers un gonadoblastome.

P258 -La trisomie 8 en mosaïque, anomalie chromosomique rare : à propos de quatre cas.

Ben Yahia. S⁽¹⁾, Kraoua. L⁽¹⁾, Ben Yedder. W⁽¹⁾, Ayari. I⁽¹⁾, Helali. N⁽¹⁾, Maazoul. F⁽¹⁾, Achour. A⁽¹⁾, Ouertani. I⁽¹⁾, M'rad. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service des Maladies Congénitales et Héréditaires, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

INTRODUCTION

La trisomie 8 en mosaïque ou syndrome de Warkany est une anomalie chromosomique rare (1/25000 à 1/50000 naissances) caractérisée par une dysmorphie faciale, des plis palmaires et plantaires profonds, des anomalies articulaires, urinaires, cardiaques et squelettiques avec ou sans déficience intellectuelle.

OBJECTIFS

Dans ce travail nous rapportons l'étude clinique et cytogénétique de quatre patients porteurs d'une trisomie 8 en mosaïque.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons réalisé une étude rétrospective incluant quatre patients porteurs d'une trisomie 8 en mosaïque colligés au Service des Maladies Congénitales et Héréditaires de l'Hôpital Charles Nicolle de Tunis sur une période de 22 ans allant de 1999 à 2021. Le diagnostic a été confirmé par le caryotype sanguin et l'Hybridation in situ Fluorescente (FISH).

RÉSULTATS

Le sexe ratio (M/F) était de 3:1. L'âge à la première consultation variait de 2 ans à 6 ans et demi. Le motif de consultation le plus fréquent était le retard de langage. L'examen clinique a montré une dysmorphie faciale à type de : hypertélorisme (2/4), nez bulbeux et narines antéversées (3/4), micrognathie (3/4), philtrum long (3/4), grandes oreilles (3/4), saillie de l'anthélix (3/4) et un cou court (2/4), des anomalies des extrémités à type de plis palmo-plantaires profonds (2/4), d'arthrogrypose (1/4), de clinodactylie (3/4) et de camptodactylie (1/4) et des anomalies génitales à type de cryptorchidie (2/3) et d'hypospadias (1/3). Le caryotype sanguin a montré une trisomie 8 en mosaïque dans 12% à 87% des cellules analysées chez trois patients. Pour le quatrième patient, le diagnostic a été confirmé par la technique d'Hybridation in situ Fluorescente (FISH). Le bilan malformatif a montré une agénésie du corps calleux chez un patient, des rotules hautes situées chez un autre, une scoliose chez deux patients et un rein unique gauche chez un patient. L'évolution a été marquée dans les quatre cas par la persistance du retard de langage, des troubles du comportement à type d'hétéro-agressivité et un déficit intellectuel variable.

CONCLUSION

Nos trois patients présentaient à l'examen les signes cliniques évocateurs de la trisomie 8 en mosaïque à savoir le retard de langage, la dysmorphie faciale caractéristique et les anomalies des extrémités, squelettiques et génitales. Un faible taux de mosaïcisme peut ne pas être détecté sur le caryotype standard tel était le cas d'un de nos patients. En cas de forte suspicion clinique, l'étude d'un nombre plus important de cellules par FISH permet de confirmer le diagnostic. La trisomie 8 en mosaïque est due à une non ségrégation post zygotique des chromosomes 8. Le conseil génétique était rassurant pour toutes les familles.

P259-Etude clinique et génétique du syndrome de Cowden : à propos d'une observation pédiatrique.

Helali. N⁽¹⁾, Meddeb. R⁽¹⁾, Belghith. N⁽¹⁾, Jouini. R⁽²⁾,

Mrad. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Charles Nicolle.

⁽²⁾ Service de chirurgie pédiatrique A, hôpital d'enfants de Tunis.

INTRODUCTION

Le syndrome de Cowden (SC) est une génodermatose rare transmise selon le mode autosomique dominant, pouvant se révéler à l'âge pédiatrique. Il associe des hamartomes multiples principalement cutanéomuqueux, mammaires, digestifs et neurologique, un retard psychomoteur, une macrocéphalie et un autisme. Le SC est dû à une mutation germinale du gène PTEN dans 85% des cas.

OBJECTIFS

Mettre le point sur les particularités cliniques et génétiques du SC dans sa forme pédiatrique à travers l'observation d'un patient suivi pour lipomatose.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Analyse clinique et génétique d'une observation pédiatrique d'un patient adressé à notre consultation. Une enquête génétique, un examen clinique et une étude moléculaire par séquençage du gène PTEN ont été réalisés.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un garçon âgé de 8 ans et issu de parents non consanguins. Il est suivi depuis l'âge de deux ans pour lipomatose du tronc avec masse lipomateuse intrapéritonéale périvésicale gauche de 9 cm. L'enquête génétique a retrouvé la notion d'un cancer du côlon et du foie et une hypothyroïdie au niveau de la branche paternelle. Il avait un bon développement psychomoteur sans troubles de comportement. Cliniquement, le patient avait une macrocrairie et des lésions papillomateuses gingivales. L'examen cutané a objectivé des masses lipomateuses en sous mamelonnaire et en regard des deux omoplates, une masse périombilicale ainsi que de multiples verrues abdominales. Une pigmentation maculaire du gland était également notée. Par ailleurs, il n'a pas d'atteintes thyroïdiennes, digestives ou rénales. L'étude moléculaire a mis en évidence une mutation délétère au niveau de l'exon 5 du gène PTEN à l'état hétérozygote, confirmant le diagnostic génétique du SC. Un conseil génétique a été donné à la famille et un test présymptomatique a été proposé aux sujets à haut risque.

CONCLUSION

Le syndrome de Cowden est rare chez l'enfant, mais probablement sous-estimée à cause de la présence de formes frustes. Le diagnostic précoce permet une surveillance régulière des individus atteints à cause d'un risque élevé de dégénérescence.

P260-Syndrome de Li-Fraumeni : à propos d'une observation pédiatrique.

Helali. N⁽¹⁾, Meddeb. R⁽¹⁾, Belghith. N⁽¹⁾, Jouini. R⁽²⁾, Mrad. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Charles Nicolle.

⁽²⁾ Service de chirurgie pédiatrique A, hôpital d'enfants de Tunis.

INTRODUCTION

Le syndrome de Li-Fraumeni (LFS) est un syndrome de prédisposition génétique aux cancers, qui se transmet sur

un mode autosomique dominant. Il est dû à une mutation constitutionnelle du gène TP53 chez 70% des familles atteintes. Il est caractérisé par un large spectre tumoral incluant principalement les sarcomes des tissus mous, les ostéosarcomes, les tumeurs cérébrales, les corticosurrénales et le cancer du sein, touchant l'enfant et l'adulte jeune.

OBJECTIFS

Présenter les particularités cliniques et génétiques du syndrome de Li-Fraumeni à travers une observation pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Analyse clinique et génétique d'une observation pédiatrique d'un patient adressé à notre consultation pour suspicion d'une prédisposition aux cancers. Une enquête génétique, un examen clinique et une étude moléculaire par séquençage du gène TP53 ont été réalisés.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un garçon âgé de 14 ans, issu de parents apparentés au 1er degré. Il est suivi depuis l'âge de deux ans pour un rhabdomyosarcome orbitaire droit révélé par une exophtalmie droite. L'enquête génétique a révélé la notion d'un cancer du sein et de la lèvre inférieure à un jeune âge, 30 et 43 ans respectivement chez 2 membres de la branche maternelle. Le patient était traité par chimiothérapie et une radiothérapie orbitaire avec obtention d'une rémission complète. Dix ans après, il a développé un sarcome orbitaire controlatéral, radio-induit. Au bilan d'extension, on a noté un nodule thyroïdien basilobaire droit avec une hyperthyroïdie. L'étude moléculaire a mis en évidence une mutation délétère au niveau de l'exon 5 du gène TP53 à l'état hétérozygote, confirmant le diagnostic génétique d'un syndrome de Li-Fraumeni.

CONCLUSION

La survenue de plusieurs cancers à un jeune âge doit attirer l'attention sur un syndrome de prédisposition génétique aux cancers. Les rhabdomyosarcomes sont hautement associés au syndrome de Li-Fraumeni et doivent le faire évoquer. La confirmation génétique permet d'adapter la prise en charge thérapeutique du patient, proposer un test présymptomatique aux sujets à haut risque et planifier les mesures de surveillance.

P261-L'Ostéogenèse imparfaite : à propos de 3 cas

Salah. R⁽¹⁾, Jelassi. A⁽¹⁾, Marzouk. A⁽¹⁾, Thabti. R⁽¹⁾, Ben Hassine. S⁽¹⁾, Mzoughi. O⁽¹⁾, Friha. F⁽¹⁾, Bouaziz. A⁽¹⁾

INTRODUCTION

L'ostéogenèse imparfaite (OI) est un ensemble d'affections génétiques rares, caractérisées par une grande fragilité osseuse, et une tendance aux fractures de sévérité variable. Il existe une grande variabilité d'expression, allant des formes modérées pouvant passer inaperçues à des formes majeures létales périnatales.

OBJECTIFS

Décrire les circonstances de découvertes et les particularités cliniques, et évolutives des enfants atteints d'OI.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous allons rapporter 3 observations à propos de malades suivis au service de pédiatrie et de néonatalogie de Ben Arous.

RÉSULTATS

Observation 1: Enfant Y.N de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin, aux ATCDS d'une tante et d'un cousin suivis pour OI. Le diagnostic d'OI était suspecté à l'échographie fœtale faite à 29 SA ayant objectivé des membres inférieurs courts avec suspicion de fracture du péroné. La TDM de squelette fœtale a objectivé des membres inférieurs courts incurvés sans fracture ni cal osseux. A la naissance, l'examen a montré: une sclérotique bleue et des membres inférieurs courts. La Radiologie a montré une minéralisation osseuse normale, un fémur court et incurvé, fracture en cours de consolidation du 1/3 inférieur de la diaphyse du péroné et du tibia droits. Le diagnostic d'OI de type IV est évoqué. Observation 2: Enfant H.D. de sexe masculin, issu de parents non consanguins. Il consultait à l'âge de 7 ans pour des douleurs osseuses généralisées, avec antécédents de six fractures fermées survenant après des chocs minimes. L'examen clinique a montré : une attitude scoliotique à convexité gauche et des membres inférieurs de même longueur avec une jambe droite en varus, et une Sclérotique bleuâtre. L'exploration radiologique a montré : une discrète augmentation de la transparence osseuse, une attitude scoliotique à convexité gauche et une déformation tibiale droite. La Densitométrie osseuse avait montré une ostéopénie. Evoquant fortement L'OI de type I. Observation 3: Enfant Y.M. de sexe masculin issu des parents non consanguins, et d'une grossesse compliquée d'hydramnios. La naissance était prématurée à 35 SA. A l'examen, il avait une asymétrie des membres inférieurs, une hypotonie généralisée, une fontanelle large et un souffle cardiaque. Les explorations avaient conclu: une hypothyroïdie congénitale, un caryotype 47, XY avec (T21, 14), et des déformations des os long. Un tableau clinique évoquant une OI de type IV. Les 2 premiers enfants avaient une bonne évolution sous pamidronate. Le 3ème avait une évolution fatale suite à une bronchiolite sévère.

CONCLUSION

L'utilisation récente des bisphosphonates, associée à la stimulation motrice et à la chirurgie, a beaucoup amélioré l'autonomie des sujets ayant une forme grave. Le pronostic vital est lié à l'atteinte respiratoire corrélée à la sévérité des déformations rachidiennes : les patients ayant une ostéogenèse imparfaite de type I ou IV ont une espérance de vie normale, ceux ayant une ostéogenèse imparfaite plus sévère décèdent de leur maladie.

P262-Triploïdie sexuelle expliquant un retard mental : A propos de deux observations

Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Mezghani. F⁽¹⁾, Jouini. H⁽¹⁾, Jbabli. E⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ médecine infantile A Hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

Le syndrome de Jacob ou syndrome du double Y, consiste en la présence d'un chromosome Y en excès résultant d'une non disjonction paternelle en 2ème division de Méiose. Sa prévalence est estimée à 1/1000 naissances masculines. Il est caractérisé par une avance staturale associée le plus souvent à des troubles du comportement et un syndrome dysmorphique.

OBJECTIFS

Faire le point sur une pathologie pédiatrique rare.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Rapporter deux observations pédiatriques de retard

mental expliqué par une aberration chromosomique rare au sein du service de médecine infantile A de l'hôpital d'enfants de Tunis.

RÉSULTATS

1ère observation : Garçon âgé actuellement de 12 ans, ancien prématuré (ayant présenté une maladie des membranes hyalines à la période néonatale pour laquelle il a été ventilé durant quatre jours), a présenté au cours de son suivi des troubles du comportement à type d'agressivité, hyperactivité avec un léger retard mental et des résultats scolaires médiocres. Une IRM cérébrale a montré une dilatation des espaces péri-vasculaires de Viroshow-Robin en fronto-pariétal. Le bilan neurosensoriel, le bilan thyroïdien et l'électro-encéphalogramme étaient sans anomalies. Le caryotype était pathologique :47,XYY. 2ème observation : Garçon âgé de 4 ans, sans antécédents néonataux particuliers, a été adressé pour troubles du comportement à type de traits autistiques avec constatation à l'examen d'une dysmorphie faciale à type de traits grossiers et d'hypertélorisme. Un caryotype a été demandé révélant une triploïdie sexuelle 47,XYY.

CONCLUSION

Le syndrome 47, XYY se manifeste par une dysmorphie faciale, un retard de langage et un risque accru de développer un trouble du déficit de l'attention et un trouble du spectre autistique. Le caryotype doit faire partie du bilan de première intention de tout retard mental.

P263-Hétérogénéité de l'expression phénotypique du gène CREBBP : Importance de la dysmorphologie dans l'interprétation des données génétiques

Karoui. S⁽¹⁾, Jilani. H⁽¹⁾, Khalsi. F⁽¹⁾, Hizem. S⁽¹⁾, Elaribi. Y⁽¹⁾, Sebai. M⁽¹⁾, Boussetta. K⁽²⁾, Ben Jemaa. L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Mongi Slim, La Marsa

⁽²⁾ Service de pédiatrie B, Hôpital d'enfants, Tunis

INTRODUCTION

L'étude étiologique génétique demeure le défi quotidien du médecin généticien devant la non spécificité et l'inconstance des signes cliniques dans la majorité des anomalies du développement syndromiques, en plus de l'hétérogénéité génétique intra et intergénique et de l'émergence de nouvelles entités cliniques et de nouveaux gènes. Le gène CREBBP, codant pour une histone acetyl transférase, est responsable de deux syndromes phénotypiquement différents, le syndrome de Rubenstein-Taybide de type 1 (RTBS), et le syndrome de Menke-Hennekamde de type 1 (MHS). Ce dernier est un nouveau syndrome, récemment décrit grâce aux technologies de séquençage à haut débit.

OBJECTIFS

Nous illustrons, à partir de ce travail, l'importance de l'examen clinique et de la dysmorphologie, associés à l'étude moléculaire par séquençage de l'exome entier dans l'étude étiologique génétique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons l'observation d'un patient porteur d'une variation pathogène au niveau du gène CREBBP ayant un

MHS, en comparant son tableau clinique avec un deuxième patient porteur de RTBS porteur d'une délétion emportant une partie du même gène.

RÉSULTATS

Patient 1 : âgé de 3 ans et demi, présentant une dysmorphie faciale, un cou court, des anomalies des extrémités à type de doigts trapus, des mains larges et des pieds plats, une ectopie testiculaire, un pectus excavatum et un retard psychomoteur. L'étude cytogénétique par caryotype sanguin et CGH array a montré une formule chromosomique normale. Le séquençage de l'exome entier a objectivé la présence d'une nouvelle variation pathogène de type non-sens au niveau de l'exon 5 du gène CREBBP. Le phénotype du patient était plus évocateur du MHS. Patient 2 : âgé de 2 ans, présentant une dysmorphie faciale, un cou court, des pouces larges, un pli palmaire unique transverse bilatéral, une hypertrichose du dos et des épaules et une cryptorchidie. Il avait un retard des acquisitions psychomotrices. La CGH array a objectivé une microdélétion de 184 Kb en 16p13.3 emportant les exons 1 et 2 du gène CREBBP. Le diagnostic de RTBS a été retenu chez ce patient.

CONCLUSION

Ce travail souligne l'importance de la démarche <généti- que inverse> avec ré-analyse des données cliniques et des signes dysmorphiques, devant la présence de difficultés d'interprétation de certains variants trouvés au séquençage de l'exome entier.

P264-Syndrome de VICI : diagnostic et aspects cliniques

Naffeti. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ pédiatrie kairaoun

INTRODUCTION

Le syndrome de VICI (syndrome de Vici-Sabette-Gambarrara) est un syndrome rare à transmission autosomique récessive ou sporadique de mutations du gène EPG5 en 18q12.3-q21.1. Le diagnostic est essentiellement clinique, basé sur la présence d'au moins quatre des cinq principaux diagnostics caractéristiques : agénésie du corps calleux, cataractes, cardiomyopathie, hypopigmentation cutanée et immunodéficience.

OBJECTIFS

*définir un syndrome de VICI *comment faire le diagnostic d'un syndrome de VICI ? *les aspects cliniques faisant évoquer un syndrome de VICI

MATÉRIEL ET MÉTHODES

présenter un cas clinique

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nouveau né de sexe masculin, accouché par voie basse à terme, échographie morphologique avec sérologie TORCH faites sans anomalies, issu d'un mariage consanguin (2ème degré) avec notion de décès en bas âge de 4 enfants chez la tante à l'âge de 3 et 4 mois, aux antécédents d'hospitalisations à plusieurs reprises à notre service, la première à l'âge de 1 mois pour infection urinaire, la deuxième à l'âge de 2 mois et 15 jours pour trouble de rythme : une TSV compliquant une myocardite aigue. Par ailleurs le nourrisson présentait une hypotonie axiale, un retard de développement psychomoteur

, une hypo pigmentation oculocutanée, une cataracte bilatérale. Une IRM cérébrale a été faite montrant une agénésie du corps calleux, agénésie des hippocampes et de la commissure antérieure, on a complété par un bilan immunitaire revenu normal, un avis génétique a été sollicité et un VICI syndrome a été fortement suspecté mais la confirmation génétique n'était pas possible, l'évolution était fatale vu les pneumopathies d'inhalation à répétitions et on a perdu le nourrisson l'âge de 5 mois.

CONCLUSION

Le syndrome de VICI est un trouble grave qui commence tôt dans la vie et affecte de nombreux systèmes de l'organisme. En raison de la gravité de la maladie, la plupart des personnes atteintes ne survivent pas au delà de 5 ans.

P265-Syndrome ARC : Une cause rare de cholestase

Barbaria. W⁽¹⁾, Soua. A⁽¹⁾, Kharbech. N⁽¹⁾, Belhassen. H⁽¹⁾, Hammami. O⁽¹⁾, Chelly. I⁽¹⁾, Jilani. H⁽²⁾, Ben Jemaa. L⁽²⁾, Khamassi. I⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie- Hôpital universitaire Habib Bougatfa Bizerte

⁽²⁾ Service de génétique-Hôpital mongi Slim La Marsa

INTRODUCTION

Le syndrome ARC est une pathologie très rare. Sa fréquence est inférieure à 1/1000000. Moins de 100 cas sont rapportés dans la littérature à ce jour. C'est une affection multi systémique caractérisée par l'association d'une arthrogrypose (A), une insuffisance rénale (C) et une cholestase (C).

OBJECTIFS

Nous rapportons l'observation d'un syndrome ARC révélé par une cholestase.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude de l'observation d'un ARC syndrome chez un nourrisson hospitalisée au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital universitaire Habib Bougatfa de Bizerte

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin, issue de parents consanguins de 1er degré, sans antécédents familiaux particuliers. Elle avait un frère de 4 ans en bon état de santé apparente. Le suivi de la grossesse était normal. L'accouchement était sans incidents. L'adaptation à la vie extra utérine était bonne, elle était eutrophique et l'examen physique à la sortie de la maternité était normal. Elle était admise à J 45 de vie pour ictère et mauvaise prise pondérale. A l'examen, elle avait un ictère intense cutanéomuqueux verdâtre, selles partiellement décolorées et urines foncées sans hépatomégalie ni splénomégalie. Elle avait une polypnée ample et une hypotonie axiale. Elle avait une arthrogrypose des hanches et des genoux. La glycémie au talon était à 0,89 g/L et la bandelette urinaire : Glycosurie +Protéinurie +. La biologie a révélé une cholestase à GGT normales avec cytolysé sans insuffisance hépatocellulaire. Le bilan de tubulopathie a conclu à une acidose tubulaire proximale type Fanconi sans insuffisance rénale. Les lactates étaient élevés à 3,89 g/L. La chromatographie des acides aminés et des acides organiques était sans anomalies. L'examen ophtalmologique a trouvé un glaucome congénital. Elle a été

mise sous traitement symptomatique de sa cholestase. L'étude moléculaire a montré une mutation homozygote délétère c.484>A (p.Arg162*) du gène VIPAS39. Cette même mutation a été retrouvée à l'état hétérozygote chez les deux parents. L'évolution était fatale à l'âge de 4 mois dans un contexte de déshydratation sévère. Les parents ont bénéficié d'un conseil génétique et d'un diagnostic anténatal à l'occasion d'une nouvelle grossesse. L'analyse génétique du fœtus est en cours.

CONCLUSION

Le syndrome ARC est rare et létal. Le traitement actuel est uniquement symptomatique. La confirmation moléculaire permet de prodiguer un conseil génétique et un diagnostic anténatal

CHIRURGIE PEDIATRIQUE

P266-Alimentation après une pyloromyotomie : devrait-on garder le même protocole ?

Bne Ameer Mhiri. H⁽¹⁾, Zouari. M⁽¹⁾, Krichen. E⁽¹⁾, Haj Mansour. M⁽¹⁾, Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique (Sfax)

INTRODUCTION

Deux protocoles de réalimentation postopératoire après pyloromyotomie pour sténose hypertrophique du pylore (SHP), ont été successivement adoptés.

OBJECTIFS

L'objectif de cette étude était de voir si le protocole d'alimentation précoce appelé « ad libitum » pourrait modifier favorablement les suites opératoires après une pyloromyotomie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons effectué une étude rétrospective portant sur tous les enfants opérés pour une sténose hypertrophique du pylore dans le service de chirurgie pédiatrique de Sfax au cours de la période allant de Janvier 2015 à Décembre 2020. Le protocole actuellement adopté dans notre service est le protocole « progressif » où l'alimentation est débutée le lendemain de l'intervention. Les résultats de ce protocole sont comparés à ceux du protocole « ad libitum » où l'alimentation est débutée dans les 4 heures qui suivent la chirurgie.

RÉSULTATS

Quatre-vingt-dix patients ont été inclus dans cette étude. L'âge moyen était de 39,3 jours. La durée de l'acte opératoire était de 20,5 minutes. Les complications postopératoires étaient représentées par des vomissements persistants chez 2 patients et une infection de la plaie chirurgicale chez 2 patients. La durée moyenne d'hospitalisation post-opératoire était de 3,5 jours. Cette durée était de 37 heures pour le protocole « ad libitum » avec des résultats comparables en termes de complications post-opératoires.

CONCLUSION

Le protocole « ad libitum » est actuellement recommandé pour l'alimentation post-opératoire après une pyloromyotomie. Ce protocole offre, en plus de la sécurité, une diminution significative du séjour hospitalier et par conséquent du coût d'hospitalisation.

P267-Neuroblastoma in Children: the Image-Defined Risk Factors

Krichen. E⁽¹⁾, Zouari. M⁽¹⁾, Ben Ameer Mhiri. H⁽¹⁾, Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Zayeni. O⁽²⁾, Feki. W⁽²⁾, Mnif. Z⁽²⁾, Mhiri. Z⁽²⁾, Mhiri. Z⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique Hôpital Hedi chaker Sfax

⁽²⁾ Radiologie Hôpital Hedi chaker Sfax

INTRODUCTION

Neuroblastoma is the most common cancer in children younger than 1 year. His risk stratification has been improved through the introduction of the International Neuroblastoma Risk Group Staging System (INRGSS), which is based on the image-defined risk factors (IDRF).

OBJECTIFS

The aim of our study was to describe the IDRF in our patients.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Retrospective review of all patients treated for neuroblastoma in Hedi Chaker and Habib Bourguiba Hospitals from January 1995 to November 2017.

RÉSULTATS

Thirty patients were included in this study. Mean age was 4.6 years. Fever was the most common symptom. The abdominal ultrasound showed an heterogeneous vascularized solid mass in 87,5%, with indistinct margins in 45,8%. Calcifications were present in 50%. The tumor crossed the midline in 62,5% and encased the vessels in 54%. The Computed Tomography identified areas of necrosis in 86,2%, bone metastasis in 43,3%, liver metastases in 20%, metastatic lymph nodes in 26,6%, pleuro-pulmonary and orbital metastases in 10%. The bone marrow involvement and the invasion of the spinal cord were detected in four patients. Of a total of 106 IDRF in our study, we had 3,5 IDRF per patient. Therefore, our patients were reclassified according to the INRGSS classification : One patient in stage L1, seven patients in stage L2, twenty patients in stage M and two patients in Ms stage.

CONCLUSION

Pediatricians as well as pediatric surgeons should consider the INRGSS classification and the IDRFs as useful tools for risk assessing and planning for surgery.

P268-Transanal endorectal pull through for pediatric patients with Hirschsprung disease

Bne Ameer Mhiri. H⁽¹⁾, Zouari. M⁽¹⁾, Ben Kraiem. N⁽¹⁾, Ch-tourou. R⁽¹⁾, Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique Hôpital Hedi chaker Sfax

INTRODUCTION

The surgical management of Hirschsprung disease has experienced great changes in the past 30 years. Both Swenson and Soave procedures using a transanal approach have shown to be effective.

OBJECTIFS

The aim of this study was to compare the results of these two techniques.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

This study was conducted in the department of Pediatric

Surgery of Sfax, during 2010-2020. Charts of children who underwent transanal Soave or Swenson pull through procedures for Hirschsprung disease were retrospectively evaluated. Age at operation, mean operating time, the length of hospital stay and outcomes were analyzed.

RÉSULTATS

In total 51 patients (Soave: 33, Swenson: 18) were included in our study. The mean follow-up was 3.5 years. There were 27 boys and 6 girls in soave group with a median age at operation of 13 months. Fourteen boys and four girls were included in Swenson group with a median age of 11 months. There was no significant difference between these two groups in terms of mean operating time, intraoperative complications, length of hospital stay, post-operative complications and bowel function.

CONCLUSION

Despite its limitations, including its retrospective nature and the relatively small population, our study has shown similar results in the short and intermediate term between transanal Soave and transanal Swenson pull through procedures. Therefore, the choice of technique should depend on the surgeon's preference.

P269-Penile injury: Rarely seen complications of circumcision

Bne Ameer Mhiri. H⁽¹⁾, Zouari. M⁽¹⁾, Ben Kraiem. N⁽¹⁾, Ch-tourou. R⁽¹⁾, Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique Hôpital Hedi chaker Sfax

INTRODUCTION

Circumcision is by far the most common procedure performed for religious or medical reasons. This procedure is quite safe, with a low overall complication rate. However, it can occasionally lead to serious complications.

OBJECTIFS

This paper will deal with penile injuries following circumcision and methods to manage them.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Charts of children who presented to our department with penile injury following circumcision during 2010-2020 were retrospectively evaluated.

RÉSULTATS

Thirteen patients were included. Median age was 2.1 years. None of these patients had been circumcised in hospitals. Eight patients had partial glans amputation, one had total glandular amputation, three had urethral fistula, six had a total opening of the distal urethra, and one had glandular burn injury. Surgery was performed in all cases. The patients with partial or total amputations underwent urgent glandular anastomosis. Urethral integrity was achieved for patients with urethral fistulae with a simple fistula repair. Patients with open distal urethras through the meatus resembling hypospadias were repaired with MAGPI and Mathieu procedures. The cosmetic result was satisfactory in all cases. However, the patient with total glandular amputation developed early meatal stenosis, which was treated by dilatation with topical steroids.

CONCLUSION

Circumcision is a surgical procedure that should be performed by specialists under appropriate circumstances to prevent complications. The child may be exposed to recur-

rent psychosocial and surgical trauma when it is performed by incompetent individuals.

P270-Ultrasonography of pediatric superficial soft-tissue tumors and tumor-like lesions

Bne Ameer Mhiri. H⁽¹⁾, Zouari. M⁽¹⁾, Ben Kraiem. N⁽¹⁾, Chtourou. R⁽¹⁾, Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique Hôpital Hédi Chaker Sfax

INTRODUCTION

Although most of the superficial soft-tissue lesions in children are benign, clinical findings are often nonspecific, requiring further imaging evaluation.

OBJECTIFS

The aim of this study is to describe the imaging findings focusing on the ultrasonographic features of a variety of superficial soft tissue lesions detected in children.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Charts of children who underwent surgical treatment for superficial soft tissue lesions in the department of pediatric surgery of Sfax, during 2010-2020, were retrospectively evaluated.

RÉSULTATS

A total of 96 children who presented for superficial soft tissue lesions were described. There were 54 boys and 42 girls. The mean age was 4,4 years. Only 34.4% of diagnoses were reached through clinical evaluation without further assessment. Ultrasonography was performed in 47 cases. Ultrasonographic features were consistent with benign tumors in 42.7%, inflammatory lesions in 29.2%, malformative lesions in 25% of cases and malignant tumors in 3.1%. The sonographic diagnoses were consistent with the final histopathological results in 72.3%. Magnetic resonance imaging scan was performed in 12.5% of cases. A preoperative biopsy had been done in only three patients for suspected malignancy on ultrasound.

CONCLUSION

Ultrasonography provides safe and effective evaluation of pediatric superficial soft tissue tumors and tumor-like lesions. It can identify lesions with suspicious imaging features and signal the need for additional workup either by more advanced imaging or tissue sampling.

P271-Superior Mesenteric Artery Syndrome: should we operate?

Ben Kraiem. N⁽¹⁾, Bel Haj Mansour. M⁽¹⁾, Kacem. S⁽¹⁾, Zouari. M⁽¹⁾, Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ hôpital hedi chaker sfax

INTRODUCTION

Superior mesenteric artery (SMA) syndrome, also called Wilkie's syndrome or cast syndrome, is a rare disorder in which acute angulation of the SMA causes compression of the third part of the duodenum between the SMA and the aorta, leading to obstruction.

OBJECTIFS

this work aims to highlight the safety of conservative approach and to precise the indication for the surgical treatment.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A series of five cases is presented reviewing the clinical presentation, investigations and treatment from 2020 until 2021.

RÉSULTATS

over the period, five patients presented to our department of pediatric surgery for abdominal pain and vomiting. Mean age was 6.1 years. Presentation consistently involved persistent chronic vomiting, epigastric pain and a mild weight loss. The symptoms were chronic with length of symptoms ranging from between 3 to 36 months (mean 19.6 months) prior to diagnosis. Abdominal examination revealed mild epigastric tenderness. Examination of blood did not show any abnormality. CT angiography was performed on all patients to assess the aortosuperior mesenteric artery angle. The angle ranged from 11.3° to 18° with a mean of 14.2°. Scans also indicated reduction of the aortomesenteric distance (extreme= 3.5 - 6 mm). Only one patient had an oral transit that showed a dilated stomach and duodenum with an obstructive lesion in D3. The treatment was either conservative or surgical. The latter had mobilization and division of the fourth part of duodenum with the proximal jejunum being passed through the right part of the mesocolon and a side-to-side duodenojejunostomy performed. However, the other four patients had fluid resuscitation, bowel rest and proton pump inhibitor and all of them responded well to the conservative approach.

CONCLUSION

Surgery is resorted to when conservative measures are ineffective or in patients with long history of progressive weight loss or pronounced duodenal dilatation with stasis and complications like peptic ulcer.

P272-Sténose duodénale congénitale : Un défi diagnostique chez le nouveau-né : à propos de 17 cas.

Cheikhrouhou. T⁽¹⁾, Hbaieb. M⁽¹⁾, Charfi. M⁽²⁾, Regaieg. C⁽²⁾, Kacem. S⁽²⁾, Zitouni. H⁽¹⁾, Hmida. N⁽²⁾, Benthabet. A⁽²⁾, Gargouri. A⁽²⁾, Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de chirurgie pédiatrique - CHU Hédi Chaker - Sfax

⁽²⁾ Service de néonatalogie - CHU Hédi Chaker - Sfax

INTRODUCTION

Les sténoses duodénales réalisent un spectre varié d'obstructions duodénales congénitales incomplètes. Il peut s'agir soit d'obstruction intrinsèque (sténose luminale simple ou diaphragme incomplet) soit d'obstruction extrinsèque (par un pancréas annulaire ou par bride péritonéale congénitale). Ces formes incomplètes sont à révélation habituellement néonatales, mais elles peuvent dans certains cas se manifester plus tardivement ou rester longtemps asymptomatiques.

OBJECTIFS

Dégager les particularités cliniques, radiologiques et thérapeutiques des patients opérés pour une sténose duodénale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective des dossiers de patients opérés au service de chirurgie pédiatrique du CHU Hédi Chaker pour sténose duodénale congénitale entre Janvier 2005 et Décembre 2020.

RÉSULTATS

17 cas ont été colligés avec une prédominance masculine (SR=12 /5). Les vomissements étaient le signe d'appel le plus fréquent. La révélation était à la période néonatale dans 86% des cas. Trois cas d'obstruction duodénale incomplète à révélation tardive, respectivement à l'âge de 36 jours, 2 ans et 12 ans, ont été recensés. Le diagnostic positif était établi sur l'aspect caractéristique en « double bulle » à l'ASP chez 11 patients et sur les données du TOGD chez 6 patients et il a été retardé (délai > 48 heures) chez 64,7% des cas. Un traitement chirurgical a été réalisé chez tous les patients avec un délai < 48 heures pour 11 cas. Le type anatomique de l'obstruction duodénale était une sténose duodénale (2cas), un diaphragme duodénal incomplet (6cas), un pancréas annulaire (7 cas) et une obstruction par bride de Ladd (2 cas). Une duodéno-duodénostomie latéro-latérale était réalisée chez 13 patients alors que la duodénotomie longitudinale avec excision du diaphragme a été pratiquée chez 4 patients. Le délai moyen d'alimentation orale était de 9 jours. Les complications post opératoires étaient dominées par les difficultés de réalimentation précoce avec retard de rétablissement de transit (4 cas) ainsi que les complications infectieuses (3 cas). La mortalité post-opératoire était nulle.

CONCLUSION

Les sténoses duodénales congénitales sont rares. Elles peuvent avoir des étiologies variées. Les sténoses duodénales peuvent être diagnostiquées tardivement vu le caractère incomplet de l'obstruction et l'hétérogénéité des formes anatomiques et des manifestations cliniques observés. La réalisation de TOGD est justifiée en cas de doute diagnostique. L'amélioration du pronostic passe obligatoirement par une prise en charge précoce et adaptée.

P273-Syndrome de Gardner révélé par une tumeur fibromatose para vertébrale : A propos d'un cas

Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Cheikhrouhou. T⁽¹⁾, Ben Saad. N⁽¹⁾, Hbaieb. M⁽¹⁾, Zouari. M⁽¹⁾, Zitouni. H⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de chirurgie pédiatrique - CHU Hédi Chaker - Sfax

INTRODUCTION

Le syndrome de Gardner, variante phénotypique de la polypose adénomateuse familiale est une affection génétique rare de transmission autosomique dominante à pénétrance complète. Le tableau clinique chez l'enfant est dominé par les manifestations extra-digestives qui peuvent participer à orienter vers le diagnostic d'où l'importance de les connaître.

OBJECTIFS

Décrire les particularités clinique, paraclinique et thérapeutique chez les enfants ayant un syndrome de Gardner.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons l'observation d'un nourrisson qui a été opéré au service de chirurgie pédiatrique CHU Hédi Chaker Sfax pour une tumeur fibromatose para vertébrale révélant un syndrome de Gardner.

RÉSULTATS

Un nourrisson de 20 mois de sexe masculin, aux ATCD familiaux de père et oncle présentant une tuméfaction au niveau de l'angle mandibulaire gauche et son frère porteur d'une tuméfaction dorsale en rapport avec une

hypertrophie des fibres musculaires à l'échographie, consulte pour une voussure para vertébrale gauche, augmentant progressivement de volume depuis l'âge de 4 mois. L'examen a objectivé une tuméfaction para vertébrale gauche ferme, bien limitée, indolore, non adhérente aux plans profonds et sans signes inflammatoires en regard. Un complément d'exploration par une échographie des parties molles a montré une formation ovale bien limitée de 3 cm de grand axe, de siège sous cutané, d'écho structure échogène homogène non vascularisée au doppler et sans continuité avec le rachis. Cette masse peut être de caractère lipomateux. Une IRM a été demandée et qui a évoqué la nature fibreuse de cette formation d'aspect fusiforme, développée au sein des muscles paravertébraux gauche de 6 x 1,5 x 3,5 cm en hypo signal en T1 et T2. Un traitement chirurgical été indiqué avec une exérèse en monobloc de la totalité de la masse a été faite. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic d'une fibromatose de morphologie particulière révélatrice d'un fibrome type Gardner entrant dans le cadre syndrome de Gardner. Les suites post opératoires étaient simples avec absence de récurrence locale.

CONCLUSION

La découverte d'une tumeur fibromateuse para vertébrale peut orienter vers le diagnostic de syndrome de Gardner, surtout si l'histoire anamnestique est très évocatrice. Le diagnostic positif est basé sur l'étude génétique (mutation des gènes APC et MYH). Une fois le diagnostic est retenu un bilan complet, une enquête génétique et une surveillance au long court est entamée avec : Colonoscopie, FO, examen de la thyroïde, échographie thyroïdienne et dosage des AFP.

P274-Hernie de Spiegel de révélation néonatale : à propos d'un cas

Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Cheikhrouhou. T⁽¹⁾, Ben Saad. N⁽¹⁾, Hbaieb. M⁽¹⁾, Zouari. M⁽¹⁾, Zitouni. H⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de chirurgie pédiatrique - CHU Hédi Chaker - Sfax

INTRODUCTION

La hernie de Spiegel chez l'enfant est exceptionnelle et sa révélation en période néonatale est extrêmement rare. Elle représente 1 à 2% de la totalité des hernies. Elle se caractérise par une protrusion d'un sac péritonéal ou d'un viscère à travers un défaut congénital ou acquis au niveau du fascia de Spiegel.

OBJECTIFS

Décrire les particularités clinique, paraclinique et thérapeutique d'une hernie de Spiegel chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons l'observation d'un nouveau né ayant une hernie de Spiegel et qui a été opéré au service de chirurgie pédiatrique CHU Hédi Chaker Sfax.

RÉSULTATS

Nouveau né de sexe masculin issu d'une 3ème grossesse menée à 37SA d'une mère diabétique (DID). L'examen à la naissance a montré une voussure abdominale antéro-latérale droite de 13cm de grand axe, réductible. L'échographie abdominale a objectivé un défaut aponévrotique au niveau de la ligne de Spiegel avec un sac herniaire de contenu digestif. Un traitement chirurgical a été réalisé à l'âge de 5 mois. L'exploration per-opératoire a montré un sac herniaire contenant le colon droit. Le traitement de la

hernie a consisté en une résection du sac herniaire, une réduction du colon avec une cure pariétale par aponévrosorraphie. Les suites opératoires étaient simples.

CONCLUSION

La hernie de Spiegel est considérée comme une entité rare chez l'enfant mais sa fréquence est probablement sous-estimée vu la variété de son mode de révélation. Son traitement est chirurgical. La voie laparoscopique est en cours de développement.

P275-Bourses aiguës non traumatiques chez l'enfant

Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Cheikhrouhou. T⁽¹⁾, Ben Saad. N⁽¹⁾, Hbaieb. M⁽¹⁾, Zouari. M⁽¹⁾, Zitouni. H⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de chirurgie pédiatrique - CHU Hédi Chaker - Sfax

INTRODUCTION

Les bourses aiguës font partie des urgences courantes en pratique pédiatrique. La torsion du pédicule spermatique est l'étiologie la plus fréquente (1/4000 garçon de moins de 25 ans). Méconnue elle peut avoir des conséquences graves et entraîne des problèmes médicalogaux

OBJECTIFS

Confronter les données de l'examen clinique aux résultats de l'exploration chirurgicale des enfants opérés pour un diagnostic préopératoire de bourse aiguë.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective des dossiers de patients opérés au service de chirurgie pédiatrique du CHU Hédi Chaker pour bourses aiguës entre Janvier 2016 et Décembre 2021

RÉSULTATS

66 enfants ont été inclus avec un âge moyen de 8.2 ans (extrêmes 1 mois - 14 ans). Les manifestations cliniques étaient dominées par l'association d'une augmentation du volume testiculaire et des douleurs testiculaires chez 68% des cas. Une écho-doppler a été demandée chez 18% des cas. Tous les patients ont été opérés avec un délai moyen de 16 heures. L'exploration per-opératoire a confirmé le diagnostic d'une torsion de l'hydrotide chez 43 cas, une torsion du cordon spermatique chez 11 cas (supra vaginale 8 cas et intra vaginale 3 cas), une orchépididymite chez 7 cas et l'exploration était blanche chez 4 cas. Le traitement chirurgical était une résection de l'hydrotide (43cas), orchidopexie homolatérale (8 cas) associée à une orchidopexie controlatérale (2 cas) et orchidectomie (3 cas). L'évolution était simple pour tous les patients.

CONCLUSION

Le diagnostic de torsion du testicule doit toujours être le seul diagnostic jusqu'à preuve du contraire devant une « bourse aiguë », même chez le jeune enfant, nécessitant un avis chirurgical rapide et une exploration chirurgicale au moindre doute, celle-ci ne devant pas être retardée par la réalisation d'une échographie doppler.

P276-Pseudotumeurs inflammatoires : à propos de trois observations pédiatriques

Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Cheikhrouhou. T⁽¹⁾, Ben Saad. N⁽¹⁾, Hbaieb. M⁽¹⁾, Zouari. M⁽¹⁾, Zitouni. H⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de chirurgie pédiatrique - CHU Hédi Chaker - Sfax

INTRODUCTION

Les pseudotumeurs inflammatoires constituent un groupe hétérogène de tumeurs bénignes rares pouvant toucher de multiples organes. : en particulier le poumon, le tractus digestif. L'exérèse totale constitue le traitement de choix et minimise le taux de récurrence.

OBJECTIFS

Le but de ce travail est d'étudier les aspects radio-cliniques et discuter la prise en charge thérapeutique des pseudotumeurs inflammatoires

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons 3 observations pédiatriques ayant des pseudotumeurs inflammatoires avec une revue de la littérature a été réalisée.

RÉSULTATS

Observation 1 : un garçon de 9 ans qui a présenté une tuméfaction thoracique douloureuse avec altération de l'état général dans les suites d'un traumatisme thoracique. Une radiographie thoracique a montré une opacité de la moitié supérieure du poumon droit. Un scanner thoracique a montré une volumineuse masse tissulaire hétérogène avec quelques plages hypodenses. Une biopsie a été réalisée et elle était en faveur d'une pseudotumeur inflammatoire. L'enfant a été mis sous corticothérapie pendant 15 jours suivi d'une thoracotomie avec résection complète du résidu tumoral. Les suites opératoires ont été simples. Observation 2 : une fillette de 4 ans aux ATCD de péritonite appendiculaire, admise dans un tableau d'occlusion intestinale sur brides. L'exploration chirurgicale a trouvé une masse ovaire pédiculée de 6 cm de diamètre au dépend du jéjunum responsable d'un volvulus de l'anse porteuse. Une exérèse de la tumeur a été pratiquée l'examen anatomopathologique a confirmé la nature inflammatoire de la masse. Les suites opératoires ont été simples. Observation 3: Un nourrisson de 5 mois qui a présenté un ictère cutanéomuqueux cholestatique généralisé. Il avait une cholestase associée à une cytololyse. L'échographie abdominale avec un complément d'exploration par TDM abdominale et la bili-IRM ont montré une formation nodulaire hypoéchogène du segment IV, hilare avec une dilatation des voies biliaires intra-hépatique. L'exploration chirurgicale montre un processus tumoral hilare intra-parenchymateux avec de multiples adénopathies. L'examen anatomopathologique révèle des remaniements inflammatoires d'allure bénigne. Devant la récurrence de la tumeur, l'enfant a bénéficié dans un deuxième temps d'une dérivation bilio-digestive. L'examen anatomopathologique a montré l'aspect d'une cirrhose. Les suites opératoires ont été marquées par la récurrence rapide de la cholestase en rapport avec une progression du processus inflammatoire, l'enfant est actuellement asymptomatique.

CONCLUSION

Les pseudotumeurs inflammatoires sont des tumeurs rares et de localisation variable. Leur diagnostic est difficile, souvent fait lors de l'examen histologique de la pièce opératoire. La résection chirurgicale complète met à l'abri des récurrences et permet la guérison. Dans les formes non résecables, le traitement médical (corticothérapie, AINS, chimiothérapie) a été utilisé avec succès par certains auteurs.

P277-Phéochromocytome associé à un kyste hydatidique du foie chez l'enfant : à propos d'un cas

Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Cheikhrouhou. T⁽¹⁾, Hbaieb. M⁽¹⁾, Zouari. M⁽¹⁾, Zitouni. H⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de chirurgie pédiatrique - CHU Hédi Chaker - Sfax

INTRODUCTION

Le phéochromocytome est une tumeur des cellules chromaffines qui se manifeste par les symptômes d'une libération épisodique de catécholamines, avec hypertension artérielle paroxystique. Seul 10% des phéochromocytomes s'observent chez l'enfant, le plus souvent de sexe masculin. Son traitement est chirurgical et repose sur l'exérèse de la tumeur après contrôle des chiffres de tension artérielle.

OBJECTIFS

Décrire les particularité clinique, paraclinique et thérapeutique du phéochromocytome chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons l'observation d'une fille ayant un phéochromocytome associé à un kyste hydatique du foie

RÉSULTATS

Une fille âgée de 12 ans, qui présente depuis 4 mois, des douleurs abdominales, une asthénie importante avec amaigrissement non chiffré associé à des sueurs nocturnes. A l'examen elle avait un bon état général, une TA oscillante entre 16 et 19 de maximale avec une masse épigastrique ovalaire palpable à contours réguliers et indolore, de 4 cm de grand axe. Une échographie abdominale a objectivé une masse kystique bilobée à paroi propre de nature hydatique développée au dépend du foie gauche associée à une masse tissulaire surrénalienne droite bien limitée à extension retro-cave. Le bilan biologique a objectivé une augmentation des dérivés méthoxylés et la scintigraphie à la MIBG une hyperfixation au niveau de la surrénale droite faisant poser le diagnostic de phéochromocytome surrénalien droit. Après contrôle des chiffres tensionnels, l'enfant a été opéré et a bénéficié d'une résection de la tumeur surrénalienne droite associée à une cure chirurgicale d'un kyste hydatique type I du foie. L'examen anatomo-pathologique a confirmé le diagnostic de phéochromocytome associé à un Kyste hydatique du foie. L'évolution post opératoire a été marquée par la survenue d'une embolie pulmonaire qui a nécessité un traitement anticoagulant de quelques mois avec une évolution secondaire favorable.

CONCLUSION

La découverte d'une hypertension artérielle chez l'enfant doit conduire systématiquement à la recherche d'un phéochromocytome. Après une réanimation préopératoire adéquate, le traitement curatif est une exérèse chirurgicale complète.

P278-Submucosal lipomatosis of appendix mimicking acute appendicitis

Mekki. K⁽¹⁾, Ammar. S⁽²⁾, Kacem. S⁽²⁾, Hsairi. M⁽¹⁾, Gargouri. L⁽¹⁾, Mhiri. R⁽²⁾

⁽¹⁾ urgence et réanimation pédiatrique CHU hédi Chaker Sfax

⁽²⁾ chirurgie pédiatrique CHU Hédi Chaker Sfax

INTRODUCTION

Intestinal lipomatosis is a rare entity that usually occurs after the fourth decade of life. It consists on the presence

of numerous circumscribed lipomas in the intestine. It can remain asymptomatic or present with complications such as intussusception, colonic perforation or intestinal sub-occlusion.

OBJECTIFS

Presenting a rare case of lipomaosis in a child.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

We report a case of a submucosal lipomatosis of appendix mimicking acute appendicitis in a child.

RÉSULTATS

An 11-year-old female patient presented with the complaint of abdominal pain to the emergency department. Clinical history of the patient was unremarkable. An isolated right lower quadrant abdominal tenderness was noted on physical examination. Leukocyte count was 11800/mm³ and C-reactive protein was negative. Abdominal ultrasound examination revealed an appendix measuring 7 mm in diameter. The evolution was marked by the persistence of abdominal pain during hospitalization. Laparoendoscopic single site surgery was performed and appendectomy was done. The postoperative course was uneventful. The anathomopathologic examination of the specimen confirmed the diagnosis of submucosal lipomatosis of the appendix.

CONCLUSION

Lipomatosis of appendix should be considered as a differential diagnosis of acute appendicitis in children.

P279-Duplication étendue du grêle chez l'enfant : à propos d'un cas

Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Cheikhrouhou. T⁽¹⁾, Ben Saad. N⁽¹⁾, Hbaieb. M⁽¹⁾, Zouari. M⁽¹⁾, Zitouni. H⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de chirurgie pédiatrique - CHU Hédi Chaker - Sfax

INTRODUCTION

Les duplications digestives sont des malformations congénitales rares représentant moins de 0,2% des malformations chez l'enfant. Elles sont caractérisées par un important polymorphisme anatomo-clinique et peuvent poser autant un problème diagnostique que de prise en charge thérapeutique.

OBJECTIFS

Décrire les particularité clinique, paraclinique et thérapeutique d'une duplication étendue du grêle chez l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons l'observation d'un nourrisson qui a été opéré pour une duplication étendu du grêle

RÉSULTATS

Un nourrisson âgé de 2 ans de sexe masculin, sans antécédents pathologiques se présente pour des mélénas évolutant depuis une semaine. L'examen clinique a montré un état général altéré avec un état de choc hypovolémique. Le toucher rectal a objectivé les rectorragies. A la biologie, il avait une anémie à 4,5g/dl nécessitant une transfusion par deux culots globulaires. Un bilan étiologique a été réalisé : La fibroscopie digestive était normale. L'échographie et l'entéroscanner ont montré un épaississement de la paroi des anses digestives au niveau de la fosse iliaque gauche. La scintigraphie au technicium⁹⁹ a objectivé un saignement

digestif diffus prenant naissance au niveau d'une zone du grêle située au niveau de la fosse iliaque et du flanc gauche. La laparotomie exploratrice a permis d'objectiver une duplication digestive tubulaire du grêle étendue sur un mètre située à 140 cm de l'angle duodéno-jéjunal communicante par endroits. L'intervention a consisté en une exérèse de la duplication sur 40 cm ; les 60 cm restants étant communiquant au tube digestif adjacent, on pratique une résection anastomose. Les suites opératoires ont été simples avec reprise du transit et une alimentation bien tolérée. L'enfant est mis sortant à j 5 post-opératoire.

CONCLUSION

Les duplications digestives représentent une cause rare d'hémorragie digestive. L'échographie et le scanner permettent d'orienter le diagnostic. L'exploration chirurgicale et l'examen anatomopathologique permettent d'établir le diagnostic de certitude de cette malformation digestive.

P280-Hernie interne étranglée chez l'enfant : A propos d'un cas

Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Cheikhrouhou. T⁽¹⁾, Hbaieb. M⁽¹⁾, Zouari. M⁽¹⁾, Zitouni. H⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de chirurgie pédiatrique - CHU Hédi Chaker - Sfax

INTRODUCTION

La hernie interne à travers un défaut du mésentère ou hernie transmésentérique est une cause rare d'occlusion intestinale aiguë chez l'enfant. Son diagnostic est le plus souvent réalisé en per opératoire. La connaissance de ses particularités cliniques permet d'envisager le diagnostic préopératoire.

OBJECTIFS

Décrire les particularité clinique, paraclinique et thérapeutique d'une hernie interne chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons l'observation d'une fille de 12 ans admise pour un tableau occlusif secondaire à une hernie interne étranglée.

RÉSULTATS

Une fille âgée de 12 ans, sans antécédents pathologiques, qui a été hospitalisée en urgence pour douleurs abdominales avec vomissements bilieux et arrêt des matières et des gaz évoluant depuis 24h. A l'examen clinique, l'état général était altéré avec une température à 39°C. Elle avait une tachycardie (FC=104 battements / min) avec une tension artérielle de 90/ 70mmHg. L'examen abdominal a révélé une défense abdominale généralisée. A la biologie, elle avait un syndrome inflammatoire biologique franc (Globules blancs : 40200 éléments / mm³ avec C-réactive protéine : 100 mg/l. Un complément d'exploration par un Abdomen sans préparation a montré des niveau hydroaériques types mixtes. Après une courte période de réanimation, la patiente a été opérée. L'exploration chirurgicale a objectivée une boucle sigmoïdienne incarcérée et nécrosée à travers un orifice mésentérique gauche et comprimant en dessous le méso-grêlique avec nécrose 1.5m de grêle. Après libération du sigmoïde, une résection du grêle avec anastomose termino-terminale et une double stomie colique en canon de fusil ont été réalisées. En post-opératoire, la colostomie était hyper-productive (2L/j) secondaire à une thrombose de la veine mésentérique inférieure qui a été objectivé par une tomodynamométrie abdominale. L'évolution a été simple sous antibiothérapie et anticoagulant.

CONCLUSION

La hernie transmésentérique est une cause rare, mais possible d'occlusion intestinale aiguë chez l'enfant. Il convient d'y penser devant tout tableau d'occlusion intestinale aiguë en l'absence d'antécédents chirurgicaux abdominaux et de hernie extériorisée. Le traitement est chirurgical. Le diagnostic tardif peut occasionner des complications à type de nécrose nécessitant un geste de résection intestinale.

P281-Appendicite gauche révélant une malrotation intestinale : A propos d'un cas

Bne Ameur Mhiri. H⁽¹⁾, Bel Haj Mansour. M⁽¹⁾, Dghaies. R⁽¹⁾, Chtourou. R⁽¹⁾, Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique Hôpital Hédi chaker Sfax

INTRODUCTION

L'appendicite aiguë (AA) est l'urgence abdominale chirurgicale la plus fréquente chez l'enfant. Le diagnostic devient difficile et constitue un défi lorsqu'elle est associée à une anomalie de rotation intestinale. Nous présentons un cas rare d'AA gauche avec malrotation intestinale non diagnostiquée auparavant.

OBJECTIFS

Le cas clinique rapporté met en exergue les difficultés diagnostiques d'une AA associée à une malrotation intestinale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous présentons un cas rare d'AA gauche avec malrotation intestinale non diagnostiquée auparavant.

RÉSULTATS

Il s'agit d'une fillette âgée de 7ans sans antécédents pathologiques notables qui a consulté pour des douleurs abdominales avec vomissements incoercibles sans trouble de transit ni signes urinaires dans un contexte subfébrile évoluant depuis 3 jours. A l'examen, la patiente était en bon état général, apyrétique avec abdomen sensible dans sa totalité surtout au niveau fosse iliaque gauche. Son bilan biologique a révélé un syndrome inflammatoire franc (GB:17910/CRP:171). La patiente a été explorée initialement par une échographie abdominale où l'appendice était non vu sans autres anomalies. Un complément de scanner abdominale a été demandé devant la persistance de la symptomatologie montrant une malrotation intestinale complète associée à un appendice latéro-coecale interne gauche de 11 mm avec infiltration de la graisse mésentérique appendiculaire. Une appendicectomie par voie coelioscopique monotrocart a été réalisée avec en peropératoire, on a confirmé le diagnostic d'AA gauche sur mésentère commun compliquée de péritonite localisée. La suite post opératoire était simple.

CONCLUSION

Compte tenu de la rareté des appendicites aiguës associées à une anomalie de malrotation intestinale, une prise de conscience de cette variante anatomique est essentielle chez les médecins, radiologues et chirurgiens pour une prise en charge rapide.

P282-L'hétérotopie pancréatique : une cause inhabituelle d'invagination intestinale aiguë (IIA) secondaire chez l'enfant

Brahim. S⁽¹⁾, Zouari. M⁽²⁾, Ben Ameur Mhiri. H⁽²⁾, Mohamed Sghair. Y⁽¹⁾, Mhiri. R⁽²⁾, Tandia. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Centre hospitalier mère enfant de Nouakchott, Mauritanie

⁽²⁾ Chirurgie pédiatrique Hôpital Hedi chaker Sfax

INTRODUCTION

L'IIA secondaire à une cause inhabituelle est une urgence abdominale rare qui pose souvent un problème diagnostique et thérapeutique. L'hétérotopie pancréatique est retrouvée dans le tractus gastro-intestinal avec une incidence de 0,2% et représente l'une des causes les plus rares d'IIA chez l'enfant.

OBJECTIFS

Décrire un cas rare d'IIA secondaire à une hétérotopie pancréatique chez un nourrisson.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons un cas d'IIA secondaire à une hétérotopie pancréatique chez un enfant.

RÉSULTATS

Un Nourrisson de sexe féminin âgé de 17 mois a été admis pour des douleurs abdominales paroxystiques associées à des vomissements bilieux. A l'examen le patient était apathique, fébrile à 38° avec n abdomen ballonné. Les orifices herniaires étaient libres et le reste de l'examen était sans anomalies. Une échographie abdominale a permis de confirmer le diagnostic d'IIA et l'indication opératoire a été retenue devant l'altération de l'état général de l'enfant. L'exploration chirurgicale a permis d'objectiver une invagination iléo-iléale avec au niveau de son collet une masse anormale. Après réduction manuelle facile du boudin d'IIA, cette masse a été réséquée et adressée pour un examen anatomopathologique. Les suites opératoires étaient simples et l'enfant a été mis sortant au 5ème jour post-opératoire. L'étude anatomopathologique a objectivé des îlots de tissu pancréatique au niveau de cette masse sans signes de malignité.

CONCLUSION

Toute masse détectée lors d'une exploration chirurgicale pour IIA, devra être réséquée et examinée histologiquement. Cette conduite va permettre de préciser la nature de cette masse et de confirmer sa bénignité.

P283-Does ultrasound appendicolith predict complicated appendicitis in children?

Ben Saad. N⁽¹⁾, Zouari. M⁽²⁾, Ben Ameer Mhiri. H⁽¹⁾, Haj Mansour. M⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾, Ben Dhaou. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique Hôpital Hedi chaker Sfax

INTRODUCTION

Appendicolith is a stony concretion of feces that causes obstruction and inflammation of the appendix. Although ultrasonography is the preferred imaging tool for the evaluation of AA in children, most authors recommend the use of computed tomography imaging to detect appendicolith.

OBJECTIFS

The aim of this study is to identify if the presence of an appendicolith on ultrasound (US) is predictive of complicated AA.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Charts of children who underwent an appendectomy in the department of pediatric surgery of Sfax, during 2013-2020, were retrospectively evaluated.

RÉSULTATS

During the eight-year study period, One thousand one hundred forty-one patients underwent appendectomy from

January 2013 to December 2020. One hundred sixty-seven patients with no US performed and 166 with no appendicitis on pathology report were excluded, leaving 808 patients for analysis (male 504 and female 304, mean age 9 ± 3.1 years old). On US, the mean maximal outer diameter of the appendix was 9.3 ± 2.1 mm. Appendicoliths were present in 134 patients (16.6%). The proportion of complicated appendicitis was 34.4% (278/808). Multivariate logistic analyses comparing the appendicolith and the non-appendicolith groups revealed that children with appendicolith on ultrasound were three times more likely to have complicated appendicitis than those in the non-appendicolith group.

CONCLUSION

The presence of an appendicolith on ultrasound examination in a child with suspected acute appendicitis should be considered as a sign of complicated disease.

P284-Does the covid-19 pandemic have an impact on the care of acute appendicitis (AA) in children?

Ben Ameer Mhiri. H⁽¹⁾, Zouari. M⁽²⁾, Ben Kraiem. N⁽¹⁾, Chtourou. R⁽¹⁾, Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique Hôpital Hedi chaker Sfax (Faculty of medicine of Sfax, University of Sfax, Sfax, Tunisia)

INTRODUCTION

The coronavirus disease 2019 (COVID-19) has deepened the existing health inequalities and has limited access to health services.

OBJECTIFS

The aim of this study was to assess the impact of the COVID-19 pandemic on the care of AA in children at a single institution in Sfax, Tunisia.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

We divided our patients into two groups: the first (COVID group) included patients who had surgery during covid-19 pandemic (between March 02, 2020, and December 31, 2020), while the second (pre-COVID group) included those who had appendectomy before the pandemic (between March 02, 2019, and December 31, 2019).

RÉSULTATS

A total of 275 patients were included. The COVID-19 group included 136 patients and the pre-COVID-19 group 139 patients. Multivariate logistic analyses revealed that time from onset of abdominal pain to arrival to the emergency department was higher in COVID-group patients (36 [24-48] hours vs 30 [12-48] hours, p-value = 0.023). Patients undergoing surgery during the COVID era had a significantly higher Alvarado score (7 [5-8] vs 6 [5-7], p-value = 0.002). We have found no differences between the two study groups with respect to outcomes including length of hospital stay, re-admission rate, re-operation rate, and postoperative complications rate.

CONCLUSION

This is the first study, in Tunisia, to assess the impact covid-19 pandemic on the care of AA in children. We suggest that strategies should be implemented to educate parents and to encourage them to seek for an emergent care of potentially serious conditions such as AA.

P285-Extra lobar pulmonary sequestrations in children: Interest of the thoracoscopic approach

Ben Ameer Mhiri. H⁽¹⁾, Zouari. M⁽²⁾, Haj Mansour. M⁽¹⁾, Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾, Dghaies. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique Hôpital Hedi chaker Sfax

INTRODUCTION

Extralobar pulmonary sequestrations (EPS) are a rare benign congenital bronchopulmonary foregut malformation. Complete resection is necessary to confirm the diagnosis with histopathologic examination.

OBJECTIFS

The aim of this study was to describe the role of the thoracoscopic minimally invasive surgery (MIS) for diagnosis and therapeutic management of EPS in children.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

We described two cases of EPS presented and managed laparoscopically in our pediatric surgery department of Hedi Chaker Hospital of Sfax.

RÉSULTATS

There were two boys aged 4- and 7-year-old. Only one case had an antenatal diagnosis which was confirmed postnatally. The first one was symptomatic with recurrent bronchopneumonia and the second one showed persistence of the lesion with parental anxiety. The two patients were explored by a thoracic computed-tomography (CT) scan revealed a multiloculated mass in the right lower lobe of the lung, consistent with sequestration, in one case, versus possible congenital pulmonary airway malformation. CT angiography was done in the second case which revealed an extra-lobar lung sequestration with anomalous blood supply from the descending thoracic aorta. Both of the two patients underwent thoracoscopy. Intraoperatively, an extra-lobar sequestration with a well-demarcated parenchymal connection to the normal right lower lobe and one systemic feeding vessel were identified. The anomalous feeding vessel was ligated first, and then we removed the sequestration thoracoscopically with preservation of the lower lobe. Nevertheless, no intraoperative or immediate postoperative complications occurred. Postoperative period was uneventful and the patients were discharged on 3th postoperative day. The diagnosis of pure pulmonary sequestration with feeding vessels was confirmed by histopathology in the both cases. Follow-up period was two years.

CONCLUSION

Thoracoscopic MIS for EPS in children is a less invasive treatment with shorter recovery time avoiding associated complications, such as infection and malignant degeneration. As evidenced by the cases discussed here, the mini-invasive approach is safe and feasible and should be considered when managing congenital lung malformations.

P286-Volvulus chronique du grêle sur malrotation intestinale : à propos d'un cas

Dghaies. R⁽¹⁾, Bel Haj Mansour. M⁽¹⁾, Ben Ameer Mhiri. H⁽¹⁾, Ben Saad. N⁽¹⁾, Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique Hôpital Hedi chaker Sfax

INTRODUCTION

Le volvulus aigu du grêle sur malrotation intestinale est une

urgence chirurgicale pédiatrique néonatale rare, sa forme chronique de révélation tardive est encore rarissime.

OBJECTIFS

Decrire un cas rare de Volvulus chronique sur Malrotation intestinale chez un nourrisson.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons un cas de volvulus chronique intermittent du grêle sur mésentère commun chez un nourrisson de 5 mois.

RÉSULTATS

Un garçon de 5 mois aux antécédents de deux épisodes d'infection urinaire fébrile à l'âge de 1 mois et 2 mois, de bronchiolite aigue modérée à l'âge de 3 mois et de vomissements chroniques intermittents depuis la naissance. Il a été hospitalisé en pédiatrie pour vomissements incoercibles initialement alimentaires puis bilieux avec fièvre et sans trouble de transit. A l'examen physique, il était en bon état général et d'hydratation avec un abdomen non ballonné souple dépressible indolore. A la biologie il n'y avait pas de syndrome inflammatoire biologique et l'ECBU était négatif. L'échographie abdominale avec un complément scannographique ont montré une disposition anormale des intestins évoquant une anomalie de la rotation type mésentère commun avec un doute sur un volvulus de la racine de mésentère sans signes de gravité. L'exploration chirurgicale a confirmé la présence d'une anomalie de rotation intestinale compliquée d'un volvulus du grêle (2 tours de spire) avec une vitalité intestinale conservée. Il a bénéficié d'une détorsion des tours de spire, une mise en mésentère commun complet des anses intestinales avec une appendicectomie de principe. Les suites opératoires étaient simples. Après un recul de 2 mois aucune récurrence de vomissement n'a été rapportée.

CONCLUSION

Le volvulus chronique par malrotation intestinale est une entité rare chez les nourrissons et peut être responsable de graves complications. Le diagnostic en dehors de la période néonatale n'est pas souvent facile. La prise en charge est chirurgicale et bien codifiée.

P287-Syndrome de bannayan zonana compliqué d'invagination intestinale aigue: a propos d'une observation pédiatrique rare

Cheikhrouhou. T⁽¹⁾, Chtourou. R⁽¹⁾, Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Kasem. S⁽¹⁾, Ben Alaya. NE⁽¹⁾, Ibrahim. S⁽¹⁾, Mekki. K⁽¹⁾, Zitouni. H⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de chirurgie pédiatrique - CHU Hédi Chaker - Sfax

INTRODUCTION

Le syndrome de Bannayan-Zonana, ou syndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba (SBRR) est un syndrome polymalformatif rare, associant une macrocéphalie, des lipomes infiltrants et des malformations vasculaires et pouvant avoir plusieurs complications.

OBJECTIFS

Notre but est de mettre l'accent, sur les particularités diagnostiques et thérapeutiques de ce rare syndrome un nouveau cas pédiatrique compliqué d'IIA

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons un nouveau cas pédiatrique de syndrome de Bannayan-Zonana compliqué d'IIA

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin, âgée de 18 mois qui s'est présenté pour syndrome occlusif, avec ballonnement abdominal et arrêt des matières et des gaz. L'examen général a révélé des masses élastiques sous cutanées énormes de la région cervico-thoracique et une macrocéphalie. L'abdomen était ballonné et les orifices herniaires libres. Un scanner thoraco-abdominal a mis en évidence un boudin d'invagination iléo-iléale étendu, alors que les masses sous cutanées palpées cliniquement étaient de densité lipomateuse. Une laparotomie exploratrice a été réalisée en urgence confirmant la présence de quatre boudins d'invagination iléo-iléaux secondaires à des polypes d'aspect hamartomateux. Une résection emportant ces lésions puis anastomose termino terminale a été faite. Nous avons aussi réséqué la lésion graisseuse cervico thoracique. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de polypose hamartomateuse au niveau de la paroi grêlique, associée à une lipomatose sous cutanée, le tout quadrant avec un SBRR. L'évolution était favorable à court et à moyen termes.

CONCLUSION

Bien que rare, le syndrome de Bannayan-Zonana est une entité qui mérite d'être connue, vue ses potentielles complications aiguës digestives et extradiigestives, ainsi que la possibilité de néoplasie viscérale à l'âge adulte. Une prise en charge multidisciplinaire ainsi qu'une surveillance clinico-radiologique étroite doivent être entamées chez ces patients.

P288-Les tumeurs vitellines de l'espace sacro-coccygien chez l'enfant : à propos de deux cas.

Cheikhrouhou. T⁽¹⁾, Chtourou. R⁽¹⁾, Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Dghaies. R⁽¹⁾, Ben Alaya. NE⁽¹⁾, Ibrahim. S⁽¹⁾, Zitouni. H⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de chirurgie pédiatrique - CHU Hédi Chaker - Sfax

INTRODUCTION

La tumeur vitelline sacro-coccygienne est une tumeur germinale extra-gonadique rare chez l'enfant, pouvant poser des problèmes de diagnostic et de prise en charge.

OBJECTIFS

Dégager les particularités cliniques, para cliniques et thérapeutiques de cette pathologie

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportant 2 observations de tumeurs vitellines de l'espace sacro-coccygien

RÉSULTATS

Observation 1 : Nourrisson de sexe féminin, âgée de 10 mois, consulte pour une tuméfaction au niveau du sillon interfessier évoluant depuis un mois. Une TDM abdomino-pelvienne a montré une volumineuse masse périnéale à double composante tissulaire et kystique. Le taux d'AFP était élevé à 63860 ng/ml avec un taux normal de HCG. Une résection subtotale de la masse avec excision du coccyx par un abord périnéal a été réalisée. L'examen anatomopathologique a conclu en une tumeur du sac vitellin. La patiente a reçu une chimiothérapie adjuvante avec bonne évolution et absence de récidence après un recul de 2 ans. Observation 2 : Fille âgée de 3 ans, consulte pour une tuméfaction au niveau du pli fessier évoluant depuis 2 mois. Une TDM abdomino-pelvienne a montré une volumineuse masse pelvienne pré sacrée hétérogène, contenant

des calcifications et refoulant le rectum. Le taux d'AFP était élevé à 87520 ng/ml avec un taux normal de HCG. Une biopsie scano-guidée à l'aiguille fine a été réalisée et était en faveur d'une tumeur vitelline. La patiente a reçu 2 cures de chimiothérapie néo-adjuvante, suivie d'une résection subtotale de la masse et une excision du coccyx par un abord combiné (abord laparoscopique puis périnéal). Une chimiothérapie post opératoire a été aussi indiquée.

CONCLUSION

Les tumeurs vitellines sacro-coccygiennes sont des tumeurs malignes rares chez l'enfant. Elles doivent être suspectées devant toute masse sacro-coccygienne avec taux plasmatique élevé d'Alfa feto protéine. La prise en charge est multidisciplinaire et dépend de l'extension de la tumeur.

P289-L' hydatidose péritonéale primitive chez l'enfant: A propos d'un cas.

Cheikhrouhou. T⁽¹⁾, Chtourou. R⁽¹⁾, Ben Dhaou. M⁽¹⁾, Ben Saad. N⁽¹⁾, Kacem. S⁽¹⁾, Ibrahim. S⁽¹⁾, Zitouni. H⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾, Mekki. K⁽¹⁾, Henteti. MW⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de chirurgie pédiatrique - CHU Hédi Chaker - Sfax

INTRODUCTION

L'hydatidose péritonéale est une entité très rare, notamment dans sa forme primitive.

OBJECTIFS

Nous discutons les caractéristiques diagnostiques et thérapeutiques de l'hydatidose péritonéale

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous présentons, à travers ce travail, un nouveau cas pédiatrique d'hydatidose péritonéale primitive

RÉSULTATS

Il s'agit d'un garçon âgé de 8 ans, ayant la notion de contagé hydatique et originaire d'une zone endémique, qui consultait pour des douleurs abdominales pelviennes intermittentes. A l'examen clinique, il était apyrétique avec bon état général. La palpation abdominale a révélé une masse pelvienne indolore gauche. Une échographie abdominale, ainsi qu'une tomomodensitométrie ont montré 2 kystes hydatiques hépatiques du segment VII et IV et une formation liquidienne pelvienne pré vésicale gauche multi cloisonnée de 6 cm de grand axe, en faveur aussi d'un kyste hydatique intra-péritonéal. La sérologie hydatique était positive. Un traitement chirurgical par un abord laparoscopique trans péritonéal a été entamé avec une exérèse totale du kyste péritonéal et une résection du dôme saillant pour les kystes hépatiques. Les suites post opératoires étaient simples à court et moyen termes.

CONCLUSION

Les kystes hydatiques intra péritonéaux primitifs sont inhabituels chez l'enfant. Le mécanisme le plus fréquent est hétérotopique avec migration d'une vésicule à travers un kyste viscéral coexistant. Les manifestations cliniques sont atypiques et l'évolution est souvent favorable après un traitement chirurgical bien conduit.

P290-Le cathéter Broviac pédiatrique en milieu de soins intensif : Quelles indications et évolution ?

Jarraya. A⁽¹⁾, Ammar. S⁽²⁾, Mekki. K⁽³⁾, Jarraya. M⁽¹⁾, Ketata. H⁽¹⁾

Kolsi. K⁽¹⁾, Hsairi. M⁽³⁾, Mahfoudh. A⁽³⁾, Mhiri. R⁽²⁾

⁽¹⁾ anesthésie réanimation CHU Hedi Chaker Sfax

⁽²⁾ chirurgie pédiatrique CHU Hédi Chaker Sfax

⁽³⁾ urgence et réanimation pédiatrique CHU hédi Chaker Sfax

INTRODUCTION

La gestion des accès veineux chez le nouveau-né et le nourrisson est souvent difficile, nécessitant parfois le recours à des techniques invasives telles que les cathéters type Broviac. Les indications de ces cathéters sont très variées et la gestion dans les services demandeurs est un challenge.

OBJECTIFS

Préciser les indications de la pose d'un cathéter type Broviac. Identifier les complications potentielles et en déduire les facteurs de risque.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude prospective analytique réalisée entre 2020 et 2021 par l'équipe du service d'anesthésie-réanimation du CHU Hedi Chaker en collaboration avec le service de chirurgie pédiatrique ayant colligée tous les nourrissons âgés de moins de 18 mois, nécessitant la pose d'un cathéter type Broviac, qui ont été admis au service de réanimation pédiatrique. Les patients ont été réparti en deux groupes : Groupe 1= Ablation précoce du cathéter (avant 10 jours) et groupe 2= Ablation tardive du cathéter (après 10 jours). Le critère de jugement principal a été le délai d'ablation du cathéter.

RÉSULTATS

Quatorze patients ont été inclus dans l'étude : 9 dans le 1er groupe et 5 dans le 2ème groupe. Les indications ont été dominées par l'antibiothérapie (85.7 %) et le préopératoire (14.3%). Nous avons noté 10 complications (71.4 %) : Infectieuses (42.8%), mécaniques (21.4%) et vasculaires (7.1%), probablement en rapport avec l'âge moins de 6 mois ($p=0.03$), le faible poids ($p=0.05$) et le score ASA de plus de II (0.005). La durée de vie moyenne de ces cathéters a été de 14.6 jours. L'ablation précoce peut être liée au sexe ($p=0.01$), à la prématurité ($p=0.018$), aux circonstances de la pose (programmé ou en urgence) ($p=0.001$), et aux complications ($p=0.04$).

CONCLUSION

La pose du cathéter Broviac semble être pourvoyeuse de complications. Cette technique ne doit pas être une voie de facilité ni une voie d'urgence et doit être préservée pour des indications bien ciblées et bien précises.

P291-Paraphimosis : ne jamais oublier de re-callotter le gland chez un garçon non circoncis

Berguelli. M⁽¹⁾, Chibani. I⁽¹⁾, Ben Ahmed . Y⁽¹⁾, Jarray. L⁽¹⁾, Boukesra. T⁽¹⁾, Nouira. F⁽¹⁾, Charieg. A⁽¹⁾, Said. J⁽¹⁾

⁽¹⁾ chirurgie B hôpital d'enfant Bechir Hamza

INTRODUCTION

Le paraphimosis est une urgence urologique qui se voit chez le garçon non circoncis. Il est secondaire à un blocage du prépuce au-dessous du gland, avec impossibilité de re-callottage. Il est généralement lié à un oubli de recallottage lors des soins d'hygiène ou lors d'un sondage vésical, d'autant plus s'il existe un prépuce étroit congénital. Sa prise en charge est urgente du fait de son caractère douloureux et du risque d'obstruction urinaire et de nécrose du gland.

OBJECTIFS

Notre but est de souligner le caractère urgent du paraphimosis et de sensibiliser les parents et le personnel médical sur l'importance du re-callottage correct de la verge.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

a propos d'un cas.

RÉSULTATS

OBSERVATION : Il s'agit d'un garçon âgé de 1 an, sans antécédents, qui s'est présenté à nos urgences pour un important œdème douloureux de la verge sans notion de troubles mictionnels. A l'interrogatoire, les parents rapportent que l'enfant a eu un décallottage non réductible depuis une semaine pour lequel un traitement à base d'anti-inflammatoires a été prescrit. L'examen conclut à un paraphimosis avec une verge droite, une muqueuse très œdématiée Le prépuce est réduit à un anneau réalisant une striction du gland. Le gland était de vitalité conservée et le méat urétral était perméable. Une tentative de réduction était vouée à l'échec vu l'importance de l'œdème. L'enfant a eu une postectomie en urgence sous anesthésie générale. Les suites opératoires étaient simples. La miction était normale avec un aspect esthétique était satisfaisant.

CONCLUSION

Le paraphimosis est une urgence peu fréquente mais grave par ses conséquences possibles à savoir l'obstruction urinaire et la nécrose du gland. Le traitement repose sur une réduction manuelle, voire une intervention chirurgicale. Le meilleur traitement reste la prévention et la sensibilisation des parents et du personnel médical sur l'importance du re-callottage correct de la verge.

P292-An unusual cause of ileo-colic intussusception in child : burkitt's lymphoma

Berguelli. M⁽¹⁾, Chibani. I⁽¹⁾, Ben Ahmed . Y⁽¹⁾, Jarray. L⁽¹⁾, Boukesra. T⁽¹⁾, Nouira. F⁽¹⁾, Charieg. A⁽¹⁾, Said. J⁽¹⁾

⁽¹⁾ chirurgie B hôpital d'enfant Bechir Hamza

INTRODUCTION

Intussusception is a frequent abdominal emergency in children , which is defined as the telescoping of a segment of the gastrointestinal tract into an adjacent one. Idiopathic intussusception occurs , usually, between 2 and 24 months related to Peyer's patch hyperplasia. Beyond this age, a pathologic lead points should be suspected like lymphomas, meckel's diverticulum, polyp and hemangiomas. Burkitt's lymphoma is an extremely rare cause of intussusception

OBJECTIFS

We report a case of a secondary ileo-colic intussusception due to ileocaecal Burkitt's lymphoma.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

a case report.

RÉSULTATS

CASE PRESENTATION: A 12 year-old girl consulted for history of abdominal pain since 1 month exacerbated since 24 hours associated to vomiting without changes in bowel habits, melena, fever, anorexia or weight loss. Clinical examination showed an undistended abdomen,

with tenderness in the right iliac fossa. Other aspects of the examination were featureless, particularly, there was neither palpable mass nor peripheral lymph node enlargement. Laboratory investigations and abdominal X-ray were unremarkable. Ultrasonography examination revealed an hypoechogenic oval tumor mass measuring 39*31*24 mm upstream an ileo-caecal intussusception at the upper right quadrant, along with mesenteric lymphadenopathy. After a short resuscitation, the patient was operated. A right transversal laparotomy was performed which revealed an ileo-caecal intussusception easily reduced manually. There was neither intestinal dilation nor gangrenous. Otherwise, an intra-luminal mass was noted in the caecum. This mass measured approximately 30 mm and had a firm consistency. An ileo-coecal resection taking away the mass was performed with an ileo-colic latero-lateral anastomosis. No others lesions was found while exploring abdominal cavity. The patient was discharged home on the 4th post-operative day with uneventful recovery. The histopathologic examination concluded to a burkitt lymphoma of the appendix opening with invasion of regional lymph nodes. A panel of immunostains was performed. The tumour cells are CD20, CD10, BCL6 positive. BCL2, TdT are negative. Ki-67 was reaching 90%. The patient was referred to the oncology department for staging investigations and chemotherapeutic treatment.

CONCLUSION

Burkitt Lymphoma-related intussusception is often challenging to diagnose, that's why, this entity should be kept in mind facing patients coming with intussusception beyond the age of 2 years. Its therapeutic management require a multidisciplinary team. Laparotomy and chemotherapy are the gold standard for diagnosis and treatment. Short and long term outcomes are generally favorable.

P293-Les accidents de circoncisions en Tunisie : Aspects médico-légaux

Annabi. K⁽¹⁾, Ben Daly. A⁽¹⁾, Cherif. K⁽¹⁾, El Aini. I⁽¹⁾, Kouada. R⁽¹⁾, Souguir. MK⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Médecine Légale, CHU Farhat Hached de Sousse

INTRODUCTION

La circoncision est l'intervention chirurgicale la plus fréquemment réalisée dans le monde. Elle peut être à l'origine de complications parfois lourdes. Quoiqu'il n'y a aucun texte de loi spécifique aux accidents de circoncision en Tunisie, la survenue de complications de cet acte est de nature à engager la responsabilité du circonciseur médecin ou non médecin.

OBJECTIFS

Discuter la responsabilité médicale du fait des accidents de circoncision.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude de trois affaires judiciaires colligées au Service de Médecine Légale de l'Hôpital Universitaire Ibn El Jazzar de Kairouan.

RÉSULTATS

Cas n°1 : Un garçon âgé de 07 ans est décédé à la fin d'un acte de circoncision rituelle effectué par un urologue de libre pratique dans un cabinet médical, sous anesthésie

générale assurée par un technicien d'anesthésie. La cause de la mort retenue à l'autopsie était un arrêt cardiorespiratoire pouvant être essentiellement en rapport avec une hypoxie sévère ou un trouble de rythme cardiaque survenu sous l'effet d'une anesthésie générale par l'Halotane*. Le jugement de première instance a consisté en un emprisonnement de 06 mois aussi bien pour le médecin que pour le technicien d'anesthésie. L'affaire est en cours de jugement à la cour d'appel. Cas n°2 : Un enfant âgé de 03 ans, a été circoncis pour motif rituel dans une polyclinique par un médecin de libre pratique. La circoncision s'est compliquée par une amputation totale du gland. L'expertise médico-légale a conclu que l'amputation du gland était la conséquence d'une imprudence de la part du médecin. Le jugement de première instance prononcée a été un emprisonnement de 02 ans du médecin avec la révocation du permis d'exercice de la médecine et une amende de 30000 dinars au nom du préjudice. L'affaire est en cours de jugement à la cour d'appel. Cas n°3 : Un enfant âgé de 02 ans et 09 mois a été circoncis pour motif rituel dans une polyclinique par un urologue de libre pratique. L'évolution a été marquée par l'apparition d'une fistule urétrale qui a été réparée avec succès. L'expertise médico-légale a conclu que le développement d'une fistule urétrale rentre dans le cadre de l'aléa thérapeutique et est inhérent à l'acte de soins. Le juge cantonal a rendu une ordonnance de non-lieu.

CONCLUSION

Les accidents de circoncision peuvent engager la responsabilité pénale, civile, administrative et disciplinaire du médecin ainsi que la responsabilité du circonciseur non-médecin. La prévention passe par le respect des principes du code de déontologie médicale, la sensibilisation sur la nécessité de pratiquer la circoncision dans un milieu médicalisé et la promulgation d'une législation spécifique règlementant cet acte. Le nouveau projet de loi concernant la responsabilité médicale semble offrir une solution pour résoudre les plaintes juridiques en matière d'accident de circoncision en fournissant plus d'opportunités pour une solution à l'amiable et en garantissant en même temps une indemnisation adéquate et rapide du préjudice.

P294-Evolution post opératoire de la varicocèle chez les garçons : à propos de 44 cas.

Chaabouni. F⁽¹⁾, Daib. A⁽¹⁾, Laarif. S⁽¹⁾, Rabiaa. BA⁽¹⁾, Saadi. C⁽¹⁾, Jabloun. A⁽¹⁾, Trabelsi. F⁽¹⁾, Hellal. Y⁽¹⁾, Gharbi. Y⁽¹⁾, Kaabar. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique Hôpital Habib Thameur

INTRODUCTION

La varicocèle est une dilatation des veines pampiniformes du cordon spermatique. Elle est dû à un mauvais fonctionnement de valves situées dans les veines. Elle est considérée comme la principale cause corrigable de l'infertilité masculine. Le traitement chirurgical ou coelioscopique sont les deux options possibles du traitement de la varicocèle. Les complications potentielles du traitement des varicocèles sont peu fréquentes et habituellement sans gravité. L'ensemble des techniques chirurgicales expose à un faible risque, toutefois non nul, d'infection de paroi, d'hydrocèle, de persistance ou de récurrence de la varicocèle et, rarement, d'atrophie testiculaire.

OBJECTIFS

L'objectif de notre étude est d'étudier l'évolution post opératoire de la varicocèle chez les garçons selon la voie chirurgicale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une étude rétrospective colligée au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Habib Thameur de Tunis portant sur des garçons porteurs d'une varicocèle opérés dans notre service durant la période allant de 2011 à 2022.

RÉSULTATS

Il s'agit de 44 enfants de sexes masculins dont la moyenne d'âge est de 12 ans et demi. Tous les patients ont présenté une tuméfaction scrotale gauche avec dilatations des veines spermaticques gauche à la palpation. Vingt de nos patients ont eu une échographie testiculaire. Cette dernière a montré une varicocèle gauche de grade 3 chez neuf patients, une varicocèle gauche de grade 2 chez sept patients et une varicocèle bilatérale de grade 2 chez quatre patients. Seize patients ont eu une cure de leur varicocèle par voie coelioscopique avec coagulation de la veine spermaticque et 28 ont été opérés par voie de Mac Burney gauche avec résection de deux cm en moyenne de la veine spermaticque gauche. Trente-sept patients ont été suivis à la consultation externe pendant une période minimale de 2 ans. Au cours du suivi une bonne évolution clinique avec absence de complication a été noté chez 24 patients dont neuf opérés par voie coelioscopique. Huit patients ont présenté une récurrence de leur varicocèle à gauche à six mois post opératoire en moyenne de grade 2 qui a disparu spontanément après un an. Quatre patients ont présenté une hydrocèle vaginale à 1 an post opératoire : cette hydrocèle était de faible abondance dans trois cas et qui a disparu spontanément après deux ans et dans un autre cas l'hydrocèle était de grande abondance qui a été opérée avec bonne évolution. Un patient a présenté une hernie inguinale droite à 1 an post opératoire qui a été opérée avec bonne évolution. Et sept patients ont été perdus de vue. Le recul maximal de nos patients était de 12 ans et le recul moyen était de 4 ans et 5 mois.

CONCLUSION

La varicocèle est une anomalie assez fréquente du système veineux génital du garçon. Son traitement, quand il s'impose, cherche à améliorer le confort local, et à prévenir les troubles éventuels de la fertilité. L'ensemble des traitements permet de traiter efficacement la majorité des varicocèles avec un taux de complication post opératoires assez faible.

P295-La fistule omphalo-mésentérique : une entité à connaître

Laarif. S⁽¹⁾, Saadi. C⁽¹⁾, Lamloum. E⁽¹⁾, Chaabouni. F⁽¹⁾, Jabloun. A⁽¹⁾, Daib. A⁽¹⁾, Ben Abdallah. R⁽¹⁾, Trabelsi. F⁽¹⁾, Hellal. Y⁽¹⁾, Kaabar. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ service de chirurgie pédiatrique hôpital Habib Thameur de Tunis

INTRODUCTION

La persistance totale du canal omphalo-mésentérique est rare. Sur le plan clinique elle se présente sous forme d'une fistule ombilicale pouvant laisser sourdre les matières fécales. Lorsqu'elle est large elle peut être à l'origine d'un prolapsus qui prend l'aspect d'une iléostomie naturelle.

OBJECTIFS

Le but de cette étude était de déterminer les aspects épidé-

miologiques, diagnostiques et thérapeutiques de la fistule omphalo-mésentérique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une observation de fistule omphalo-mésentérique et nous rappelons les particularités diagnostiques et les modalités thérapeutiques.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson âgé de trois semaines qui présente depuis la chute de son cordon ombilicale aux douzièmes jours de vie un écoulement ombilical. Initialement, en petite quantité l'écoulement devient de plus en plus abondant avec un aspect fécaloïde. A l'occasion d'un épisode de toux la maman est surprise par l'apparition d'une malformation muqueuse au centre du nombril rappelant une framboise. Le diagnostic de fistule omphalo-mésentérique est posé par la simple inspection abdominale. L'enfant a eu une résection iléale avec anastomose termino-terminale associée à une déconnexion de la fistule par rapport à l'ombilic. Les suites opératoires étaient simples.

CONCLUSION

Conclusion : Contrairement au bourgeon ombilicale et au diverticule de Meckel la persistance d'un large canal omphalo-mésentérique est rarement rapporté dans la littérature. Le diagnostic est habituellement simple et aucune exploration n'est nécessaire. Le traitement est bien codifié.

P296-Achalasie œsophagienne : Modalités et Résultats du traitement

Laarif. S⁽¹⁾, Daib. A⁽¹⁾, Oumaya. M⁽¹⁾, Chaabouni. F⁽¹⁾, Jabloun. A⁽¹⁾, Saadi. C⁽¹⁾, Ben Abdallah. R⁽¹⁾, Trabelsi. F⁽¹⁾, Hellal. Y⁽¹⁾, Gharbi. Y⁽¹⁾, Kaabar. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ service de chirurgie pédiatrique hôpital Habib Thameur de Tunis

INTRODUCTION

L'achalasie œsophagienne est une affection rare de la motilité œsophagienne, caractérisée par une altération du péristaltisme et par un défaut de relaxation du sphincter inférieur de l'œsophage en réponse à la déglutition. L'objectif du traitement est d'éliminer l'obstruction fonctionnelle au niveau du cardia. De nos jours, nous disposons de trois modalités thérapeutiques pour traiter ces patients: la dilatation pneumatique, la myotomie endoscopique et la myotomie chirurgicale de Heller avec fundoplicature.

OBJECTIFS

Le but de notre étude est d'évaluer les résultats de la myotomie de Heller avec fundoplicature chez les patients atteints d'achalasie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive, réalisée au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Habib Thameur de Tunis sur une période de 11 ans, entre le 1er janvier 2010 et le 31 décembre 2020.

RÉSULTATS

Nous avons inclus dans cette étude six patients, quatre filles et deux garçons, âgés entre 3 et 14 ans. Tous ces patients ont subi une myotomie de Heller avec une fundoplicature selon Nissen dans trois cas et une fundoplicature selon Dor dans les trois autres. L'approche laparoscopique a été choisie dans trois cas. La durée médiane du suivi était

de 5,6 ans (de 3 ans à 9 ans). Un patient a eu des dilatactions pneumatiques postopératoires pour dysphagie, avec de bons résultats. Deux enfants ont nécessité un traitement médical pour des vomissements. Les quatre autres patients n'ont présenté aucun symptôme pendant leur suivi. Aucun de nos patients n'a nécessité une reprise chirurgicale. Les résultats ont été qualifiés comme bons voire excellents par les parents et leurs enfants dans 80% des cas, avec de bonnes courbes de croissance pondérale pour tous les patients.

CONCLUSION

Ces données montrent que la myotomie de Heller a soulagé la dysphagie chez la plupart des patients atteints d'achalasie, et a permis de maintenir une barrière contre le reflux gastro-œsophagien.

P297-Place de l'endoscopie urinaire chez l'enfant

Laarif. S⁽¹⁾, Saadi. C⁽¹⁾, Kalfat. I⁽¹⁾, Chaabouni. F⁽¹⁾, Jabloun. A⁽¹⁾, Daib. A⁽¹⁾, Ben Abdallah. R⁽¹⁾, Trabelsi. F⁽¹⁾, Hellal. Y⁽¹⁾, Kaabar. N⁽¹⁾, Gharbi. Y⁽¹⁾

⁽¹⁾ service de chirurgie pédiatrique hôpital Habib Thameur de Tunis

INTRODUCTION

L'endoscopie vésicale, s'est considérablement développée chez l'enfant grâce à la miniaturisation des endoscopes et du matériel. Elle semble aujourd'hui être la méthode de choix à la fois diagnostique et interventionnelle; permettant de pratiquer des techniques mini-invasives et simples à réaliser avec une faible morbidité et d'excellents résultats.

OBJECTIFS

L'objectif de notre travail était de réaliser une mise au point sur la place de l'endoscopie vésicale en chirurgie pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons colligé les patients qui ont eu une endoscopie vésicale, sur une période de deux ans, du 1er avril 2020 au 31 mars 2022. Cette étude mono centrique a été réalisée au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Habib Thameur de Tunis.

RÉSULTATS

Notre série comportait 74 enfants ; 53 garçons et 21 filles. L'âge moyen de nos patients était de six ans. Les différentes étiologies étaient réparties comme suit : un reflux vésico urétéral (RVU) dans 28 cas ; un Syndrome de la jonction pyélourétérale (SJPU) dans 12 cas ; une urétérocèle dans quatre cas ; un méga uretère dans quatre cas et d'autres pathologies diverses dans sept cas. L'indication de l'endoscopie était diagnostique dans 46 cas et thérapeutique dans 28 cas. L'endoscopie exploratrice a permis de faire le bilan d'hématurie (11 cas), d'infirmer le diagnostic de valves de l'urètre postérieur (12 cas), ainsi que pour explorer une ambiguïté sexuelle (7cas) et de poser le diagnostic d'une tumeur vésicale et faire la biopsie (3 cas). L'urétrocystoscopie nous a permis de réaliser plusieurs gestes à savoir le traitement endoscopique du reflux vésico-ureteral (16 cas), la section d'urétérocèle (4 cas). Elle a aussi été indiquée pour la pose et l'ablation de sonde JJ.

CONCLUSION

Les indications de cette technique s'élargissent au fur et à mesure qu'apparaissent des appareils de plus en plus performants, permettant des résultats de plus en plus probants. Dans plusieurs pathologies à savoir les uropathies malformatives, l'ambiguïté sexuelle ou les tumeurs vésicales, l'endoscopie joue un rôle important comme complément d'exploration.

P298-Le syndrome de Hurler avec une hernie ombilicale récidivante : à propos d'un cas

Laarif. S⁽¹⁾, Saadi. C⁽¹⁾, Kalfat. I⁽¹⁾, Chaabouni. F⁽¹⁾, Jabloun. A⁽¹⁾, Daib. A⁽¹⁾, Ben Abdallah. R⁽¹⁾, Trabelsi. F⁽¹⁾, Hellal. Y⁽¹⁾, Kaabar. N⁽¹⁾, Gharbi. Y⁽¹⁾

⁽¹⁾ service de chirurgie pédiatrique hôpital Habib Thameur de Tunis

INTRODUCTION

Le syndrome de Hurler, maladie génétique de type mucopolysaccharidoses (MPS). Il s'agit d'une mucopolysaccharidose de type I (MPS I). C'est une maladie de surcharge lysosomale ayant un caractère évolutif, progressif et multisystémique. L'incidence de ce syndrome est de 1/100000 naissances et il touche autant les personnes de sexe masculin que féminin.

OBJECTIFS

Le but de cette observation est de déterminer les facteurs prédictifs de récurrence d'une hernie ombilicale chez les enfants porteur de cette maladie génétique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un enfant porteur de syndrome de Hurler et qui consulte notre consultation de chirurgie pédiatrique pour une hernie ombilicale récidivante.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un garçon âgé de 7 ans, porteur d'un syndrome de Hurler et de syndrome d'apnées obstructives du sommeil sous CPAP, admis dans notre service pour une hernie ombilicale. Il a été opéré à 2 reprises à l'étranger pour une hernie ombilicale qui a récidivé quelques mois plus tard dans le deux cas. Il nous a été adressé pour une deuxième récurrence de l'hernie ombilicale. L'examen physique, retrouve une dysmorphie faciale caractéristique : cou court et la tête rentrée dans les épaules. Les membres sont trapus avec des extrémités très courtes. L'abdomen est proéminent avec hépato-splénomégalie et une hernie ombilicale géante. Il a été opéré par une laparotomie médiane. On a commencé par une dissection prudente, repérage de l'aponévrose et réintroduction des anses herniées dans l'abdomen. L'orifice herniaire a été fermé et suturé sur trois plans dont le deuxième plan consistait en une mise en place d'une plaque type ethicon vicryl style 9. En post opératoires immédiat, il a fait une décompensation de l'état respiratoire qui s'est amélioré sous CPAP. Les suites opératoires tardives ont été simples notamment absence de récurrence avec un de deux ans.

CONCLUSION

Le syndrome de Hurler est une maladie multi systémique. Il est fréquent que ces enfants présentent une ou plusieurs hernies. Ces derniers peuvent être révélateurs de la maladie. Les hernies sont fréquemment récidivantes après la cure chirurgicale. Ceci est expliqué par la présence d'une hépatomégalie et une splénomégalie entraînant l'augmentation du volume de l'abdomen ce qui contribue à la récurrence des hernies.

P299-Lymphangiome kystique se manifestant comme une hernie inguinale étranglée

Laarif. S⁽¹⁾, Saadi. C⁽¹⁾, Kalfat. I⁽¹⁾, Chaabouni. F⁽¹⁾, Jabloun. A⁽¹⁾, Daib. A⁽¹⁾, Ben Abdallah. R⁽¹⁾, Trabelsi. F⁽¹⁾, Hellal. Y⁽¹⁾, Kaabar. N⁽¹⁾, Gharbi. Y⁽¹⁾

⁽¹⁾ service de chirurgie pédiatrique hôpital Habib Thameur de Tunis

INTRODUCTION

Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne du système lymphatique. Ces tumeurs sont habituellement observées chez les enfants et exceptionnellement chez les adultes. Les localisations scrotales et inguinales restent rares. La présentation clinique est très polymorphe. Le diagnostic est suspecté par l'imagerie et ne peut être confirmé que par l'examen histologique après chirurgie.

OBJECTIFS

Le but de cette étude était de déterminer les aspects cliniques et les moyens diagnostiques des lymphangiomes kystiques de localisations rares.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une observation de lymphangiome kystique inguinal et nous rappelons les particularités diagnostiques.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un enfant âgé de 4 ans qui a consulté pour une tuméfaction inguinale gauche douloureuse, irréductible, non impulsive à la toux avec transillumination positive évoluant depuis 24h sans arrêt des matières et des gaz. Une échographie abdominale a été réalisée et a objectivé une formation ovale d'échostructure grasseuse inguinale non vascularisée au Doppler couleur. Le diagnostic évoqué était une hernie étranglée et l'enfant a été alors opéré en urgence. L'exploration chirurgicale a objectivé la présence d'une formation d'allure grasseuse au niveau de la région inguinale adhérente aux structures de voisinage avec une réaction inflammatoire autour de cette formation et deux adénopathies réactionnelles. Une dissection minutieuse a été réalisée avec résection de la masse et des deux adénopathies. Les suites opératoires étaient simples. L'examen anatomopathologique a conclu à un lymphangiome kystique. Le patient a été suivi à la consultation externe avec un recul de 3 ans. Aucune complication post opératoire ni récurrence n'a été notée.

CONCLUSION

La localisation inguinale du lymphangiome kystique est très rare et peut se présenter sous forme d'une hernie inguinale étranglée en cas de complications. Le diagnostic est évoqué devant l'échographie. Le scanner permet de bien étudier les rapports de la lésion. L'examen anatomopathologique après exérèse chirurgicale complète donne le diagnostic de certitude.

P300- Facteurs de risque des récurrences d'une hernie inguinale chez l'enfant : à propos de 9 cas

Laarif. S⁽¹⁾, Saadi. C⁽¹⁾, Oumaya. M⁽¹⁾, Chaabouni. F⁽¹⁾, Jabloun. A⁽¹⁾, Daib. A⁽¹⁾, Ben Abdallah. R⁽¹⁾, Trabelsi. F⁽¹⁾, Hellal. Y⁽¹⁾, Kaabar. N⁽¹⁾, Gharbi. Y⁽¹⁾

⁽¹⁾ service de chirurgie pédiatrique hôpital Habib Thameur de Tunis

INTRODUCTION

La hernie inguinale est une pathologie fréquente chez l'enfant. Le diagnostic est essentiellement clinique, cependant l'échographie a trouvé sa place aussi. Le traitement est chirurgical. La récurrence herniaire constitue une des complications à long terme.

OBJECTIFS

Le but de ce travail est de déterminer les principaux facteurs prédictifs de récurrence.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective descriptive ayant inclus tous les patients opérés pour une hernie inguinale au service de chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Habib Thameur entre Janvier 2010 et Décembre 2021. Ces patients ont été par la suite régulièrement suivis à la consultation externe pendant une période minimale de deux ans. Le principal critère de jugement était la récurrence herniaire.

RÉSULTATS

1177 enfants ont été inclus. Nous avons recensé neuf cas de récurrence herniaire, soit 0.76%. L'âge de ses enfants variait entre 2 mois et 10 ans pour la première cure de la hernie et entre 11 mois et 11 ans pour la récurrence, avec un délai de récurrence entre 4 mois et 48 mois soit une moyenne de 17 mois et demi. Tous les enfants sont de sexe masculin et tous ont été opérés par voie inguinale. Deux enfants avaient eu une intervention dans un contexte d'urgence pour la première cure (hernie étranglée). Le nourrisson de 2 mois avait comme antécédent une prématurité de 35 SA. Trois enfants étaient suivis pour un asthme avec une toux chronique. Deux avaient une constipation chronique.

CONCLUSION

Le risque de récurrence est augmenté en cas d'intervention chez un enfant prématuré ou en cas d'intervention en urgence pour étranglement. Le problème de reprise chirurgicale est le risque d'endommager les nerfs et de provoquer des douleurs post-opératoires chroniques. C'est la raison pour laquelle certains auteurs recommandent d'utiliser la coelioscopie.

P301- Le priapisme chez l'enfant: traitement médical ou chirurgical ?

Laarif. S⁽¹⁾, Saadi. C⁽¹⁾, Chaabouni. F⁽¹⁾, Jabloun. A⁽¹⁾, Daib. A⁽¹⁾, Ben Abdallah. R⁽¹⁾, Trabelsi. F⁽¹⁾, Hellal. Y⁽¹⁾, Kaabar. N⁽¹⁾, Gharbi. Y⁽¹⁾

⁽¹⁾ service de chirurgie pédiatrique hôpital Habib Thameur de Tunis

INTRODUCTION

Le priapisme est une érection prolongée pendant plus de 6 heures en l'absence de toute stimulation sexuelle. Chez l'enfant, le priapisme est une urgence médicale. La chirurgie est un traitement de seconde intention.

OBJECTIFS

Le but de cette étude est d'évaluer la prise en charge du priapisme dans notre service en vue de proposer une conduite à tenir

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 4 dossiers de patients admis pour priapisme dans notre service

entre 2016 et 2021. Nous avons analysé: l'âge, les antécédents, le délai de prise en charge, l'étiologie, le traitement, et l'évolution.

RÉSULTATS

Il s'agissait de 4 enfants, âgés de 5 ans à 13 ans. Nous avons observé : un priapisme aigu chez deux enfants drépanocytaires homozygote et un cas de priapisme aigu idiopathique et dans un autre cas, un priapisme intermittent chez un enfant drépanocytaire homozygote. Le délai moyen de prise en charge était de 14 heures. Le priapisme aigu pour les enfants drépanocytaire a été traité médicalement dans un cas par un traitement étiologique; et le deuxième cas était traité par shunt caverno-spongieux selon la technique d'Al-ghorab. Pour le priapisme idiopathique on a pratiqué aussi un shunt caverno-spongieux. Le priapisme intermittent a été traité médicalement par un échange transfusionnel. L'évolution était favorable avec un bon résultat immédiat. Aucune récurrence et aucun trouble de l'érection n'ont été observés après un recul de 5 ans.

CONCLUSION

Le priapisme est une complication fréquente de la drépanocytose qui doit être recherchée et traitée.

P302 - Deux xanthogranulomes juvéniles frontaux : à propos d'un cas

Ben Salah. R⁽¹⁾, Akid. A⁽¹⁾, Tobji. R⁽¹⁾, Sahnoun. L⁽¹⁾, Ben Fredj. M⁽¹⁾, Sfar. MS⁽¹⁾, Ben Youssef. S⁽¹⁾, Mosbahi. S⁽¹⁾, Kechiche. N⁽¹⁾, Laamiri. R⁽¹⁾, Ksaa. A⁽¹⁾, Mekki. M⁽¹⁾, Belghith. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Chirurgie pédiatrique, CHU Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

Les xanthogranulomes constituent une lésion d'histiocytose non Langherhansienne. Les manifestations habituelles sont cutanées sous forme de lésions solitaires ou multiples. Les sites de prédilection sont la tête et le cou, cependant des localisations atypiques ont été rapportées dans la littérature.

OBJECTIFS

Nous ajoutons à la littérature un cas de xanthogranulomes juvéniles frontaux.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Observation à propos d'un cas

RÉSULTATS

Un garçon âgé de 5 ans s'est présenté pour une tuméfaction frontale évoluant depuis des mois, à l'examen elle était ferme, indolore, grossièrement arrondie et mesurant 2 cm de grand axe. Le diagnostic initial évoqué était un kyste dermoïde. Une exérèse chirurgicale lui a été faite. L'examen anatomopathologique a conclu à deux nodules de 4 et 13mm siège de prolifération histiocytaire exprimant le CD 68 à l'immunohistochimie concluant à deux xanthogranulomes juvéniles frontaux. Les suites opératoires étaient simples.

CONCLUSION

Les xanthogranulomes juvéniles sont des lésions du spectre de l'histiocytose non Langherhansienne. Les formes systémiques doivent être toujours recherchées.

Leur diagnostic clinique n'est pas toujours facile devant les présentations variées. L'examen anatomopathologique confirme le diagnostic. L'exérèse chirurgicale complète constitue la base de traitement.

P303 - Hamartome fibreux du nourrisson : à propos d'un cas

Ben Salah. R⁽¹⁾, Akid. A⁽¹⁾, Tobji. R⁽¹⁾, Sahnoun. L⁽¹⁾, Ben Fredj. M⁽¹⁾, Sfar. MS⁽¹⁾, Ben Youssef. S⁽¹⁾, Mosbahi. S⁽¹⁾, Kechiche. N⁽¹⁾, Laamiri. R⁽¹⁾, Ksaa. A⁽¹⁾, Mekki. M⁽¹⁾, Belghith. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Chirurgie pédiatrique, CHU Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

L'hamartome fibreux du nourrisson (HFN) est une tumeur bénigne très rare, dont la fréquence est de 0,02 % des tumeurs bénignes des tissus mous. Il survient généralement dans les deux premières années de vie. Il s'agit d'une tumeur dermo-hypodermique, triphasique composée en proportion variable, de tissu mésenchymateux, de tissu fibreux de tissu adipocytaire mature, sans atypie cellulaire. Caractérisée par son évolution non régressive, le traitement de l'HFN se base sur l'exérèse chirurgicale, avec d'excellents résultats et des récurrences rares.

OBJECTIFS

Nous ajoutons à la littérature un cas d'hamartome fibreux axillaire du nourrisson.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

observation à propos d'un cas

RÉSULTATS

Il s'agit d'une fille âgée de 6 mois, sans antécédents pathologiques notables, qui a été suivie pour une masse axillaire droite apparue depuis l'âge de 3 mois, molle, indolore, sans signes inflammatoires en regard et qui a augmenté progressivement de taille. A l'échographie il s'agissait d'une masse hypoéchogène mesurant 40*18mm renfermant des zones hyperéchogènes avec vascularisation modérée au Doppler. La patiente a été opérée et l'exérèse chirurgicale était complète avec des suites opératoires simples. L'examen anatomopathologique a montré une masse peu cellulaire mais richement vasculaire, faite d'un mélange de fibres de collagènes épaisses, des cellules fusiformes à cytoplasme peu abondant et des noyaux hyperchromatiques fins et parfois ondulés, ainsi que des amas des adipocytaires par places. A l'étude immunohistochimique, ces cellules sont négatives pour l'Actine Muscle Lisse (AML) et la protéine S100, positives pour le CD34 concluant à un hamartome fibreux du nourrisson. Comparés à la littérature, nombreux éléments relatifs à notre cas sont concordants : l'âge de survenue au cours de la 1ère année de vie, qui correspondrait à 91% des séries ; le caractère unique et la localisation axillaire très classiques. Les structures histologiques observées dans notre cas sont bien caractéristiques des lésions de FHI avec leurs trois éléments requis : des faisceaux de fibres denses échelonnés, formés par les fibroblastes fusiformes, les myofibroblastes et les fibres de collagène, des cellules mésenchymateuses, et un tissu adipeux mature non mitotique intercalé entre les deux autres éléments structurels ainsi que l'étude immunohistochimique.

CONCLUSION

Le diagnostic d'HFN peut être évoqué sur les données cliniques et radiologiques, qui doivent amener à discuter une exérèse chirurgicale précoce qui est la base du traitement. Le diagnostic sera confirmé par l'examen anatomopathologique et le pronostic est bon dans la majorité des cas.

P304 - Douleur abdominale dans le purpura rhumatoïde chez l'enfant : Quand référer au chirurgien pédiatre ?

Laarif. S⁽¹⁾, Daib. A⁽¹⁾, Lamoum. E⁽¹⁾, Chaabouni. F⁽¹⁾, Saadi. C⁽¹⁾, Jabloun. A⁽¹⁾, Ben Abdallah. R⁽¹⁾, Trabelsi. F⁽¹⁾, Hellal. Y⁽¹⁾, Gharbi. Y⁽¹⁾, Kaabar. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ service de chirurgie pédiatrique hôpital Habib Thameur de Tunis

INTRODUCTION

Le purpura rhumatoïde est la vascularite la plus répandue chez les enfants. Les symptômes sont liés à l'atteinte des petits vaisseaux avec des dépôts d'IgA dans les tissus atteints. Du point de vue clinique, il se manifeste par une triade de symptômes : purpura quasi constant, arthralgies, douleurs abdominales; avec ou sans une atteinte rénale.

OBJECTIFS

Le but du travail est d'établir la conduite à tenir devant une douleur abdominale avec des lésions purpuriques

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive dans le service de chirurgie pédiatrique à l'hôpital Habib Thameur de Tunis, sur une période de cinq ans. Ils ont été inclus dans cet étude, les enfants adressés à nos urgences avec des lésions cutanées de purpura rhumatoïde avec une symptomatologie de douleur abdominale et découverte échographique d'une invagination intestinale aiguë.

RÉSULTATS

Il s'agissait de quatre enfants, deux garçons et deux filles, âgés de cinq à sept ans. La symptomatologie chez tous les enfants était faite principalement de douleur abdominale, avec vomissements. Un malade avait une rectorragie associée et aucun de nos enfants n'avaient un arrêt des matières et des gaz. A l'examen clinique tous les enfants étaient apyrétiques et présentaient des taches purpuriques aux niveaux des membres inférieurs. L'examen abdominal a révélé une légère distension avec sensibilité. Une échographie abdominale a été demandée et a montré une invagination intestinale aiguë iléo-iléale chez deux malades qui s'est spontanément résolue après surveillance et iléo-coecale chez les deux autres enfants. Une désinvagination radiologique était nécessaire, qui était facile chez le premier enfant vu après six heures du début des symptômes. Le deuxième, dont l'histoire de douleur abdominale remontait à deux jours, a nécessité une conversion chirurgicale et une désinvagination manuelle. L'évolution était favorable chez tous les enfants.

CONCLUSION

L'atteinte abdominale du purpura rhumatoïde chez l'enfant est habituellement bénigne. Toutefois, des complications telles que l'invagination intestinale aiguë avec ischémie ou encore perforation digestive peuvent survenir, engageant le pronostic vital.

P305 - La péritonite méconiale : du diagnostic à la prise en charge

Jarray. L⁽¹⁾, Boukessra. T⁽¹⁾, Berguellil. M⁽¹⁾, Chibani. I⁽¹⁾, Ben Ahmed. Y⁽¹⁾, Charieg. A⁽¹⁾, Nouira. F⁽¹⁾, Jlidi. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ chirurgie pédiatrique B

INTRODUCTION

La péritonite méconiale est une péritonite inflammatoire due à l'issue de méconium dans la cavité péritonéale secondaire à la perforation de l'intestin du fœtus ou quelques heures après la naissance. Elle est accessible au diagnostic anténatal. Son pronostic dépend de la pathologie ayant initié la perforation.

OBJECTIFS

Les objectifs de ce travail sont d'une part de rendre compte de la pertinence des explorations prénatales pour évaluer le pronostic néonatal de la péritonite méconiale, d'autre part de définir qu'elle devrait être sa prise en charge optimale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée au sein du service de chirurgie pédiatrique B à l'hôpital Béchir Hamza de Tunis concernant les enfants traités pour péritonite méconiale.

RÉSULTATS

Treize enfants ont été hospitalisés pour prise en charge d'une perforation méconiale. L'âge moyen était de 3 jours (extrêmes H1 de vie et 16j). Il y avait 9 garçons et 4 filles soit un sexe ratio de 2,25. La prématurité et l'hypotrophie ont été constatées chez 3 patients. Le diagnostic anténatal a été observé dans 3 cas (2 masses abdominales et une distension intestinale). Les circonstances de découverte étaient une occlusion néonatale à ventre ballonné chez 11 nouveau-nés et deux ont présentés une occlusion à ventre plat. L'abdomen sans préparation a montré la présence d'un pneumopéritoine chez 7 patients et des niveaux hydro-aériques chez 6 patients. Tous les patients ont été opérés en urgence dont les constatations peropératoires ont montrés la présence d'au moins une perforation digestive. Le recours à l'iléostomie est trouvé chez 5 patients et à la colostomie chez 3 patients. Le diagnostic était une maladie de Hirschsprung chez 5 patients et une atrésie de grêle chez 2 patients. Pour les 5 cas restants, elles sont restées sans étiologie.

CONCLUSION

La péritonite méconiale est une pathologie très rare. La cause de la perforation est multiple et souvent connue (volvulus, atrésie, hirschsprung ...) et son pronostic est étroitement lié à son étiologie, à son évolution au cours de la grossesse et à la précocité de prise en charge. Certains cas restent sans étiologie et il faut compléter par une enquête étiologique (test à la sueur...).

P306 - Tuméfaction de la cuisse chez un nourrisson : quel diagnostic évoquer?

Laarif. S⁽¹⁾, Daib. A⁽¹⁾, Kalfat. I⁽¹⁾, Chaabouni. F⁽¹⁾, Saadi. C⁽¹⁾, Jabloun. A⁽¹⁾, Ben Abdallah. R⁽¹⁾, Trabelsi. F⁽¹⁾, Hellal. Y⁽¹⁾, Kaabar. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ service de chirurgie pédiatrique hôpital Habib Thameur de Tunis

INTRODUCTION

Le lymphangiome est une tumeur vasculaire bénigne, rare, d'origine lymphatique. Le lymphangiome cervico-facial congénital de l'enfant est la forme principale. La localisation au niveau des membres notamment au niveau des cuisses fait partie des localisations les moins communes et peut prêter à confusion chez le nourrisson avec un abcès froid post-vaccinal.

OBJECTIFS

Le but de ce cas clinique est de rappeler le diagnostic du lymphangiome kystique dans une localisation rare et de déterminer les moyens diagnostiques.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une observation de lymphangiome kystique de la cuisse chez un nourrisson et dont la localisation a fait évoquer en premier un abcès froid post-vaccinal.

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas d'un nourrisson de sexe féminin âgée de 18 mois qui nous a été adressée pour mise à plat d'une tuméfaction de la cuisse droite apparue il y a deux mois et ayant augmenté progressivement de volume. Il n'y a pas de notion de traumatisme ou de piqûre d'insectes. Mais à l'interrogatoire on a noté la notion d'injection vaccinale homolatérale à laquelle les parents rattachent la symptomatologie. A l'examen, le nourrisson était apyrétique. Il s'agissait d'une tuméfaction de la cuisse droite molle indolore faisant environ 7 cm de grand axe avec transillumination positive. Une échographie de parties molles avec un complément scannographique ont été demandés et l'aspect était en faveur d'un lymphangiome kystique. L'enfant a été opéré avec exérèse chirurgicale du lymphangiome kystique. Les suites opératoires ont été simples avec un recul de deux ans et demi.

CONCLUSION

Le lymphangiome kystique siège rarement au niveau des cuisses. Il faut néanmoins y penser devant toute tuméfaction de la cuisse chez le nourrisson vu le risque d'inoculation septique en cas de mise à plat. La transillumination est pathognomonique, mais son absence ne permet pas d'éliminer le diagnostic. L'échographie est utile pour le diagnostic.

P307-Les duplications duodénales chez l'enfant: particularités diagnostiques et thérapeutiques

Oumaya. M⁽¹⁾, Ben Abdallah. R⁽¹⁾, Chaabouni. F⁽¹⁾, Laarif. S⁽¹⁾, Daib. A⁽¹⁾, Saadi. C⁽¹⁾, Hellel. Y⁽¹⁾, Kaabar. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique, Hopital Habib Thameur

INTRODUCTION

Les duplications duodénales sont des malformations congénitales rares chez l'enfant. Elles sont caractérisées par un important polymorphisme anatomoclinique. Le diagnostic suspecté sur la clinique, et fortement évoqué sur les examens radiologiques, nécessite une chirurgie d'exérèse afin d'avoir une confirmation anatomopathologique.

OBJECTIFS

Le but de notre étude était de décrire les particularités cliniques et d'analyser les aspects histologiques et thérapeutiques des duplications duodénales.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Depuis 2010, Les enfants ayant une duplication duodénales pris en charge dans le service de chirurgie pédiatrique à l'hôpital Habib Thameur de Tunis ont été colligés rétrospectivement. L'âge des enfants au moment de diagnostic, le sexe, le siège de la duplication, le type de muqueuse, les signes cliniques, et le type d'intervention chirurgicale ont été notés.

RÉSULTATS

6 patients (3 filles et 3 garçons) ont été inclus. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 2 ans et 5 mois et il était inférieur à un an dans 2 cas. Chez 4 patients, le tableau clinique était dominé par les signes digestifs (douleurs abdominales, vomissements bilieux, tableau occlusif). Dans un cas nous avons trouvé une masse palpable abdominale et un dernier patient était complètement asymptomatique (Découverte fortuite). L'Echographie et la tomодensitométrie abdominale étaient très évocateurs du diagnostic en montrant des images liquidiennes ou kystiques ayant une paroi digestive chez 4 enfants. L'IRM a été réalisée dans 2 cas. Ces masses étaient situées sur le versant pancréatique du duodénum, issues du 1er duodénum dans 2 cas et du 2ème duodénum chez 4 enfants. Toutes ces duplications étaient kystiques et trois en étaient communicantes. L'épithélium de la duplication était de type duodénales chez tous les patients, avec des foyers hétérotopies gastriques dans 2 cas. Trois résections complètes de la duplication et 3 dérivations intra duodénales avec mucoséctomie ont été réalisées. Les suites postopératoires ont été simples chez tous les enfants avec un recul moyen de 5 ans.

CONCLUSION

Les duplications duodénales sont des malformations rares. Les explorations radiologiques peuvent être d'un grand intérêt pour le diagnostic positif. En dehors des formes compliquées ou étendues, le pronostic de ces affections reste excellent, lorsqu'elles sont prises en charge à temps.

P308-La duplicité rénale : A propos de 65 cas

Oumaya. M⁽¹⁾, Ben Abdallah. R⁽¹⁾, Chaabouni. F⁽¹⁾, Laarif. S⁽¹⁾, Daib. A⁽¹⁾, Saadi. C⁽¹⁾, Hellel. Y⁽¹⁾, Kaabar. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique, Hopital Habib Thameur

INTRODUCTION

La duplicité rénale (DR) est une anomalie congénitale fréquente de l'appareil urinaire. Sa détection précoce a augmenté ces dernières années grâce aux progrès des techniques d'imagerie. Elle peut être associée à d'autres malformations. La DR peut rester asymptomatique, mais elle peut être révélée par des infections urinaires ou des calculs.

OBJECTIFS

Le but de notre travail est de faire le diagnostic de la DR, d'établir les critères déterminants pour un traitement conservateur et d'évaluer l'efficacité du traitement et le pronostic.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons rapporté les résultats d'une étude rétrospective, dans le service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Habib Thameur de Tunis sur une période de 27 ans, entre janvier 1994 et décembre 2020.

RÉSULTATS

Soixante-cinq patients ont été inclus dans cette étude. Le sex-ratio était de 0,5. La duplication était unilatérale dans

83,07% des cas (54 cas). La DR était du côté droit chez 30 enfants et du côté gauche chez 24. Quarante-trois enfants avaient un reflux vésico-urétéral (RVU) associé. Le grade était I chez deux patients, un grade II dans quatre cas, un grade III dans 14 cas, un grade IV dans 12 patients et un grade V dans 11 cas. Dans six cas, une association de RVU et d'urétérocèle a été observée. Dans un autre cas, nous avons trouvé une association de RVU avec un diverticule de Hutch. Un autre patient présentait une association de RVU et de mégaurète. Vingt patients avaient une urétérocèle, dont quatre étaient obstructives. Nous avons trouvé deux cas de duplication rénale associée à une anomalie de la jonction pyélo-urétérale. Un enfant avait un urètre ectopique et a été traité avec succès. Une scintigraphie rénale a été réalisée chez 53 patients (81,5%). La fonction rénale était >35% chez 36 patients (68%), entre 10 et 35% chez 15 patients (28%) et <10% chez deux patients (4%). Cinquante-huit patients ont été opérés avec succès et sept patients qui ne présentaient pas de symptômes avec une fonction rénale symétrique ont bénéficié d'un suivi régulier.

CONCLUSION

Le diagnostic de duplication complète du rein doit être posé à un âge précoce. Dans la plupart des cas, cela est possible grâce aux techniques d'imagerie. Le traitement de l'anomalie, principalement chirurgicale, est de moins en moins mutilant. La scintigraphie rénale est l'examen principal pour décider du traitement conservateur ou radical à entreprendre.

P309-Un lymphangiome kystique du grand épiploon pris pour une ascite

Jarray. L⁽¹⁾, Boukessra. T⁽¹⁾, Berguellil. M⁽¹⁾, Chibani. I⁽¹⁾, Ben Ahmed. Y⁽¹⁾, Charieg. A⁽¹⁾, Nouira. F⁽¹⁾, Jlidi. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ chirurgie pédiatrique B

INTRODUCTION

Les lymphangiomes kystiques de l'enfant sont des tumeurs bénignes congénitales malformatives rares. Ils siègent essentiellement au niveau cervical, la localisation abdominale est exceptionnelle. Le tableau clinique n'est pas spécifique et le diagnostic préopératoire est extrêmement difficile.

OBJECTIFS

Ce travail a pour but de préciser les manifestations cliniques de cette maladie, ses complications, et ses éventuels modes de découverte à l'âge pédiatrique, afin de sensibiliser les médecins sur la nécessité d'élargir les indications d'une laparotomie exploratrice devant toute ascite en absence d'éléments d'orientation cliniques et paracliniques.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons à travers cette observation un cas rare de lymphangiome kystique au dépens du grand épiploon révélé par une ascite, diagnostiqué par une laparotomie exploratrice et confirmé par l'examen anatomopathologique.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un enfant du sexe féminin, âgée de 1an et 7 mois, sans antécédents pathologiques notables, admise initialement au service de pédiatrie pour prise en charge d'une distension abdominale associée à des douleurs abdominales évoluant depuis 2 semaines. L'examen somatique est sans anomalies mis à part un signe de glaçon positif faisant évoquer une ascite. Le bilan biologique est cor-

rect. Une échographie abdominale qui a montré un épanchement intra-abdominal de grande abondance à contenu anéchogène siège de fausses membranes. L'enquête étiologique est revenue négative avec une IDR négative, une ponction sternale normale, une laparotomie exploratrice a été envisagée. L'exploration de la cavité abdominale a trouvé un épanchement de grande abondance et l'épiploon est le siège de multiples kystes à contenu liquidien aux dépens du grand épiploon, mesurant 15cm, qui sera réséquée par la suite, dont l'aspect macroscopique fait évoquer un lymphangiome kystique en premier plan. Les suites immédiates ont été simples. L'examen anatomopathologique a confirmé par la suite le diagnostic de lymphangiome kystique. Une surveillance clinique et échographique régulière à trois mois, puis à six mois, a été indiquée afin de dépister une éventuelle récurrence.

CONCLUSION

Le lymphangiome kystique abdominal est une tumeur bénigne du système lymphatique. De diagnostic parfois difficile d'où l'intérêt d'une laparotomie exploratrice qui est le traitement de choix toute ascite avec un bilan étiologique négatif.

P310-Prise en charge de l'urétérocèle dans le système urinaire double : Rapport de 26 cas

Laarif. S⁽¹⁾, Jabloun. A⁽¹⁾, Chaabouni. F⁽¹⁾, Oumaya. M⁽¹⁾, Saadi. C⁽¹⁾, Daib. A⁽¹⁾, Ben Abdallah. R⁽¹⁾, Trabelsi. F⁽¹⁾, Hellal. Y⁽¹⁾, Gharbi. Y⁽¹⁾, Kaabar. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ service de chirurgie pédiatrique hôpital Habib Thameur de Tunis

INTRODUCTION

L'urétérocèle est une dilatation kystique de l'uretère distal et peut être associée à un système urinaire simple ou double. Elles sont le plus souvent affiliées au pôle supérieur du rein.

OBJECTIFS

L'objectif principal du traitement est de préserver la fonction rénale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons rapporté une étude rétrospective, dans le service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Habib Thameur à Tunis sur une période de 27 ans, entre janvier 1994 et décembre 2020.

RÉSULTATS

Nous avons recensé 26 patients présentant une urétérocèle associée à une duplicité rénale. Il s'agissait de 16 filles et 10 garçons. L'urétérocèle était du côté droit dans 15 cas, du côté gauche dans 10 cas et bilatéral chez deux patients. Dix-huit patients présentaient des symptômes d'infections urinaires. Le diagnostic d'urétérocèle a été établi par une échographie rénale dans 25 cas. Le diagnostic a été confirmé par uréthro-cystographie rétrograde dans 16 cas et a été associé à un reflux vésico-urétéral dans 12 cas. Le diagnostic a également été confirmé par les constatations per-opératoires dans huit cas et par les révélations endoscopiques dans deux cas. Vingt-quatre enfants ont été opérés : 16 cas ont eu une section endoscopique, cinq patients ont été opérés pour une section d'urétérocèle avec réimplantation urétéro-vésicale. Une héminephrectomie a été réalisée dans trois cas pour un rein non fonctionnel. Deux patients ayant une

petite urétérocèle avec une bonne fonction rénale n'ont pas été opérés. Les suites post-opératoires se sont déroulées sans incidents chez tous les patients.

CONCLUSION

La réimplantation urétérale et la reconstruction du col de la vessie semblent être non indispensables dans une large proportion. En fait, il n'y a pas de consensus pour le traitement de l'urétérocèle associé à la duplicité rénale. Les progrès récents s'articulent autour de différentes approches chirurgicales. Ces approches comprennent la prise en charge non opératoire, diverses formes de ponctions endoscopiques, et plus récemment la ligature de l'uretère du pôle supérieur.

P311-Hypercholestérolémie familiale révélée par une pancréatite aiguë : à propos d'un cas

Laarif. S⁽¹⁾, Ezzine. R⁽¹⁾, Messaoud. M⁽¹⁾, Ben Fradj. M⁽¹⁾, Ben Youssef. S⁽¹⁾, Sfar. S⁽¹⁾, Ksia. A⁽¹⁾, Sahnoun. L⁽¹⁾, Mekki. M⁽¹⁾, Belghith. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique, Hôpital Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

L'hypercholestérolémie familiale est une maladie génétique autosomique dominante causée par une mutation du gène du récepteur au LDL-cholestérol (LDL-C). Cette maladie est dans la plupart du temps asymptomatique pendant l'enfance et son diagnostic est souvent fait tardivement au moment du premier accident cardiovasculaire.

OBJECTIFS

Nous rapportons l'observation d'un enfant âgé de 3 ans où le diagnostic de l'hypercholestérolémie familiale est retenu suite à une pancréatite aiguë.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Un cas d'hypercholestérolémie familiale révélée par une pancréatite aiguë, chez une fille âgée de 3 ans suivie au service de chirurgie pédiatrique Monastir en 2019

RÉSULTATS

Il s'agit d'une fille, âgée de 3 ans, sans antécédents familiaux connus d'hypercholestérolémie familiale, qui consulte les urgences pour douleur abdominale associée à des vomissements bilieux. L'examen physique a révélé une sensibilité abdominale diffuse et une déshydratation stade 1. Le bilan biologique a montré une lipasémie 6 fois la normale avec un syndrome inflammatoire biologique. Un scanner abdominal a été fait montrant une pancréatite aiguë stade D. L'évolution a été favorable sous traitement médical. L'enquête étiologique a montré un bilan lipidique perturbé : un aspect limpide du serum, des triglycérides > 10 mmol/l et une cholestérolémie à 12,5 mmol/l, un taux de bêta lipoprotéine à 76,4 % à l'électrophorèse des lipides. Ainsi, le diagnostic d'hyperlipidémie mixte a été retenu et un traitement par fénofibrate avec un régime pauvre en lipide étaient instaurés. Elle est actuellement suivie par un endocrinologue pédiatre avec une évolution marquée par une normalisation progressive du bilan lipidique.

CONCLUSION

La pancréatite aiguë de l'enfant est caractérisée par un polymorphisme clinique, biologique et étiologique. Le diagnostic de l'hypercholestérolémie familiale bien qu'il soit rare chez l'enfant, peut en être une cause ; une fois gardée

à l'esprit on l'évoque à temps et on le prend en charge précocement ce qui diminue le risque des accidents cardiovasculaires.

P312-La néphrectomie dans les uropathies obstructives : Indications et Résultats

Laarif. S⁽¹⁾, Jabloun. A⁽¹⁾, Chaabouni. F⁽¹⁾, Oumaya. M⁽¹⁾, Saadi. C⁽¹⁾, Daib. A⁽¹⁾, Ben Abdallah. R⁽¹⁾, Trabelsi. F⁽¹⁾, Hellal. Y⁽¹⁾, Gharbi. Y⁽¹⁾, Kaabar. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ service de chirurgie pédiatrique hôpital Habib Thameur de Tunis

INTRODUCTION

Fréquentes chez l'enfant, les uropathies obstructives sont principalement dues à des malformations congénitales. Ces pathologies peuvent entraîner un dysfonctionnement rénal par la néphropathie obstructive. Le mécanisme implique une augmentation de la pression intra tubulaire, une ischémie locale, et souvent, une infection urinaire. En cas d'obstruction bilatérale, la néphropathie peut entraîner une insuffisance rénale. Une insuffisance rénale peut survenir dans de rares cas lorsque l'obstruction est unilatérale car un spasme urétéral ou vasculaire, d'origine végétative peut affecter le rein fonctionnel. Le traitement des uropathies obstructives repose en grande partie sur la chirurgie.

OBJECTIFS

Notre étude va porter sur les indications et le résultat de la néphrectomie chez les enfants porteurs d'une uropathie obstructive

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive élaborée dans le service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Habib Thameur de Tunis sur une période de 5 ans. Il a été inclus dans cette étude les malades porteurs d'une uropathie obstructive type syndrome de la jonction pyélo urétéral (SJPU) ou urétéro pelvien (megauretère) ayant nécessité une néphrectomie.

RÉSULTATS

Nous avons colligés huit cas, avec un sex ratio de six garçons pour deux filles. Les infections urinaires récurrentes compliquées de pyonéphrose étaient le signe révélateur de la pathologie dans six cas, dans un cas une masse abdominale donnant le contact lombaire a révélé l'uropathie et dans le dernier cas, on a observé la survenue d'une insuffisance rénale aiguë à J2 de vie avec un diagnostic anténatal d'uropathie malformative unilatérale type megauretère. Tous les patients ont bénéficié d'une échographie rénale qui a orienté le diagnostic et d'une scintigraphie au DMSA qui a montré un rein muet dans tous les cas. Une scintigraphie au MAGIII a été pratiquée dans 5 cas montrant l'absence de sécrétion rénale. Deux malades ont eu un uroscanner et un autre enfant a bénéficié d'un uroIRM. Trois patients ont nécessité une néphrostomie première pour but de drainage pour deux enfants (megauretère) et pour le troisième cas pour aide au diagnostic (SJPU). La voie d'abord était une lombotomie postéro-latérale dans tous les cas. L'évolution était favorable avec absence de récurrence des épisodes de pyonéphrose sauf un seul patient qui a présenté des infections urinaires hautes avec découverte d'un reflux vésico-urétéral sur le rein controlatéral. La fonction rénale est conservée pour

tous les patients en post-opératoire.

CONCLUSION

Le moment et la vitesse à laquelle des lésions irréversibles du rein se développent après une obstruction dépend de nombreux facteurs. Pour éviter toute séquelle irréversible, le diagnostic et le traitement doivent être fait rapidement.

P313–Une étiologie exceptionnelle de l'hématurie macroscopique chez l'enfant: Le papillome vésical

Oumaya. M⁽¹⁾, Chaabouni. F⁽¹⁾, Laarif. S⁽¹⁾, Saadi. C⁽¹⁾, Ben Abdallah. R⁽¹⁾, Hellal. Y⁽¹⁾, Kaabar. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique, Hôpital Habib Thameur

INTRODUCTION

Le papillome inversé de la vessie est une tumeur bénigne rare devenant une cause exceptionnelle de l'hématurie macroscopique chez l'enfant. Son diagnostic est anatomo-pathologique. Le traitement est basé sur la résection complète de la tumeur; Son suivi est nécessaire du fait de sa fréquente association aux carcinomes urothéliaux.

OBJECTIFS

La rareté de cette étiologie nous incite à rapporter cette observation

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Case report

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 10 ans, ayant comme antécédent pathologique un naevus épidermique suivi depuis l'enfance, présentant un épisode d'hématurie macroscopique totale associée à des signes irritatifs du bas appareil urinaire sans retentissement hémodynamique, le tout évoluait dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général. L'examen clinique trouvait un patient en bon état général, un abdomen souple, des fosses lombaires libres et un toucher rectal normal. L'uroscanner avait révélé une un processus tissulaire (3 x 2.5 cm) au niveau de la partie postéro-latérale gauche de la vessie sans dilatation des voies excrétrices en amont. La cytologie urinaire était négative. La résection à ciel ouvert a permis l'exérèse en monobloc d'une tumeur vésicale polypoïde bourgeonnante, à surface lisse située à 1 cm au dessus du méat urétéral gauche mesurant 3 cm de grand axe. L'examen anatomopathologique et immuno-histochimique (P53 et Ki67) ont conclu à un papillome vésical. Les suites opératoires étaient favorables.

CONCLUSION

Le papillome vésical est une tumeur bénigne et rare, qui reste relativement méconnue. Il se manifeste par des signes cliniques, radiologiques et endoscopiques généralement non spécifiques. Son diagnostic de certitude repose sur l'examen anatomopathologique et son association avec les carcinomes urothéliaux impose une surveillance rigoureuse après sa résection.

P314–Appendicite aigue chez l'enfant de moins de 3 ans : Impact de l'âge sur la présentation clinique et l'évolution

Laribi. S⁽¹⁾, Ben Youssef. S⁽¹⁾, Ezzine. R⁽¹⁾, Messaoud. M⁽¹⁾,

Ksia. A⁽¹⁾, Sahnoun. L⁽¹⁾, Mekki. M⁽¹⁾, Belghith. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique, Hôpital Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

Malgré une large disponibilité des examens complémentaires, l'appendicite aiguë chez les enfants de moins de 3 ans reste un défi diagnostique pour le clinicien. La plupart de ces enfants se présentent tardivement, souvent au stade de complications, et par conséquent, leur séjour à l'hôpital est prolongé et associé à une morbidité accrue.

OBJECTIFS

Identifier les signes cliniques présentés par cette tranche d'âge et évaluer la prise en charge et les résultats ultérieurs.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Notre étude est rétrospective portant sur 23 cas d'appendicite aigue chez des enfants de moins de trois ans colligés au service de chirurgie pédiatrique de Monastir du janvier 2014 au décembre 2020.

RÉSULTATS

La moyenne d'âge des patients était de 2 ans et demi avec des extrêmes allant de 1 an et 3 mois à 3 ans. Nous avons noté une prédominance masculine (65,14%). Les symptômes présentés par les malades étaient des vomissements alimentaires (19), de la fièvre (21), des douleurs abdominales (23), une diarrhée (10) et une anorexie (6). La durée moyenne d'évolution était de 3 jours, avec une évolution de plus de 10 jours chez un seul enfant. Huit enfants ont été traités initialement pour une infection respiratoire basse et trois autres pour une infection urinaire. L'examen clinique trouve une fièvre dans 92,85% des cas, une douleur abdominale localisée au niveau de la fosse iliaque droite dans 72,15% des cas, une sensibilité abdominale diffuse dans 12,56% des cas, une défense pariétale dans 15,29% des cas et une distension abdominale dans 32,14% des cas. Tous les malades ont présenté un syndrome inflammatoire au bilan biologique. Le diagnostic a été posé par l'échographie abdominale dans 88,69% des cas et par un scanner abdominal dans 11,3%. En peropératoire, nous avons trouvé une appendicite aigue compliquée chez 10 enfants (6 abcès appendiculaires, 4 péritonites localisées). Deux malades ont présenté une collection post opératoire traitées par antibiothérapie avec une bonne évolution et le reste des malades avaient des suites opératoires simples.

CONCLUSION

Bien que l'appendicite aigue est rare chez les enfants de moins de 3 ans, on doit y penser devant toute douleur abdominale afin de prévenir les complications consécutives au retard de prise en charge.

P315–Masse kystique de la rate chez l'enfant.

Laribi. S⁽¹⁾, Daib. A⁽¹⁾, Chaabouni. F⁽¹⁾, Ben Abdallah. R⁽¹⁾, Gharbi. Y⁽¹⁾, Kaabar. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ service de chirurgie pédiatrique hôpital Habib Thameur de Tunis

INTRODUCTION

Introduction : Les kystes spléniques sont une entité rare chez l'enfant, comme le démontre la faible fréquence décrite dans la littérature.

OBJECTIFS

Dans cette série, nous abordons les aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs de cette pathologie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective menée entre janvier 2011 Décembre 2021 au service de chirurgie pédiatrique à l'hôpital Habib Thameur de Tunis ; sur six cas de kystes de la rate dont deux cas de kystes hydatiques et quatre cas de kystes non parasitaires.

RÉSULTATS

L'âge moyen des patients était de 11,3 ans avec des extrêmes allant de cinq à 14 ans. Le sex-ratio était de deux garçons pour deux filles dans les kystes non parasitaires et de deux filles dans les kystes hydatiques. La douleur abdominale chronique a constitué le signe clinique le plus fréquent. Sur le plan paraclinique, nous avons insisté sur l'intérêt de l'échographie qui représente l'examen clé pour le diagnostic d'un kyste splénique. La taille moyenne des kystes non parasitaires était de 14,6 cm (entre six et 19.2 cm), et pour les kystes hydatiques la taille était de huit et de 12 cm de grand axe pour chacune de nos patientes. La chirurgie conservatrice a été pratiquée chez tous nos patients. Aucun cas de splénectomie totale n'a été effectué. Enfin, l'évolution postopératoire a été simple chez tous nos patients, avec un recul moyen de 3,5 ans.

CONCLUSION

La rareté des kystes spléniques est constatée par tous les auteurs. Le kyste hydatique est une localisation aberrante de l'Échinococcus Granulosis chez l'enfant. Histologiquement, les pseudokystes représentent 70% des kystes spléniques non parasitaires, essentiellement d'origine post-traumatique, et les kystes vrais représentent environ 25 à 40%. L'attitude thérapeutique courante doit privilégier le traitement conservateur : une péricystectomie et une splénectomie partielle qui semblent donner moins de complications. Le pronostic, habituellement favorable, dépend de la découverte hâtive du kyste, afin de prévenir les complications par rupture kystique et infarctus splénique.

P316-Mucopolysaccharidose type I est-il un facteur de risque de récurrence herniaire chez l'enfant ?

Ezzine. R⁽¹⁾, Laribi. S⁽¹⁾, Messaoud. M⁽¹⁾, Ben Youssef. S⁽¹⁾, Ben Fredj. M⁽¹⁾, Sahnoun. L⁽¹⁾, Ksaa. A⁽¹⁾, Mekki. M⁽¹⁾, Belghith. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Chirurgie pédiatrique, CHU Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

La mucopolysaccharidose de type I (MPS I) est une maladie génétique rare due à l'accumulation anormale de composés appelés glycoaminoglycanes (ou mucopolysaccharides) dans les cellules du corps.

OBJECTIFS

Le but de ce travail est de révéler les particularités clinique et thérapeutique des hernies de l'aine dans le cadre de MPS I.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

étude d'une observation d'un garçon porteur d'une MPS I et opéré pour une hernie de l'aine.

RÉSULTATS

Garçon âgé de 13 ans, opéré à l'âge de 4 ans pour hernie ombilicale et à l'âge de 6 ans pour une appendicite aiguë, connu porteur d'une MPS I, admis pour prise en charge d'une hernie inguino-scrotale bilatérale. L'examen physique a objectivé une hypotrophie, une macro-glossie, une cyphoscoliose, des pieds creux, une ascite, une hépatomégalie, une éventration sur cicatrice d'une hernie ombilicale, une tuméfaction inguinale bilatérale plus volumineuse à gauche, L'échographie cardiaque a montré un rétrécissement mitral modéré. L'enfant a été opéré pour une hernie inguinale bilatérale. L'évolution a été marquée par la récurrence herniaire à 6 mois post opératoire. Une reprise chirurgicale du côté gauche a été faite selon la technique de Lichtenstein. L'évolution post opératoire était simple, une cure du coté droit à été faite à 3 mois d'après selon la même technique avec des suites opératoires simples.

CONCLUSION

La MPS I est une maladie rare. Les hernies de l'aine, dans le cadre de cette maladie, sont à haut risque de récurrence. L'utilisation de matériel prothétique constitue une bonne indication dans ce cadre particulier.

P317-Syndrome du Tourniquet : Caractéristiques cliniques et prise en charge

Laribi. S⁽¹⁾, Ezzine. R⁽¹⁾, Messaoud. M⁽¹⁾, Ben Fradj. M⁽¹⁾, Ben Youssef. S⁽¹⁾, Sfar. S⁽¹⁾, Ksaa. A⁽¹⁾, Mekki. M⁽¹⁾, Belghith. M⁽¹⁾, Sahnoun. L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique, Hopital Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

Le syndrome du tourniquet ou du «cheveu étrangleur» est la conséquence d'une strangulation d'un appendice ou d'une extrémité corporelle par un lien constricteur. Orteils et doigts sont les organes les plus atteints. La plupart des liens sont des cheveux, plus rarement des fibres textiles (coton, laine). Ce syndrome est souvent accidentel et il est généralement associé à un défaut d'hygiène ou de négligence de soins.

OBJECTIFS

Décrire une cohorte d'enfants ayant un syndrome du Tourniquet, étayer les caractéristiques cliniques de ce syndrome et évaluer sa prise en charge.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude prospective incluant tout patient se présentant au service de chirurgie pédiatrique de Monastir pour syndrome du tourniquet, du juin 2020 au mars 2022.

RÉSULTATS

Sur la période étudiée, 8 enfants ont été inclus. L'âge moyen était égal à 5 mois avec une extrême allant de 3 mois à 7 mois. Une prédominance féminine était notée. Les orteils étaient toujours atteints. Une double localisation (orteils et doigts) était trouvée dans un seul cas. Le lien était un cheveu chez tous les patients. Les parents de 5 patients ne savaient pas depuis combien de temps le lien était en place. Une hygiène défectueuse a été constaté dans 6 cas avec une couverture sociale incomplète ou absente. Une ablation mécanique des cheveux étrangleurs au bloc opératoire sous anesthésie générale a été pratiquée dans 5 cas à cause de l'agitation du nourrisson et la difficulté d'identification du lien. Les 3 cas restants ont eu une ablation du lien à vif aux urgences. Une

crème cicatrisante avec un traitement antibiotique et anti-inflammatoire ont été prescrits pour tous les malades avec des suites simples.

CONCLUSION

Le syndrome de tourniquet est souvent méconnu par les médecins. Un examen minutieux des extrémités des nourrissons doit être systématique aux urgences pour ne pas passer à côté du diagnostic. Le but est de procéder à l'ablation du lien dans les plus brefs délais afin d'éviter l'évolution vers la nécrose et l'amputation spontanée ou chirurgicale de l'extrémité atteinte.

P318-Gastroesophageal reflux after repair of esophageal atresia : clinical, radiological and therapeutic features

Laribi. S⁽¹⁾, Ezzine. R⁽¹⁾, Ben Salah. R⁽¹⁾, Ben Fradj. M⁽¹⁾, Ben Youssef. S⁽¹⁾, Sfar. S⁽¹⁾, Ksaa. A⁽¹⁾, Mekki. M⁽¹⁾, Belghith. M⁽¹⁾, Lassaad. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique, Hopital Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

Le syndrome du tourniquet ou du «cheveu étrangleur» est la conséquence d'une strangulation d'un appendice ou d'une extrémité corporelle par un lien constricteur. Orteils et doigts sont les organes les plus atteints. La plupart des liens sont des cheveux, plus rarement des fibres textiles (coton, laine). Ce syndrome est souvent accidentel et il est généralement associé à un défaut d'hygiène ou de négligence de soins.

OBJECTIFS

Gastroesophageal reflux (GER) is extremely frequent in patients with esophageal atresia (EA). It is often refractory to antireflux medication and requires antireflux surgery.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

It's a retrospective study of medical case records of children with EA who underwent anti-reflux surgery between 1996 and 2019.

RÉSULTATS

Of the 345 EA cases, 33 infants with GER (22 males and 11 females) were included. The anastomosis was performed under tension in 18 cases. Following EA repair, one patient developed anastomotic leakage and 2 patients were operated on with refractory anastomotic stenosis. GER was symptomatic of persistent vomiting with growth delay, potentially fatal respiratory illness, recurrent pneumonia, and dysphagia. Upper gastrointestinal contrast studies showed major GER in all cases, hiatal hernia in 10 cases and associated anastomotic stenosis in 19 cases that required primary balloon dilatation. A 24-hour esophageal pH-metry was conducted in 20 patients and was pathological in all cases. All patients underwent Nissen fundoplication at an average of 25 months (interval: 3 - 120 months). The number of patients operated for PRE declined from 23 cases prior to 2010 to 10 after 2010. Median follow-up was 17 months (range: 6 - 30 months), there were one case of asymptomatic partial mediastinal migration of wrap, and one case of recurrent GER with moderate anastomotic stenosis.

CONCLUSION

GER is extremely frequent in patients treated for EA be-

cause of serious structural and functional deficiencies.

P319-Le trichobézoard : une cause rare d'occlusion intestinale aigue chez l'enfant, à propos d'un cas

Ezzine. R⁽¹⁾, Laribi. S⁽¹⁾, Messaoud. M⁽¹⁾, Aziza. B⁽¹⁾, Sfar. MS⁽¹⁾, Ksaa. A⁽¹⁾, Mekki. M⁽¹⁾, Belghith. M⁽¹⁾, Sahnoun. L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique- CHU Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

Le trichobézoard est défini par la présence d'un corps étranger intra digestif formé par des cheveux ou des fibres textiles. C'est une pathologie rare qui survient habituellement chez des adolescents et des enfants présentant des troubles psychiatrique conséquence d'une conduite compulsive (trichotillomanie) et d'un trouble de comportement alimentaire (trichophagie). La symptomatologie clinique est très variée et le diagnostic est souvent suspecté à la radiologie et à l'endoscopie.

OBJECTIFS

Rapporter un cas d'un enfant âgé de 5 ans pris en charge dans le service de chirurgie pédiatrique de Monastir pour occlusion intestinale aigue sur trichobézoard

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Enfant âgé de 5 ans pris en charge dans le service de chirurgie pédiatrique de Monastir pour occlusion intestinale aigue sur trichobézoard

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas d'un garçon âgé de 5 ans suivi en pédopsychiatrie pour autisme, qui s'est présenté aux urgences pour des vomissements bilieux et un arrêt des matières et des gaz depuis 2 jours. L'examen physique a révélé un enfant agité, un abdomen légèrement distendu sensible dans sa totalité. Le cliché d'abdomen sans préparation a montré des niveaux hydroaériques multiples. Le scanner abdominal a objectivé un épaississement au niveau de la dernière anse avec un contenu dense et un aspect de diverticule de Meckel compliqué. Opéré, en per opératoire on a objectivé un télescopage de la dernière anse, un diverticule de Meckel situé à 30 cm de la dernière anse non compliqué et un trichobézoard obstructif au niveau des anses iléales faisant presque 35 cm. On a extériorisé le trichobézoard par voie rétrograde, une résection anastomose à 1 cm de la base d'implantation du diverticule et une appendicectomie de principe. Les suites opératoires ont été simples avec un recul de 2 ans.

CONCLUSION

La rareté du trichobézoard fait que cette pathologie est très peu connue par les médecins. De ce fait le diagnostic du trichobézoard est souvent tardif fréquemment au stade de complications. Le traitement est chirurgical associé à une prise en charge psychologique.

P320-Le reflux biliopancréatique : Physiopathologie et implication clinique

Ezzine. R⁽¹⁾, Laribi. S⁽¹⁾, Kechiche. N⁽¹⁾, Laamiri. R⁽¹⁾, Ksaa. A⁽¹⁾, Mekki. M⁽¹⁾, Belghith. M⁽¹⁾, Sahnoun. L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique, Hopital Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

L'anomalie de la jonction bilio-pancréatique (AJBP) est par définition un canal commun bilio-pancréatique mesurant

15 mm ou plus. Une longueur plus importante du canal commun, avec une portion extra sphinctérienne, entraîne malgré la contraction du sphincter d'Oddi, un reflux du suc pancréatique dans le canal cholédoque et du suc biliaire dans le canal pancréatique. Par conséquent le reflux biliaire peut activer les enzymes pancréatiques, en particulier la phospholipase A2, et peut ainsi provoquer une pancréatite aiguë.

OBJECTIFS

Cette étude vise à clarifier la physiopathologie du reflux bilio-pancréatique et la survenue de pancréatite aiguë

MATÉRIEL ET MÉTHODES

étude rétrospective concernant 19 observations de pancréatite aiguë colligées au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Fattouma Bourguiba de Monastir, sur une période de 8 ans allant de Janvier 2013 à Décembre 2021.

RÉSULTATS

Nous avons examiné la Bili IRM du 19 patients suivis pour pancréatite aiguë. L'AJBP a été diagnostiquée chez 6 patients avec un canal bilio-pancréatique commun long (entre 16 et 22 mm). Il s'agit de 5 filles et 1 garçon. L'âge moyen était de 4 ans. La principale circonstance de découverte a été dominée par une douleur abdominale localisée au niveau de l'épigastre. Tous les malades présentant une AJBP présentaient aussi une dilatation kystique de la voie biliaire principale. La récurrence de de pancréatite aiguë a été retrouvée chez tous les patients avec une récurrence de 3 fois chez 4 patients, 2 fois chez 1 patient et une seule fois chez 1 patient.

CONCLUSION

Bien que la prévalence réelle, le degré et la physiopathologie du reflux bilio-pancréatique restent incertains, le reflux bilio-pancréatique est lié à la survenue d'une pancréatite aiguë. L'obstruction d'un long canal commun provoque facilement un écoulement de la bile dans le pancréas. Même en absence d'obstruction, le reflux bilio-pancréatique peut entraîner une pancréatite aiguë dans certains cas.

P321-Sinus dermique avec kyste dermoïde de la fosse cérébrale postérieure : à propos d'une observation pédiatrique.

Helali. N⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Mezghani. F⁽¹⁾, Jebabli. E⁽¹⁾, Rhayem. S⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A, Hôpital d'enfants Bechir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

Le sinus dermique occipital est le résultat de la persistance d'un reliquat embryologique entre la peau et l'espace intracrânien. Il peut être associé à des kystes intracrâniens. La principale complication est l'infection du système nerveux central.

OBJECTIFS

Faire le point sur les kystes dermoïdes à travers l'observation d'un enfant présentant un abcès cérébelleux.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude d'une observation pédiatrique d'un kyste dermoïde cérébelleux avec sinus dermique occipital compliqué d'abcès.

RÉSULTATS

L'observation concerne un nourrisson âgé de 13 mois, pris en charge pour une méningite à HSV 6 et Streptocoque B. Il a été traité par Cefotaxime et Zovirax avec adjonction de

Vancomycine à J3 d'évolution devant la persistance d'une fièvre en plateau. L'imagerie cérébrale a mis en évidence un abcès vermio-cérébelleux gauche associé à une thrombose veineuse par contiguïté du torcular et du sinus occipital. Par conséquent le patient a été mis sous Héparine à bas poids moléculaire. L'évolution clinique était initialement favorable avec reprise de la fièvre à J25 d'évolution. Une IRM cérébrale faite à J27 a montré une majoration en taille de l'abcès vermien gauche avec apparition d'une 2ème collection vermienne supérieure et disparition de la thrombose, d'où l'indication d'un drainage chirurgical était posée. En peropératoire le diagnostic d'un kyste dermoïde surinfecté communiquant avec un sinus dermique était retenu et l'exérèse du kyste fut réalisée. L'IRM cérébrale faite à J3 post-opératoire a montré un aspect en faveur d'une collection abcédée jouxtant le torcular semblant communiquer avec le sinus dermique. En post-opératoire l'évolution était favorable sous antibiothérapie à large spectre en intraveineux pendant 4 semaines avec relais per os par Pyostacine pendant deux semaines et HBPM pendant 3 mois. L'IRM à la 6ème semaine a montré une stabilité en taille et en forme de l'image extra-axiale centimétrique, qui était plutôt en faveur d'un reliquat. Six mois plus tard l'examen neurologique était normal sans trouble du développement psychomoteur.

CONCLUSION

Il s'agit d'une entité rare, pouvant se révéler comme un processus expansif et/ ou être le siège d'une abcédation. La résection chirurgicale associée une antibiothérapie en cas de complication permet de bons résultats.

AUTRES

P322-Harcèlement en milieu scolaire : prévalence et caractéristiques des agresseurs

Akid. A⁽¹⁾, Merzougui. R⁽¹⁾, Hammouda. D⁽¹⁾

⁽¹⁾ Circonscription Sanitaire de Jemmal ; Service de Médecine Communautaire, CHU de Monastir

INTRODUCTION

La violence constitue un problème social universel fréquemment rencontré en milieu scolaire affectant le bien être des adolescents tant sur le plan physique que psychosocial. Le harcèlement en milieu scolaire, dont la prévalence ne cesse d'augmenter dans le monde, peut et se présenter sous plusieurs formes (verbale, physique, sociale, psychologique, sexuelle et /ou électronique), et présente des particularités en rapport avec la grande vulnérabilité qui caractérise la période délicate de l'adolescence.

OBJECTIFS

Ce travail a pour finalités d'estimer la prévalence de l'agression en milieu scolaire dans une population tunisienne, et de préciser certaines caractéristiques des agresseurs.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude transversale, descriptive et analytique, menée durant les mois de janvier et février de 2020 sur les élèves du collège de Bni Hassen (Circonscription de Jemmal, Gouvernorat de Monastir). Nous avons utilisé un auto-questionnaire comportant, en plus du recueil des données socio-démographiques et académiques, des sections extraites du « Adolescent Peer Relations Instrument » et du « Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ) », questionnaires validés et largement utilisés pour identifier les agresseurs, et pour déterminer le profil psychologique des élèves, respectivement.

RÉSULTATS

Notre étude a comporté 497 élèves, chez qui une prévalence de harcèlement en milieu scolaire de 83,9% a été observée. Il s'agissait d'une agression verbale dans 78,1% des cas, physique dans 67,1% et sociale dans 53,8%. L'étude analytique a montré que l'agression était associée de façon statistiquement significative à la période d'adolescence (13 ans et plus) avec $p=0,004$, au genre masculin ($p=0,001$), au rang supérieur à 2 dans la fratrie ($p=0,01$), au faible niveau scolaire ($p=0,01$), au redoublement ($p=0,02$), au niveau d'étude en huitième ($p=0,03$) et en neuvième ($p=0,01$) années, et inversement associé à l'assemblage familial au cours des repas ($p=0,04$). Nous avons également étudié d'autres facteurs, tels que : la situation parentale (vie avec un ou deux parents), le niveau socio-économique, le niveau scolaire et la profession des parents ainsi que l'activité extrascolaire et de loisirs, sans qu'un lien statistiquement significatif soit retrouvé.

CONCLUSION

Nos résultats ont mis en évidence la fréquence alarmante de l'agression en milieu scolaire et ont aussi permis de préciser certaines caractéristiques des agresseurs. Ce constat doit inciter les intervenants à mettre en place des interventions spécifiques afin de lutter contre ce fléau et, en même temps, de prendre charge ces jeunes agresseurs.

P323-Enfants Syndromiques et difficulté de prise en charge: A propos d'une série de cas

Nait Malek. M⁽¹⁾, Chalbi. M⁽¹⁾, Nefzaoui. M⁽¹⁾, Djud. R⁽¹⁾, Chamli. MA⁽¹⁾

⁽¹⁾ D'odontologie Pédiatrique et Prévention au CHU la Rabta

INTRODUCTION

Un syndrome est un ensemble de signes cliniques et de symptômes affectant plusieurs systèmes et ayant multiples étiologies. Certaines de ces syndromes peuvent avoir des répercussions buccodentaires affectant ainsi la qualité de vie de ces patients mais aussi orientant vers le diagnostic de ces pathologies générales.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail est de mettre l'œil sur certains syndromes, illustrer les différents signes alarmants et les répercussions oro-faciales de ces pathologies générales, tout en insistant sur la spécificité et la multidisciplinarité de prise en charge

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Une série de cas de patients atteints de différents syndromes (syndrome de Dawn, syndrome de Silver Russel, syndrome de Williams, syndrome de Bloch Sulzberger, syndrome de Pierre Robin) et de différents âges qui ont consulté dans notre service d'odontologie Pédiatrique et Prévention au CHU la Rabta pour différents motifs de consultation. Un examen clinique détaillé et une prise en charge spécifique ont été assurés pour chacun de ces patients.

RÉSULTATS

Ces enfants présentant un syndrome sont particulièrement prédisposés au développement des pathologies bucco-dentaires et pour cette population la prévalence des dysmorphoses oro-faciales, des parodontopathies et des caries est plus importantes que pour la population générale. D'où l'importance de collaboration entre le pédodontiste, le pédiatre, le neuro-pédiatre, le cardio-pédiatre et l'ORL, nécessitant ainsi une connaissance soigneuse de ces syndromes. Un

examen génétique est aussi nécessaire dans le cadre de dépistage familial.

CONCLUSION

Pour conclure il faut dire que pour certains patients, les signes buccodentaires peuvent diriger vers le diagnostic de certains syndromes permettant ainsi un dépistage précoce et un allègement de leurs conséquences. Le pédodontiste donc dans ce cadre ne traite pas des dents dans une bouche mais plutôt un enfant à besoins spécifiques avec des dents !

P324-La nephrocalcinose est elle un signe d'alerte d'une anomalie dentaire??

Awledbrahim. F⁽¹⁾, Essari. A⁽¹⁾, Chalbi. M⁽¹⁾, Kachti. S⁽¹⁾, Jazi. I⁽¹⁾, Zaroui. J⁽¹⁾, Chemli. MA⁽¹⁾

⁽¹⁾ Odontologie pédiatrique

INTRODUCTION

La nephrocalcinose est définie par des dépôts de phosphate de calcium ou d'oxalate de calcium dans le parenchyme rénal, en particulier dans les cellules épithéliales des tubules rénaux et dans le tissu interstitiel. Il faut la différencier des néphrolithiases où les dépôts calciques se situent dans les cavités excrétrices rénales.

OBJECTIFS

Définir la nephrocalcinose -Définir le syndrome Email Rein associant nephrocalcinose et amélogénèse imparfaite hypoplasique -Détailier les particularités de la prise en charge des ces jeunes enfants et mettre au point sur l'intérêt de l'abord psychologique de ces patients -Connaître les précautions à prendre chez ces patients lors de notre soins bucco-dentaires

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Une patiente âgée de 9ans consulte dans notre service d'odontologie pédiatrique au CHU la RABTA pour un motif esthétique et fonctionnel. L'examen clinique montre une anomalie de structure type amélogénèse imparfaite hypoplasique caractérisée par des dents de coloration jaunâtres, email absent par endroits, retard d'éruption de quelques dents, il s'agit d'une anomalie de développement affectant la structure et l'apparence clinique de l'émail de toutes les dents. Une radiographie panoramique à été demandée, ainsi qu'une échographie rénale à été demandée vu l'association dans certains cas de cette anomalie de structure avec la nephrocalcinose qui nous confirme le diagnostic.

RÉSULTATS

Une association entre nephrocalcinose et amélogénèse imparfaite hypoplasique type 1 selon la classification de Wittkopp a été trouvée chez notre patiente.

CONCLUSION

La nephrocalcinose chez l'enfant n'est pas si rare, avec une augmentation de son incidence chez les enfants nés prématurément. Souvent de découverte fortuite, ses étiologies sont multiples et peuvent être classées en fonction du type radiologique de néphrocalcinose. Parmi les anomalies bucco-dentaires associées à ce syndrome on cite les anomalies de structure, les anomalies d'éruption (retard d'éruption), et les calcifications intrapulpaires. L'odontopédiatre a un rôle indispensable dans le diagnostic et la prise en charge précoce de l'amélogénèse imparfaite.

P325-une enquête nationale d'évaluation des connaissances des médecins traitants de l'enfant

cancéreux sur la spécificité de la prise en charge buccodentaire

Chalbi. M⁽¹⁾, El Abed. N⁽¹⁾, Essari. A⁽¹⁾, Jazi. I⁽¹⁾, Zaroui. J⁽¹⁾, Zaroui. J⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine Dentaire Hospitalo-Universitaire CHU la Rabta

INTRODUCTION

Le cancer est diagnostiqué chaque année chez 300.000 enfants. C'est la deuxième cause de mortalité chez la population infantile après les accidents. Les traitements anticancéreux peuvent avoir des complications diverses au niveau de la sphère orofaciale. Ainsi la mise en place d'un protocole de soins buccodentaires avant, encours et après la thérapie anticancéreuse reste primordial.

OBJECTIFS

-Evaluer les connaissances des médecins traitants de l'enfant cancéreux en rapport avec les soins bucco-dentaires -Souligner la collaboration médecin dentiste médecin traitant -Proposer un programme national de prévention bucco-dentaire chez l'enfant cancéreux en Tunisie

MATÉRIEL ET MÉTHODES

L'enquête est réalisée sous forme d'un questionnaire délivré aux médecins traitants des enfants cancéreux (secteur public et privé): -Directement (Unité d'oncologie pédiatrique Hôpital Béchir Hamza, Unité d'oncologie pédiatrique Hôpital Salah Azaïez, Unité d'oncologie pédiatrique Centre de Greffe de la Moelle Osseuse, Unité d'oncologie pédiatrique Hôpital Farhat Hached Soussse, Unité de cancer du sang pédiatrique Aziza Othmana, Service d'hématologie clinique hôpital Fattouma Bourguiba Monastir, Service d'Ophtalmologie Hôpital Abderrahmane Mami). -Envoyé par mail, via Google Forms. Le questionnaire se divise en 4 parties : Généralités Relation médecin dentiste/médecin traitant Les complications bucco-dentaires des traitements anticancéreux La prise en charge orale dans les services Les réponses sont sous forme de réponses courtes ou des cases à cocher. Le recueil de données est fait directement ou par Google Forms. La période de l'enquête s'étalant du février 2019 jusqu'à décembre 2020 .

RÉSULTATS

Les enfants cancéreux sont pris en charge dans des unités spécialisées.53% des médecins interrogés sont des oncologues, 17% des pédiatres, 12% des radiothérapeutes: -70% des médecins demandent une consultation dentaire pour les enfants dans leur service -65% préfèrent réaliser les soins dentaires avant le traitement, 29% des médecins indiquent les soins dentaires au cours du traitement et 6% après le traitement anticancéreux -100% des médecins notent des complications buccodentaires des traitements anticancéreux.89 % des médecins soulignent la présence de la mucite. -94% des médecins qui prennent en charge des enfants cancéreux sont intéressés par la collaboration avec le médecin dentiste -88% des médecins recommandent le brossage des dents, prescrivent des bains de bouche et donnent des conseils bucco-dentaires à l'enfant et à leurs parents -12% uniquement des médecins traitant recommandent la dépose de l'appareil orthodontique -59% des médecins ne sont pas informés sur l'utilité de la dentisterie préventive en odontologie pédiatrique dans la prise en charge de l'enfant cancéreux.

CONCLUSION

Notre enquête a montré la nécessité de l'installation d'un programme national de sensibilisation et de formation en terme de prévention buccodentaire dans les services d'oncologie-hématologie pédiatrique, afin de prévenir les séquelles bucco dentaires de la thérapie anticancéreuse et d'améliorer la qualité de vie de l'enfant cancéreux en Tunisie

P326-Maladies génétiques rares et défauts de l'émail : une prise en charge spécifique

Essari. A⁽¹⁾, Nait Meleke. M⁽¹⁾, Chalbi. M⁽¹⁾, Jazi. I⁽¹⁾, Zaroui. J⁽¹⁾, Zaroui. J⁽¹⁾, Chemli. MA⁽¹⁾

⁽¹⁾ odontologie pédiatrique

INTRODUCTION

L'émail dentaire se forme avant l'éruption des dents pendant la petite enfance. Il est soumis à de nombreuses attaques (caries, traumatisme, érosion alimentaire...) tout au long de la vie mais peut aussi être altéré dès sa formation dans le cadre de maladies génétiques, purement dentaires ou syndromiques. Un grand intérêt est porté récemment sur l'existence de relations étroites entre les maladies génétiques et la formation de l'émail.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail est de présenter les défauts amélaire d'étiologies différentes chez les patients syndromiques ainsi que les spécificités de prise en charge et les protocoles suivis pour restaurer ces défauts.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Deux patientes présentant deux maladies génétiques rares (Syndrome de Costello et Syndrome d'ALLGROVE) viennent consulter dans le service d'odontologie pédiatrique à l'EPS LA RABTA pour une prise en charge globale. L'examen clinique endobuccal révèle la présence des défauts au niveau de l'émail dentaire. La prise en charge de cette anomalie de structure en consiste à reconstituer les dents antérieures par la résine composite pour réduire la sensibilité aux agressions chimiques et thermiques et redonner le sourire à ces enfants

RÉSULTATS

Un meilleur rendu esthétique et fonctionnel a été observé chez ces patients après restauration des dents atteintes

CONCLUSION

L'odonto-pédiatre n'échappe pas à la prise en charge pluridisciplinaire de ces syndromes, en effet nos objectifs thérapeutiques visent à motiver les patients et leurs parents à l'hygiène BD, reconstituer les défauts de l'émail et lutter contre la dénutrition.

P327-Le Diabète chez l'enfant : manifestations cliniques et particularités de la prise en charge en odontologie pédiatrique

Kachti. S⁽¹⁾, Essari. A⁽¹⁾, Chalbi. M⁽¹⁾, Jazi. I⁽¹⁾, Zaroui. J⁽¹⁾, Zaroui. J⁽¹⁾, Chemli. MA⁽¹⁾, Awled Brahim. F⁽¹⁾

⁽¹⁾ odontologie pédiatrique hôpital la rabta tunis

INTRODUCTION

Le diabète est une maladie chronique, non transmissible fréquente qui présente plusieurs complications et manifestations bucco-dentaire d'autant plus prononcées lorsque le diabète et non ou mal équilibré. Un patient est

considéré comme diabétique s'il présente une glycémie à jeun supérieure à 1,26g/L sur deux prises de sang consécutives. Dans sa pratique quotidienne le pédodontiste est confronté à traiter des patients qui souffrent du diabète de type 1 (insulino-dépendant ou juvénile) . Le diabète de type 1 est caractérisé par une production insuffisante d'insuline par destruction ou altérations fonctionnelles des cellules β du pancréas et exige une administration quotidienne d'insuline.

OBJECTIFS

Établir les éléments de diagnostic du diabète. -Exposer les manifestations bucco-dentaires du diabète en odontologie pédiatrique. -Énumérer Les risques encourus lors des soins dentaires chez le patient diabétique. -Détailer les particularités de la prise en charge d'un enfant diabétique mal équilibré.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Dans ce présent travail , un Cas clinique suivi au service d'odontologie pédiatrique au CHU la rabta sera exposé : La patiente S.H âgée de 12 ans , diabétique mal équilibré , nous a été adressé pour des soins dentaires. L'examen clinique a révélé des caries multiples. Une radiographie panoramique a été demandé. Ainsi que l'hémoglobine glyquée et la glycémie à jeun .

RÉSULTATS

Le diabète insulino-dépendant est une pathologie à manifestations bucco-dentaire : on note une augmentation de l'incidence des maladies parodontales, des caries et des infections orales. Ces manifestations cliniques reflètent le degré d'équilibre du diabète. Dans le cas clinique traité, la patiente s'avère diabétique mal équilibré. Ainsi, le pédodontiste peut être confronté à 3 risques : le risque infectieux, le risque de malaise hypoglycémique et le risque lié à la prescription médicamenteuse. La prise en charge du patient diabétique doit tenir compte de plusieurs paramètres notamment l'équilibre du diabète et le suivi médical du patient, et doit se faire en concertation avec le médecin traitant.

CONCLUSION

Il existe une étroite relation entre l'équilibre endocrinien et l'état bucco-dentaire, d'où le rôle capital de l'odonto-pédiatre dans le dépistage et le suivi des enfants diabétiques. Une bonne connaissance des risques et de l'état du patient permettra une prise en charge optimale.

P328-la dysplasie ectodermique anhydrotique chez l'enfant : à propos d'un cas clinique

Kachti. S⁽¹⁾, Essari. A⁽¹⁾, Chalbi. M⁽¹⁾, Awled Brahim. F⁽¹⁾, Jazi. I⁽¹⁾, Zaroui. J⁽¹⁾, Chemli. MA⁽¹⁾

⁽¹⁾ odontologie pédiatrique hôpital la rabta tunis

INTRODUCTION

la dysplasie ectodermique anhydrotique (DEA) également connue sous le nom de la maladie de Christ-Siemens-Touraine, est une maladie génétique rare qui se caractérise par une malformation des dérivés embryonnaires de l'ectoderme, sa transmission se fait sur un mode récessif lié à l'X. La DEA est une pathologie à manifestation buccodentaire qui nécessite une prise en charge pluridisciplinaire.

OBJECTIFS

Définir la dysplasie ectodermique anhydrotique. -Détailer les manifestations bucco-dentaires de la dysplasie ecto-

dermique anhydrotique. -Énumérer les différentes alternatives thérapeutiques.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Dans ce présent travail, nous rapportons le cas clinique d'une jeune fille de 11 ans , qui nous a consulté au service d'odontologie pédiatrique à l'EPS la rabta . A l'examen bucco-dentaire nous avons constaté une déglutition atypique et une proalvéolie des incisives maxillaires. Ainsi que des anomalies de structure (hypoplasie amélaire) ,de nombre (des agénésies dentaires multiples) et de forme (des dents coniques). une radiographie panoramique et une téléradiographie de profil en occlusion ont été demandé.

RÉSULTATS

La dysplasie ectodermique anhydrotique présente des manifestations sur le plan général et sur le plan buccal. Sur le plan général : -L'hypohidrose ou l'anhydrose (rareté ou absence de glandes sudoripares sébacées) avec une grande vulnérabilité aux fortes températures. - L'hypotrichose avec des cheveux fins, qui peut entraîner une alopecie après l'âge de puberté. -une onychodystrophie (ongle dystrophique, fin et fragile) - un faciès particulier (dysmorphie faciale avec des bosses frontales proéminentes et une ensellure nasale aplatie) - une peau lisse, sèche finement ridée et. Sur le plan dentaire : Les manifestations phénotypiques dentaires se caractérisent essentiellement par une hypodontie voir une anodontie. Les dents présentes peuvent présenter des anomalies morphologiques touchant les deux dentitions (lactéales et permanentes). Ce cas clinique met en avant le rôle de pédodontiste dans la prise en charge des patients.

CONCLUSION

La dysplasie ectodermique anhydrotique est une affection rare, qui entraîne un syndrome polydysmorphique avec des retentissements esthétiques et fonctionnels. Dans la prise en charge qui est pluridisciplinaire, l'odonto-pédiatre occupe une place prépondérante.

P329-Evolution de la législation tunisienne encadrant la recherche médicale pédiatrique

Ben Daly. A⁽¹⁾, Aini. I⁽¹⁾, Kouada. R⁽¹⁾, Annabi. K⁽¹⁾, Cherif. K⁽¹⁾, Ben Dhiab. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Médecine Légale - Hôpital Universitaire "Farhat Hached" de Sousse

INTRODUCTION

La recherche médicale doit répondre à un certain nombre d'exigences légales qui sont d'autant plus accentuées pour la population pédiatrique qui n'est pas en mesure de prendre des décisions autonomes et qui doit faire l'objet d'une protection particulière.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail est d'étudier l'évolution des fondements juridiques encadrant la recherche médicale pédiatrique en Tunisie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Une revue des textes juridiques tunisiens qui se rapportent à la recherche médicale pédiatrique.

RÉSULTATS

La justification du besoin de recherche sur les enfants est surtout manifeste dans le domaine de la recherche pharmacologique, où règne une pénurie de données sur la sécurité, l'effi-

cacité et le dosage des médicaments. En effet, de nos jours, il existe peu de référentiels thérapeutiques de posologie et les praticiens se trouvent contraint à prescrire des médicaments en fonction de leur propre expérience. Pour y pallier, le décret 2014-3657 a marqué un tournant considérable dans le domaine de la recherche biomédicale pédiatrique. Alors qu'elle était jusque-là interdite en Tunisie, l'article 2 nouveau du décret a autorisé le recours à une expérimentation médicale sur les mineurs, si et seulement si, elle poursuit une finalité thérapeutique spécifique à leur maladie ou leur déficience et devant être consentie par écrit par leur tuteur légal. Dans ce cas de figure, le comité de protection des personnes a l'obligation de s'adjoindre de la compétence d'un pédiatre. Dans le Code de Déontologie Médicale, il est spécifié dans les articles 103 et 108 que les enfants ne peuvent participer qu'à des expérimentations thérapeutiques et que le consentement du représentant légal remplace celui de l'enfant.

CONCLUSION

Les essais cliniques sur les mineurs sont justifiés en Tunisie par une finalité thérapeutique. La question de la consultation de l'avis de l'enfant et du recueil de son consentement n'a pas été explicitement abordée.

P330-Dérives de la médecine parallèle : Rôle du praticien pédiatre.

Ben Daly. A⁽¹⁾, Aini. I⁽¹⁾, Kouada. R⁽¹⁾, Annabi. K⁽¹⁾, Cherif. K⁽¹⁾, Ben Dhiab. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Médecine Légale - Hôpital Universitaire "Farhat Hached" de Sousse

INTRODUCTION

La médecine parallèle pratiquée par des « tradithérapeutes » regroupe un ensemble diversifié de systèmes, de pratiques, de produits. Elle connaît un véritable essor mondial et constitue une réalité sociale, culturelle et économique souvent critiquée du fait des nombreuses dérives. Ces pratiques affiliées à du charlatanisme sont d'autant plus inquiétantes lorsqu'elles touchent une population pédiatrique vulnérable.

OBJECTIFS

Préciser, à travers le rapport d'une observation médicale, le rôle du praticien pédiatre dans la prévention et la mise en place de mesures proactives pour protéger l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une observation colligée au service de médecine légale de l'Hôpital universitaire « Farhat Hached » de Sousse

RÉSULTATS

Une fillette âgée de 8 ans a consulté pour une tuméfaction du bras droit évoluant depuis deux mois. Les explorations radiologiques et histologiques ont conduit à un synovialosarcome infiltrant les parties molles profondes du bras. La jeune patiente a subi quatre séances de chimiothérapie avant de rompre abruptement son traitement et tout contact avec son équipe soignante. Ce n'est que neuf mois plus tard, qu'elle reconstate à nouveau pour fièvre, altération de l'état général et augmentation considérable de la taille de la masse. Il s'avère que l'enfant était suivie entre temps par un « tradithérapeute » qui l'aurait avisée de boire et de badigeonner la masse avec des potions concoctées par ses soins. Après exploration clinique, la décision thérapeutique était l'amputation. Aucune poursuite judiciaire n'a été intentée contre le « tradithérapeute » et le médecin traitant n'a pas signalé le

cas au délégué à la protection de l'enfance ou aux autorités compétentes.

CONCLUSION

Les pratiques médicales traditionnelles ne peuvent en aucun cas se substituer aux soins conventionnels qui ont confirmé leur efficacité. Pour pallier les dérives, il est indispensable que le praticien soit conscient des risques encourus pour qu'il puisse adopter des mesures préventives et proactives adaptées afin de protéger les jeunes patients.

P331-Et si la griséofulvine n'est plus, comment traiter une teigne chez l'enfant ?

Akid. A⁽¹⁾, Mohamed. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Dermatologie, Hôpital universitaire de Monastir

INTRODUCTION

La teigne du cuir chevelu constitue un motif de consultation fréquent en dermatologie et en pédiatrie. Le diagnostic est aisé, évoqué devant la présentation clinique et confirmé par l'examen mycologique qui met en évidence le dermatophyte en cause. Les antifongiques systémiques, pierre angulaire du traitement, sont divers, mais une place centrale est occupée par la griséofulvine : il s'agit d'un fongistatique doté d'une efficacité et d'une sécurité prouvées (la seule AMM dans l'indication avec un grand recul), d'un coût abordable et d'une forme galénique adaptée aux enfants, avantages ont en fait la molécule de choix. De ce fait, l'indisponibilité récente de la griséofulvine sur les marchés pose des problèmes pour les praticiens, dont certains se sentent face à une impasse.

OBJECTIFS

Nous proposons d'explorer cette situation d'actualité,

MATÉRIEL ET MÉTHODES

moyennant un cas clinique vu aux consultations externes de dermatologie et une revue de la littérature,

RÉSULTATS

Nous rapportons ici le cas d'un enfant âgé de 5 ans, sans antécédents familiaux ni personnels particuliers, adressé à notre consultation pour chute de cheveux évoluant depuis 4-5 mois. L'anamnèse a relevé la notion de contact avec les animaux (lapins). L'examen cutané du cuir chevelu a noté des grandes plaques d'alopecie cicatricielles, crouteuses, jaunâtres, confluentes par endroit, avec une peau sous-jacente inflammatoire et suppurée. C'est l'aspect clinique typique d'une teigne tondante microsporique, diagnostic confirmé par l'examen mycologique. Un traitement par terbinafine à la dose de 125 mg/j pour un poids de 22 kg a été débuté. L'évolution a été marquée par l'aggravation de l'état local avec des poussées de suppuration fébriles nécessitant des cures d'antibiotiques, associée à une extension fongique vers la peau glabre. Devant cette résistance au traitement, la posologie de terbinafine a été doublée, et un topique antifongique a été associé.

CONCLUSION

En accord avec le consensus, Bennet et al. affirment que « La griséofulvine par voie orale reste le traitement de choix pour la teigne du cuir chevelu chez l'enfant ». Mais pendant les deux dernières décennies, la pratique clinique a impliqué d'autres molécules : terbinafine, l'itraconazole et le fluconazole, kétoconazole. Les investigations ont fait suite, et dans les revues systématiques les plus robustes et récentes, une efficacité au moins similaire à la griséofulvine chez les enfants atteints de

teigne causé par les espèces de Trichophyton, sauf pour la kétoconazole. En témoigne la réaction des sociétés savantes françaises à l'annonce l'arrêt de commercialisation des spécialités de griséofulvine en raison de « problématiques de fabrication » : un groupe de travail collégial a élaboré à partir des données d'une revue non systématique de la littérature, un nouvel algorithme de prise en charge des enfants atteints de teigne, paru en juillet 2021 (figure). Le recours à la terbinafine et à l'itraconazole devient donc bien licite, et concordant avec les guidelines.

P332-La mort violente chez l'enfant dans la region de sousse tunisie : etude autopsique sur 5 ans

Cherif. K⁽¹⁾, Annabi. K⁽¹⁾, El Aini. I⁽¹⁾, Kouada. R⁽¹⁾, Souguir. MK⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Médecine Légale, CHU Farhat Hached de Sousse

INTRODUCTION

La mort violente chez l'enfant est un véritable enjeu de santé publique dans le monde ainsi qu'en Tunisie, un pays où les données épidémiologiques concernant ce sujet sont insuffisantes.

OBJECTIFS

Préciser les caractéristiques épidémiologiques des victimes et tracer les principaux axes de prévention.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective portant sur 137 dossiers d'autopsie médico-légale de mort violente chez l'enfant, colligés au Service de Médecine Légale du CHU Farhat Hached de Sousse, entre Janvier 2015 et Décembre 2019.

RÉSULTATS

La majorité des victimes étaient de sexe masculin (72,9%). L'âge moyen était de 10 ans. 64% des victimes était d'origine urbaine avec trois victimes de nationalité étrangère décédées par noyade au cours de leur séjour touristique en Tunisie. Plus d'un quart des défunts étaient en arrêt de scolarisation. 32% des décès survenaient en été, période électorale pour les accidents de noyade en mer. 69% des décès étaient de survenue accidentelle, avec 23,6% en rapport avec des accidents de circulation et 24,1% liés à des accidents domestiques. Les noyades et les chutes de hauteur étaient les accidents domestiques les plus fréquents. Le décès était suicidaire dans 14,9% des cas. La pendaison était le mode de suicide par excellence (76%). On a recensé 7 crimes : 4 par armes blanches et 3 par armes à feu. La cause de décès retenue à l'autopsie était un polytraumatisme dans 21,8% des cas.

CONCLUSION

Les morts violentes chez l'enfant posent un problème de santé publique majeure en Tunisie. La prévention de tels cas est nécessaire et elle incombe la responsabilité de plusieurs intervenants.

P333-Suicide chez l'enfant : etude autopsique sur 7 ans

Cherif. K⁽¹⁾, Annabi. K⁽¹⁾, El Aini. I⁽¹⁾, Ben Daly. A⁽¹⁾, Souguir. MK⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Médecine Légale, CHU Farhat Hached de Sousse

INTRODUCTION

Le suicide chez l'enfant est un phénomène de plus en plus

fréquent dans le monde ainsi qu'en Tunisie.

OBJECTIFS

Etudier les caractéristiques épidémiologiques et thanatologiques des enfants victimes de suicide.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective portant sur 19 dossiers d'autopsie médico-légale de mort suicidaire chez l'enfant, colligés au Service de Médecine Légale du CHU Farhat Hached de Sousse, entre Janvier 2015 et Décembre 2021.

RÉSULTATS

La majorité des victimes étaient de sexe masculin (57,9%). L'âge moyen était de 15 ans avec des extrêmes de 10 et 18 ans. Presque la moitié des enfants étaient en arrêt de scolarisation. La pendaison était le moyen de suicide le plus fréquent (76,9%) suivie par les intoxication et l'immolation au feu. La majorité des victimes étaient d'origine urbaine (57,9%). Le domicile était le lieu de suicide dans presque la moitié des cas. La pendaison était le moyen de suicide par excellence (84,2%). La majorité des victimes de pendaison n'ont pas présenté des lésions traumatiques du cou. L'expertise toxicologique est revenue positive pour les deux cas d'intoxication. La recherche de spermatozoïdes sur des prélèvements anaux et vaginaux a été effectuée dans 7 cas et est revenue négative.

CONCLUSION

La lutte contre le suicide chez l'enfant nécessite la collaboration de plusieurs partenaires.

P334-Intoxication Mortelle Par Les Pesticides Chez L'enfant : Etude Autopsique sur 18 ans

Annabi. K⁽¹⁾, Ben Daly. A⁽¹⁾, Cherif. K⁽¹⁾, El Aini. I⁽¹⁾, Mlayeh.S⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de Médecine Légale, CHU Farhat Hached de Sousse

⁽²⁾ Service de Médecine Légale, Ibn El Jazzar de Kairouan

INTRODUCTION

Les pesticides sont des produits que l'Homme utilise en agriculture pour améliorer le rendement agricole, dans les foyers et les agglomérations pour lutter contre les insectes nuisibles. La disponibilité et l'accès facile à ces produits et la méconnaissance de leurs effets délétères font qu'ils sont souvent incriminés dans les intoxications mortelles chez l'enfant.

OBJECTIFS

Etudier les particularités épidémiologiques, thanatologiques et toxicologiques de l'intoxication mortelle par les pesticides chez l'enfant et proposer des mesures préventives.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective de 40 cas d'intoxications mortelles aux pesticides chez les enfants âgés de moins de 18 ans ayant fait l'objet d'investigations médico-légales au service de Médecine Légale de l'EPS Farhat HACHED de Sousse sur une période de 19 ans allant de 1991 à 2009.

RÉSULTATS

La mort toxique par les pesticides chez l'enfant avait représenté 30,76% des cas de morts toxiques. Les victimes étaient pour la majorité de sexe féminin (64%). Une prédominance des cas d'origine rurale (72%) a été notée. Le domicile était le lieu de découverte le plus fréquent (28%) et dans 40 % des cas le décès était survenu dans un milieu hospitalier. Chez

38% des cas, les commémoratifs et éléments de l'enquête ont précisé le pesticide en cause. Les signes autopsiques observés étaient une cyanose des lèvres et des extrémités chez tous les cas, une congestion poly-viscérale chez 87% des cas, un œdème pulmonaire chez 88%. Dans 88% des cas, l'intoxication était due à un pesticide inhibiteur de la cholinestérase avec un produit organophosphoré dans 31,5% et un carbamate dans 50% des cas. Le Méthomyl était de loin le plus utilisé suivi par le dichlorvos et le parathion. Dans 92% des cas l'intoxication était d'origine accidentelle.

CONCLUSION

Les morts violentes chez l'enfant posent un problème de santé publique majeure en Tunisie. La prévention de tels cas est nécessaire et elle incombe la responsabilité de plusieurs intervenants.

P335-Intérêt de Déclaration des Abus sur l'Enfant au délégation à la protection de l'enfance (Etude Descriptive)

Amorri. A⁽¹⁾, Saidi. R⁽¹⁾, Ben Ameer. H⁽¹⁾, Chaabane. I⁽¹⁾, Kasraoui. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Centre national de médecine scolaire et universitaire de Tunis

INTRODUCTION

Nombreuses sont les structures qui défendent le droit de l'enfant à une vie équilibrée sur le plan physique, mental et social. Parmi ces structures, on note la délégation à la protection de l'enfance(DPE) dont le rôle est d'intervenir dans les cas où il s'avère que la santé de l'enfant ou son intégrité physique ou morale sont menacées.

OBJECTIFS

Étayer le profil des enfants nécessitant d'une aide par la DPE. - Relever la complémentarité entre le centre national de médecine scolaire et universitaire de Tunis (CNMSU) et la DPE dans la prise en charge des enfants dans des situations à risque.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive qui a été effectuée entre 2019 et 2021 dans le CNMSU de Tunis portant sur les enfants qui ont nécessité un signalement auprès de la DPE. Le recueil des données a été effectué à travers un questionnaire portant sur les données socio démographiques et médicales, l'histoire de l'agression et l'objet du signalement. L'anonymat des enfants a été respecté.

RÉSULTATS

Nous avons colligé à travers cette étude de 19 cas signalés; 70,5% garçons et 29,5% filles, âgés entre 6 et 16 ans. 88% d'entre eux ont été adressés par les services scolaires 29,4% ont été signalés pour violence physique ou morale, 11,7% pour agression sexuelle, 23% pour tentative de suicide (TS) et 10% pour négligence. L'agression a émané dans 24% de l'un des parents et 23,5% d'un parent proche (cousin paternel, cousin maternel, tante, grand père ...). Aucune victime n'a consulté dans l'immédiat, 41% ont été vus après plus que 03 mois de l'agression. On a noté que 47% des consultants avaient un niveau socio-économique bas, 82% ont vécu dans une dynamique familiale perturbée (divorce, conjugopathie, parent décédé...). L'impact psychologique de ces violences a été lourd: 41,2% ont souffert de dépression, 23,5% de trouble anxieux, 12% ont eu des troubles du sommeil et 12% ont eu un fléchissement scolaire.

CONCLUSION

La violence à l'encontre de l'enfant reste sous estimée vu le faible recours au signalement d'où l'intérêt de sensibiliser d'avantage le personnel de la santé ainsi que les citoyens à signaler tout abus à l'égard de l'enfance.

P336-Hydroa Vacciniforme : une lucite pédiatrique bénigne mais inquiétante

Rouag. H⁽¹⁾, Zayeni. S⁽¹⁾, Ghedira. T⁽¹⁾, Sfar. E⁽¹⁾, Chatbri. A⁽¹⁾, Besbes. H⁽¹⁾, Chouchane. C⁽¹⁾, Thabet. F⁽¹⁾, Chouchane. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, CHU Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

L'Hydroa Vacciniforme (HV) est une photo-dermatose idiopathique bénigne et rare caractérisée par le développement de lésions papulo-vésiculeuses sur les zones photo-exposées du corps. Dans la plupart des cas, l'HV survient dans l'enfance avec une distribution bimodale de la petite enfance et autour ou après la puberté. L'infection latente à virus d'Epstein-Barr, qui est en cause, peut être mise en évidence dans la peau par hybridation in situ.

OBJECTIFS

Nous rapportons le cas d'un enfant atteint d'Hydroa Vacciniforme (HV) en précisant les caractéristiques cliniques et évolutives.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

fait clinique

RÉSULTATS

Il s'agissait d'une fille âgée de 8 ans hospitalisée 3 reprises pour des douleurs abdominales récurrentes dans un contexte fébrile ; Issue d'un mariage non consanguin et ayant un bon développement psychomoteur. L'examen à chaque hospitalisation montrait un bon état général, des signes vitaux normaux ; absence des adénopathies (ADPs) palpables ; un abdomen légèrement sensible dans sa totalité sans hépato-splénomégalie. A l'examen cutané, on notait la présence des lésions vésiculeuses ombiliquées confluentes et croûteuses par endroit touchant les pommettes, le nez et les pavillons des oreilles très évocatrices de HV. Un ensemble des explorations a été demandé afin d'éliminer les pathologies chirurgicales abdominales, les maladies auto-immunes et maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (Echographie et TDM abdominales, FOGD, coloscopie avec biopsies, AAN, sérologie coeliaque) est revenu négatif. L'âge de premiers symptômes, la limitation des lésions aux zones photo-exposées exclusivement, le test de la photo-provocation positif permettent d'écarter une forme sévère d'HV. L'absence d'altération de l'état général, des ADPs, d'une hépatosplénomégalie ; ainsi que la non constatation lors de l'examen cutanée des ulcérations, œdèmes et des nécroses, et un bilan biologique sans anomalies (pas de leucopénie, ni de cytolysé hépatique ou autres signes en faveur du syndrome d'activation macrophagique) infirment le diagnostic d'une forme maligne : Hydroa Vacciniforme-like Cutaneous Lymphoma.

CONCLUSION

Malgré que l'HV est une entité dermatologique pédiatrique bénigne dans la plupart des cas, un suivi et une surveillance régulière des patients sont indispensables afin de dépister certaines formes malignes ou sévères, de pronostic plus réservé, et qui peuvent mimer initialement l'HV ou apparaître ultérieurement lors de l'évolution.

P337-Etude de stress perçu et les stratégies de coping chez les internes en pédiatrie

Zeiri. A⁽¹⁾, Tej. A⁽¹⁾, Saguem. B⁽¹⁾, Mdimegh. S⁽¹⁾, Soyah. N⁽¹⁾, Kbeili. R⁽¹⁾, Tilouch. S⁽¹⁾, Abdelberi. M⁽¹⁾, Ben Belgacem. H⁽¹⁾, Bouguila. J⁽¹⁾, Boughamoura. L⁽¹⁾

⁽¹⁾ pédiatrie, CHU Farhat Hached , Sousse.

INTRODUCTION

Environnements stimulants mais stressants et exigeants, les services de pédiatrie exposent les professionnels de santé à un risque accru de souffrance psychique. Cependant, peu d'études abordent cette question chez les internes dont le double statut, étudiant et médecin, les confronte à de nombreux facteurs de stress et événements professionnels particulièrement difficiles.

OBJECTIFS

Notre étude a pour objectif de mesurer la perception du stress chez les internes en pédiatrie et d'évaluer les stratégies mise en œuvre pour y faire face.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude transversale descriptive intéressant les internes du service de pédiatrie et de néonatalogie au CHU Farhat Hached et du service de pédiatrie au CHU Sahloul (sousse-tunisie) entre janvier 2022 et mars 2022. Nous avons utilisé le questionnaire Perceived Stress Scale(PSS) pour évaluer le stress perçu et le questionnaire Ways of Coping Checklist (WCC) pour explorer les trois stratégies d'ajustement de stress ou coping .

RÉSULTATS

Notre étude avait concerné 44 internes répartis sur trois services de pédiatrie (41% des internes du service de pédiatrie au CHU Farhat Hached, 32% du service de néonatalogie CHU Farhat Hached, 27% du service de pédiatrie CHU Sahloul) . La moyenne d'âge était de 24 ans avec des extrémités allant de 23 à 27 ans. Trente-huit internes soit 86.4% étaient de sexe féminin. Parmi les répondants, 35 internes étaient célibataires soit 81%. La majorité des internes soit 86% avaient passé le concours de résidanat avant le début de stage de pédiatrie. Dix sept internes avaient dans leur famille au premier degré un membre dans le domaine médical (40%).L'interprétation de l'échelle du stress perçu passé après un mois de stage avait montré que 38 % des internes avaient un niveau de stress bas, 45% un niveau de stress élevé et 17% un niveau de stress très élevé. La même échelle de stress perçu passée après trois mois de stage avait montré que 28% seulement avaient un bas niveau de stress, 36% un niveau de stress élevé et 34% avaient un niveau de stress supérieur. Le lieu d'exercice et l'existence d'un médecin de premier degré dans la famille ont été corrélés au stress. L'analyse avait montré aussi un lien négatif entre les stratégies d'ajustement de stress centrés sur le problème et le niveau de stress($r=-0.4$; $p=0.005$)

CONCLUSION

Le stress psychique est un véritable problème qui reste sous estimé et qui peut conduire à de complications notamment les addictions, la dépression sévère et le suicide. Cela souligne l'envergure du problème, ce qui incite à établir plusieurs moyens de prévention visant notamment à améliorer les conditions du travail et la communication au sein du groupe et à faciliter la gestion de stress.

P338-Le carnet de santé de l'enfant est-il-informatif ?

Friha. F⁽¹⁾, Jbeli. Y⁽¹⁾, Ammar. M⁽¹⁾, Marzouk. A⁽¹⁾, Mzoughi. O⁽¹⁾, Jelassi. A⁽¹⁾, Thabti. R⁽¹⁾, Ben Hassine. S⁽¹⁾, Bouaziz. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie et néonatalogie Hôpital régional de Ben Arous

INTRODUCTION

Bien que le carnet de santé de l'enfant (CSE) constitue un document personnel et confidentiel qui sert comme un outil de lien entre les différents professionnels de santé notamment pour un suivi optimal de la croissance et du développement psychomoteur de l'enfant, il apparait encore de nombreuses lacunes dans l'enregistrement des données relatives à l'enfant.

OBJECTIFS

Evaluer l'informativité du carnet de santé et son utilité pratique dans le suivi médical de l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude transversale monocentrique fondée sur l'observation du carnet de santé et un entretien avec les mères ; portant sur les enfants âgés entre 6 mois et 6 ans, hospitalisées au service de pédiatrie à l'hôpital régional de ben Arous entre septembre et octobre 2021.

RÉSULTATS

Au total, 72 cas d'hospitalisations spontanées ont été colligés ; avec un sexe ratio = 1. L'Age moyen à l'admission était 24 mois. Les mères avaient un âge moyen de 32 ans. 88% étaient des multipares. 30.6% avaient un niveau scolaire universitaire alors que 67.7% avaient un niveau scolaire primaire ou secondaire. Le carnet de santé était disponible le jour de l'admission chez 16 cas, 20 cas parmi 56 l'ont ramené après convocation. Le reste ne l'ont pas ramené même après convocation. Un total de 36 CSE ont été alors recensés et ont fait l'objet de notre travail. 75% des carnets (n= 27) étaient de la filière étatique. 21 carnets étaient bien entretenus. L'identification des enfants sur les carnets était faite dans 100% des cas, celles des parents dans 88.9% des cas. Le suivi de la grossesse était noté dans 25 cas, le groupe sanguin de la mère dans 18 cas. Le score d'APGAR était mentionné dans 86.1% des cas. Une mention du poids de naissance a été retrouvée dans 97.2% des cas, de la taille de naissance dans 72% des cas et du périmètre crânien dans 69.4% des cas. Les courbes de croissance n'ont été tracées sur les pages spécifiques que chez 2 cas. La notion d'acquisition de la station assise, debout et marche n'a été précisée dans aucun cas. Les données sur la vaccination obligatoire ont été notées dans 94.4% des cas. La prophylaxie par la vitamine D était mentionnée sur 22 carnets. L'entretien avec la mère a révélé la notion d'hospitalisation antérieure chez 8 enfants alors que cet ATCD n'a été mentionné sur le carnet que chez 3 cas. 2 cas étaient suivi pour des maladies génétiques non mentionnées sur le carnet. Lors de l'hospitalisation, un retard staturo-pondéral non diagnostiqué a été découvert chez 2 cas, un retard psychomoteur chez 1 cas, une microcéphalie chez 1cas et macrocéphalie chez 1 cas.

CONCLUSION

Notre étude a mis en évidence plusieurs lacunes dans le remplissage du carnet de santé de l'enfant. L'absence de disponibilité du CSE lors des consultations pouvait expliquer les non enregistrements des données relatives au suivi. Un certain nombre de mesures initiatives en directions des parents et des médecins doivent être élaborées.

P339-Le Syndrome d'Allgrove : Approches diagnostiques et thérapeutiques

Fendouli. I⁽¹⁾, Zouara. H⁽¹⁾, Ben Hadj Khelifa. M⁽¹⁾, Rmili. N⁽¹⁾, Barbouche. S⁽¹⁾, Chebbi. A⁽¹⁾, Bouguila. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Institut Hedi Raies d'Ophthalmologie

INTRODUCTION

Le syndrome d'Allgrove est une affection multisystémique rare et sévère, dont le diagnostic doit être posé devant toute alacrymie de l'enfant. Son pronostic est réservé vu l'atteinte surrénalienne et neurologique associées pouvant constituer une menace vitale.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques du syndrome d'Allgrove un enfant de 36 mois

MATÉRIEL ET MÉTHODES

fait clinique

RÉSULTATS

Il s'agit d'une patiente âgée de 2 ans et demi, suivie depuis l'âge de 1 an pour insuffisance cortico-surrénalienne découverte suite à des crises convulsives, adressée pour son pédiatre après la constatation d'une absence des larmes depuis la naissance. L'examen ophtalmologique des deux yeux a montré une kératite ponctuée superficielle en inférieure avec un break up time limité à 4 secondes associé à une rivièrè lacrymale mince après test à la fluorescéine. Le test au vert de lissamine a objectivé une conjonctive saine bilatérale. Le test de Schirmer a confirmé une alacrymie. On a complété par transit baryté oesogastrique qui a montré un aspect en bec d'oiseau de la jonction oesogastrique avec une dilatation de l'oesophage d'amont en faveur d'une achalasie. Devant cette triade clinique, on a retenu le diagnostic du syndrome d'Allgrove.

CONCLUSION

Le syndrome polymalformatif d'Allgrove est une maladie génétique héréditaire rare associant une atteinte oculaire, surrénalienne et oesophagienne. Le diagnostic est suspecté devant une hypo ou alacrymie congénitale. La recherche de signes neurologiques associés s'impose afin de guetter des complications pouvant mettre en jeu le pronostic vital. La prise en charge multidisciplinaire impose également un conseil génétique dans la fratrie.

P340-Tentative de suicide chez l'enfant:

Quand y penser ?

Briki. I⁽¹⁾, Mezghani. F⁽¹⁾, Najjar. Z⁽¹⁾, Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Jebabli. E⁽¹⁾, Rhayem. S⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Haded. S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie infantile A - Hôpital d'enfants - Tunis

INTRODUCTION

La tentative de suicide est un évènement rare et grave en milieu pédiatrique. Malgré son retentissement psychosocial lourd, le sujet demeure peu étudié et fréquemment confondu avec les incidents domestiques accidentels.

OBJECTIFS

Mettre l'accent sur cette entité grave à travers une série de cas d'enfants d'âge scolaire hospitalisés pour des accidents domestiques .

MATÉRIEL ET MÉTHODES

On a consulté tous les dossiers des enfants âgés de plus de 6 ans hospitalisés au service de Médecine Infantile A pour des accidents domestiques durant l'année 2021.

RÉSULTATS

On a retrouvé 30 dossiers. Le sex-ratio était à 0.5 avec une moyenne d'âge de 10 ans +/- un âge médian de 11 ans avec des extrêmes allant de 6 ans à 14 ans. Des ATCDs familiaux psychiatriques ont été retrouvés chez un seul enfant. Trois malades étaient suivis pour une pathologie chronique dont un cas de cardiopathie congénitale et un cas d'épilepsie. Un fléchissement scolaire a précédé la survenue de l'acte chez 5 malades. Une situation familiale conflictuelle a été signalée dans 8 cas. L'ingestion médicamenteuse était l'accident le plus fréquemment retrouvé, dans 73% des cas (n=22). Les psychotropes étaient les plus représentés (n=10) suivis par les antalgiques (n=5). L'acte a été avoué dans 90% des cas (n=27). L'intentionnalité suicidaire était retrouvée chez 4 malades. Un conflit avec la famille a constitué le facteur déclenchant dans 26.6% des cas (n=8). Une consultation en pédopsychiatrie a eu lieu pendant l'hospitalisation dans 66.6% des cas (n= 20) et un rendez-vous rapide a été prévu chez les autres malades. Les troubles psychiatriques sous-jacents étaient une dépression dans 3 cas et un trouble de l'adaptation dans 2 cas. La durée d'hospitalisation moyenne était de 2.9 jours. Onze malades ont eu un suivi régulier en pédopsychiatrie et le risque de récurrence était jugé minime dans les autres cas. Le délégué de protection de l'enfance a été sollicité dans tous les cas. Après un recul moyen de 10 mois, nous n'avons pas eu de cas de récurrence de la tentative de suicide.

CONCLUSION

Contrairement aux sujets adultes qui ont souvent une pathologie psychiatrique non diagnostiquée ou mal traitée, les conduites suicidaires de l'enfant sont souvent réactionnelles en rapport avec des conflits familiaux. La prévention repose sur la reconnaissance de l'enfant en souffrance. La prise en charge doit être pluridisciplinaire impliquant pédiatres et pédopsychiatres. Le délégué de protection de l'enfance devrait être sollicité au moindre doute.

P341-Neuropathie optique traumatique chez l'enfant: Approches diagnostique et thérapeutique

Fendouli. I⁽¹⁾, Ben Hadj Khelifa. M⁽¹⁾, Zouara. H⁽¹⁾, Rmili. N⁽¹⁾, Barbouche. S⁽¹⁾, Chebbi. A⁽¹⁾, Bouguila. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Institut Hedi Raies d'Ophthalmologie

INTRODUCTION

La neuropathie optique traumatique (NOT) correspond à toute lésion du nerf optique à la suite d'un traumatisme par des mécanismes différents, direct ou indirect. Cette affection entraîne souvent une baisse profonde de l'acuité visuelle. Elle constitue une urgence diagnostique et thérapeutique.

OBJECTIFS

Rapporter les caractéristiques cliniques et thérapeutiques d'une neuropathie optique traumatique chez un enfant de 13 ans

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A propos d'un cas clinique

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 13 ans, victime d'un accident domestique par agent contondant avec un point d'impact orbitaire droit. L'examen ophtalmologique de l'œil droit montre une acuité visuelle réduite à 1/10, une exophtalmie grade I, une ecchymose palpébrale supérieure, un ptosis total et une ophtalmoplégie totale. Une mydriase aréflexive avec un aspect normal de la papille étaient notés au niveau de l'œil droit. L'examen de l'œil gauche était sans particularités. L'examen neurologique était, par ailleurs, normal. Les potentiels évoqués visuels (PEV) ont montré un allongement de la latence de l'onde P100. Le scanner orbito-cérébral a révélé l'absence de fracture du cadre orbitaire, un pneumo-orbite avec remaniements hémorragiques rétrobulbaires droits avec une exophtalmie grade I et une infiltration de la graisse orbitaire. Le diagnostic de neuropathie optique traumatique indirecte compliquée de syndrome de l'apex orbitaire a été porté. Ainsi, l'enfant a reçu une corticothérapie orale à la dose de 1mg/kg/j. L'évolution était marquée par la régression de l'exophtalmie, l'amélioration de l'acuité visuelle, l'amélioration des amplitudes et des latences au PEV de contrôle ainsi qu'une disparition de l'hématome et de l'infiltration à l'IRM de contrôle.

CONCLUSION

Les NOT sont rares chez l'enfant. Elles peuvent être directes par section ou avulsion du nerf optique, ou indirectes moins cécitantes, dues à une compression du nerf optique engendrant un œdème et une ischémie dans cette gaine inextensible. La neuro-imagerie (TDM/IRM) est incontournable pour établir ce diagnostic et guider la démarche thérapeutique. Afin d'améliorer le pronostic visuel, un diagnostic précoce et une prise en charge multidisciplinaire s'avèrent nécessaires. Il n'existe pas de consensus de traitement de cette pathologie. La plupart des auteurs s'accordent pour administrer sous contrôle médical strict une corticothérapie à doses élevées sur une courte période.



Revue Maghrébine de Pédiatrie

Instructions aux auteurs : Edition de janvier 2016

La revue maghrébine de pédiatrie, organe de la Société Tunisienne de Pédiatrie (STP), publie en langue française et anglaise des recommandations pour la pratique clinique, mises au point, articles originaux, faits cliniques, éditoriaux, lettre à la rédaction et des cas du jour.

Elle a pour but de publier des travaux originaux et de formation continue dans les domaines relatifs à la pédiatrie, à la néonatalogie et à la chirurgie pédiatrique.

Règles de publication :

Tout manuscrit adressé à la revue est soumis à un comité de lecture anonyme propre à chaque rubrique.

Les articles ne doivent pas avoir été publiés antérieurement ni être publiés simultanément dans une autre revue.

Le fait de soumettre un article sous-entend que le travail décrit est approuvé par tous les auteurs.

Enfin, la revue suit les pratiques internationales relatives aux conflits d'intérêt en rapport avec les publications soumises.

Soumission du manuscrit :

Par email : cnejia.pers@gmail.com

Joindre en pièces attachées :

- un fichier pour la page de titre
- un fichier pour le manuscrit complet (sans page de titre et sans figure)
- un fichier par figure et/ou tableau

Présentation générale des articles:

Les manuscrits doivent être écrits en double interligne avec une police « Times new roman » TNR n°12 et paginés.

Le manuscrit se compose des éléments décrits ci-dessous :

Page de titre : elle doit comporter ;

- Titre de l'article (en évitant les titres long et les sous-titres)
- Titre en anglais
- L'initiale du prénom et le nom des auteurs
- Les coordonnées complètes des services ou laboratoires d'origine et l'université avec l'indication d'appartenance de chacun des auteurs

Exemple : Azzabi O (1,2),.....

1- Université de Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis, 1007, Tunis, Tunisie.

2- Hopital Mongi Slim, Service de Pédiatrie,2046, La Marsa, Tunisie

L'adresse e-mail de l'auteur à qui la correspondance

Résumé et mots clés :

Chaque article doit être accompagné d'un résumé en français et en anglais à l'exception des Editoriaux et des lettres à la rédaction.

Le résumé en français doit comporter moins de 300 mots, mais doit être suffisamment informatif. Il devra non seulement donner une idée d'ensemble de l'article mais aussi comporter les principaux résultats et les conclusions auxquels sont parvenus les auteurs.

Les mots clés en français et en anglais seront joints aux résumés. Ils permettent l'indexation de l'article et sont proposés par l'auteur, puis établis par le comité de rédaction.

Recommandations pour la pratique clinique :

le travail d'un des groupes de spécialités membre de la société tunisienne de pédiatrie avec validation extérieure par un groupe de lecture (20 pages références y compris).

Article original : il rapporte un travail original de recherche clinique ou expérimentale. Il comporte obligatoirement les chapitres suivants : Matériel et méthodes, résultats, discussion et conclusions. (15 pages et 30 références). Les tableaux sont limités au nombre de 5 et les figures au nombre de 3.

Fait clinique : ayant comme objectif de signaler ou de rappeler, à partir d'une ou plusieurs observations originales, une hypothèse physiopathologique, une donnée clinique, un examen complémentaire ou encore un mode de raisonnement susceptibles de rendre service aux cliniciens mis en présence d'une situation similaire (8 pages et 10 références)

Cas du jour : deux articles séparés : chacun a une page de titre (4 pages et 5 références et moins de 3 images)

Premier article : question

Deuxième article : réponse

Mise au point : 18 pages et 50 références

Lettre à la rédaction : notes brèves originales (pas de résumé, 2 pages et 5 références)

Références :

Les références doivent être numérotées par ordre d'apparition dans le texte. Leurs numéros d'appel doivent figurer dans le texte entre crochets, séparés par des tirets quand il s'agit de références consécutives, par exemple : [1-3], sauf si elles se suivent : [1,2], et par des virgules quand il s'agit de références non consécutives : [1, 5].

Les références doivent être présentées selon les normes adoptées par la convention de

« Vancouver » (International Committee of Medical Journal Editors. Uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical journals. Fifth edition. N Engl J Med 1997; 336 : 309-16).

Jusqu'à six auteurs, ceux-ci doivent être nommément indiqués. Au delà, seuls les six premiers seront cités, suivis de la mention « et al ». La première lettre du nom de l'auteur est en majuscule, les autres en minuscules

Exemples de références :

Article de périodique classique :

Auteurs. Titre de l'article. Nom de la revue abrégé. Année de parution; volume (numéro);page début-page fin.

- [1] Prat C, Domínguez J, Rodrigo C, Giménez M, Azuara M, Jiménez O et al. Elevated serum procalcitonin values correlate with renal scarring in children with urinary tract infection. *Pediatr Infect Dis J* 442-438: 22 ;2003.

Ouvrage :

Auteur(s). Titre du livre. Numéro de l'édition (à partir de la 2nde).Ville: Maison d'édition; Année de publication.

- [2] Darlot C. La modélisation de la fonction motrice. In : Didier JP, dir. La plasticité de la fonction motrice. Paris : Springer-Verlag ; 2009. p. 81-141.

Chapitre issu d'un ouvrage collectif :

Auteur(s) du chapitre. Titre du chapitre. In: Directeur(s) de la publication, dir. Titre de l'ouvrage. Ville: Maison d'édition; Année de publication. p. page début-page fin du chapitre.

- [3] Delacourt C. Explorations fonctionnelles respiratoires. In : De Blic J, dir. Progrès en Pédiatrie: Pneumologie pédiatrique. Rueil-Malmaison : Doin, 2002.p. 54-47.

Conférence de consensus ou une recommandation

Organisme auteur/éditeur. Titre de la conférence de consensus ou de la recommandation. Ville : Organisme auteur/éditeur; Année de publication.

- [4] Haute Autorité de Santé. Prise en charge de l'ulcère de jambe à prédominance veineuse hors pansement. Recommandations pour la pratique clinique. Paris : HAS ; 2006.

Référence consultable sous format électronique:

Auteur(s). Titre de l'article. Nom de la revue en abrégé [En ligne]. Année Mois [Date de citation] ; volume (numéro) : [Nombre de pages]. Disponible à l'URL : <http://>

- [6] Morse S. Factors in the emergence of infectious diseases. *Emerge Infect Dis* [En ligne]. 1995 Juillet [24] : (11);[2010/07/18 pages]. Disponible à l'URL : <http://www.cdc.gov/ncidod/EID/eid.htm>

Tableaux :

Les tableaux doivent être numérotés en chiffres romains par ordre d'apparition dans le texte ; leur emplacement doit être précisé par un appel entre parenthèses. Ils doivent être inscrits sur une feuille séparée. Ils doivent être accompagnés d'un titre (au dessus) et de toutes les notes nécessaires (au dessous).

Illustrations :

Les figures (graphiques ou photographies) doivent être numérotées en chiffre arabes entre parenthèses par ordre d'apparition dans le texte. Ils doivent être de qualité irréprochable car ils seront reproduits sans être retouchés. Elles ne doivent pas faire double emploi avec les tableaux et vice-versa. Chaque figure est fournie sur un fichier distinct.

Les figures doivent être fournies de préférences en format TIFF (.tif), ou PDF (.pdf).

Abréviations :

Les articles doivent comporter le minimum d'abréviations. Seuls les termes acceptés internationalement peuvent être utilisés. Cette abréviation doit apparaître entre parenthèses après la première utilisation du mot ou de l'expression.

Ethique :

La revue suit les pratiques internationales relatives aux conflits d'intérêts en rapport avec les publications soumises. Toute soumission de manuscrit doit être accompagnée d'une déclaration de conflit d'intérêt.

Un conflit d'intérêt existe quand un auteur et/ou un co-auteur a des relations financières ou personnelles avec d'autres personnes ou organisations qui sont susceptibles d'influencer ses jugements professionnels concernant une valeur essentielle (bien du patient, intégrité de la recherche...). Les principaux conflits d'intérêt étant les intérêts financiers, les essais cliniques, les interventions ponctuelles, les relations familiales...

Tous les auteurs de la publication doivent déclarer toutes les relations qui peuvent être considérées comme ayant un potentiel de conflits d'intérêt uniquement en lien avec le texte publié.

Au cas où il n'existe aucun conflit d'intérêt en lien avec l'article soumis, la mention suivante doit être ajoutée directement dans le manuscrit : Conflit d'intérêt : aucun



الجمعية التونسية لطب الأطفال
Société Tunisienne de Pédiatrie



