



Revue Maghrébine de

Pédiatrie

المجلة المغربية لطب الأطفال

Numéro 32 | Revue Trimestrielle | Octobre / Decembre 2023

**33^{ème} Congrès National de Pédiatrie
et l'Association des Pédiatres
de Langue Française**

Les 26, 27 et 28 Octobre 2023



Revue Maghrébine de
Pédiatrie
المجلة المغاربية لطب الأطفال

Directeur de la rédaction

Dr. Khaled Mnif

Rédacteurs en chef

Dr Sonia Mazigh Mrad, Dr Jihene Bouguila

Comité de rédaction

Dr Nadia Siala, Dr Emira Ben Hamida,
Dr Ben Ameer Salma, Dr Thabet Farah
Dr Chokri Chouchane, Dr Imen Belhadj

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

Tables Rondes	7
Ateliers	35
Session allergologie	46
Session néonatalogie	48
Session infectiologie pédiatrique	50
Session hépatologie pédiatrique	52
Session maladies métaboliques	57
Session dermatologie pédiatrique	60
Session endocrinologie pédiatrique	61
Session pédopsychiatrie	63
Session ORL pédiatrique	64
Session néphrologie pédiatrique	66
Session gastro-entérologie et nutrition pédiatrique	71
Session rhumatologie pédiatrique	73
Pas à Pas	75
Flash Infos	80
Communications orales	85
Posters commentés	92
Communications affichées	96



Table ronde 1 : Choc septique

Évaluation hémodynamique non invasive

Étienne Javouhey

Professeur d'Université Praticien

Hospitalier à l'Université Claude Bernard Lyon1

chef du service de réanimation et d'urgences pédiatriques de l'Hôpital Femme Mère Enfant, de Lyon-Bro Hospices Civils de Lyon (HCL)



L'évaluation hémodynamique fait partie de la définition même du choc septique puisqu'il faut soit une hypotension réfractaire au remplissage vasculaire soit l'existence d'une défaillance d'organe qui peut être hémodynamique pour définir un choc septique chez un enfant qui présente de la fièvre et une suspicion d'infection.

Parmi les paramètres cliniques à recueillir, il convient d'insister sur les paramètres évaluant la perfusion périphérique car nous savons désormais qu'ils ont une grande valeur pour évaluer la réponse aux thérapeutiques dans le choc septique. Le temps de recoloration cutané doit être mesuré sur l'éminence thénar ou sur le thorax après une application de 5 secondes. Les marbrures et leur étendue, la froideur des extrémités dont le niveau témoigne de la gravité sont aussi des signes à rechercher à chaque réévaluation clinique faisant suite à une intervention. Cliniquement encore, il convient de mesurer la tension artérielle et de prendre en compte surtout la pression artérielle moyenne qui reflète au mieux la perfusion des organes.

La mesure du lactate sanguin est aussi un très bon marqueur de choc septique et permet de stratifier la gravité : quand il est supérieur à 4 mmol/l, l'enfant doit être considéré d'emblée comme très grave et orienté vers une réanimation pédiatrique ayant les ressources nécessaires pour assurer toute la prise en charge du choc septique d'un enfant. La mesure de la ScvO₂ quand l'enfant a un cathéter central en place est aussi utile à la phase précoce pour intensifier le traitement et améliorer le pronostic.

Enfin, la recherche de signes de surcharge hydrique ou d'hypovolémie sont des éléments cruciaux. Clini-

quement, l'apparition après remplissage vasculaire d'une hépatomégalie, d'un reflux hépato-jugulaire, de difficultés respiratoires avec besoins en oxygène sont en faveur d'une dysfonction cardiaque. C'est néanmoins l'échographie cardiaque qui permettra de confirmer cette défaillance cardiaque et de la catégoriser.

L'échographie cardiaque permet la mesure des pressions de remplissage et l'évaluation de la fonction diastolique gauche par la mesure du rapport E/A, E/E', et la taille des oreillettes. Elle permet de mesurer un index cardiaque en mesurant l'anneau aortique, l'Intégrale Temps-Vitesse (ITV) sous aortique et la fréquence cardiaque. Les variations respiratoires d'ITV sous aortique chez un enfant intubé ventilé sans mouvements respiratoires avec au moins 7 ml/kg de volume courant est la seule méthode validée et suffisamment fiable permettant d'estimer la réponse au remplissage. Les autres indices ne sont pas validés chez l'enfant. Chez un enfant en ventilation spontanée, cet indice ne pouvant être utilisé il convient d'utiliser la compression abdominale calibrée comme technique d'évaluation dynamique de la réponse au remplissage, les autres techniques n'étant pas validées chez l'enfant. L'échographie cardiaque permet aussi de détecter une dysfonction cardiaque globale et une HTAP qui peut guider le choix des amines et des inotropes. La formation à l'échographie cardiaque des médecins urgentistes et des réanimateurs est donc cruciale. D'autres techniques non invasives existent mais sont peu utilisées et moins fiables.

Table ronde 1 : Choc septique

Le remplissage vasculaire au cours du choc septique de l'enfant

Khaled Menif

Service de réanimation pédiatrique polyvalente Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis



Résumé

Le remplissage vasculaire constitue depuis de nombreuses années un des piliers de la réanimation de première intention des enfants en choc septique. L'étude FEAST a été le premier essai randomisé à fournir des preuves solides démontrant que les bolus de liquide pourraient être nocifs (1). En effet, le décès de plusieurs patients dans cette étude randomisée a été imputé à une mauvaise tolérance du remplissage vasculaire. Plusieurs études observationnelles ont montré que les effets indésirables du remplissage vasculaire sont en rapport avec le volume et la vitesse d'administration du remplissage. Par ailleurs, il a été démontré qu'après un remplissage vasculaire l'augmentation du débit cardiaque n'est observée que dans 40-50 % des cas et que ce bénéfice ne persiste que dans 10% des cas une heure après.

Les effets délétères du remplissage vasculaire ont été attribuées à l'altération du glycocalyx endothélial aggravant la fuite capillaire, à la congestion veineuse le tout aboutissant à l'augmentation de l'eau extra vasculaire pulmonaire, à une hyperpression intra-abdominale avec comme conséquence une hypoperfusion des organes particulièrement des reins.

La nature du liquide de remplissage semble également intervenir dans la survenue des effets indésirables du remplissage vasculaire. Une revue systématique chez l'adulte a montré que l'administration de sérum physiologique à 0,9% est associée à une augmentation de la mortalité. La dégradation du glycocalyx et l'hyperchlorémie semblent intervenir. Ces données n'ont pas été confirmées en pédiatrie (2).

Dans l'attente des nouvelles recommandations de la Surviving Sepsis Campaign (3), une approche reposant sur un remplissage plus lent (20-30min) par des petits volumes (10 ml/kg) répétés par un liquide isotonique peu cher et disponible (sérum physiologique) tout en surveillant les paramètres d'humanisation des soins.

Référence

- [1] Maitland K, Kiguli S, Opoka RO, et al. Mortality after fluid bolus in African children with severe infection. *N Engl J Med* 2011; 364: 2483-95.
- [2] Raman S, Gibbons KS, Mattke A, et al. Effect of saline vs gluconate/ acetate-buffered solution vs lactate-buffered solution on serum chloride among children in the pediatric intensive care unit. *JAMA Pediatr* 2022; 177: 122-31.
- [3] Weiss SL, Peters MJ, Alhazzani W, et al. Surviving Sepsis Campaign International Guidelines for the management of septic shock and sepsis-associated organ dysfunction in children. *Pediatr Crit Care Med* 2020; 21: e52-106.

Table ronde 1 : Choc septique

Quels inotropes dans le traitement du choc septique de l'enfant?

Étienne Javouhey

Professeur d'Université Praticien
Hospitalier à l'Université Claude Bernard Lyon1
chef du service de réanimation et d'urgences pédiatriques de l'Hôpital Femme Mère Enfant, de Lyon-Bro
Hospices Civils de Lyon (HCL)



Les agents vasoactifs sont des traitements clés du choc septique. On distingue les vasopresseurs et les inotropes. Les vasopresseurs actuellement recommandés en première intention sont la noradrénaline et l'adrénaline. Les données actuelles suggèrent de les introduire de plus en plus tôt, une fois restaurer la volémie. Il n'est pas nécessaire d'attendre 40 ml/kg de remplissage vasculaire pour les initier, et dans ce cas il est tout à fait possible de les initier par voie veineuse périphérique, même chez le nourrisson. En effet, des travaux ont montré que l'introduction précoce des amines vasopressives était associée à une durée de choc et de défaillance d'organe plus courte. D'autres études ont montré que la voie périphérique pouvait être utilisée de manière sécurisée. Ces deux amines vasopressives ont une action essentiellement vasoconstrictrice (action alpha) mais aussi une action inotrope, plus importante cependant pour l'adrénaline. La Surviving Sepsis Campaign (SSC) ne suggère pas de supériorité de la noradrénaline par rapport à l'adrénaline. Pour des raisons pragmatiques, certains préfèrent en pré-hospitalier ou dans des services d'urgences sans expertise de soins critiques pédiatriques de débiter avec l'adrénaline.

L'évaluation de la réponse au remplissage et aux amines vasopressives permet de classer les malades. L'échographie joue alors un rôle important pour orienter le choix des inotropes si une défaillance cardiaque est mise en évidence. S'il s'agit d'une défaillance cardiaque gauche avec un tableau plutôt vasoplégique, des inotropes ayant une action

vasoconstrictrice peuvent être privilégiés comme l'adrénaline et la dobutamine. Si la postcharge est importante, ou si une HTAP est associée, et si la pression artérielle est préservée alors qu'il existe des signes de défaillance cardiaque avec lactate élevé, les ino-dilatateurs tels que la milrinone ont une place. Si la fonction cardiaque est préservée et que le tableau vasoplégique domine, l'adjonction de vasopressine est recommandée, en titrant les doses et en commençant par des posologies faibles tout en surveillant la survenue de complications ischémiques cutanées ou digestives. L'angiotensine II semble aussi prometteuse dans ce contexte permettant d'utiliser une voie différente de celle des catécholamines qui parfois est inactive du fait d'une acidose profonde.

A chaque introduction d'une drogue vasoactive une réévaluation hémodynamique clinique, biologique et échographique doit être réalisée. En l'absence de réponse aux inotropes et vasopresseurs l'ajout d'hydrocortisone est actuellement souvent utilisée bien qu'il n'y ait pas d'étude pédiatrique permettant de le recommander. L'assistance cardiaque extracorporelle se discute également à ce stade.

Table ronde 2 : Syndrome drépanocytaire majeur en pédiatrie

Expérience Africaine

Flore Amon, Tanoh, Dick

Chef de service Universitaire de Pédiatrie à l'Université Cheikh Anta Diop de Dakarr
Directeur du Centre d'Excellence Africain pour la Santé de la Mère et de l'Enfant (CEA-SAMEF)

Mots clés : Prématuré ; Unité Kangourou ; Méthode Kangourou

Pas de résumé

Table ronde 2 : Syndrome drépanocytaire majeur en pédiatrie

Place de la greffe de moelle osseuse

Monia Ouederni

Chef du service de Pédiatrie : Immunopathologie, hématologie et Transplantation de Cellules Souches au Centre National de Greffe de Moelle Osseuse, Tunis,
Chef de la section de Pédiatrie à la Faculté de Médecine de Tunis, Université de Tunis El Manar.



La drépanocytose est une hémoglobinopathie héréditaire très répandue en Afrique et dans le monde. Le pronostic des patients atteints de cette maladie s'est amélioré ces dernières années grâce aux progrès dans la prévention et le traitement des complications. Cependant, la greffe de cellules souches hématopoïétiques (TCSH) reste le seul traitement curatif. Le recours à la TCSH est en augmentation et les résultats sont encourageants. L'expérience actuelle dans le monde entier montre que plus de 90 % des patients survivent désormais à une TCSH et la survie sans maladie est proche 80%. En Tunisie, la TCSH pour drépanocytose est réalisée depuis 1998 avec des résultats très satisfaisants et une survie et une guérison de la maladie à 100%. Cependant, les décisions sur la sélection des patients pour une TCSH restent principalement dépendantes des données issues des études rétrospectives et sur l'expérience clinique des centres de TCSH. Des recommandations consensuelles sur les indications et les modalités de la TCSH dans la drépanocytose ont été récemment élaborées par la société européenne de TCSH (EBMT). Notre objectif est de présenter les indications, les modalités et les résultats de l'allogreffe de moelle osseuse dans la drépanocytose.

Table ronde 2 : Syndrome drépanocytaire majeur en pédiatrie

Actualités thérapeutiques

Malika Benkerrou

PH, Responsable du Centre de la Drépanocytose, Hôpital Robert Debré (APHP), depuis 1995 ainsi que depuis sa labellisation centre de maladie rare en novembre 2004.
Membre de l'Unité INSERM S-UMR 1123 ECEVE (Epidémiologie Clinique et Evaluation Economique Appliquées aux populations Vulnérables) Hôpital ROBERT-DEBRE
Pédiatre référent des enfants dépistés en période néonatale région nord et est IdF (120nés/an)



La drépanocytose est une maladie monogénique par mutation ponctuelle de codon 6 du gène β -globine et le remplacement d'un acide aminé en position 6 (Glutamine remplacée par une Valine). Cela entraîne la polymérisation de l'HbS en situation dé-oxygénée. Cette unique anomalie est responsable d'une maladie hématologique et rhéologique à la physiopathologie complexe. C'est une pathologie chronique multiviscérale ponctuée d'événements aigus avec une très grande variabilité d'expression biologique et clinique (Platt OS et al NEJM 1991) sans facteur prédictif individuel. Son Histoire Naturelle est marquée par une mortalité et morbidité très précoce (50 à 80% de décès avant 5 ans). Le dépistage néonatal associé à un tissu sanitaire et social organisé permet la mise en place de traitements préventifs qui permet une diminution majeure de la mortalité et la morbidité avant 5 ans à moins de 5%. Le suivi régulier avec bilan multiviscéral identifie des anomalies indiquant une Intensification précoce. On distingue les traitements atténuateurs plus ou moins ciblés (maintien de l'Hb en forme Oxy Hb pour le voxelator, Augmentation de l'affinité de l'Hb et de la Réparation des GR pour l'étaPOPivat, diminution de l'adhésion à l'endothélium (crizanlizumab non efficace en phase III, autres inhibiteurs de la p-selectine en phase II). Les différentes formes de soutien ont une importance cruciale pour traverser les difficultés et améliorer la qualité de vie. Le traitement atténuateur le plus ancien et le plus efficace reste l'hydroxycarbamide dont le suivi et les résultats récents lèvent les craintes sur la fertilité et la

cancérogénèse. La transfusion simple ou plutôt les échanges transfusionnels partiels avec des techniques spécifiques permettent d'éviter la surcharge martiale inhérente à l'utilisation de culots globulaires. Ce sont les seuls traitements substitutifs disponibles. Les traitements curatifs sont la greffe de cellules souches hématopoïétiques (CSH) et la thérapie génique.

Outre la greffe de CSH en situation géno-identique avec un conditionnement myéloablatif qui est la plus ancienne technique avec 95% de survie et 85 à 87%, des conditionnements atténués pour diminuer la toxicité sont en cours d'étude. Pour les patients sans donneur HLA identique des techniques utilisant des donneurs haploidentiques sont en cours de développement avec ou sans conditionnement myéloablatif avec pour l'instant un risque substantiel de rejet ou de réaction sévère du greffon contre l'hôte. La thérapie génique utilise ou cible les propres CSH du patient soit directement en utilisant un vecteur lentiviral soit en permettant la ré-expression des gènes normaux gamma-globine (technique CRISP-CASP). Au total nous approchons enfin d'une nouvelle ère de traitements multimodaux collaboratifs personnalisés pour les patients drépanocytaires.

Table ronde 3 : Tuberculose chez l'enfant

Dépistage et diagnostic : quoi de neuf ?

Mohamed Bouskraoui

Professeur en pédiatrie
Chef de service de Pédiatrie A au CHU Mohammed VI à Marrakech
Doyen de la Faculté de médecine de Marrakech- Maroc
Président de la Société marocaine d'infectiologie pédiatrique et de vaccinologie (Somipev)
Directeur du laboratoire de recherche «Lutte contre les maladies infectieuses».
Président scientifique d'Infovac-Maroc



L'approche diagnostique repose sur une évaluation soignée et complète par une anamnèse minutieuse, un examen physique complet et des investigations paracliniques appropriées.

Le diagnostic de la tuberculose (TB) est évoqué par la présence de signes cliniques, radiologiques, biologiques et histologiques.

Au stade de l'examen clinique, il n'existe pas de caractéristiques spécifiques qui puissent confirmer que l'on est en présence d'une TP.

A. Les examens

1. Imagerie

La radiographie thoracique est l'examen de référence pour le diagnostic des lésions tuberculeuses pulmonaires et d'épanchement pleural. Par définition, la radiographie du thorax doit être normale pour affirmer le diagnostic d'ITL. Au cours de la TM de l'enfant et de l'adolescent, une grande variété d'aspects radiologiques peut être observée au niveau thoracique :

- L'atteinte ganglionnaire, médiastinale ou hilare, représente la lésion caractéristique de la TM de l'enfant. Elle est plus importante chez le jeune enfant et le nourrisson. Des calcifications sont possibles, même chez le nourrisson. Des localisations multiples sont observées dans presque tous les cas. Les localisations préférentielles sont la localisation sous-carinaire, hilare (droite et/ou gauche) et para-trachéale droite. La localisation précarinaire et médiastinale antérieure peut également être présente. Des adénopathies para-trachéales gauches

sont possibles, mais moins fréquentes.

- Les adénopathies peuvent se compliquer d'une compression des voies aériennes adjacentes et de troubles de ventilation des segments pulmonaires d'aval.

- Des lésions parenchymateuses sont fréquemment présentes au cours de la TM de l'enfant. Le plus souvent, il s'agit d'opacités souvent segmentaires ou lobaires, parfois moins systématisées, pouvant prendre des aspects pseudo-tumoraux. Ces opacités peuvent contenir des zones d'hypodensité, et même des cavités formées par la nécrose tissulaire. Des calcifications peuvent également être présentes au sein de ces opacités.

- Les infiltrats des sommets et les cavernes peuvent être visualisés chez l'adolescent, témoignant d'une atteinte parenchymateuse de type « adulte », par réactivation d'une infection ancienne.

- L'atteinte pleurale est une complication peu fréquente de la primo-infection tuberculeuse, pouvant être surtout observée chez l'adolescent.

La Tomodensitométrie du thorax permet de détecter des lésions fines qui échappent à la résolution de la radiographie en cas de doute diagnostique, et permet également de diagnostiquer les éventuelles séquelles ou complications. Cet examen n'est pas recommandé pour le diagnostic ordinaire de la tuberculose chez l'enfant.

D'autres imageries comme l'échographie, le scanner, l'IRM peuvent être utilisés en fonction des localisations suspectes.

2. Tests diagnostiques de l'infection tuberculeuse

L'Intradermoréaction à la tuberculine (IDR)

En plus de l'anamnèse, d'un examen physique soigneux et de la radiographie du thorax, la réalisation d'une IDR à la tuberculine chez l'enfant est souvent indispensable.

Chez un enfant ou un adolescent exposé, une IDR à la tuberculine positive est habituellement le témoin d'une :

- ITL, lorsque l'examen clinique et la radiographie thoracique sont normaux ;
- TM, lorsqu'il existe des manifestations cliniques, radiologiques et/ou bactériologiques évocatrices de TB maladie (localisation pulmonaire ou extra-pulmonaire).

Une IDR positive ne permet pas de distinguer une infection tuberculeuse d'une maladie tuberculeuse active.

Dans les cas douteux, les tests de dosage de la libération de l'interféron-gamma permettent de distinguer entre ITL et réaction au BCG. Un test IGRA positif est en faveur d'une ITL.

Tests de dosage de la libération de l'interféron-gamma (IGRA)

Les tests IGRA, comme l'IDR, visent à identifier les sujets qui présentent une ITL. Les tests IGRA sont des tests réalisés sur prélèvement sanguin qui permettent d'identifier in vitro la présence d'une réponse immunitaire dirigée contre des antigènes peptidiques spécifiques de MBT. Ces tests mesurent la libération d'interféron gamma par les lymphocytes T après stimulation par ces antigènes. Un test IGRA positif est en faveur soit d'une ITL soit d'une TB maladie. Dans ce dernier cas, il s'agit d'un simple élément d'orientation à confronter avec le reste des arguments cliniques et paracliniques. L'IDR est actuellement le test « de référence » pour le diagnostic de l'ITL ; il n'est néanmoins pas un gold standard car il présente des limites importantes.

3. Histologie

L'histologie a un grand intérêt dans le diagnostic de la TEP lorsqu'elle arrive à mettre en évidence un granulome épithélioïde et géantocellulaire avec nécrose caséeuse. Il faut toujours associer un test par Xpert-MTB/RIF ou un examen de culture bactériologique à l'examen anatomo-pathologique des échantillons tissulaires prélevés.

4. Autres examens

- Adénosine désaminase (ADA) : L'ADA est une enzyme impliquée dans la prolifération et la différenciation des lymphocytes. Sa concentration est augmentée lors de l'activation des lymphocytes T en réponse aux antigènes mycobactériens. Elle augmente surtout dans la tuberculose des séreuses. Sa sensibilité et sa spécificité avoisinent les 90%. Un taux d'ADA <25 U/l dans les pleurésies lymphocytaires peut éliminer la TB. Les valeurs de l'ADA dans les pleurésies tuberculeuses ne diffèrent pas selon le statut VIH. L'ADA peut également être

utilisée pour les péricardites et les péritonites tuberculeuses. Pour les méningites tuberculeuses, il faut préférer l'utilisation du test Xpert-MTB/RIF sur LCR, mais l'ADA reste utilisable en cas de méningite aseptique.

5. Endoscopie bronchique

Bien que cet examen ne soit pas recommandé pour le diagnostic ordinaire de la tuberculose chez l'enfant, il peut montrer :

- Une réduction du calibre bronchique par compression d'une adénopathie adjacente ;
- Un granulome ;
- Du caséum obstructif ou une inflammation muqueuse importante.

B. Critères de certitude

Chez un enfant, tout doit être entrepris pour confirmer bactériologiquement un diagnostic de TB par la réalisation de tous les prélèvements possibles et tous les moyens de laboratoire accessibles (par mise en évidence du MBT). Il convient d'effectuer des prélèvements appropriés d'échantillons sur les sites suspectés d'infection pour pouvoir procéder à des examens bactériologiques (en plus des examens anatomopathologiques pour la TEP, chaque fois que possible).

La confirmation par un examen bactériologique est particulièrement importante en ce qui concerne les enfants ou les adolescents :

- Présumés être atteints d'une forme de TB pharmacorésistante ;
- Infectés par le VIH ;
- Qui ont développé une forme complexe ou grave de la TM ;
- Présentant un diagnostic incertain ;
- Qui ont été traités précédemment pour TB.

1. Recueil des échantillons pathologiques

Les échantillons pathologiques appropriés sont :

- Pour la TP : les expectorations (spontanées ou induites) et les produits d'aspiration gastrique. Les enfants présentent rarement une expectoration de manière spontanée. L'aspiration gastrique (ou tube gastrique) constitue le mode préférentiel de recueil des sécrétions issues des voies aériennes et dégluties. L'aspiration du contenu gastrique doit être réalisée en milieu hospitalier. L'induction d'expectorations par inhalation de sérum salé hypertonique (3-5%) a été proposée comme une alternative à l'aspiration gastrique, même chez les nourrissons. Le rendement associé à cette technique est au moins équivalent à celui des tubages gastriques.
- Pour la TEP : les produits de biopsie et/ou de ponction en fonction du site en question. Chaque fois que possible, il faut associer la recherche bactériologique (Xpert-MTB/RIF, examen direct ou culture) à l'examen anatomopathologique. En cas d'hypertrophie des ganglions lymphatiques, les ponctions au moyen d'aiguilles présentent un rendement bactériologique élevé. Toutefois, en raison du caractère

volontiers pauci-bacillaire de la TB de l'enfant, la qualité de recueil des prélèvements et leur manipulation doivent être optimales afin d'augmenter les chances de détection des BAAR. Il convient de noter que la tuberculose chez les adolescents est souvent similaire à celle des adultes.

Dans tous les cas, les échantillons obtenus doivent rapidement être acheminés au laboratoire pour un Xpert MTB/RIF, un examen direct, et/ou une culture.

2. Examen direct

L'examen direct (ED) consiste à mettre en évidence le bacille tuberculeux dans les frottis prélevés chez des patients tuberculeux ou présumés tuberculeux. Il est surtout positif dans la TP et rarement dans la TEP. Il donne des résultats quantitatifs et son rendement est augmenté par le nombre d'examens réalisés. Ainsi, comme pour la TP chez l'adulte, l'ED à la microscopie doit se faire sur deux échantillons d'expectoration recueillis en 24 heures (un échantillon au premier contact et un échantillon matinal dès le réveil). Il existe deux méthodes pour rechercher les BAAR à l'examen microscopique direct.

3. Xpert-MTB/RIF

Le test Xpert-MTB/RIF est une méthode de biologie moléculaire (PCR en temps réel) qui permet à la fois d'identifier *Mycobacterium Tuberculosis* (MTB) et de déterminer son profil de résistance à la rifampicine, en moins de 2 heures. Cette technique, outre sa rapidité, a une sensibilité nettement plus élevée dans les échantillons négatifs à l'examen microscopique que les méthodes PCR traditionnelles.

4. Culture

La culture des produits pathologiques suspects reste l'examen de référence dans le diagnostic de la TB. Dans la mesure du possible, il faut demander une culture avant de démarrer la chimiothérapie antituberculeuse pour une TB non confirmée bactériologiquement par l'examen Xpert MTB/RIF. C'est notamment le cas pour certaines formes de TB où les produits pathologiques sont pauci-bacillaires (ex. « expectorations » pour la TP chez l'enfant et « pus, urines, exsudats et divers fragments biopsiques » pour la TEP). Pour les besoins de culture, les fragments biopsiques prélevés doivent être conservés dans du sérum salé et non pas dans du formol. Les délais de culture dépendent de la richesse du prélèvement en bacilles

5. Tests en cours d'évaluation

- a. CRP
- b. Xpert dans les selles
- c. Tests urinaires de lipoarabinomannane

C. Approche diagnostique de la tuberculose chez l'enfant et l'adolescent :

Le clinicien dispose d'un panel d'examens permettant le dépistage et le diagnostic de la TB. Seuls les moyens bactériologiques peuvent confirmer le diagnostic d'un cas de TM. L'examen anatomo-pa-

thologique est d'un grand intérêt dans l'orientation du diagnostic pour la TEP mais ne permet pas pour autant la confirmation bactériologique du diagnostic de TB. Le dépistage repose plus sur des moyens indirects (anamnèse, examen clinique, radiographie thoracique et IDR à la tuberculine/IGRA). Il faut, garder à l'esprit que le diagnostic de TM chez l'enfant est avant tout un diagnostic de présomption et qu'aucun résultat d'un quelconque test ne permet d'exclure le diagnostic. Aussi, faut-il savoir débiter le traitement dès lors que les arguments anamnestiques, cliniques, radiologiques ou biologiques semblent suffisants.

Table ronde 3 : Tuberculose chez l'enfant

Actualités dans le traitement des Mycobactéries

Bertrand Delaisi

Professeur en pédiatrie

Pas de résumé

Table ronde 3 : Tuberculose chez l'enfant

Tuberculose : pièges diagnostiques

Monia Khemiri

Professeur en médecine à la faculté de médecine université el Manar
Chef de service de pédiatrie à l'hôpital d'enfants Bechir Hamza de Tunis



On estime que les cas de tuberculose (TBC) pédiatrique représentent 9 à 12 % de l'ensemble des cas de tuberculose. Comparés aux adultes, les enfants encourent un risque accru de progression de l'infection tuberculeuse primaire vers la tuberculose-maladie avec une tendance à développer des formes sévères en particulier au cours de la petite enfance.

Toutefois, la TBC reste une maladie sous estimée chez l'enfant. Elle est caractérisée par des tableaux cliniques peu spécifiques, polymorphes parfois déroutants pouvant être à l'origine d'un retard diagnostique et thérapeutique. En plus, la fréquence des formes extra pulmonaires ainsi que le caractère pauci bacillaire de la maladie chez l'enfant rendent le diagnostic souvent problématique.

Le clinicien pourrait être confronté à plusieurs pièges diagnostiques ; la maladie pourrait faire discuter selon les cas, une infection à germes non spécifiques, une urgence chirurgicale, une pathologie inflammatoire, voire même une pathologie tumorale. Le vrai défi passe par une analyse clinique minutieuse ainsi que par une indication appropriée et optimale des nouveaux outils diagnostiques.

Table ronde 4 : Prise en charge des grands prématurés

Intérêt de l'unité Kangourou en Afrique

Ousmane Ndiaye

Chef de service Universitaire de Pédiatrie à l'Université Cheikh Anta Diop de Dakarr
Directeur du Centre d'Excellence Africain pour la Santé de la Mère et de l'Enfant (CEA-SAMEF)



Mots clés : Prématuré ; Unité Kangourou ; Méthode Kangourou

La prématurité représente la première cause de morbidité et de mortalité chez les nouveau-nés. En effet, selon les données récentes (Lawn JE et al. Small Babies, big risk: global estimates of prevalence and mortality for vulnerable newborns to accelerate change and improve counting. Lancet 2023), 13,4 millions de nouveau-nés naissent avant terme dans le monde. Ces derniers représentent 73,4% des 2 millions quatre cent milles décès annuels enregistrés. La plupart des décès de ces populations à haut risque survient dans nos pays et sont liées à des causes conjoncturelles et infrastructurelles. En effet, dans les pays en développement, la demande de soins destinés aux nouveau-nés prématurés est très forte. Toutefois, les investissements consentis pour la mise en place d'infrastructures de qualité en quantité suffisante, de matériel adapté de qualité et de recrutement de ressources humaines pour faire face à une charge toujours croissante de travail dans les maternités et les unités de néonatalogie, sont très faibles. Concernant la prise en charge des prématurés, elle reste problématique eu égard à l'insuffisance de personnel qualifié, d'unités de néonatalogie et de matériels indispensables pour lutter contre l'hypothermie tels que les incubateurs. Il s'y ajoute une demande trop forte par rapport à l'offre. C'est pourquoi, l'adoption de la méthode de soins kangourou et l'aménagement d'unités de soins Kangourou restent des alternatives intéressantes. En effet, la mise en place d'une unité kangourou est un modèle économique de soins très accessible à nos pays car nécessitant très peu d'investisse-

ments. Elle permet de centrer la prise en charge sur des besoins spécifiques du nouveau-né prématuré et d'impliquer la famille dans processus de soins. Il s'agit d'un exemple abouti d'humanisation des soins. Les résultats d'une méta-analyse et revue systématique récente de 31 études incluant 15559 enfants (Sivanandan S et al. Kangaroo mother care for preterm or low birth weight infants: a systematic review and meta-analysis BMJ Global Health 2023) dont 27 ont comparé la méthode kangourou aux soins conventionnels montrent une réduction du risque de décès (RR : 0,68 ; IC95% : 0,53-0,86), une réduction des infections sévères (RR : 0,85 ; IC95% : 0,79-0,92), une diminution de l'hypothermie (RR : 0,32 ; IC95% : 0,19-0,53) et une augmentation de l'allaitement maternel exclusif à la sortie (RR : 1,48 ; IC95% : 1,44- 1,52). Il s'y ajoute, une réduction du délai pour l'initiation de l'allaitement maternel exclusif (Mekonnen AG et al. The effects of kangaroo mother care on the time of breastfeeding initiation among preterm and LBW infants : a meta-analysis of published studies. International Breastfeeding Journal 2019) et une diminution de la durée de séjour hospitalier retrouvés dans plusieurs travaux. En somme, l'aménagement d'unités Kangourou est une plus-value inestimable dans les stratégies de lutte contre la mortalité néonatale en général, des prématurés en particulier. Il requiert très peu de moyens et constitue un modèle prouvé d'humanisation des soins.

Table ronde 4 : Prise en charge des grands prématurés

Prise en charge de la dysplasie broncho-pulmonaire

Olivier Baud

Pas de résumé

Table ronde 4 : Prise en charge des grands prématurés
Intérêt du transport médicalisé (Out Born)

Mostafa Mokhtari

Responsable de l'unité de réanimation néonatale et néonatalogie médico-chirurgicale des hôpitaux universitaires Paris-Saclay

Responsable de l'unité de réanimation médicale pédiatrique de Saint Vincent de Paul



Pas de résumé

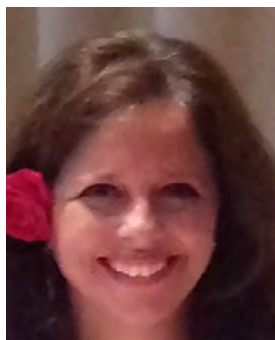
Table ronde 4 : Prise en charge des grands prématurés

La nutrition entérale chez le nouveau-né prématuré: Aspects pratiques

Samia Kacem

Professeur Hospitalo-universitaire en Néonatalogie .
Faculté de Médecine de Tunis. Université El Manar

Chef de Service de Médecine et de Réanimation Néonatale au Centre de Maternité et de Néonatalogie de Tunis.
Présidente de l'Association Tunisienne de Médecine Néonatale



Avec l'amélioration de la prise en charge anté et post natale, le taux de survie des nouveau-né très grands prématurés et/ou de très faible poids naissance augmente régulièrement.

L'alimentation entérale du prématuré est un challenge pour l'équipe soignante étant donné les particularités « physiologiques » d'un organisme immature et le risque parfois surestimé d'une Entéro Colite Ulcéro Nécosante (ECUN).

Les données actuelles de la science plaident en faveur d'une alimentation entérale précoce et rapide basée sur le lait humain dont les bénéfices ne sont plus à prouver.

Plusieurs protocoles sont valables cependant chaque unité de Néonatalogie devrait élaborer et appliquer son propre protocole

Table ronde 5 : Asthme de l'enfant

Le sport

Bertrand Delaisi

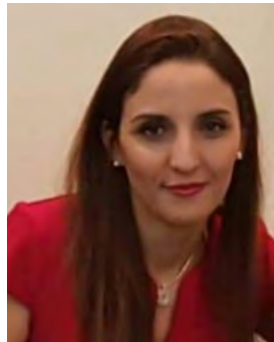
Pas de résumé

Table ronde 5 : Asthme de l'enfant

Les virus

Fatma Khalsi

Service de Médecine Infantile B Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis 1007 Bab Saadoun, Tunis, Tunisie



Les liens de causalité entre infection virale et asthme sont complexes. Les infections virales augmentent le risque d'asthme mais le statut asthmatique augmente aussi le risque de réponses sévères à une infection virale. Les infections virales respiratoires ont un rôle clef dans l'ontogénie des exacerbations asthmatiques, malgré cela il n'existe actuellement aucun traitement spécifique modifiant cette évolution clinique en dehors d'un contrôle rigoureux de l'inflammation bronchique chez l'asthmatique.

La relation entre les atteintes respiratoires viro-induites de la petite enfance et le développement ultérieur d'un asthme dépend du virus en cause au sein d'une population d'enfants à risque atopique.

Il existe un effet synergique entre l'exposition allergénique et l'infection virale. Ainsi, la combinaison d'une exposition allergénique élevée et d'une infection virale augmente le risque d'hospitalisation pour une exacerbation sévère d'asthme.

Toutes les études de cohortes néonatales montrent que les sifflements durant la prime enfance sont communs lors des infections respiratoires, que ceux-ci sont le plus souvent transitoires mais que certains présenteront un phénotype clinique persistant indicateur d'un asthme précoce et ce phénotype est clairement associé avec une sensibilisation précoce voire préexistante aux aéroallergènes

Table ronde 5 : Asthme de l'enfant

L'obésité

Raoudha Bousoffara

Professeur Hospitalo-Universitaire en Pédiatrie CHU Tahar Sfar de Mahdia
Doyenne de la Faculté de Médecine de Monastir



Facteurs de risque d'obésité

- sexe masculin
- emploi maternel
- résidence à Beyrouth
- la sédentarité
- une consommation plus élevée de restauration rapide et de boissons sucrées

Tunisie:

- Classe économique supérieure
- Obésité parentale
- Pain en excès et boissons sucrées
- Collations, regarder la télévision pendant les repas
- Alimentation artificielle

L'exploration allergologique s'est enrichie ces dernières années par l'avènement de la biologie moléculaire. Celle-ci permet d'améliorer la précision du diagnostic (allergie véritable ou réaction croisée), d'émettre un pronostic (réactions systémiques) et de prédire l'efficacité de l'immunothérapie allergénique (ITA).

L'identification des allergènes moléculaires doit s'intégrer dans la démarche diagnostique qui passe en priorité par la clinique et les tests cutanés suivis d'IGE spécifiques (méthode immunocap). Les allergènes recombinants complètent cette exploration pour améliorer l'identification des allergènes responsables et sur leur éviction ou leur traitement avec une meilleure efficacité.

Raisonnement en allergologie moléculaire permet :

- 1- D'identifier les allergènes majeurs dont la prévalence est > 50% parmi les sujets allergiques et qui sont contenus en grande quantité dans les extraits allergéniques standardisés commercialisés à visées thérapeutique (ITA)
- 2- De déterminer la famille d'allergènes moléculaires à laquelle est attribué cet allergène. Certaines familles ne sont pas responsables de manifestations cliniques (CCD, profilines, polcalcine...), d'autres allergènes sont sensibles à la chaleur et la digestion et sont responsables de manifestations cliniques mineures tel un syndrome oral (PR10) et d'autres résistants à la chaleur et à la digestion sont responsables de manifestations sévères voire systémiques (LTP, protéines de stockage).
- 3- De mieux comprendre la réactivité croisée quand les IGE reconnaissent des molécules allergéniques différentes mais qui ont une similitude structurale. La sévérité ou l'innocuité des réactions croisées engendrées sont liées aux familles d'allergènes auxquelles elles appartiennent.

L'impact de l'identification des allergènes moléculaires sur la pratique clinique répond à certains impératifs :

- 1- Ne jamais se suffire à une identification allergénique pour décider une éviction, celle-ci doit être couplée à la clinique. Un aliment même s'il appartient à une famille LTP, Protéines de stockage consommé sans manifestations cliniques doit continuer à être consommé.
- 2- Prendre en considération les co facteurs (stress, fièvre, AINS, alcool...) qui peuvent être responsables de manifestations sévères (choc anaphylactique) quand un aliment (LTP, protéine de stockage) est consommé en même temps.
- 3- Quand on envisage une ITA et que l'enfant est sensibilisé (TC) à plusieurs allergènes, l'identification de l'allergène majeure peut renforcer la pertinence et la performance (résultats escomptés) de l'ITA.
- 4- Face à l'allergie aux PLV et à l'œuf qui sont deux allergènes pour lesquelles une tolérance est espérée aux alentours de 5 ans. Un taux élevé de la caséine pour le lait de vache et l'ovomucoïde pour le blanc d'œuf pourrait aider à la prise de décision (TPO, éviction, induction de tolérance, tolérance acquise)

L'allergologie moléculaire est un outil précieux qui aide au diagnostic allergologique, à établir une sévérité potentielle, un pronostic et qui permet de donner une pertinence en thérapeutique (ITA, TPO et induction de tolérance orale...) mais qui doit toujours être intégré à la clinique

Table ronde 5 : Asthme de l'enfant

La carence en vitamine D

Rachida Boukari

professeur de pédiatrie à l'hôpital universitaire Mustapha Pacha (Alger)



Pas de résumé

Table ronde 6 : Thyroïde

Hyperthyroïde : diagnostic et prise en charge

Agnés Linglart

Pas de résumé

Table ronde 6 : Thyroïde

Hyperthyroïde congénitale : Diagnostic et formes étiologiques

Thouraya Kammoun

Professeure hospitalo-universitaire en pédiatrie à la faculté de médecine de Sfax et au service de pédiatrie, CHU Hédi Chaker de Sfax depuis 2014.

Cheffe de service de pédiatrie au CHU Hédi Chaker de Sfax depuis Juin 2022

Professeure au Maghreb School de la Société Européenne d'Endocrinologie Pédiatrique (ESPE)

Coordinatrice du CEC d'endocrinologie et diabétologie Pédiatriques

Membre de la société tunisienne de pédiatrie depuis 2002

Membre du bureau du groupe d'endocrinologie pédiatrique et diabète de la société tunisienne de pédiatrie

Membre et trésorière de l'association tunisienne de gynécologie de l'enfance et de l'adolescence (ATGEA).



INTRODUCTION

L'hypothyroïdie est l'anomalie congénitale endocrinienne la plus fréquente chez l'enfant avec une prévalence estimée actuellement à 1/2500 naissances en France. Elle constitue une urgence diagnostique et thérapeutique puisqu'elle représente la 1^{ère} cause du retard mental évitable. Le dépistage néonatal systématique réalisé dans la plupart des pays industrialisés a transformé le pronostic mental ainsi que la présentation clinique de l'hypothyroïdie. Dans notre pays et en absence de dépistage néonatal, le tableau clinique est polymorphe, il varie selon l'âge de diagnostic et l'intensité du déficit en hormones thyroïdiennes. Le diagnostic positif est clinique et biologique avec FT4 basse et TSH élevée (hypothyroïdie primaire), normale ou basse (hypothyroïdie centrale). L'hypothyroïdie congénitale peut être permanente ou transitoire, les formes permanentes sont dans la majorité des cas secondaires à une anomalie de développement de la glande thyroïde appelée dysgénésie thyroïdienne (50-60% des cas) ou à un trouble de l'hormonogène (30 à 40%). L'enquête étiologique ne doit jamais retarder la prise en charge thérapeutique. L'hypothyroïdie congénitale a bénéficié des progrès de la biologie moléculaire permettant d'établir un diagnostic étiologique précis, d'estimer le risque de malformations associées et le risque de récurrence familiale afin de proposer un conseil génétique.

DIAGNOSTIC POSITIF

Les signes cliniques : dans notre pays et en absence de dépistage néonatal, nous devons évoquer le diagnostic d'hypothyroïdie devant des petits signes retrouvés dès la naissance :

- Un poids de naissance > 4 kg contrastant avec une taille normale
- Persistance du lanugo, l'hirsutisme dorsolombaire
- Cernes bleuâtres périlabial et périnarinaire
- Plis du front épais, yeux saillants et globuleux
- Elargissement des fontanelles
- Ictère néonatal prolongé (> 8 jours)
- Emission tardive du premier méconium au-delà de 24 heures

Cependant, la plupart des nouveau-nés hypothyroïdiens ont une apparence normale et seulement 1 à 4 % des cas sont diagnostiqués cliniquement avant le dépistage d'où l'intérêt du dépistage néonatal qui permet un diagnostic et un traitement précoces. Le tableau clinique devient plus évident au cours des 2 ou 3 premiers mois : faciès grossier, macroglossie, chevelure abondante, distension abdominale, hernie ombilicale, hypotonie axiale, peau infiltrée, le comportement témoigne d'un important retard psychomoteur et des difficultés de l'adaptation : bébé dort beaucoup, ne se réveille pas pour les tétées. La respiration est difficile et ronflante, trouble de la succion et déglutition avec fausses routes, voix rauque, constipation et tendance à l'hypothermie.

Ces signes ne sont pas tous présents et peuvent être dissociés. Il faut toujours évoquer le diagnostic devant la présence de n'importe quel signe clinique même isolé.

A la fin du 3ème mois se constitue le tableau du myxoedème congénital précoce associant un retard statural dysharmonieux, dysmorphie faciale et retard des acquisitions psychomotrices.

Les examens complémentaires :

La suspicion clinique de l'hypothyroïdie conduit à pratiquer deux examens complémentaires pour confirmer le diagnostic : examens radiologiques et dosage des hormones thyroïdiennes.

Les signes radiologiques :

• Retard de la maturation osseuse = signe constant :
- A la naissance, on note sur la radiographie du genou et du pied, l'absence des points d'ossification normalement présents à la naissance qui signe le début anténatal de l'hypothyroïdie.

- Plus tard, on note un retard de l'âge osseux, qui est plus important que le retard statural
(Age osseux < Age statural < Age chronologique)

• Dysgénésie épiphysaire : localisée surtout au niveau des gros noyaux du fémur, tibia et humérus avec aspect grignoté, cassé et fragmenté.

Les dosages hormonaux :

Le diagnostic positif repose sur la mise en évidence de taux abaissés de FT4, associé à une TSH élevée en cas d'hypothyroïdie primaire et normale ou basse en cas d'hypothyroïdie centrale.

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

L'étape du diagnostic étiologique n'est pas indispensable pour mettre en route le traitement. Dans la période néonatale, il est urgent de débiter le traitement afin de préserver le développement psychomoteur. La recherche de l'étiologie peut être reportée après 3 - 4 ans car il faut un arrêt du traitement de plusieurs semaines pour la scintigraphie thyroïdienne. On peut se contenter au cours de cette période d'une échographie cervicale.

L'enquête étiologique commence par l'interrogatoire à la recherche de consanguinité, cas similaires, prise médicamenteuse au cours de la grossesse, dysthyroïdie chez la mère, application de produits iodés...

L'examen clinique recherche une goitre, nodule, cicatrice cervicale, dysmorphie ou malformations somatiques associées.

Les examens complémentaires reposent sur le couple : échographie - scintigraphie thyroïdienne.

• L'échographie permet de préciser le volume de la glande, son siège et sa vascularisation, elle est opératoire dépendant et peu sensible pour les petites quantités du tissu ectopique.

• La scintigraphie thyroïdienne est indispensable au diagnostic étiologique. Avec l'iode 123, l'information fonctionnelle est plus précise, le TC 99 m est plus facilement disponible et donne un bon détail anatomique mais il n'est pas organifié et il est capté par d'autres tissus.

La scintigraphie permet d'étudier la morphologie, la taille et la position de la glande, elle peut montrer une ectopie, athyréose ou hypoplasie ou hémithyroïde.

• Le dosage de thyroglobuline a un intérêt dans les cas où la scintigraphie est blanche pour différencier entre athyréose vraie (< 2 ng/ml) ou apparente (> 2 ng/ml).

• Le test au perchlorate, non disponible dans notre pays, est indiqué dans les cas où la scintigraphie trouve une glande en place de fixation normale pour rechercher un trouble d'organification des iodures (mutation TPO, pendrine).

Les étiologies sont multiples, on distingue des formes permanentes et transitoires

Les hypothyroïdies congénitales permanentes (HCP) peuvent être primaires :

• Troubles de la morphogénèse :

dysgénésies thyroïdiennes = 50 - 60 % des cas

- Athyréose (15%) : c'est la forme la plus grave responsable du myxoedème congénital et des séquelles neuropsychiques

- Ectopie (40%) : elle est en rapport avec un trouble de migration. La scintigraphie permet de localiser la position de la glande : linguale, sub-linguale, intratrachéale ou sub sternale.

- Hypoplasie / hémithyroïde (5%).

Les dysgénésies thyroïdiennes sont sporadiques dans la majorité des cas, les formes familiales sont rares et sont souvent associées à d'autres malformations congénitales : cardiaques (NKx 2.5), rénales (PAX 8) ; fente palatine, atrésie des cloanes (FOXE1 / TTF2), neurologiques (NKx 2.1 / TTF1), arthrogrypose (NTN1), macroplaquettes et hyperagrégation (TUBB1).

• Troubles de l'hormonogénèse = 30-40 % des cas.

Il s'agit d'un groupe hétérogène d'affections héréditaires de transmission autosomique récessive secondaire à des mutations des gènes impliqués dans l'une des étapes de la synthèse des hormones thyroïdiennes. Les anomalies de l'organification des iodures sont les causes les plus fréquentes particulièrement les anomalies du gène de la thyroperoxydase (TPO), thyroglobuline (TG), pendrine (syndrome de Pendred avec surdité), transporteur des iodures (NIS, sodium - iodide symporter) et Dual oxydase 2 (DUOX2). Ces troubles sont responsables d'hypothyroïdie de sévérité variable avec parfois un goitre. La scintigraphie trouve une glande en place et permet d'orienter vers le type de l'hormonogénèse : en absence de fixation □ NIS ; si la fixation est normale, la scintigraphie à l'iode 123 couplé au test de perchlorate permet de distinguer entre les anomalies du gène de la TG (test normal) et les anomalies de la TPO et de la pendrine (test positif).

• La résistance à la TSH par mutation inactivatrice du gène récepteur TSH ou de sa voie de signalisation (gène GNAS) doit être recherchée lorsque la thyroïde est en place et hypoplasique. Les HCP centrales (1/100 000) : peuvent être d'origine hypothalamique ou hypophysaire. Les anomalies du

gène codant la sous-unité B de la TSH ou celui codant le récepteur de la TRH sont très rares. Les formes associées à d'autres déficits hypophysaires sont plus fréquentes. Les hypothyroïdies transitoires sont décrites dans la moitié des cas d'hypothyroïdie avec glande en place. Elles ont plus fréquemment une cause environnementale ou iatrogénique (carence ou surcharge en iode), traitement maternel par les antithyroïdiens de synthèse, passage transplacentaire d'anticorps maternels à effet bloquant). Des causes génétiques peuvent être également en cause (DUOX2, TSH-R, Pendred).

CONCLUSION :

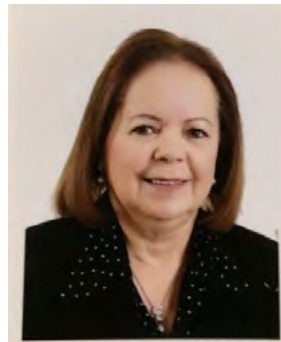
Nous insistons sur l'intérêt de dépistage néonatal de l'hypothyroïdie congénitale qui reste un objectif majeur de santé publique mais en attendant son instauration dans notre pays, nous devons être vigilants et nous devons détecter les signes cliniques à un stade précoce afin d'instaurer rapidement le traitement substitutif pour préserver le pronostic vital. L'enquête étiologique ne doit jamais retarder le traitement, les formes permanentes de l'hypothyroïdie congénitale sont dominées par les dysgénésies thyroïdiennes suivies par les troubles de l'hormonogénèse. Les formes transitoires qui étaient rares sont en nette augmentation au cours de ces dernières années. Les progrès de la génétique ont permis de comprendre certaines formes d'hypothyroïdie congénitale.

Table ronde 6 : Thyroïde

Hyperthyroïde congénitale : Prise en charge à l'enfance et devenir à long terme

Monjia Hahicha

Professeure hospitalo-universitaire en Pédiatrie
Ancienne cheffe de service de Pédiatrie au CHU Hédi Chaker de Sfax
Présidente de l'Association Tunisienne de Gynécologie de l'Enfance et de l'Adolescence (ATGEA)
Présidente du groupe d'Endocrinologie et Diabète de la Société Tunisienne de Pédiatrie (1996 – 2021)
Membre du groupe de pilotage et enseignante au CEC d'endocrinologie pédiatrique et diabète
Professeure à l'ESPE – Maghreb School
Présidente du Collège des spécialités Pédiatrie, Néonatalogie et Génétique (2008 – 2011)



L'hypothyroïdie congénitale est une maladie due à une sécrétion insuffisante des hormones thyroïdiennes. Son incidence est variable selon les pays : 1/1700 – 1/3500. La symptomatologie est variable en fonction de l'âge de découverte (nouveau-né, nourrisson et enfant). Le diagnostic positif est clinique et biologique avec FT4 basse et TSH très élevée.

Les causes sont multiples :

- Les dysgénésies de la glande thyroïde représentent 50 – 60% des cas à type d'ectopie (40%), d'athyréose (15%), d'hypoplasie / hémithyroïde (5%). La cause est souvent inconnue mais 2 – 5% des cas sont héréditaires avec des anomalies génétiques identifiées. Ces formes sont permanentes.
 - Les hypothyroïdies avec glande en place avec ou sans goitre (30 – 40%) sont de causes multiples et peuvent être permanentes ou transitoires. Les troubles de l'hormonosynthèse sont les plus fréquentes.
 - Les hypothyroïdies centrales d'origine hypothalamo-hypophysaire.
 - Hypothyroïdies transitoires par carence en iode, par passage transplacentaire d'anticorps maternels ou par traitement par les antithyroïdiens de synthèse. Cette insuffisance thyroïdienne a des conséquences très graves sur le développement cérébral de l'enfant si le diagnostic est tardif et si le traitement substitutif est tardif et inadapté.
- Dans les pays développés et grâce au dépistage néonatal instauré depuis 1970 et généralisé en

France en 1979, la prise en charge et le traitement de l'hypothyroïdie congénitale débutent dès le début de la 2^{ème} semaine (J7 – J15) après la naissance ce qui a transformé le pronostic de la maladie tant sur le plan de la croissance, du développement psychomoteur, neurosensoriel et l'insertion socio-professionnelle.

TRAITEMENT :

L'hypothyroïdie congénitale est une urgence diagnostique et thérapeutique. Le traitement repose sur l'opothérapie substitutive par la Levothyroxine à dose suffisante et adaptée. Le but du traitement est de normaliser rapidement la concentration sérique des hormones thyroïdiennes afin de permettre un développement physique et mental normal. Il faut le débiter entre 7 – 15 jours après la naissance en cas de dépistage néonatal et dès la constatation de la moindre anomalie clinique évocatrice de l'hypothyroïdie en période néonatale et après les prélèvements à la dose de 8 – 15 µg/Kg/j en une seule prise unique le matin à jeun. Pour un nouveau-né de poids normal, on commence par 50 µg/j de Levothyroxine, de préférence sous forme de gouttes (1 goutte = 50 µg). Les comprimés sont prescrits généralement après l'âge de 06 mois. Sous traitement la FT4 + FT3 se normalisent après 15 jours et la TSH entre 2 – 4 semaines. Les doses sont variables en fonction de l'âge : 0 – 3 mois = 10 – 15 µg/kg/j, 3 – 6 mois = 8 – 10 µg/kg/j, 6

- 12 mois = 6 – 8 µg/kg/j et 1 – 3 ans = 4 – 6 µg/kg/j. Le traitement est indiqué à vie dans les formes permanentes. Traitement des formes transitoires : ces formes représentent la moitié des HC avec glande en place et s'observent chez des enfants dépistés positifs avec une glande en place et qui nécessitent des faibles doses de Levothyroxine (< 3 µg/kg/j). Un arrêt du traitement peut être envisagé dès l'âge de 6 mois. La réévaluation est nécessaire dans ces formes qui ont fréquemment des causes environnementales, iatrogènes ou auto-immunes. Sous traitement, il faut maintenir la FT4 dans la zone normale pour l'âge et une TSH entre 0,5 – 4 mUI/l). Les parents doivent être informés par un médecin traitant expérimenté sur les causes de l'HC, sur la nécessité d'un traitement substitutif à vie pour un bon développement cognitif et staturo-pondéral, sur l'administration correcte de la Levothyroxine et sur l'importance de la compliance et des contrôles médicaux. Les contrôles sont à la fois cliniques (poids – taille – périmètre crânien (courbes) et le développement psychomoteur) et biologiques (FT4 + TSH tous les 15 jours jusqu'à une TSH normale, puis tous les 1 – 3 mois jusqu'au 12 mois, tous les 3 – 6 mois entre 1 et 3 ans et tous les ans après 3 ans si l'enfant grandit normalement. Tout changement de la dose nécessite un dosage de FT4 + TSH après 4 – 6 semaines. L'âge osseux doit être contrôlé tous les ans et un audiogramme à 06 ans. L'évolution sous traitement précoce (J7 – J15) et à dose forte au début puis adapté en fonction de l'âge et du bilan hormonal est favorable avec une croissance et une puberté normales, un développement psychomoteur satisfaisant et un rattrapage de la maturation osseuse à 03 ans. Certaines séries rapportent à l'enfance une tendance au surpoids, une baisse de l'audition, un retard d'acquisition du langage, des troubles de la coordination et de la motricité fine des extrémités, une lenteur. Ces troubles ont été rattachés aux formes sévères. Ces troubles doivent être dépistés et pris en charge précocément (rééducation – orthophonie) et une bonne éducation thérapeutique basée sur l'observance du traitement et les contrôles hormonaux avec des valeurs normales jusqu'à la transition vers l'endocrinologie adulte. L'évaluation à l'âge adulte de l'hypothyroïdie congénitale a permis de montrer une différence significative de maladies chroniques, de surdité, d'obésité et de mauvaise insertion socio-professionnelle par rapport à la population générale et ont été rattachés à un faible niveau éducatif et socio-professionnelle de la famille, au sexe masculin, à l'athyréose, à l'âge tardif du début du traitement et à la dose initiale de Levothyroxine utilisée. Malheureusement dans les pays où le dépistage néonatal n'est pas instauré, le pronostic est mauvais du fait du retard diagnostique et de traitement comme le prouvent les résultats de quelques séries tunisiennes où on relève le retard de croissance (56, 52 – 40,5 %), le retard psychomoteur (37% – 11%), le retard scolaire (30,5 % – 14,7%) et les séquelles neurosensorielles (63% – 35%).

CONCLUSION :

L'hypothyroïdie congénitale est une endocrinopathie fréquente, elle représente la principale cause du retard mental évitable de l'enfant dans les pays où le dépistage néonatal n'a pas été instauré. Son pronostic est lié à un diagnostic et un traitement précoces.

Les progrès génétiques ont permis de comprendre certaines formes d'hypothyroïdie congénitale.

Le dépistage néonatal reste un objectif majeur de santé publique et doit être généralisé dans tous les pays afin de prévenir l'handicap.

BIBLIOGRAPHIE :

- 1- Leger J, Olivier A, Donalson et all : Consensus guidelines on screening, diagnosis and management of congenital hypothyroidism. J Clin. Endocrinol. Metab 2014 ; 99 : 363 – 384
- 2- Wassner AI : Congenital hypothyroidism. Clin Perinatal 2018, 45 (1) : 1 – 18
- 3- Leger J. : Dépistage de l'hypothyroïdie congénitale. Med Sci (Paris) Vol 37, N°5 : 474 – 478, Mai 2021
- 4- Van Trosterburg AS, Stoupa A, Leger J. et all congenital hypothyroidism : a 2022 consensus guidelines update an endo-European reference network thyroid 2021 ; 35 : 387 – 419
- 5- Leger J. Congenital hypothyroidism a clinical update of long term outcome in young adults. Eur. J. Endocrinol 2015 : 172 : R67 –R77

Table ronde 7 : Epilepsie : exploration et traitement

Quelles explorations dans les épilepsies de l'enfant

Sylvie Nguyen

Professeur des Universités- Praticien Hospitalier Pédiatrie au CHRU de Lille depuis Septembre 2015
Professeur des Universités- Praticien Hospitalier Pédiatrie au CHU d'Angers de 2010 à 2015
Praticien Hospitalier – Neuropédiatrie au CHU d'Angers de 2005 à 2010
Praticien Hospitalier – Pédiatrie et neurophysiologie au CHU de Nantes de 2002 à 2005
Mobilité à Saint Louis, Missouri, Washington University 2007-2008



Le terme épilepsie recouvre des maladies très diverses, avec des signes cliniques, des causes, des pronostics et des traitements différents. Il est donc très important de parler DES épilepsies et non DE l'épilepsie pour bien montrer cette diversité. Ces formes variées expliquent qu'il est nécessaire de conduire des explorations spécifiques pour bien identifier la forme d'épilepsie qui touche le patient. Mais il faut surtout commencer par s'assurer que les manifestations observées sont bien en rapport avec des phénomènes de nature épileptique. La première exploration, qui a beaucoup changé nos pratiques, c'est le téléphone portable des parents. Le fait de filmer les épisodes permet de visualiser directement les manifestations cliniques ce qui est beaucoup plus objectif que les descriptions des témoins. A cette étape de diagnostic positif et différentiel, on peut être amené à demander des explorations non neurologiques comme un bilan cardiaque ou digestif. La deuxième étape est de s'assurer qu'il ne s'agit pas de crise « réactionnelle » ou « occasionnelle ». Il s'agit de crises déclenchées par une atteinte aiguë neurologique ou générale. Les bilans doivent être guidés par l'analyse de la situation clinique. Il peut s'agir de bilans biologiques ou de l'imagerie cérébrale qui n'est indiquée en urgence que si le contexte évoque un traumatisme ou si l'examen clinique n'est pas normal. En l'absence de cause aiguë retrouvée, la question est de savoir devant une première crise s'il s'agit d'une crise isolée ou du début d'une épilepsie. L'examen clé à ce stade est l'EEG. L'EEG peut permettre d'identifier un syndrome épileptique lorsqu'il y a une signature EEG caractéristique. Idéalement il faudrait réaliser un premier EEG dans les 24 à 48 h qui suivent l'épisode

et le contrôler s'il n'est pas normal. Parmi les autres examens qui peuvent être proposés, la génétique s'est imposée au cours de ces 10 dernières années. De nouveaux gènes responsables d'épilepsie sont découverts en permanence. Mouvements paroxystiques non épileptiques La survenue de mouvements perçus comme « anormaux » par l'entourage est un motif fréquent de consultation. Le diagnostic qui vient immédiatement à l'esprit est celui d'une crise de nature épileptique. Pourtant il faut être très prudent avant de porter ce diagnostic car il a d'emblée des conséquences importantes, médicales, scolaires et sociales. L'analyse fine des mouvements observés doit se faire sans crainte de « passer à côté » d'une épilepsie. En cela les téléphones portables ont vraiment modifié nos pratiques. Ils permettent l'observation directe des mouvements sans passer par des descriptions souvent difficiles à comprendre. L'analyse de ces mouvements doit permettre de reconnaître les phénomènes qui ne nécessitent pas d'exploration complémentaire, en particulier pas d'EEG. Les diagnostics varient en fonction de l'âge. Beaucoup concernent le nouveau-né et le nourrisson comme les myoclonies du sommeil, les spasmes du sanglot ou le tonic upgaze. Chez le grand enfant et l'adolescent, il faut évoquer des crises masturbatoires et les crises non épileptiques psychogènes. D'autres manifestations peuvent avoir des origines non neurologiques comme les signes digestifs dans les œsophagites du petit enfant, ou les mouvements stéréotypés des mains qui sont le plus souvent bénins. En plus de l'observation, un interrogatoire précis et un examen clinique sont indispensables avant de pouvoir évoquer un diagnostic.

Table ronde 7 : Epilepsie : exploration et traitement
Médecine de précision dans l'épilepsie

Ibrahim Tabarki



Pas de résumé

Table ronde 7 : Epilepsie : exploration et traitement

Mouvement proxystiques non épileptiques

Sylvie Nguyen

Professeur des Universités- Praticien Hospitalier Pédiatrie au CHRU de Lille depuis Septembre 2015
Professeur des Universités- Praticien Hospitalier Pédiatrie au CHU d'Angers de 2010 à 2015
Praticien Hospitalier – Neuropédiatrie au CHU d'Angers de 2005 à 2010
Praticien Hospitalier – Pédiatrie et neurophysiologie au CHU de Nantes de 2002 à 2005
Mobilité à Saint Louis, Missouri, Washington University 2007-2008



Pas de résumé

Atelier 1

Interprétation de l'Hémogramme en Pédiatrie , Attention aux pièges diagnostiques

Monia Ben Khaled

service d'Immuno-Hématologie Pédiatrique et Greffe de Cellules Souches du Centre National de Greffe de Moelle Osseuse de Tunis depuis 2014.



Cet atelier offrira pour les pédiatres une opportunité de développer leurs compétences en matière d'interprétation de l'hémogramme en pédiatrie, en mettant en lumière les pièges diagnostiques potentiels.

Les objectifs d'apprentissage suivants ont été abordés de manière approfondie :

1. Interpréter d'un hémogramme en Pédiatrie en tenant compte de l'âge.
2. Etablir une enquête étiologique devant un hémogramme pathologique chez l'enfant
3. Poser l'indication du myélogramme devant un hémogramme pathologique
4. Distinguer l'origine acquise de l'origine constitutionnelle d'une cytopénie (anémie, thrombopénie) sur les données de l'hémogramme

La méthode pédagogique sera interactive basée des situations cliniques réelles et des études de cas avec des discussions interactives sur l'interprétation de l'hémogramme, l'approche diagnostique et la prise en charge des patients pédiatriques présentant des troubles immuno-hématologiques.

En conclusion, cet atelier a fourni aux participants les connaissances et les compétences nécessaires pour interpréter de manière plus précise les hémogrammes pédiatriques tout en restant vigilants face aux pièges diagnostiques courants. Ces compétences renforcées contribueront à améliorer les soins prodigués aux enfants atteints de troubles sanguins.

Conflits d'intérêts :

Aucun

Atelier 2

Pleuro-pneumopathies de l'enfant

Monia Khemiri ⁽¹⁾, Samia Hammouda ⁽²⁾

⁽¹⁾ Professeur en médecine à la faculté de médecine université el Manar

⁽¹⁾ Chef de service de pédiatrie à l'hôpital d'enfants Bechir Hamza de Tunis

⁽²⁾ Pédiatre après l'obtention du Diplôme de Médecin Spécialiste en Pédiatrie en Tunisie

⁽²⁾ Pneumo-pédiatre après l'obtention du Diplôme Interuniversitaire de Pneumologie Pédiatrique en France

⁽²⁾ Experte en endoscopie bronchique après une formation spécialisée en France en 2006 et fondatrice de l'unité de fibroscopie bronchique pédiatrique à Tunis en 2009

⁽²⁾ Professeur Agrégée en pédiatrie depuis 2016

⁽²⁾ Directrice du Laboratoire de Recherche en Pneumologie et Allergologie Pédiatriques depuis 2020

⁽²⁾ Membre élue du Conseil d'administration de la Société Pédiatrique de Pneumologie et d'Allergologie (SP2A) en France depuis 2015



Au cours des dernières décennies, on assiste à une augmentation de l'incidence des complications suppuratives des pneumopathies de l'enfant, en particulier les épanchements para pneumoniques et les empyèmes. Plusieurs facteurs ont été incriminés comme les variations de virulence des bactéries pyogènes en cause, le rôle favorisant de coïnfections virales et certaines thérapeutiques administrées pendant la phase pré-hospitalière de l'infection

Les pleuro-pneumopathies communautaires (PPC) posent également des problèmes d'ordre diagnostique et thérapeutique et sont responsables d'une lourde morbidité. En effet, en plus du risque septique à court terme, les PPC peuvent induire le recours à des explorations invasives et à une durée d'hospitalisation prolongée avec toutes les répercussions économiques qui en découlent.

Sur le plan thérapeutique, la prise en charge des PPC est loin d'être consensuelle. Il existe une grande disparité des schémas thérapeutiques entre les équipes concernant le choix initial des antibiotiques et leur durée ainsi que le recours ou non à un traitement spécifique de l'épanchement pleural (drainage per cutané ou sous thoracoscopie avec ou sans fibrinolyse)

A travers des observations cliniques, l'atelier aura pour objectifs de :

1. Poser le diagnostic d'une PPC sur les données cliniques et radiologiques
2. Indiquer l'antibiothérapie appropriée en fonction des données cyto bactériologiques du liquide pleural, en présence et en l'absence de germes
3. Discuter la place du drainage thoracique per cutané ou sous thoracoscopie en fonction des situations cliniques

Conflits d'intérêts :

Aucun

Atelier 3

Crises fébriles chez l'enfant

Ibrahim Tabarki



Les crises fébriles, entité syndromique définie par une crise épileptique survenant en contexte fébrile, imposent pour leur diagnostic l'élimination d'une infection du système nerveux central et d'une épilepsie préexistante. Du fait de leur physiopathologie complexe (facteurs génétiques, environnementaux et structurel hippocampique) et de leur fréquence (2 à 5 % des enfants entre 6 mois et 5 ans), elles suscitent souvent une réelle inquiétude de prise en charge chez les professionnels de santé. À la phase aiguë, le traitement d'urgence (benzodiazépines) est nécessaire en cas de crise prolongée supérieure à 5 minutes, afin d'éviter l'état de mal fébrile. En cas de crises fébriles simples, l'EEG, la neuro-imagerie et le traitement de fond prophylactique ne sont pas indiqués. Le traitement d'urgence pourrait être prescrit en cas de facteur de risque de récurrence de crise prolongée. Enfin, quel que soit le type de crise, l'information, l'éducation thérapeutique et le suivi de la famille sont essentiels.

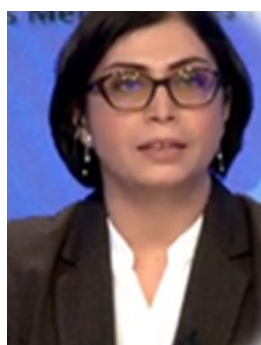
Atelier 4

Les acidoses métaboliques d'origine métabolique

Amel Ben Chehida

Professeur en pédiatrie au service de pédiatrie et Maladies métaboliques héréditaires, EPS La Rabta, Tunis
 Ex-chef de la section de pédiatrie à la Faculté de Médecine de Tunis
 Ex-Coordinatrice du Certificat d'Etudes Complémentaires : "les maladies métaboliques et héréditaires" à la Faculté de Médecine de Tunis (2019-2023)

Ex-Présidente de l'Association Tunisienne d'Etude des Maladies Métaboliques Héréditaires (ATEMMH)
 Responsable de projets de Recherche Clinique dans les Maladies Métaboliques Héréditaires au sein du Laboratoire de Recherche LR12SPO2 (essais cliniques, registres aminoacidopathies et maladie de Gaucher, autres)



L'acidose métabolique est une anomalie fréquente en pédiatrie, ses étiologies sont multiples. Elle constitue une urgence diagnostique et thérapeutique. Sa gravité est liée à la morbidité et la mortalité propres à l'acidose et à la pathologie sous-jacente. L'acidose métabolique peut inaugurer plusieurs maladies héréditaires du métabolisme dont le diagnostic permet d'instaurer une prise en charge étiologique, parfois spécifique, susceptible de changer le pronostic.

A travers cet atelier, nous détaillerons les différentes étapes du diagnostic positif et étiologique: suspecter et confirmer l'acidose, évaluer le degré de compensation respiratoire et rénale et en approcher le mécanisme par le calcul du trou ionique plasmatique. Par la suite, le raisonnement devant une acidose métabolique à trou anionique élevé d'origine métabolique (Algorithme) sera illustré par des vignettes cliniques (Nous ne traiterons pas les intoxications par les acides exogènes: intoxications salicylées et autres). La démarche reposera sur l'existence ou pas d'acétonurie et d'hyperlactacidémie et les variations de la glycémie. Nous soulignerons le bilan métabolique qu'il faut demander dans ce cadre afin de déterminer l'étiologie et les grandes lignes de la prise en charge symptomatique et spécifique.

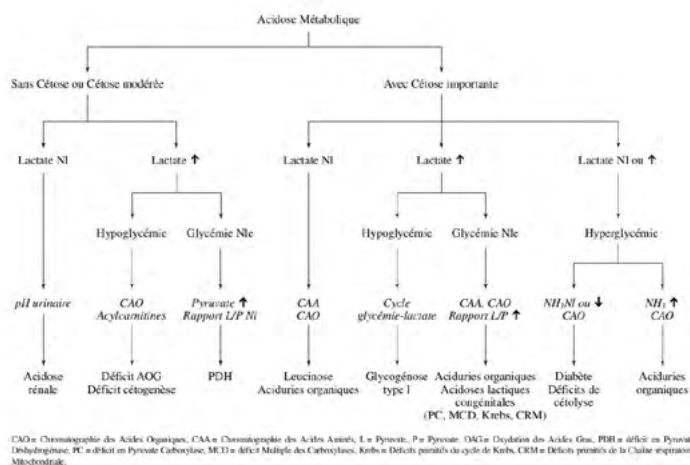


Figure 1: Algorithme illustrant le diagnostic étiologique d'une acidose métabolique primitive (à trou anionique élevé)

Objectifs

- 1- Reconnaître une Acidose Métabolique, sa sévérité et son mécanisme
- 2- Orienter le diagnostic étiologique des acidoses métaboliques d'origine ... métabolique
- 3- Etablir une stratégie thérapeutique en tenant compte de la cause et du mécanisme de l'acidose.

Atelier 5

Les oesophagites caustiques

Salem Yahyaoui

professeur agrégé en pédiatrie
service de Médecine Infantile C de l'hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis
Faculté de médecine de Tunis



L'ingestion de produits caustiques est relativement fréquente. Elle est le plus souvent accidentelle, et concerne tout particulièrement les enfants d'âge préscolaire. C'est une situation qui engage le pronostic vital par l'importance des brûlures de la muqueuse digestive. A moyen et long terme, l'évolution est conditionnée par le risque de sténoses œsophagiennes. Cependant, la prise en charge des enfants souffrant d'œsophagite caustique reste un sujet de discussion.

Objectif

Nous nous proposons, à travers cet atelier, de rappeler les modalités de prise en charge d'une ingestion de caustique.

Cet atelier sera basé sur des cas cliniques illustrant les différents aspects cliniques des ingestions de caustiques en fonction de la nature physico-chimiques du produit ingéré. La conduite à tenir immédiate sera détaillée. En fonction du bilan lésionnel établi par l'endoscopie digestive haute, nous allons discuter les modalités thérapeutiques et de surveillance à moyen et long terme ainsi que la prise en charge des sténoses œsophagiennes

Conflits d'intérêts :

Aucun

Atelier 6

Apport de l'échographie au lit du malade de réanimation

Farah Thabet ⁽¹⁾, Aida Borgi ⁽²⁾

⁽¹⁾Responsable de l'unité de réanimation pédiatrique, service de pédiatrie hôpital Fattouma Bourguiba, Monastir

⁽²⁾Professeur en pédiatrie à la Faculté de Médecine de Tunis



L'échographie est devenue un outil indispensable pour une meilleure prise en charge des enfants en réanimation pédiatrique et néonatale. C'est un moyen non invasif de diagnostic et de monitoring qui doit être de nos jours maîtrisé par les médecins qui prennent en charge des enfants en état critique en milieu de soins intensifs.

Au cours de cet atelier les apprenants vont pouvoir réaliser l'apport de l'échographie cardiaque dans l'évaluation hémodynamique des enfants ainsi que l'apport de l'échographie pulmonaire dans le diagnostic et la prise en charge des enfants et des nouveaux nés en détresse respiratoire.

Atelier 7

Diabétologie pratique

Agnès Linglart

Professeure de pédiatrie à l'Université Paris Saclay et à l'hôpital Bicêtre, France.



Objectifs

Comprendre les principes de l'insulinothérapie fonctionnelle
Comprendre l'application simplifiée aux enfants atteints de DT1
Explorer les nouveaux outils de la diabétologie connectée et leurs principes de fonctionnement
Connaitre les nouveaux objectifs de suivi d'un enfant atteinte de DT1

Atelier

Cet atelier d'une heure permettra de faire une introduction décrivant les objectifs thérapeutiques du DT1 chez l'enfant, et la prise en charge multidisciplinaire.
Une série de vignettes cliniques permettra de balayer les avantages et les limites des différentes thérapeutiques.

Conflits d'intérêts :

Aucun

Atelier 8

Réanimation néonatale en salle de travail

Hassen Afilal ⁽¹⁾, Mostafa Mokhtari ⁽²⁾, Ines Selmi ⁽³⁾

⁽³⁾ Assistante en Néonatalogie : Juin 2013

⁽³⁾ Professeur agrégé en Néonatalogie : Décembre 2020

⁽³⁾ Poste actuel : Cheffe de service de Néonatalogie à l'Hôpital Mongi Slim La Marsa



Les toutes premières minutes de vie en salle de naissance représentent un moment crucial pour le pronostic, en particulier neurologique du nouveau-né.

Cet atelier s'adresse particulièrement aux jeunes résidents pour affiner leurs connaissances en termes de réanimation en salle de naissance.

Il est en effet important de mettre le point sur les dernières recommandations proposées par l'ILCOR, de les aider à se former et à maintenir leurs compétences, en faisant appel, en particulier aux techniques de simulation.

Objectifs

- 1- Evaluer le nouveau-né en salle de naissance
- 2- Assurer une ventilation efficace en salle de naissance
- 3- Place et modalités du massage cardiaque externe en salle de naissance
- 4- Prise en charge médicamenteuse en salle de naissance
- 5- Sur quels critères évaluer la prise en charge du nouveau-né en salle de naissance et son efficacité ?
- 6- Prise en charge du nouveau-né en salle de naissance en cas de situations particulières
- 7- Place de l'éthique en salle de naissance

Conflits d'intérêts :

Aucun

Atelier 9

Vaccinologie

Mohamed Bouskraoui ⁽¹⁾, Lamia Boughamoura ⁽²⁾

⁽¹⁾ Professeur en pédiatrie

⁽¹⁾ Chef de service de Pédiatrie A au CHU Mohammed VI à Marrakech

⁽¹⁾ Doyen de la Faculté de médecine de Marrakech- Maroc

⁽¹⁾ Président de la Société marocaine d'infectiologie pédiatrique et de vaccinologie (Somipev)

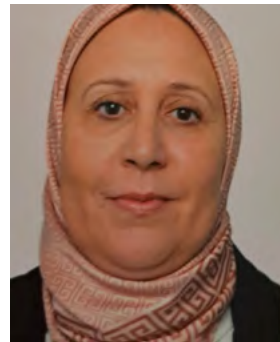
⁽¹⁾ Directeur du laboratoire de recherche «Lutte contre les maladies infectieuses».

⁽¹⁾ Président scientifique d'Infovacc-Maroc

⁽²⁾ Professeur en Pédiatrie à la faculté de médecine de Sousse en Tunisie

⁽²⁾ Chef de service de Pédiatrie et réanimation pédiatrique au CHU Farhat Hached de Sousse

⁽²⁾ Chef de section de pédiatrie au département de médecine communautaire A à la faculté de médecine de Sousse



L'administration d'un vaccin est le geste technique le plus couramment réalisé en pédiatrie. Il peut paraître anodin et banal du fait de cette fréquence ; il demeure un acte médical à part entière, soumis à des règles scientifiques mais aussi médico-légales que le médecin doit maîtriser. Pour tous, en tout cas, l'enseignement de la vaccination et des techniques vaccinales ne bénéficie que de très peu de temps dans le cursus universitaire. L'acte de vaccination est considéré comme simple, presque « intuitif », sans particularité par rapport aux autres techniques d'injections (« see it, do it, teach it »). Certes, la vaccination est un geste simple, mais qui nécessite de connaître un minimum de règles et un apprentissage. En dehors du BCG qui doit être obligatoirement effectué en intradermique, tous les autres vaccins injectables pédiatriques peuvent (pour les vaccins vivants) ou doivent (vaccins adjuvés en particulier) être administrés en intramusculaire. Cependant, l'administration en intramusculaire des vaccins n'obéit pas tout à fait aux mêmes règles que les autres injections utilisant le muscle. L'optimisation du confort de la vaccination et la diminution de la douleur liée à l'injection passent d'abord par une technique d'injection adaptée. Or les techniques de vaccination de base peuvent parfois sembler contre intuitives et ne sont pas toutes maîtrisées par les professionnels de santé qui sont amenés à vacciner. Ainsi, l'injection intramusculaire se fait toujours à 90° par rapport au plan de la peau, en utilisant l'aiguille la plus fine possible mais ayant une longueur suffisante pour être certain d'être dans le muscle, sans purger la seringue de son air jusqu'à l'aiguille, sans aspirer au préalable, et en injectant le produit plus rapidement possible. Les compétences enseignés dans cet atelier visent à appuyer une pratique efficace et sécuritaire et à assurer des taux de vaccination élevés permettant d'atteindre et de maintenir le niveau le plus élevé possible de protection collective contre les maladies évitables

par la vaccination. Ainsi, l'atelier va rappeler ici les quelques règles et conseils simples qui entourent et accompagnent le geste vaccinal. Il va s'intéresser aux techniques vaccinales et devrait vérifier les compétences des participants dans ce sens. Nous allons utiliser l'application Mentimeter pour interagir avec les participants.

Durant l'atelier, nous allons aborder les thématiques suivantes :

- Rappel pratique sur les différents vaccins et leur mécanisme d'action
- Que contient un vaccin ?
- A quoi sert un adjuvant ?
- Qui devrait vacciner ?
- Quelles sont les vraies et les fausses contre-indications des vaccins
- Comment réaliser l'Hygiène des mains et la désinfection du site d'injection
- Comment vérifier la date d'expiration d'un vaccin ?
- Comment préparer l'administration du vaccin et le reconstituer ?
- Quelle position est confortable pour les nourrissons et les tout-petits ?
- Faut-il utiliser systématiquement des antipyrétiques
- Quel matériel requis pour procéder à la vaccination
- Quel site et quelle voie d'administration du vaccin ?
- Quelle seringue ou aiguille utilisée pour vacciner ?
- Comment prévenir la douleur post-vaccinale ?
- Que faire après une vaccination. ?
- Interchangeabilité des vaccins
- Les diluants des vaccins
- Quelle est la définition des MAPI ? A qui faut-il les déclarer ?
- Comment entretenir un carnet de vaccination ?

Atelier 10

Interprétation des biomarqueurs hépatiques

Dominique Debray

Interne des Hôpitaux de Paris (1984-1988)

Chef de clinique-Assistant des Hôpitaux : service d'hépatologie pédiatrique du Pr D.Alagille puis du Pr O.Bernard, Hôpital Bicêtre (1989- 1991 et 1992-1993)

Médecin Attaché-plein-temps : service d'hépatologie pédiatrique du Pr Bernard, Hôpital Bicêtre (1993-1996)

Praticien Hospitalier plein temps depuis 1996:

Hépatologie pédiatrique, Hôpital Bicêtre (1996-2010).

Hépatologie pédiatrique, Hôpital Necker (d'Aout 2010 à Avril 2023).



Pas de résumé

Atelier 11

Éducation thérapeutique dans l'asthme

Rachida Boukari ⁽¹⁾, Raoudha Boussoffara ⁽²⁾

⁽¹⁾ professeur de pédiatrie à l'hôpital universitaire Mustapha Pacha (Alger)

⁽²⁾ Professeur Hospitalo-Universitaire en Pédiatrie CHU Tahar Sfar de Mahdia

⁽²⁾ Doyenne de la Faculté de Médecine de Monastir



L'asthme est la maladie chronique la plus fréquente de l'enfant, sa prévalence est estimée à 13,2%, elle est souvent sous diagnostiquée, sous traitée, mal contrôlée et en conséquence responsable de morbidité voire de mortalité. L'amélioration de la prise en charge, notamment le contrôle est basé sur l'éducation thérapeutique. L'éducation passe par l'établissement en premier d'un diagnostic éducatif dans sa dimension, biomédicale, cognitive et psycho affective. Les méthodes pédagogiques utilisées doivent répondre aux objectifs éducatifs fixés, en utilisant un langage simple, interactif, ludique. Les outils utilisés sont variables en fonction de l'âge de l'enfant, sa maturité, ses connaissances antérieures et peuvent se baser sur un classeur imagier, un CD, un film ... Les items éducatifs qui seront abordés avec l'enfant dépendront des lacunes constatées et toucheront : La connaissance de la maladie, les facteurs déclenchant une exacerbation et comment y remédier (plan d'action), le traitement de fond et la technique d'inhalation ainsi que les mesures préventives concernant l'environnement...

Session allergologie

Apport des allergènes moléculaires dans la pratique clinique

Raoudha Boussoffara

Professeur Hospitalo-Universitaire en Pédiatrie CHU Tahar Sfar de Mahdia
Doyenne de la Faculté de Médecine de Monastir



Pas de résumé

Session allergologie

L'Immunothérapie Orale dans l'Allergie Alimentaire

Abir Bedoui

Pediatre Cabinet privé, Sousse, Tunisie



Le paradigme de l'éviction draconienne aveugle pour toutes les allergies alimentaires a montré ses limites. La guérison spontanée n'est pas garantie et tardive. Certains types d'allergie peuvent même s'aggraver. L'exposition accidentelle de l'aliment en cause peut engager le risque vital de l'enfant surtout dans notre pays où l'étiquetage alimentaire n'est ni précis, ni obligatoire et les stylos auto injectables ne sont pas disponibles. Les premières synthèses publiées ont montré que, pour le lait de vache par exemple, la probabilité de développer une tolérance était 10 fois plus grande chez les enfants qui recevaient une immunothérapie orale comparée à ceux qui étaient en régime d'éviction prolongé.

Le médecin ne devrait plus rester spectateur de l'évolution naturelle de l'allergie alimentaire sous éviction mais devrait catégoriser les patients en fonction de leur phénotype/endotype et en fonction de l'aliment pour sélectionner ceux susceptibles d'être candidat à une immunothérapie orale. Le but étant d'acquiescer et accélérer une tolérance même partielle protectrice et améliorer la qualité de vie de l'enfant et de sa famille.

Session néonatalogie

Rétinopathie chez le prématuré en Tunisie : dépistage et prise en charge

Jihene Sayadi

Professeuse Agrégée en Ophtalmologie, Service A d'ophtalmologie Institut Hédi Raies d'ophtalmologie



La rétinopathie du prématuré (ROP) est une cause majeure de cécité infantile évitable dans le monde. Il s'agit d'un processus vasoprolifératif grave qui affecte la rétine immature et peut évoluer vers un décollement de rétine et une déficience visuelle ultérieure. En 2010, il a été estimé que dans le monde, 32 300 nourrissons prématurés sont devenus aveugles ou malvoyants à cause de la ROP.

Trois épidémies de cécité dues à la ROP ont été décrites. La première et la deuxième épidémie se sont produites dans les pays à revenu élevé, d'abord dans les années 1940 et 1950, en raison d'une non surveillance de la supplémentation en oxygène, puis dans les années 1970 en raison de la survie accrue des bébés très prématurés. Récemment, dans les pays à revenu faible et intermédiaire, y compris dans les pays africains, les progrès en matière de soins intensifs néonataux ont amélioré le taux de survie des prématurés nés à un terme de plus en plus précoce. Cependant, la qualité des soins néonataux reste insuffisante et la couverture des services de dépistage et de traitement de la ROP est insuffisante, ce qui a conduit à l'émergence de la troisième épidémie de ROP comme problème majeur de santé publique.

Dans la mesure où des options thérapeutiques efficaces sont disponibles, un dépistage rapide et une prise en charge appropriée de la ROP peuvent prévenir la progression de la maladie et préserver la vision. Les directives de dépistage de la ROP sont basées sur des critères seuils pour les principaux facteurs de risque de la maladie, notamment : un faible âge gestationnel (AG) et un faible poids à

la naissance (PN). Cependant, comme il a été démontré que la prévention primaire et la qualité des soins intensifs varient considérablement, ces seuils doivent être adaptés aux différents pays. L'American Academy of Pediatrics et l'American Academy of Ophthalmologists (AAP/AAO) recommandent de dépister les nourrissons de AG \leq 30 semaines et/ou PC \leq 1 500 g. L'application de ces lignes directrices dans les pays à revenu faible ou intermédiaire entraînerait un risque important de cas aberrants. En plus de l'AG et du PN, plusieurs facteurs de risque indépendants ont été associés au développement de la ROP, telle qu'une exposition prolongée à une oxygénothérapie, une septicémie et une apnée. Il a également été démontré que les facteurs de risque varient, ce qui souligne l'importance de développer des protocoles adaptés à chaque contexte.

En Tunisie, le taux de mortalité néonatale (TMN) est en baisse et est estimé à 10,9/1 000 naissances vivantes, contre 28/1 000 au Ghana et 3,0/1 000 dans les pays à revenu élevé. En outre, la proportion de prématurés (AG \leq 37 W) en Tunisie s'améliore : 8,9 % des naissances vivantes en 2018 contre 4,8 % en 1994.

Actuellement, la Tunisie connaît la troisième épidémie de ROP. Néanmoins, les données concernant la prévalence de la ROP, les guidelines locales et le programme national de dépistage font défaut. Le but de notre conférence est de présenter nos résultats préliminaires concernant l'épidémiologie de la ROP dans une cohorte tunisienne, les principaux facteurs de risque liés à nos conditions de soins néonataux. Nous avons également pour objectif de mettre en évidence les principaux « challenges » de la gestion de la ROP dans notre pays.

Session néonatalogie

Dépistage de la surdité chez le nouveau-né

Emira Ben Hmida

Chef de service de néonatalogie à l'hôpital Charles Nicolle



L'Organisation mondiale de la Santé (OMS) estime que 466 millions de personnes souffrent de déficience auditive dans le monde, dont 34 millions d'enfants. L'incidence de la surdité sévère bilatérale varie de 2 à 3 ‰ naissances. Pour les nouveau-nés ayant nécessité un séjour en unités de soins intensifs, le pourcentage de la maladie auditive peut atteindre 2 à 4%. Tous les nouveau-nés devraient bénéficier d'un dépistage auditif avant l'âge de 1 mois, un test diagnostique avant l'âge de 3 mois et une intervention avant l'âge de 6 mois. En Tunisie, nous ne disposons pas d'une information exhaustive sur l'importance réelle de la surdité congénitale. Le handicap auditif représente 12,5% de l'ensemble de personnes handicapées tout âge confondu. On estime ainsi qu'il y'aurait au moins 400 nouveaux cas de surdités congénitales par an. Des études épidémiologiques ont permis d'identifier les facteurs de risque de surdité congénitale, mais un dépistage ciblé n'est pas suffisant car il méconnaît la moitié des enfants ayant une surdité congénitale. D'un autre côté, les signes cliniques d'une déficience auditive bilatérale congénitale permanente sont peu spécifiques ou tardifs. En l'absence d'un dépistage systématique de la surdité, le diagnostic est fait tardivement entre 24 et 30 mois pour une surdité profonde posant essentiellement des problèmes de rééducation mais aussi d'insertion sociale et professionnelle. La précocité de la prise en charge est donc un élément important du pronostic. La mise en place d'un programme national pourrait se faire progressivement pour palier aux contraintes de prise en charge aussi bien au niveau des ressources humaines que matérielles, nécessaires pour assurer une prise en charge optimale devant suivre le dépistage précoce. La mise en place d'un dépistage ciblé peut constituer une première étape.

Session infectiologie pédiatrique

Le mésusage des antibiotiques

Abdellatif Ben Senoussi

Pas de résumé

Session infectiologie pédiatrique

Shigellose en Tunisie

Monia Khemiri

Professeur en médecine à la faculté de médecine université el Manar
Chef de service de pédiatrie à l'hôpital d'enfants Bechir Hamza de Tunis



Pas de résumé

Session hépatologie pédiatrique

Nouveautés dans le diagnostic et le traitement des hépatites auto-immunes

Dominique Debray

Interne des Hôpitaux de Paris

Chef de clinique-Assistant des Hôpitaux : service d'hépatologie pédiatrique du Pr D.Alagille puis du Pr O.Bernard, Hôpital Bicêtre (1989- 1991 et 1992-1993)

Médecin Attaché-plein-temps : service d'hépatologie pédiatrique du Pr Bernard, Hôpital Bicêtre
Praticien Hospitalier plein temps



Les objectifs

- reconnaître les premiers signes évocateurs d'une hépatite auto-immune
- comment confirmer le diagnostic
- assurer le suivi au long cours
- reconnaître les signes de gravité amenant à transférer l'enfant dans un centre de transplantation hépatique.

L'hépatite auto-immune (HAI) est une maladie inflammatoire du foie, qui touche avec prédilection la femme.

L'HAI est considérée comme une maladie rare en France. Comme chez l'adulte, l'incidence de l'HAI chez l'enfant a été multipliée par 6 entre les années 1990 et 2000. Elle est estimée à 0,23 pour 100 000 enfants.

Physiopathologie

Elle est imparfaitement comprise. Comme toute maladie auto-immune, elle résulte d'une « immunisation » vis-à-vis de cibles hépatiques. Cette immunisation est responsable de la production d'Ac dirigés en particulier contre des protéines nucléaires (AAN), des filaments fins d'actine (AML) constituants du cytosquelette cellulaire et certaines isoformes de la superfamille des cytochromes P450. Il n'y a toutefois aucune démonstration prouvant que ces autoanticorps soient responsables d'une toxicité cellulaire.

Cette réaction immunitaire est favorisée par des gènes de susceptibilité, en particulier des gènes d'histocompatibilité de classe II. Ceux-ci rendent compte d'une présentation antigénique « favorable

» à l'attaque du système immunitaire. Certains facteurs infectieux tels que viraux (par exemple infection par le virus de l'hépatite C) pourraient favoriser le déclenchement de ce type de désordre immunitaire. Il en est de même pour le rôle de certains médicaments. Le rôle de facteurs environnementaux et du stress n'est pas démontré.

Selon le type d'auto-anticorps présents dans le sérum, deux types d'hépatites auto-immunes sont distingués. L'HAI de type 1 (HAI-1) est caractérisée par la présence d'AAN et/ou d'AML. L'HAI de type 2 (HAI-2) est caractérisée par la présence d'Ac anti-microsomes de foie et de rein (anti-LKM1) et/ou d'Ac anti-cytosol de type 1 (anti-LC1). L'HAI-1 représente deux-tiers des HAI de l'enfant et concerne préférentiellement les adolescents. L'HAI-2 concerne préférentiellement les nourrissons et jeunes enfants.

Evaluation initiale

Tout médecin généraliste ou pédiatre peut être amené à prendre en charge une HAI au début de ses manifestations. Le diagnostic d'HAI doit être évoqué chez tout enfant présentant des signes d'atteinte hépatique aiguë, chronique, en apparence bénigne ou sévère.

Les circonstances de découverte sont très variables:

- Hépatite aiguë mimant une hépatite virale aiguë A ou E dans 40 à 50% des cas, avec une phase prodromique associant fièvre, nausées, vomissements, douleurs abdominales, anorexie, suivie de l'apparition d'un ictère avec urines foncées et selles décolorées.

- Hépatite grave avec insuffisance hépatique aiguë et encéphalopathie hépatique (~3% des cas d'HAI-1 et ~25% des cas d'HAI-2).
- Début insidieux par des symptômes non-spécifiques (asthénie, ictère, céphalées, anorexie, douleurs abdominales) (~40% des cas d'HAI-1 et ~25% des cas d'HAI-2).
- Complications d'une cirrhose avec hypertension portale (~10% des cas d'HAI -1 ou -2).
- Enfin, la découverte fortuite d'une augmentation des transaminases chez un enfant par ailleurs asymptomatique.

Confirmation du diagnostic d'HAI

Compte tenu de la rareté de la maladie et de l'impact pronostique de la précocité de la prise en charge, il est préférable de faire confirmer le diagnostic par un hépatologue ayant l'expérience de l'HAI (centres de référence, centres de compétence et leurs réseaux de correspondants). Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments :

- 1- cytolysse +/- cholestase hépatique +/- Insuffisance hépatique
- 2- augmentation du taux sérique de gamma globulines ou d'immunoglobulines G (IgG) présente chez 85% des patients. L'absence d'une élévation d'IgG n'exclut pas le diagnostic.
- 3- présence d'autoanticorps anti tissus des hépatopathies (AAN, AML, LKM1, LC1, SLA) : ils doivent être tous recherchés idéalement par immunofluorescence indirecte (IFI) qui est la méthode de référence. Le seuil de positivité est de 1/40 à 1/80. Les AML sont dirigés contre différents composants du cytosquelette (essentiellement filament fin d'actine (F-actine), présents chez environ 40% des patients. Les anti-SLA sont détectés par la technique ELISA et sont spécifiques du diagnostic d'HAI-1.
- 4- Un dosage d'IgA peut être réalisé dans la mesure où un déficit partiel en IgA est fréquent en cas d'HAI-2 (40% des cas).
- 5- Vérifier l'absence d'infection par le virus de l'hépatite B et/ou de l'hépatite C
- 6- Des antécédents familiaux de maladies auto-immunes sont à rechercher à l'interrogatoire et sont présents dans près de 40% des cas.
- 7- Enfin, la fréquence de l'association (concomitante ou décalée dans le temps) d'une cholangite sclérosante à une HAI-1 (la dénomination fréquemment utilisée chez l'enfant est celle de cholangite sclérosante auto-immune, ou de syndrome de chevauchement) impose de réaliser systématiquement une cholangio-IRM au moment du diagnostic d'HAI, et au cours du suivi en cas de cholestase.
- 8- Une autre maladie auto-immune associée, présente dans 20 % des cas, est également à rechercher au diagnostic d'HAI, comme au cours du suivi: notamment thyroïdite et hypothyroïdie (8-23%), maladie inflammatoire du tube digestif (20%) et maladie coeliaque (5-10%).

9- Une HAI-2 peut être associée à d'autres atteintes endocriniennes correspondant au syndrome APECED (autoimmune polyendocrinopathy-candidiasis-ectodermal dystrophy syndrome), une maladie de transmission autosomique récessive liée à une mutation du gène AIRE caractérisée par la triade candidose cutanéomuqueuse chronique - hypoparathyroïdie - insuffisance surrénale. D'autres causes génétiques à l'origine d'un déficit immunitaire et d'une HAI ont été également identifiées. Ainsi en cas d'autres atteintes d'organes, une enquête génétique (NGS) peut être utile.

10 - Biopsie hépatique indispensable
Celle-ci doit être pratiquée en milieu hospitalier et dans un service spécialisé. Elle doit être effectuée pour confirmer le diagnostic et guider le traitement. Des éléments tels que la présence d'une hépatite d'interface (présence d'un infiltrat inflammatoire au sein de l'espace porte et au contact du parenchyme) et la présence de plasmocytes au sein de cet infiltrat sont des éléments importants pour le diagnostic, mais ils ne sont pas spécifiques. Ils peuvent être présents en cas d'hépatite virale ou médicamenteuse. La biopsie analyse également la présence d'une fibrose et quantifie celle-ci selon le score METAVIR pour déterminer le caractère chronique et le pronostic de la maladie. Elle permet également d'apprécier l'existence de lésions de cholangite lymphocytaire ou de cholangite sclérosante parfois associées (syndrome de chevauchement). Environ un tiers des patients a une cirrhose au moment du diagnostic.

11- Score diagnostique
Depuis 2008, un score simplifié peut être utilisé. Il tient compte du titre d'auto-anticorps, du taux d'IgG, de certains critères histologiques et de l'absence d'hépatite virale:

Variable	Seuil	Points
Auto-anticorps	ANA ou ML 1 :40	1
	ANA ou ML \geq 1 :80	2
	LKM (\geq 1 :40) ou SLA +	2
IgG	\geq LSN	1
	$>1.1 \times$ LSN*	2
Histologie hépatique	Compatible	1
	Typique	2
Absence d'hépatite virale	Oui	2

Diagnostic certain \geq 7; diagnostic probable : \geq 5

Prise en charge thérapeutique

En dehors des cas d'insuffisance hépatique aiguë compliquée d'encéphalopathie hépatique (hépatite fulminante) indiquant une transplantation hépatique, l'HAI répond habituellement bien au traitement immunosuppresseur quel que soit le degré de fibrose hépatique, avec un taux de rémission observé dans 90% des cas.

Traitement médicamenteux

L'objectif est de viser la rémission biochimique et histologique de l'HAI. La réponse biochimique complète est définie par la normalisation du taux d'ALAT et des IgG.

§ Le traitement conventionnel repose sur la prednisone (ou prednisolone) à la dose de 2 mg/kg/jour (60 mg au maximum). Dès que le dosage des transaminases diminue, la dose de corticoïdes est réduite progressivement sur une période de 4 à 8 semaines jusqu'à une dose d'entretien de 2,5 à 5 mg/jour pour une période d'au moins 3 ans. Chez la plupart des patients, une diminution >80% de la valeur initiale des transaminases est observée durant les 2 premiers mois de traitement, mais leur normalisation complète est souvent retardée de plusieurs mois. Durant les 6-8 premières semaines de traitement, le dosage des transaminases est à surveiller une fois par semaine pour ajuster la dose de corticoïdes. L'association initiale de l'azathioprine (1,5 à 2 mg/kg/jour) à la corticothérapie varie selon les centres: soit systématiquement, soit en cas d'absence de décroissance des transaminases sous corticothérapie. En cas de réponse insuffisante sous azathioprine, il est recommandé de doser les métabolites de l'azathioprine afin d'adapter la posologie, avant de changer d'immunosuppresseur.

Traitement de seconde intention

Si ce traitement de première ligne ne permet pas une réponse biochimique complète à l'issue de 6 mois de traitement, un traitement de deuxième ligne peut être envisagé en association aux corticoïdes: les anticalcineurines (ciclosporine ou tacrolimus), le mycophénolate mofétil (à la place de l'azathioprine).

*L'utilisation du budésônide a fait l'objet de très peu d'études en pédiatrie et son utilisation reste encore marginale. La cirrhose est une contre-indication à son utilisation alors qu'elle est présente chez 30 à 40% des enfants au moment du diagnostic d'HAL. Le bénéfice de ce traitement en termes d'induction de rémission et de diminution des effets indésirables comparé à la prednisone n'a pas été démontré.

Traitement de 3ème intention

Les inhibiteurs de mTOR ont été proposés dans certaines formes réfractaires.

Suivi

La fréquence des consultations variera en fonction de la sévérité initiale et/ou de la survenue d'événements intercurrents : la fréquence recommandée de l'évaluation clinique est d'une fois tous les 3 à 6 mois en période de quiescence ; ou plus rapprochée (rythme mensuel) en cas de maladie évolutive, notamment en cas de rechute sévère.

*Ce suivi est particulièrement important pour s'assurer de la bonne observance du traitement immunosuppresseur et de son efficacité, ainsi que pour rechercher d'éventuels effets secondaires.

*Le suivi est aussi important pour analyser l'évolution de la maladie hépatique sous-jacente en particulier en cas de fibrose sévère et de cirrhose. L'élastométrie (mesure de la dureté du foie par le Fibroscan®) permet de rechercher une évolution de la fibrose malgré un contrôle biologique de la maladie hépatique. L'échographie abdominale doit être réalisée sur un rythme semestriel en cas de

cirrhose. Une fibroscopie gastrique est à réaliser à la recherche de varices et gastropathie d'hypertension portale chez les patients ayant des signes d'hypertension portale.

Peut-on arrêter le traitement ?

Le taux de rechute est très élevé en cas d'arrêt précoce du traitement; il est donc conseillé d'attendre au moins trois ans et au moins deux ans de rémission complète pour tenter l'interruption thérapeutique, et que le taux d'ALAT et d'IgG soient normaux..

Un bilan biologique hépatique normal n'est pas toujours associé à une rémission histologique. L'analyse histologique à partir d'une biopsie hépatique est volontiers recommandée. Il est conseillé de continuer le traitement immunosuppresseur si une inflammation histologique persiste. Toutefois, la biopsie n'a pas de valeur prédictive si elle ne révèle plus d'inflammation.

La rechute peut survenir plusieurs années après l'arrêt du traitement. Une surveillance à vie est donc recommandée.

A propos de la transplantation hépatique

En raison des risques de progression de l'hépatite auto-immune vers la cirrhose et ses complications, il est souhaitable que les patients présentant une hépatopathie avancée soient adressés à un centre de transplantation le plus précocement possible dès les premiers signes d'insuffisance hépatocellulaire, afin d'organiser au mieux le suivi du patient en lien étroit avec son médecin spécialiste référent. En cas d'hépatite auto-immune révélée par une hépatite aiguë sévère (définie par un taux de prothrombine inférieur à 50%), il faut prendre l'avis du centre de transplantation rapidement, car une grande partie des patients ne répondront pas au traitement médical d'attaque par les corticoïdes et risquent d'évoluer vers une forme sub-fulminante ou fulminante. En cas de forme sub-fulminante ou fulminante, l'avis du centre de transplantation et le transfert éventuel du patient s'imposent en urgence.

L'éducation thérapeutique

est un élément-clé de la prise en charge. Elle portera en particulier sur les points suivants:

- Connaissance des symptômes de la maladie, en précisant les signes d'alarme qui doivent conduire à une consultation. Toute modification ou aggravation de la symptomatologie doit motiver une consultation.
- Planification des examens de routine. Le patient/la famille doit comprendre l'intérêt du suivi systématique même en absence des symptômes, et l'enjeu thérapeutique.
- Effets indésirables possibles des traitements prescrits (téatogénicité du mycophénolate mofétil (MMF)), risque de l'arrêt intempestif du traitement.
- Information diététique personnalisée: régime adapté du fait de la corticothérapie.
- Encourager une activité physique.
- Un soutien psychologique peut s'avérer nécessaire.

Session hépatologie pédiatrique

Prise en charge d'une insuffisance hépato-cellulaire aigue

Dominique Debray

Chef de clinique-Assistant des Hôpitaux : service d'hépatologie pédiatrique du Pr D.Alagille puis du Pr O.Bernard, Hôpital Bicêtre (1989- 1991 et 1992-1993)

Médecin Attaché-plein-temps : service d'hépatologie pédiatrique du Pr Bernard, Hôpital Bicêtre
Praticien Hospitalier plein temps



Les objectifs de cet atelier sont

- reconnaître la cause de l'IHA de l'enfant afin d'initier rapidement une prise en charge spécifique lorsqu'elle est disponible (diététique et/ou médicamenteuse)
- reconnaître les signes de gravité amenant à transférer l'enfant dans un centre de transplantation hépatique.
- reconnaître les contre-indications à la transplantation hépatique L'insuffisance hépatique aiguë (IHA) correspond à une défaillance aiguë des fonctions hépatiques chez un enfant n'ayant pas de maladie chronique du foie. Elle est définie par un allongement de l'INR > 2 en l'absence d'encéphalopathie hépatique et absence d'hypovitaminose K, ou > 1,5 en présence d'une encéphalopathie hépatique. Pour tout enfant atteint d'IHA, il est recommandé de prendre un avis spécialisé en hépatologie pédiatrique et/ou service de maladies métaboliques en relation avec une équipe de transplantation hépatique, afin de préciser rapidement la cause de l'IHA dont dépend en partie le pronostic; de conduire le traitement étiologique et symptomatique permettant d'éviter la transplantation hépatique; de définir les indications d'une transplantation hépatique; et de dépister les contre-indications à la transplantation.

Reconnaître la cause de l'IHA

Il s'agit d'une urgence car le pronostic dépend principalement de la cause de l'IHA. En effet, des traitements spécifiques sont disponibles pour certaines maladies, alors que d'autres maladies sont une contre-indication à transplantation hépatique.

Toutefois, la cause de l'IHA reste indéterminée dans 30% des cas environ. Les circonstances de découverte d'une IHA sont variables. Elles sont souvent peu spécifiques, notamment chez le nourrisson. Toute atteinte de l'état général avec refus de boire, vomissements, ballonnement abdominal, signes respiratoires (polypnée, apnée), hypotonie, léthargie, somnolence, saignement digestif, doit faire évoquer la possibilité d'une IHA. L'absence 2 d'ictère évoque avant tout une cause métabolique, parfois toxique (paracétamol) ou virale (Herpès chez le nouveau né). L'absence d'hépatomégalie palpable doit être considérée comme un signe de gravité (nécrose massive et fonte du foie dans le cas d'IHA d'origine virale). L'existence d'une atteinte des lignées sanguines plaquettaire et leucocytaire doit faire évoquer une maladie hématologique, ou autoimmune. Les causes identifiées d'IHA peuvent être regroupées schématiquement en 6 catégories : métabolique, infectieuse, toxique, auto-immune, hématologique et vasculaire. Selon l'âge au diagnostic, il existe 2 pics de survenue : une forte prévalence dans la petite enfance avant l'âge d'un an, liée à la prévalence élevée des maladies métaboliques, et un pic à l'adolescence liée à la prévalence plus élevée d'hépatite aiguë (médicamenteuse, toxique, virale, autoimmune et maladie de Wilson). Une fréquence importante d'IHA reste de cause indéterminée chez le nourrisson comme chez le grand enfant. Chez le nourrisson, l'apport de la génétique est incontestable et un grand nombre de cause sont ainsi reconnues à postériori par étude de

panels de gènes ou étude du génome.
Initier d'urgence un traitement spécifique selon la cause de l'IHA. Seules certaines causes d'IHA, notamment métaboliques, sont accessibles à un traitement spécifique

- En pratique chez le nouveau-né ou le nourrisson, il convient de supprimer tout apport de galactose, de fructose et de protéides et de débiter un traitement par acyclovir (si cytolysse hépatique) en attendant les résultats de l'enquête étiologique. En cas de galactosémie congénitale, d'intolérance héréditaire au fructose, d'anomalies du cycle de l'urée, l'IHA régresse sous un régime diététique conditionné par le déficit enzymatique en cause. En cas d'anomalies du cycle de l'urée comme en cas de syndrome de Reye, le pronostic est lié à l'atteinte neurologique mais pas à l'atteinte hépatique. En cas de tyrosinémie héréditaire, le régime limité en tyrosine associé à l'utilisation du NTBC (2-(2-nitro-4-trifluorométhylbenzoyl)-1,3-cyclohexanedione) permet de corriger l'IHA dans la majorité des cas et d'éviter la transplantation hépatique en urgence. En cas de suspicion d'hémochromatose néonatale dont la cause principale est liée à une alloimmunisation foetomaternelle, il est urgent de réaliser une transfusion d'IgIV.

- Chez l'enfant plus grand, et en l'absence d'encéphalopathie hépatique, les chances de régénération sont importantes dans les situations suivantes:

*traitement chélateur du cuivre associé à un régime sans cuivre est urgent en cas de maladie de Wilson.

*traitement par la N-acétyl-cystéine en cas de suspicion d'intoxication aiguë au paracétamol accidentelle ou volontaire (au moindre doute avant le résultat de la paracétamolémie)

* Solumdérol IV en cas de forte suspicion d'hépatite auto-immune. Prévenir les conséquences de l'IHA

La prise en charge en milieu spécialisé a pour objectif de prévenir les conséquences de l'IHA (hypoglycémie, encéphalopathie hépatique, œdème cérébral, hémorragie digestive) et de traiter les complications infectieuses, hémorragiques, hémodynamiques et rénales.

Deux règles doivent être respectées:

1) l'arrêt immédiat de tout médicament afin d'éliminer l'agent causal (parfois ignoré) d'une possible IHA d'origine médicamenteuse, et la prescription de tout médicament (dont les sédatifs, narcotiques, diurétiques, anti-émétiques, antagonistes des récepteurs-H₂, bêta-lactamines, antibiotiques néphrotoxiques) pouvant aggraver les troubles de la conscience ou une insuffisance rénale.

2) l'abstention de toute perfusion de plasma frais congelé en l'absence de syndrome hémorragique ou de gestes invasifs tant que la décision de transplantation hépatique n'a pas été prise, car la baisse des facteurs de coagulation est l'un des critères majeurs de décision de transplantation hépatique.

Considérer une transplantation Hépatique en Urgence. Toutes causes confondues, l'IHA représente environ 10% des indications de greffes de foie chez l'enfant. La décision de transplantation en urgence est prise sur un ensemble d'éléments cliniques, biologiques, et évolutifs qui tiennent compte essentiellement de la cause de l'IHA, de l'intensité de l'ictère, de l'existence de signes cliniques ou électroencéphalographiques d'encéphalopathie hépatique, de l'évolution du temps de Quick et du facteur V (surveillance pluri-quotidienne), et de l'existence d'une insuffisance rénale. La décision de transplantation se heurte cependant à des problèmes essentiels:

- la sélection des candidats à la transplantation
- risque d'intervenir trop tôt alors qu'existe encore une chance de récupération spontanée des fonctions hépatiques, ou d'intervenir trop tard alors qu'il n'existe plus aucun espoir de récupération neurologique. Des critères de transplantation ont ainsi été proposés pour la maladie de Wilson, les hépatites virales fulminantes, et les hépatites toxiques au paracétamol.

- pénurie de greffons hépatiques de donneur décédé qui amène à considérer le don parental. En raison du délai d'attente d'un greffon parfois prolongé, l'indication d'une greffe hépatique doit être évaluée en urgence avant le développement d'une encéphalopathie hépatique, afin de laisser le maximum de temps pour trouver un greffon avant la survenue d'une défaillance multiviscérale ou de lésions neurologiques irréversibles.

Ne pas omettre

Attitude pratique vis à vis de la famille l'entourage familial. Le diagnostic d'hépatite virale A ou B impose de prendre des mesures préventives pour l'entourage familial (vaccination), et celui de maladie génétique comme la maladie de Wilson, de dépister la maladie dans la fratrie afin de mettre en route le traitement chélateur du cuivre.

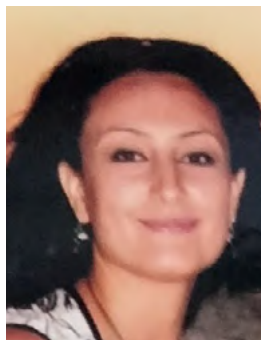
Attitude pratique notamment en cas de décès. Si le diagnostic étiologique n'a pu être porté, il est essentiel de se donner les moyens (conservation d'urines, de sérum ou de plasma, sang sur papier buvard, d'ADN, tissu hépatique congelé à -80°C, autopsie...) de préciser la cause de l'IHA afin de porter un conseil génétique en vue de grossesses ultérieures et éventuellement de proposer un diagnostic anté-natal s'il s'agit d'une maladie génétique.

Session Maladies Métaboliques

Quand penser à une maladie héréditaire du métabolisme ?

Héla Boudabous

Maitre de conférences agrégé en pédiatrie Service de pédiatrie et de maladies métaboliques héréditaires, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie



Les maladies héréditaires du métabolisme (MHM) résultent d'un déficit enzymatique d'origine génétique sur l'une des nombreuses voies métaboliques de synthèse ou de dégradation des glucides, protides ou acides gras ainsi que le métabolisme des organelles et du trafic intracellulaire. Ce déficit entraîne l'absence d'un ou plusieurs composés en aval de la voie biochimique bloquée et/ou l'accumulation de composés situés en amont du déficit enzymatique ainsi que l'apparition de métabolites anormaux. Les MHM sont réputées rares mais elles ne sont pas si rares que ça puisqu'elles sont fréquentes dans leur ensemble (>1500 maladies, 1/1000 NN) d'autant plus en Tunisie du fait d'un taux élevé de consanguinité mais elles restent encore mal connues et sous diagnostiquées alors que leur pronostic est étroitement lié à une prise en charge adaptée et spécifique. Les MHM se transmettent principalement selon un mode autosomique récessif. Cependant, certaines d'entre elles sont de transmission autosomique dominante, liée à l'X ou mitochondriale. Les MHM sont caractérisées par un spectre phénotypique très hétérogène et elles peuvent se manifester à n'importe quel âge avec des signes souvent non spécifiques surtout au début. Sur le plan physiopathologique, les MHM se répartissent schématiquement en 3 groupes :

- Les maladies d'intoxication incluant les maladies du métabolisme intermédiaire qui entraînent une intoxication aigüe ou progressive par l'accumulation de composés toxiques en amont du bloc enzymatique
- Les maladies par déficit énergétique impliquant le métabolisme énergétique par un défaut de stockage, de production ou d'utilisation de l'énergie d'origine cytoplasmique et/ou mitochondriale
- Les maladies par anomalies de synthèse et du catabolisme des molécules complexes rassemblant les MHM qui perturbent le fonctionnement des organelles cellulaires, incluant les maladies lysosomales, les maladies pe-

roxysomales, les syndromes de trouble de glycosylation des protéines (réticulum endoplasmique et Golgi) et les déficits de synthèse du cholestérol. Les MHM peuvent en théorie toucher tous les organes et se manifester à n'importe quel âge ; Cependant certaines présentations cliniques sont plus évocatrices de MHM que d'autres.

En effet, en plus du dépistage systématique réalisé dans certains pays ou chez les apparentés d'un sujet atteint, les MHM sont diagnostiquées dans 4 types de circonstances cliniques :

- Devant des signes précoces anténataux ou néonataux : les premiers signes cliniques de décompensation aigüe chez le nouveau-né, sont presque toujours non spécifiques à type de détresse respiratoire et/ou neurologique, une hypotonie, des difficultés alimentaires ou des vomissements. Dans les anomalies du métabolisme intermédiaire et surtout par intoxication, après un intervalle libre (de quelques heures dans les déficits du cycle de l'urée à quelques jours dans la leucinoïse par exemple), l'état général du nouveau-né se détériore rapidement alors que les résultats des investigations courantes (bilan infectieux...) sont normaux et que l'enfant bénéficie d'une antibiothérapie. Les antécédents familiaux peuvent révéler des décès dans des circonstances semblables ou inexplicables ou des anomalies non expliquées à type de maladie neurologique progressive, des fausses couches multiples ...etc. La consanguinité est souvent retrouvée comme elle augmente le risque de maladies récessives autosomiques.
- Devant la survenue aigüe, tardive (dans l'enfance ou même à l'âge adulte) et surtout la récurrence de signes à type de somnolence voire coma, ataxie, vomissements et acidose. Une attention particulière doit être portée sur les circonstances qui ont déclenché la décompensation telles que les vomissements, la fièvre ou les changements de régime. Ces deux situations réalisent des urgences métaboliques et nécessitent la mise en place rapide d'une

prise en charge à la fois diagnostique et thérapeutique pour éviter les séquelles à long terme.

- Devant des symptômes chroniques et progressifs : gastro-intestinaux (vomissements chroniques, retard de croissance), neurologiques (retard psychomoteur et surtout régression psychomotrice) et/ou une atteinte multiviscérale progressive.

- Devant des atteintes chroniques spécifiques tels qu'une cardiomyopathie, une hépatomégalie, des angio-kératomes, une tubulopathie, une luxation cristallinienne...

La prise en charge immédiate devant la suspicion d'une urgence métabolique est de prélever d'abord, traiter puis réfléchir. En effet, d'une part les perturbations métaboliques caractéristiques peuvent n'exister qu'au moment de l'accès aigu et disparaître très rapidement, même sous traitement symptomatique seul, d'autre part, il est important de rechercher des causes métaboliques traitables en réalisant des prélèvements mais aussi en instaurant un traitement d'épreuve (ex la vitamine B6 dans les convulsions néonatales rebelles). Ainsi, chaque fois qu'on suspecte une MHM un bilan de débrouillage doit être fait avant tout traitement. Les résultats de ce bilan permettront d'orienter la prise en charge ultérieure et des investigations plus spécialisées. L'orientation diagnostique d'une MHM repose sur les résultats du bilan objectivant soit une hypoglycémie, une hyperammoniémie, une alcalose respiratoire, une acidose lactique, une acidocétose, une insuffisance hépatique... Cependant, certaines MHM à révélation aiguë ne donnent apparemment aucune perturbation de ces examens (hyperglycinémie sans cétose, déficit en sulfite oxydase...), si bien qu'un bilan normal ne permet pas d'exclure complètement une MHM.

Le diagnostic des MHM repose souvent sur des prélèvements réalisés au moment de la décompensation aiguë. Beaucoup d'entre elles sont traitables et le pronostic ultérieur dépendra de la rapidité du traitement approprié. Quand la MHM n'est pas traitable, un diagnostic précis est aussi important à réaliser pour pouvoir proposer un conseil génétique et un diagnostic prénatal aux parents. Ainsi, devant tout enfant présentant une détresse aiguë, il faut évoquer les MHM en parallèle avec les causes plus fréquentes (infectieuses, toxiques...) d'autant plus que la présentation clinique est atypique ou quand une étiologie n'est pas trouvée très rapidement. Dans ces cas, il faut réaliser les prélèvements appropriés avant d'entamer la prise en charge symptomatique.

Session Maladies Métaboliques

Apport des nouvelles technologies moléculaire dans des maladies héréditaire du métabolisme

Lamia Ben Jemaa

Chef de service des maladie congénitales et héréditaire à l'opitale Mongi Slim
Professeur de génétique médicale à la faculté de médecine de Tunis
Directrice du laboratoire de recherche santé mère enfant à l'hopitale Mongi Slim
Présidente de l'association tunisienne des maladies héréditaires du métabolisme
Vice présidente de la société tunisienne de génétique médicale
Membre de l'association des cytogénéticiens de langue française
Présidente du comité d'éthique de l'hopitale Mongi Slim
Ancienne présidente du collège national de pédiatrie
Ancienne présidente du bureau national des spécialités au ministère de la santé



Les maladies héréditaire du métabolisme sont très hétérogènes l'identification précise de la variation causale aide à poser le diagnostic clinique, à l'identification précise de la variation causale aide à poser le diagnostic clinique, à améliorer la prise en charge thérapeutique, à donner un pronostic et à offrir un conseil génétique adéquat.

Le séquençage nouvelle génération (NGS) est une révolution technologique permettant de séquencer de grandes quantités d'ADN en des temps records.

Plusieurs approches d'études sont possibles : étude d'un gène, panel de gène, whole exome ou même whole génome.

Atravers d'exemples nous présenterons l'intérêt de ces nouvelles techniques pour le diagnostic des maladies héréditaires du métabolisme.

Session dermatologie pédiatrique

Dermatoses courantes chez l'enfant

Noureddine Litaïem

Professeur agrégé en Dermatologie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis
Président du Groupe Chirurgical de la STDV
Secrétaire Général Adjoint du GtDEC (2016-2019)



Les dermatoses représentent un motif fréquent en pédiatrie. Contrairement aux idées reçues, la peau de l'enfant est mature très rapidement après la naissance et seule la peau des prématurés pose des problèmes particuliers. Cependant, certaines précautions doivent être prises en ce qui concerne les traitements topiques, car il y a un risque plus grand d'intoxication en raison d'un rapport surface cutanée/volume de distribution plasmatique inférieur à celui de l'adulte. Les infections cutanées sont fréquentes. L'impétigo reste la principale dermatose bactérienne ; il complique fréquemment une autre dermatose comme une gale, une pédiculose, une dermatite atopique ou un prurigo. L'urticaire est une affection bénigne chez l'enfant ; les infections virales en sont les principales causes. Parmi les exanthèmes fébriles, les exanthèmes maculopapuleux, qui sont les plus fréquents, sont généralement sans gravité. Dans cette présentation, des scénarios pratiques de dermatoses chez l'enfant seront discutés en insistant sur les diagnostics différentiels et les particularités de prise en charge thérapeutique en Tunisie.

Urticaire chronique

L'urticaire est un motif fréquent de consultation pédiatrique. Ses mécanismes physiopathologiques sont de mieux en mieux élucidés et permettent actuellement de distinguer des urticaires immunologiques et non immunologiques. Chez l'enfant, les étiologies de l'urticaire diffèrent de celles de l'adulte et sont dominées par les infections virales, les médicaments et les urticaires physiques. Rarement, l'urticaire peut être l'expression d'une maladie sous-jacente, inflammatoire, auto-inflammatoire ou auto-immune. La prise en charge de cette pathologie est primordiale car l'urticaire peut altérer la qualité de vie et certaines formes engagent le pronostic vital. Le traitement des formes non compliquées repose sur les antihistaminiques anti-H1 de seconde génération. Les urticaires chroniques pédiatriques présentent un profil évolutif et une réponse au traitement différente de chez l'adulte.

Session endocrinologie pédiatrique

Anomalies de la différenciation sexuelle à la naissance

Agnés Linglart

Professeure de pédiatrie à l'Université Paris Saclay et à l'hôpital Bicêtre, France.



Pas de résumé

Session endocrinologie pédiatrique

Diabète de type 1 en Tunisie 2018-2022 : épidémiologie, traitements et défis

Leila Essaddem

Pédiatre Endocrinologue MCA à la Faculté de Médecine de Tunis
Responsable du groupe d'endocrinologie au sein de la Société Tunisienne de Pédiatrie



Le diabète de type 1 est l'endocrinopathie la plus fréquente chez l'enfant. Cette maladie chronique au retentissement lourd à la fois pour l'enfant, sa famille et les professionnels de la santé pose un véritable problème de santé publique. Son incidence est en constante augmentation : estimée à 8 pour 100 000 enfants âgés de moins de 15 ans en 1988, elle atteindrait actuellement 15 pour 100 000 enfants. Le diagnostic se fait à des âges de plus en plus jeunes. Ces deux phénomènes mondiaux n'épargnent pas la Tunisie.

Nous avons réalisé dans ce travail une étude rétrospective des nouveaux cas de diabète de type 1 chez les enfants âgés de moins de 15 ans, découverts durant les 5 dernières années de 2018 à 2022. Le recueil a été réalisé dans les différents services de pédiatrie de la Tunisie. Au cours de cette conférence, nous nous proposons d'établir l'état des lieux de l'incidence du DT1 durant la période d'étude, ses différentes présentations cliniques, ainsi que ses aspects thérapeutiques et évolutifs.

Ces données seront également comparées à celles du dernier travail multicentrique réalisé entre 2009 et 2011 afin de mettre en lumière les changements qui s'opèrent et les nouvelles adaptations à proposer.

Session pédopsychiatrie

Troubles spécifiques des apprentissages chez l'enfant : du dépistage à la prise en charge

Fatma Charfi

Professeur en Pédopsychiatrie Service de Pédopsychiatrie- Hôpital Mongi Slim, Tunis



Les troubles spécifiques des apprentissages regroupent un ensemble hétérogène de troubles neurodéveloppementaux à savoir la dyslexie, la dysorthographe et la dyscalculie. Ces troubles ont le point commun d'engendrer des difficultés d'apprentissage en dehors de toute déficience intellectuelle. L'association avec des troubles attentionnels et/ou praxiques est fréquente.

Le diagnostic est habituellement fait au début de la scolarité. Il s'agit d'un diagnostic clinique confirmé par un bilan orthophonique. Plusieurs outils ont été proposés pour le dépistage mais leur spécificité et leur sensibilité restent controversées. La pose du diagnostic doit conduire le patient vers un parcours de soins incluant un suivi pédopsychiatrique régulier avec prise en charge des éventuelles comorbidités, une psychoéducation des parents, une rééducation orthophonique, et surtout un travail collaboratif avec l'école afin de faire bénéficier l'enfant des aménagements scolaires nécessaires.

Les normes sociales contemporaines ne cessent de remonter la barre en ce qui concerne les performances scolaires. Les enfants avec troubles spécifiques des apprentissages se retrouvent souvent incompris. Le diagnostic et la prise en charge précoces sont primordiaux afin de prévenir le retentissement scolaire et social. Dans cette conférence, outre ces aspects, nous nous proposons d'aborder également les facteurs contextuels auxquels nos patients sont confrontés.

L'adolescent : Comment lui parler ?

L'adolescence est une période de grand changement psychologique et somatique de l'être humain. Bien qu'elle soit un passage normal et que ses difficultés soient une partie intégrante et même nécessaire du développement psychoaffectif, les troubles en rapport avec « la crise de l'adolescence » représentent un motif fréquent de demande de soins.

L'adolescence peut exposer à certains risques sanitaires particuliers comme les comportements à risque, l'expérimentation avec les drogues, les maladies sexuellement transmissibles. Il s'agit aussi de l'âge où peuvent se voir les prodromes de troubles psychiatriques chroniques comme la schizophrénie et les troubles bipolaires, classés par l'OMS comme étant parmi les 10 maladies les plus invalidantes.

L'abord de l'adolescent passe tout d'abord par la conceptualisation de la relation médecin-malade mais il est souvent rendu difficile par le conflit avec l'adulte inhérent à la problématique de l'adolescence. La question du secret médical est primordiale face à un patient encore mineur mais revendiquant plus d'intimité et face à des parents, encore légalement responsables de leur enfant, mais souvent jugés trop intrusifs.

Devant l'importance des risques en rapport avec l'adolescence, il incombe à tout médecin de savoir comment se positionner dans la relation thérapeutique avec l'adolescent et ses parents afin de pouvoir dépister et traiter si nécessaire.

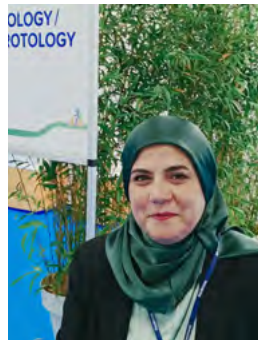
Session orl pédiatrique

Otites de l'enfant

Iness Hriga

Professeur à la faculté de médecine Tunis
Service ORL et chirurgie cervico-faciale de l'hôpital Habib Thamer (un des centres de l'implantation
conchléaire en Tunisie)

Responsable des audioprothésistes à l'institut de technologie médicale de Tunis
Responsable de la section ORL à l'institut supérieur de l'éducation spécialisée de Tunis



L'otite est une pathologie très fréquente chez l'enfant. On distingue : l'otite externe, l'otite moyenne aiguë, l'otite chronique non cholestéatomateuse et celle cholestéatomateuse, l'otite séromuqueuse et les poches de rétraction (PDR). L'otite externe est caractérisée par une inflammation de la peau du conduit auditif externe (CAE) secondaire à un eczéma, un traumatisme du CAE (extraction d'un corps étranger), ou rarement associée à une otite chronique. Elle répond bien aux soins locaux. L'otite moyenne aiguë, suppuration du revêtement muqueux de l'oreille moyenne, est l'une des infections les plus fréquentes chez l'enfant. Elle est souvent d'origine virale. L'indication de l'antibiothérapie par voie générale est réservée aux enfants de moins de 2 ans, les formes graves et les otites récidivantes. Les complications, à type de mastoïdite et de paralysie faciale, ne sont pas rares. L'otite séromuqueuse et les PDR sont le résultat d'un dysfonctionnement tubaire et/ou des otites récidivantes, responsables de perturbations des échanges gazeux dans la cavité tympano-mastoïdienne. L'ablation des végétations adénoïdes est un des piliers du traitement de ces otites. Les otites chroniques se définissent par une inflammation de la muqueuse de l'oreille moyenne qui dépasse trois mois. L'otorrhée récidivante est leur point commun. Le diagnostic est posé par l'examen otoscopique sous microscope. Leur traitement est chirurgical. La conférence illustrera ces différentes formes de l'otite de l'enfant par des cas cliniques.

Indications de l'amygdalectomie et l'ablation des végétations adénoïdes chez l'enfant

L'hypertrophie amygdalienne isolée n'est pas une manifestation pathologique. C'est une réaction normale d'un organisme en voie de maturation immunitaire. Le recours à l'amygdalectomie est en recul notable depuis plusieurs années. Les recommandations de la Société Française d'ORL (SFORL) de 2020 précisent les indications et les contre-indications de cette chirurgie. L'âge de l'amygdalectomie est encore un sujet de controverses. IL varie selon l'indication pour plusieurs auteurs. Les principales indications sont : l'hypertrophie amygdalienne et adénoïdienne symptomatique et les infections. Les troubles respiratoires du sommeil représentent 2/3 des indications des amygdalectomies avant l'âge de 5 ans. Une adénoïdectomie associée est souvent nécessaire. Une ablation des végétations adénoïdes seule est souvent indiquée en cas d'otite moyenne récidivante. La présence d'une comorbidité rend la prise en charge plus complexe : malformations crânio-faciales ou des voies aériennes supérieures, maladies neuromusculaires, maladies métaboliques. L'examen clinique recherche d'autres causes des troubles respiratoires: rétrognathisme, micrognathisme, macroglossie, obésité, qui peuvent majorer la symptomatologie obstructive. La nasofibroscope met en évidence l'hypertrophie des végétations adénoïdes. Les causes infectieuses sont essentiellement représentées par les angines à répétition (définies aux recommandations de la SFORL de 2020) et phlegmon périamygdalien récidivant. Les tuméfactions amygdaliennes unilatérales restent une indication rare d'amygdalectomie chez l'enfant.

Session orl pédiatrique

Conduite pratique devant une adénopathie cervicale de l'enfant

Faten Fdhila

Responsable de l'unité d'oncologie du service de Médecine Infantile A de l'Hôpital d'Enfants de Tunis
Membre élue du Conseil d'Administration de l'Hôpital d'Enfants de Tunis
Membre du comité d'Éthique Médicale à la Faculté de Médecine de Tunis pendant le mandat
Membre du comité de pédagogie numérique à la Faculté de Médecine de Tunis
Membre de bureau de sociétés savantes :
Secrétaire Générale de l'Association Tunisienne d'Oncologie Pédiatrique
Membre de la Société Tunisienne de Pédiatrie depuis 2007
Coordinateur du Groupe Hématologie-Oncologie de la Société Tunisienne de Pédiatrie
Membre de l'International Society of Pediatric Oncology Africa Branch (SIOP Africa)



Les adénopathies cervicales antérieures sont fréquentes et souvent « banales » chez l'enfant. Les étiologies sont dominées par les causes infectieuses. Toutefois, il ne faut pas méconnaître les causes tumorales (les hémopathies essentiellement), et les causes inflammatoires (plus rares) qui nécessitent toutes les deux une prise en charge rapide en milieu spécialisé.

Le diagnostic repose sur les données anamnestiques (durée d'évolution, l'existence d'autres signes associés tels que la fièvre, les douleurs osseuses, l'altération de l'état général, la consommation de lait cru...), les données cliniques (la taille et le siège de l'adénopathie, son caractère localisé ou disséminé, l'existence d'une porte d'entrée infectieuse locale, l'association à d'autres adénopathies ou à un syndrome tumoral...) biologiques (insuffisance médullaire, syndrome de lyse tumorale...) et /ou radiologiques.

La règle est de ne jamais prescrire de corticoïdes sans diagnostic et d'envisager rapidement une vérification histologique si l'adénopathie persiste au-delà de 6 semaines.

Session néphrologie pédiatrique

Syndrome néphrotique : autres traitements que les corticoïdes

Taher Gargah

Professeur en Pédopsychiatrie Service de Pédopsychiatrie- Hôpital Mongi Slim, Tunis

Pas de résumé

session néphrologie pédiatrique

SHU post-immunologique

Sameh Mabrouk

PAHU au service de pédiatrie au CHU Sahloul de Sousse
 MCA au service de pédiatrie au CHU Sahloul de Sousse
 Responsable de l'unité de dialyse pédiatrique au CHU Sahloul Sousse



1) Introduction

Le syndrome hémolytique et urémique (SHU) est défini par la survenue concomitante d'une anémie hémolytique microangiopathique, d'une thrombopénie et d'une insuffisance rénale aiguë. Le SHU post diarrhéique due à *Escherichia coli* productrice de shiga-toxine (STEC) constitue la forme la plus fréquente en pédiatrie. Au cours des 20 dernières années, la recherche a montré une implication de Dyrégulations du complément dans la plupart de cas de SHU non post diarrhéique. Cette découverte a un impact majeur sur l'identification des causes de SHU en particulier familial et dans la prise en charge de ses patients.

2) Classification

La microangiopathie thrombotique (MAT) correspond à des lésions pathologiques spécifiques avec des anomalies de la paroi vasculaire des artérioles et des capillaires entraînent une thrombose micro-vasculaire. Elle comprend plusieurs troubles.

Dans le passé, le Shu était subdivisé en SHU typique (ou post Diarrhéique ou D+) et en SHU atypique (non post diarrhéique ou D-). Actuellement, avec la meilleure compréhension des causes de SHU atypiques, en particuliers l'implication de la voie alterne du complément, une nouvelle classification a été développée. On distingue les SHU primaires et les SHU secondaires (Figure 1).

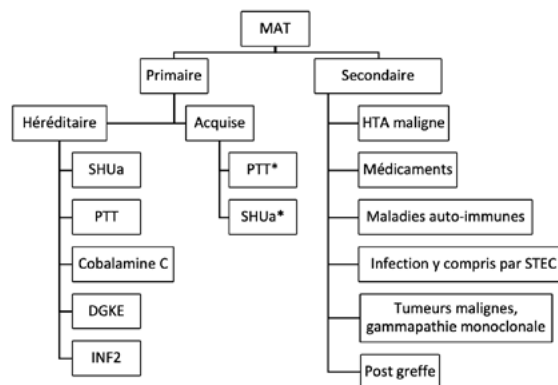


Figure 1 : Classification de la microangiopathie thrombotique. SHUa : syndrome hémolytique et urémique atypique; DGKe, diacylglycerol kinase epsilon; INF2, inverted formin 2; STEC Shiga toxin E.coli; PTT : purpura thrombotique thrombopénique □SHUa et PTT peuvent être acquis ou héréditaires (SHUa plutôt héréditaire et PTT plutôt acquis) [1]

3) Epidémiologie

Le SHU médié par le complément est un trouble relativement rare dont la prévalence est estimée à 7 pour un million d'enfants en Europe. La plupart des cas de SHU médiés par le complément sont dus à des mutations génétiques des facteurs du complément. Les anticorps dirigés contre les protéines du complément sont impliqués dans l'étiologie de 6 à 10% des patients atteints de SHU médié par le complément.

4) Pathogénie

Les protéines du complément impliquées dans le SHU appartiennent à la voie alterne du complément. Le SHU résulte d'une perte de fonction des gènes régulateurs

(Facteur H, Facteur I ou CD46) ou d'un gain de fonction des gènes effecteurs (Facteur B ou C3). Le mécanisme proposé consiste en l'effet d'un événement déclencheur (infection...), survenant chez une personne porteuse d'un variant génétique ou d'auto-anticorps dirigés contre les protéines du complément, qui va entraîner une activation continue de la voie alterne du complément aboutissant à la formation du complexe d'attaque membranaire. Cela va entraîner des lésions endothéliales rénales, une activation de la cascade de la coagulation et la MAT.

5) Génétique

Près de 60 % des patients porteurs d'un SHU atypique ont une mutation d'un gène codant pour les protéines de la voie alterne du complément.

Les mutations du gène du facteur H sont les plus fréquentes (25-30%) La transmission est autosomique récessive ou autosomique dominante avec une pénétrance variable, de près de 50%

6) Présentation clinique

A part les signes classiques en rapport avec l'insuffisance rénale aigue, l'anémie et la thrombopénie, il existe des signes extrarénaux dans près de 40 % des cas.

- Manifestations neurologiques (8 - 48 %) : convulsions, troubles de la conscience, PRESS, manifestations psychiatriques, coma, hallucinations, déficit moteur, céphalées ...

- Manifestations oculaires : rares, hémorragie rétinienne, thrombose veineuse, perte de la vision, diplopie

- Manifestations digestives (10% - 47%) : diarrhées, vomissements, pancréatite, cholécystite, hépatite, saignements digestifs

- Manifestation cardiaques 7% : atteinte myocardique, cardiomyopathie dilatée, hypertrophie du VG, thrombus intracardiaque

- Manifestations cutanées : rash cutané

- Manifestations pulmonaires : œdème pulmonaire, hémorragie, embolie pulmonaire

Évènement trigger : chez 70 - 80% des patients un antécédent déclencheur de l'activation de la voie alterne du complément est retrouvé. Le plus souvent il s'agit d'une infection des voies aériennes supérieures. Des prodromes diarrhéiques ont été observés dans 1/4 des cas.

Quand envisager une analyse de la voie alterne du complément ?

- Histoire familiale de SHU

- Episode antérieur de SHU

- Présentation précoce : au cours de la première année de vie (mais peut survenir à tout âge)

- Présentation sévère sans cause sous-jacente identifiée (infection STEC, pneumocoque ...)

7) Quelle investigation ?

Explorer la voie alterne du complément :

- Dosage du complément

- Recherche d'anticorps dirigés contre les protéines du complément

- Génotypage du complément

- Les protéines testées sont au moins : FH, FB, FI, CD46, C3, DGKE, MCP

- Bien que les patients porteurs de SHU primaire aient des taux de C3 ou de C4 bas, des taux plasmatiques normaux de C3, C4, FB, FH et FI ne permettent pas d'exclure le diagnostic.

Éliminer les diagnostics différentiels :

La recherche d'une cause sous-jacente au SHU est nécessaire. On va éliminer en particulier :

Les autres formes de SHU :

- SHU post infectieux : STEC (90% des SHU), pneumocoque

- SHU secondaire d'origine non infectieuse : toxicité médicamenteuse, cancer, greffe de moelle, maladies auto-immunes

- Erreur innée du métabolisme de la cobalamine : rare, précoce (< 3mois). Le diagnostic se fait par la CAA et la CAO qui montrent une augmentation de l'homocystéine et de la méthionine plasmatiques, avec une élévation de l'homocystéine et l'acide méthylmalonique urinaires.

Le Purpura Thrombopénique thrombotique (PTT) :

Le PTT est due à un déficit de l'activité de la métalloprotéase du facteur de Von Willebrand (ADAMTS13). Le PTT est différenciée du SHU par la baisse de l'activité de l'ADAMTS13.

8) Prise en Charge

Mesures symptomatiques

- Transfusions de CGR +/-CP

- Apports hydriques adaptés à la volémie avec correction des troubles hydro-électrolytiques

- Arrêt /adaptation des traitements néphrotoxiques

- Epuration extrarénale

- Antihypertenseurs

- Support nutritionnel

La plasmathérapie :

Sa place est largement supplantée par l'Eculizumab dans les pays développés. Elle reste un traitement de première ligne dans les pays à ressources limitées.

Il s'agit soit d'échanges plasmatiques ou de perfusions de PFC.

En présence d'autoanticorps :

L'association entre corticothérapie orale (ou IV) avec des immunosuppresseurs est indiquée.

Exemple de protocole : Un traitement d'attaque à base de prednisone orale (1 mg/kg/j pendant 01 mois, suivie d'une dose alternée pendant 4 mois) + cyclophosphamide IV (2 - 5 doses) ou rituximab (2 doses). Suivi d'un traitement d'entretien par le mycophenolate mofetil ou l'azathioprine pendant 18 to 24 mois, avec dégression des corticoïdes.

L'Eculizumab (anticorps monoclonal inhibiteur du complément) peut être proposé en phase aigüe, si les échanges plasmatiques ne sont pas disponibles, en cas de tableau sévère, et si le patient ne répond pas à la plasmathérapie

En cas de mutation génétique :

L'Eculizumab doit être débuté le plus précocement possible

9) Pronostic

La sévérité clinique et le pronostic varient en fonction du facteur atteint :

- Mutation du FH: mauvais pronostic avec progression vers l'insuffisance rénale terminale (IRT) ou décès au cours de la première année d'évolution
- Mutation CD46 : les récurrences sont fréquentes, mais habituellement pas d'évolution vers l'IRT
- Mutations FI: sévérité intermédiaire entre les 2 précédents. 50% des patients progressent vers l'IRT ou le décès au cours des 2 premières années d'évolution

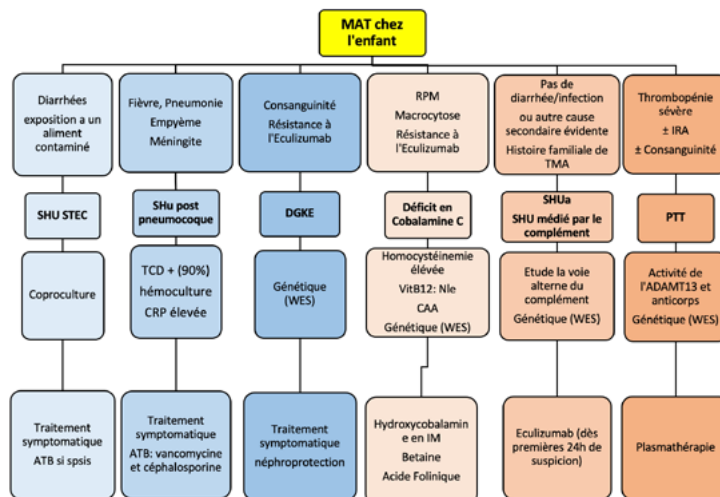


Figure 2 : Diagnostic étiologique de la microangiopathie thrombotique chez l'enfant : singularités de la présentation clinique, outils d'investigation et approche pragmatique de la prise en charge. [4]

Références

- [1] Palma LMP, Sridharan M, Sethi S. Complement in Secondary Thrombotic Microangiopathy. *Kidney Int Rep.* 2021 Jan;6(1):11-23. doi: 10.1016/j.ekir.2020.10.009. Epub 2020 Oct 21. PMID: 33102952; PMCID: PMC7575444.
- [2] Michael M, Bagga A, Sartain SE, Smith RJH. Haemolytic uraemic syndrome. *Lancet.* 2022 Nov 12;400(10364):1722-1740. doi: 10.1016/S0140-6736(22)01202-8. Epub 2022 Oct 19. PMID: 36272423.
- [3] Leon J, LeStang MB, Sberro-Soussan R, Servais A, Anglicheau D, Frémeaux-Bacchi V, Zuber J. Complement-driven hemolytic uremic syndrome. *Am J Hematol.* 2023 May;98 Suppl 4:S44-S56. doi: 10.1002/ajh.26854. PMID: 36683290.
- [4] Palma LMP, Vaisbich-Guimarães MH, Sridharan M, Tran CL, Sethi S. Thrombotic microangiopathy in children. *Pediatr Nephrol.* 2022 Sep;37(9):1967-1980. doi: 10.1007/s00467-021-05370-8. Epub 2022 Jan 18. PMID: 35041041; PMCID: PMC8764494.

Session néphrologie pédiatrique

Syndrome néphrotique : actualités thérapeutiques

Taher Gargah

Pas de résumé

Session gastro entérologie et nutrition pédiatrique

**OEsophagites à éosinophiles
Pièges diagnostiques dans la maladie de Crohn**

Marc Bellaïche

Pas de résumé

Session gastro entérologie et nutrition pédiatrique

Hypercholestérolémie de l'enfant

Patrick Tounian

Professeur de pédiatrie à la faculté de médecine Sorbonne Université
chef du service de nutrition et gastroentérologie pédiatriques de l'hôpital Trousseau à Paris.



L'hypercholestérolémie (HC) dans sa forme familiale doit être dépistée et traitée dès l'enfance pour prévenir les complications cardiovasculaires à l'âge adulte. Doivent être dépistés à partir de l'âge de 8 ans les enfants ayant des antécédents familiaux d'hypercholestérolémie au 1^{er} ou 2^e degré ou d'accidents cardiovasculaires prématurés (< 55 ans chez les hommes et < 60 ans chez les femmes), et ceux dont les antécédents ne sont pas connus (enfant adoptés). Le dépistage repose sur le dosage du LDL-cholestérol.

Dès le dépistage réalisé, une prise en charge diététique doit être mise en place (réduction des acides gras saturés, augmentation des acides gras mono- et polyinsaturés, phytostérols). Trois à 6 mois plus tard, un nouveau dosage doit être réalisé. Un traitement par statine sera débuté si le LDL-cholestérol est > 1,9 g/l en l'absence de facteurs de risque ou > 1,6 g/l en leur présence (antécédent familial au 1^{er} ou 2^e degré d'accident cardiovasculaire prématuré, HTA, obésité, diabète, tabagisme actif, Lp (a) > 0,50 g/l). Les doses de statines sont augmentées le cas échéant jusqu'à obtenir un LDL-cholestérol 1,3 g/l.

La tolérance des statines est excellente chez l'enfant. La surveillance du traitement repose sur le bilan lipidique et le dosage des transaminases une fois par an. Ce traitement a démontré son efficacité dans la prévention des événements cardiovasculaires à l'âge adulte lorsqu'il est débuté durant l'enfance.

Session rhumatologie pédiatrique

Fièvre Méditerranéenne Familiale (FMF) : Etude multicentrique

Zohra Fitouri

Head of Emergency & Outpatient Department, Béchir Hamza Children's Hospital of Tunis
Coordinator of the Study Group of Rheumatic & Systemic Diseases (related to Tunisian Pediatric Society)
President of Tunisian College of Pediatrics since 2021-2022



La conférence se déroule sous forme de questions- réponses entre clinicien et généticien à travers des cas cliniques portant sur tous les aspects génétiques de la FMF :

- Différents modes de transmission
- Signification des différents variants
- Fréquence relative des différentes mutations
- Corrélations phénotype-génotype
- Problèmes du dépistage familial tenant compte de l'hétérogénéité symptomatique intrafamiliale
- Difficultés pour le clinicien de retenir une FMF sans mutations
- Indications éventuelles de l'étude des exons 2 et 10, totalité du gène MEFV, pannel de gènes, whole exome, voire du génome !

Session rhumatologie pédiatrique

FMF: comment interpréter un résultat d'un test génétique du gène MEFV?

Zohra Fitouri ⁽¹⁾, Lamia Ben Jemaa ⁽²⁾

⁽¹⁾ Head of Emergency & Outpatient Department, Béchir Hamza Children's Hospital of Tunis

⁽¹⁾ Coordinator of the Study Group of Rheumatic & Systemic Diseases (related to Tunisian Pediatric Society)

⁽¹⁾ President of Tunisian College of Pediatrics since 2021-2022

⁽²⁾ Chef de service des maladie congénitales et héréditaire à l'opitale Mongi Slim

⁽²⁾ Professeur de génétique médicale à la faculté de médecine de Tunis

⁽²⁾ Directrice du laboratoire de recherche santé mère enfant à l'hopitale Mongi Slim

⁽²⁾ Présidente de l'association tunisienne des maladies héréditaires du métabolisme

⁽²⁾ Vice présidente de la société tunisienne de génétique médicale

⁽²⁾ Membre de l'association des cytogénéticiens de langue française

⁽²⁾ Présidente du comité d'éthique de l'hopitale Mongi Slim

⁽²⁾ Ancienne présidente du collège national de pédiatrie

⁽²⁾ Ancienne présidente du bureau national des spécialités au ministère de la santé



La conférence se déroule sous forme de questions- réponses entre clinicien et généticien à travers des cas cliniques portant sur tous les aspects génétiques de la FMF :

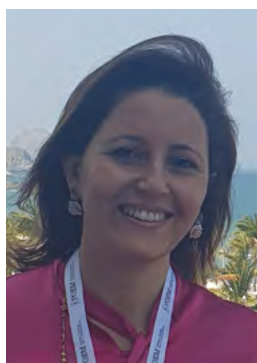
- Différents modes de transmission
- Signification des différents variants
- Fréquence relative des différentes mutations
- Corrélations phénotype-génotype
- Problèmes du dépistage familial tenant compte de l'hétérogénéité symptomatique intrafamiliale
- Difficultés pour le clinicien de retenir une FMF sans mutations
- Indications éventuelles de l'étude des exons 2 et 10, totalité du gène MEFV, pannel de gènes, whole exome, voire du génome !

Pas à pas

Masse abdominale de l'enfant

Faten Fdhila

Responsable de l'unité d'oncologie du service de Médecine Infantile A de l'Hôpital d'Enfants de Tunis
Membre élue du Conseil d'Administration de l'Hôpital d'Enfants de Tunis
Membre du comité d'Ethique Médicale à la Faculté de Médecine de Tunis pendant le mandat
Membre du comité de pédagogie numérique à la Faculté de Médecine de Tunis
Membre de bureau de sociétés savantes :
Secrétaire Générale de l'Association Tunisienne d'Oncologie Pédiatrique
Membre de la Société Tunisienne de Pédiatrie depuis 2007
Coordinateur du Groupe Hématologie-Oncologie de la Société Tunisienne de Pédiatrie
Membre de l'International Society of Pediatric Oncology Africa Branch (SIOP Africa)



La découverte d'une masse abdominale est une situation fréquente chez l'enfant quelque soit l'âge. La majorité des masses abdominales avant 7 ans est représentée par les masses rétro-péritonéales. Au-delà de 1 an, 60% des masses sont malignes. La démarche diagnostique repose sur la confrontation des arguments cliniques, biologiques et radiologiques.

La priorité du pédiatre est d'identifier d'abord les situations où le pronostic vital ou fonctionnel peut être mis en jeu (compression médullaire, syndrome de lyse tumorale, rupture tumorale, oligo-anurie...) pour prendre rapidement les mesures nécessaires en milieu spécialisé. Dans les autres situations, la démarche diagnostique repose sur la clinique (âge, siège de la masse, signes associés, ...), les données de l'échographie de la TDM et/ IRM, ainsi que des marqueurs tumoraux (Alfafoetoprotéine, HCG, cathécholamines urinaires).

Les masses rétropéritonéales sont dominées par le neuroblastome, tumeur solide extra crânienne la plus fréquente de l'enfant et le néphroblastome. Les masses intrapéritonéales sont représentées essentiellement par les lymphomes non Hodgkiniens et l'hépatoblastome.

Pas à pas

Arthralgies chez l'enfant

Zohra Fitouri

Head of Emergency & Outpatient Department, Béchir Hamza Children's Hospital of Tunis
Coordinator of the Study Group of Rheumatic & Systemic Diseases (related to Tunisian Pediatric Society)
President of Tunisian College of Pediatrics since 2021-2022



Définitions

- Arthrite : douleur avec tuméfaction de l'articulation liée soit à la présence d'un épanchement (liquide synovial), soit à une simple hypertrophie de la synoviale.
- Arthralgie : douleur sans modification objective de l'articulation.

(1) Arthrite/ostéo-arthrite bactérienne

- Urgence thérapeutique ;
- À évoquer en première hypothèse avant l'âge de 2 ans, même en l'absence de fièvre élevée et/ou de porte d'entrée septique ;
- Germes les plus fréquents : Kingella Kingae, staphylocoque, Hemophilus Influenzae et streptocoque ;
- Traitement antibiotique en milieu orthopédique après avoir effectué les prélèvements bactériologiques articulaires et autres (urine, hémocultures...).

(2) Arthrite juvénile idiopathique (AJI) systémique

- Rare avant 12 mois (uniquement des filles). Se discute surtout entre 2 et 6 ans ;
- Caractérisée par une fièvre élevée oscillante, des éruptions (inconstantes), une ou plusieurs arthrites. Syndrome inflammatoire majeur mais non spécifique ;
- Diagnostic à ne retenir qu'après exclusion des pathologies infectieuses, tumorales et maladies auto-immunes (telles que lupus, connectivite...).

(3) Arthrite virale et arthrite aiguë bénigne de hanche

- Fréquente entre 2 et 6 ans ;
- C'est un diagnostic d'élimination ;
- Les signes inflammatoires sont modérés ou absents ;
- La régression doit être rapide en 2 à 5 jours, sans séquelle ; dans le cas contraire, d'autres hypothèses diagnostiques doivent être envisagées.

(4) AJI oligoarticulaire

- Fréquente chez la fille entre 2 et 6 ans ;
- Caractérisée par la présence d'anticorps antinucléaires dans 70 % des cas ;
- Risque d'iridocyclite à œil blanc associée dans 30 % des cas. Impose un examen ophtalmologique à la lampe à fente pour le dépistage au début et tous les 3 mois.

(5) Spondylarthropathie

- Encore appelée arthrite et enthésite (dénomination internationale) ;
- Plus fréquente chez le garçon de 9-12 ans ;
- Syndrome inflammatoire inconstant. Terrain génétique prédisposant (antécédents familiaux de spondylarthropathie, uvéite, maladie inflammatoire du tube digestif et présence de l'antigène HLA-B27).

(6) Arthrite réactionnelle

- Arthrite survenant au décours (quelques semaines) d'une infection digestive (Yersinia, salmonelle) ou pulmonaire (Mycoplasma pneumoniae) ;
- le syndrome inflammatoire peut être important. Il ne s'agit pas d'une arthrite septique mais d'une réaction inflammatoire à distance médiée par les antigènes bactériens.

(7) Arthrite de Lyme

- Entre 4 et 10 ans le plus souvent, secondaire à une piqûre de tique (promenade en forêt) qui inocule l'agent pathogène Borrelia burgdorferi. Délai de quelques semaines entre la piqûre (erythema chronicum migrans) et l'arthrite ;
- Intérêt du diagnostic (sérologie) pour traiter par antibiotique et prévenir les autres manifestations secondaires cardiaques et neurologiques.

(8) Synovite villonodulaire

Prolifération bénigne de la synoviale qui apparaît macroscopiquement hyperplasique avec aspect en doigts de gant et en nodules avec des dépôts d'hémosidérine donnant une coloration rouge-marron. La prolifération peut être diffuse ou localisée, l'infiltrat est polymorphe : macrophages, cellules multinuclées. L'atteinte est mono-articulaire et touche le plus souvent le genou, la hanche et la cheville. Le diagnostic est évoqué devant un liquide hémorragique, et surtout l'aspect caractéristique en IRM.

(9) Ostéite inflammatoire

- L'ostéite inflammatoire est habituellement plurifocale (diagnostic par scintigraphie ou IRM corps entier) ;
- Les images sont habituellement évocatrices mais, dans le doute, biopsie sachant que l'histologie ne peut différencier ostéite chronique infectieuse et ostéite inflammatoire aseptique, mais permettra d'éliminer une pathologie tumorale.

(10) Douleurs de croissance

- Chez l'enfant de 2 à 9 ans ;
- Typiquement douleur nocturne fugace, souvent intense des membres inférieurs cédant spontanément. Le mécanisme reste mystérieux ;
- Ce diagnostic ne doit être retenu qu'après avoir éliminé toute hypothèse de pathologie inflammatoire ou néoplasique. La scintigraphie osseuse est alors l'examen de référence.

(11) Fibromyalgie

- Habituellement polyarticulaire ;
- S'observe vers 9-12 ans avec une plus grande fréquence chez les filles ;
- Contexte psychosomatique ;
- Ne retenir ce diagnostic qu'après élimination de toute pathologie organique ostéo-articulaire.

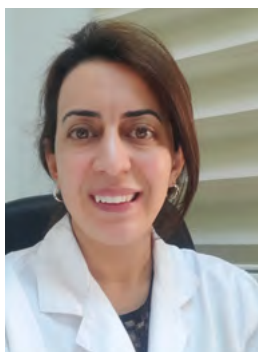
Liens d'intérêts

Pas à pas

Signes pubertaires précoces

Sana Kmiha

Professeur Agrégé en Pédiatrie Service de Pédiatrie-CHU Hédi Chaker de Sfax



La puberté est l'ensemble des manifestations cliniques et biologiques qui mènent de la quiescence infantile à la capacité reproductive. C'est une période de transition physique, psychologique et hormonale avec une accélération linéaire de la croissance et acquisition de la fonction de reproduction [1].

Une puberté précoce est définie par l'âge d'apparition des caractères sexuels secondaires (CSS) : avant 8 ans chez la fille et 9 ans chez le garçon [2-4].

Le déroulement d'une puberté et ses variantes normales et pathologiques doivent être connus par les pédiatres afin de répondre aux demandes des familles et de leurs enfants.

Au-cours des dernières décennies, l'âge de la puberté a reçu une attention considérable si bien que les limites de l'âge chronologique qui définissent la puberté précoce a été l'objet de plusieurs discussions [3, 5-13].

Le terme de puberté précoce englobe [4, 14, 15] :

- les pubertés précoces centrales (ou PP « vraies »), qui correspondent à une activation prématurée des mécanismes hypothalamo-hypophysaires de déclenchement de la puberté. La puberté précoce centrale (PPC) est un processus multifactoriel et complexe qui inclut des facteurs génétiques, métaboliques, ethniques, géographiques, environnementaux et économiques.

- les pubertés précoces périphériques (ou pseudo-pubertés précoces), dues à une sécrétion de stéroïdes sexuels indépendante de l'hypophyse.

- les pubertés précoces dissociées (thélarche, adrénarche, ménarche) qui correspondent au développement prématuré et isolé d'un seul caractère sexuel secondaire; il s'agit d'une variante physiologique de la puberté fréquemment observée et qui pose parfois le problème de diagnostic différentiel avec les pubertés précoces vraies. Il faut éliminer les pubertés avancées

définies par le développement des seins entre 8 et 10 ans chez la fille et l'augmentation du volume testiculaire entre 9 et 11 ans chez le garçon [4, 15].

Le diagnostic des PPC n'est pas toujours facile, soit parce que la sémiologie initiale est dissociée, soit parce que l'évolutivité est variable. La place des investigations complémentaires (hormonales, radiologiques, échographiques, neuroradiologiques) reste déterminante pour affirmer le diagnostic clinique, pour rechercher une étiologie et répondre à l'inquiétude légitime des parents.

Enfin, il est important de connaître les modalités de prescription du traitement freinateur par les agonistes de la gonadotrophine releasing hormone (GnRHa) ainsi que leurs modalités de surveillance.

Références

- [1] Brito VN, Spinola-Castro AM, Kochi C, Kopacek C, Silva PC, Guerra-Junior G. Central precocious puberty: revisiting the diagnosis and therapeutic management. Archives of endocrinology and metabolism. 2016;60(2):163-72.
- [2] Grandone A, Cantelmi G, Cirillo G, Marzuillo P, Luongo C, Miraglia del Giudice E, et al. A case of familial central precocious puberty caused by a novel mutation in the makorin RING finger protein 3 gene. BMC endocrine disorders. 2015;15:60.
- [3] Partsch CJ, Heger S, Sippell WG. Management and outcome of central precocious puberty. Clinical endocrinology. 2002;56(2):129-48.
- [4] Carel JC, Leger J. Clinical practice. Precocious puberty. The New England journal of medicine. 2008;358(22):2366-77.

- [5] Al Alwan IA, Ibrahim AA, Badri MA, Al Dubayee MS, Bin-Abbas BS. Decline in menarcheal age among Saudi girls. *Saudi medical journal*. 2015;36(11):1324-8.
- [6] Ayele E, Berhan Y. Age at menarche among in-school adolescents in Sawla Town, South Ethiopia. *Ethiopian journal of health sciences*. 2013;23(3):189-200.
- [7] Parent AS, Teilmann G, Juul A, Skakkebaek NE, Toppari J, Bourguignon JP. The timing of normal puberty and the age limits of sexual precocity: variations around the world, secular trends, and changes after migration. *Endocrine reviews*. 2003;24(5):668-93.
- [8] Rabbani A, Motlagh ME, Mohammad K, Ardalan G, Maftoon F, Shahryari S, et al. Assessment of pubertal development in Iranian girls. *Iranian journal of pediatrics*. 2010;20(2):160-6.
- [9] Catli G, Erdem P, Anik A, Abaci A, Bober E. Clinical and laboratory findings in the differential diagnosis of central precocious puberty and premature thelarche. *Turk pediatri arsivi*. 2015;50(1):20-6.
- [10] Danker-Hopfe H, Delibalta K. Menarcheal age of Turkish girls in Bremen. *Anthropologischer Anzeiger; Bericht uber die biologisch-anthropologische Literatur*. 1990;48(1):1-14.
- [11] de Muinich Keizer SM, Mul D. Trends in pubertal development in Europe. *Human reproduction update*. 2001;7(3):287-91.
- [12] Gaudineau A, Ehlinger V, Vayssiere C, Jouret B, Arnaud C, Godeau E. [Age at onset of menarche: Results from the French Health Behaviour in School-aged Children study]. *Gynecologie, obstetrique & fertilité*. 2010;38(6):385-7.
- [13] Hosny LA, El-Ruby MO, Zaki ME, Aglan MS, Zaki MS, El Gammal MA, et al. Assessment of pubertal development in Egyptian girls. *Journal of pediatric endocrinology & metabolism : JPEM*. 2005;18(6):577-84.
- [14] Sultan C, Gaspari L, Kalfa N, Paris F. Clinical expression of precocious puberty in girls. *Endocrine development*. 2012;22:84-100.
- [15] A linglart NL, C Adamsbaum, M Roger, JC Carel. Pubertés précoces. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale*, 10-033-C-10. 2003:23p.

Flash infos

Lithiase urinaire chez l'enfant : quelles explorations ?

Sameh Mabrouk

PAHU au service de pédiatrie au CHU Sahloul de Sousse
MCA au service de pédiatrie au CHU Sahloul de Sousse
Responsable de l'unité de dialyse pédiatrique au CHU Sahloul Sousse



1) Introduction/épidémiologie

La lithiase urinaire (LU) est relativement moins fréquente chez les enfants par rapport aux adultes. On observe actuellement une nette augmentation de son incidence aussi bien dans les pays développés que les pays en voie de développement. Au cours des 25 dernières années, l'incidence de la LU chez les enfants a augmenté d'environ 6 à 10% par an. Plusieurs facteurs environnementaux, socio-économiques et alimentaires sont évoqués pour expliquer cette tendance. Les causes potentielles sont l'obésité, les changements des habitudes alimentaires tels que l'augmentation de l'apport en sodium, la diminution de l'apport en calcium, la diminution de la consommation d'eau et l'augmentation de l'apport en fructose et l'utilisation croissante d'antibiotiques. En Tunisie, les maladies génétiques héréditaires occupent une place importante parmi les causes des LU de l'enfant, avec un risque de détérioration de la fonction rénale et d'évolution vers l'insuffisance rénale chronique.

2) Démarche diagnostique

Le diagnostic de LU chez l'enfant impose une enquête à la recherche d'une cause sous-jacente. L'obtention d'une histoire médicale précise suivie d'un examen clinique minutieux constitue la première étape capitale de l'investigation d'un enfant présentant une LU et/ou une néphrocalcinose (NC).

- Antécédents familiaux (50-70% des cas) : LU, NC, hématurie, insuffisance rénale, consanguinité.
- Antécédents personnels : une attention particulière doit être accordée à la nutrition, à l'apport hydrique (épisodes de déshydratation), aux médicaments (vitamines D/A, stéroïdes, diurétiques, antibiotiques etc...), à l'immobilisation et à toute supplémentation en minéraux.

Les enfants atteints d'une maladie intestinale chronique (ex. maladie de Crohn, fibrose kystique, résection post-intestinale), de troubles neurologiques (médicaments anticonvulsivants, faible apport hydrique) ou présentant des anomalies des voies urinaires prédisposant à la stase urinaire et à l'IU (vessie neurogène, mégacécum, hydronéphrose), les prématurés sont à risque de LU.

- Enquête diététique :

Explorations à visée étiologique

La lithogénèse est un processus complexe qui dépend de l'interaction entre plusieurs facteurs :

- L'axe pH urinaire
 - La concentration des urines en métabolites favorisant la formation des calculs
 - Le volume urinaire
 - Équilibre entre les promoteurs et les inhibiteurs de la cristallisation
 - Anomalies anatomiques entraînant une stase urinaire
- Une cause métabolique sous-jacente est retrouvée dans 70 à 90% des cas. Les causes des lithiases de l'enfant varient selon l'âge de découverte du calcul. Avant 3 ans, les deux causes principales sont l'infection à germes uréasiques, souvent favorisée par une malformation des voies urinaires, et les perturbations métaboliques induites par la prématurité (immaturité tubulaire) et le traitement de ses complications (furosémide, corticoïdes). Après 3 ans, les anomalies métaboliques et parmi elles les maladies génétiques, les excès nutritionnels et les apports hydriques insuffisants expliquent la majorité des lithiases.

Echographie rénale/TDM

Les investigations débutent par l'échographie rénale et vésicale, elle permet le diagnostic positif des calculs, leur siège, leur nombre et les anomalies associées (dilatation des cavités excrétrices, obstruction, kystes, différenciation et taille des reins). Dans certains cas un complément par TDM est nécessaire : calculs urétéraux, microcalculs Bilan tubulaire : Le bilan tubulaire, réalisé de première intention, comprend un bilan sanguin (effectué 1 seul jour), couplé à un bilan urinaire (effectué 03 jours de suite). Les urines de 24 h sont recueillies, sauf chez les nourrissons où un échantillon d'urines fraîches est suffisant. Des bilans supplémentaires sont demandés selon l'orientation.

Au niveau sanguin

Pour tous les patients, il faut analyser le calcium, le phosphore, le magnésium, l'acide urique, les phosphatases alcalines, le pH, la bicarbonatémie, la chlorémie et la fonction rénale. Dans des cas spécifiques, d'autres analyses sanguines peuvent être demandées: l'hormone parathyroïdienne (PTH), les métabolites de la vitamine D, et l'oxalate plasmatique (pour les patients atteints d'hyperoxalurie primaire). Des tests génétiques moléculaires peuvent être nécessaires ultérieurement.

Au niveau urinaire

- L'analyse du sédiment urinaire est primordiale elle précise en particulier : la présence ou non de sang, de leucocytes et des protéines. Elle permet également de déterminer la densité et le PH urinaire.

L'analyse chimique comprend, outre la créatinine, le calcium, l'acide urique, l'acide oxalique, le phosphate [déterminer la réabsorption tubulaire du phosphate (TRP) ou le maximum tubulaire pour le phosphate corrigé pour le débit de filtration glomérulaire (TmP/DFG)], le magnésium et le citrate. La cystine est dépistée par test nitroprussiate ou par chromatographie pour les acides organiques.

figure1: Algorithme de prise en charge de lithiase urinaire de l'enfant

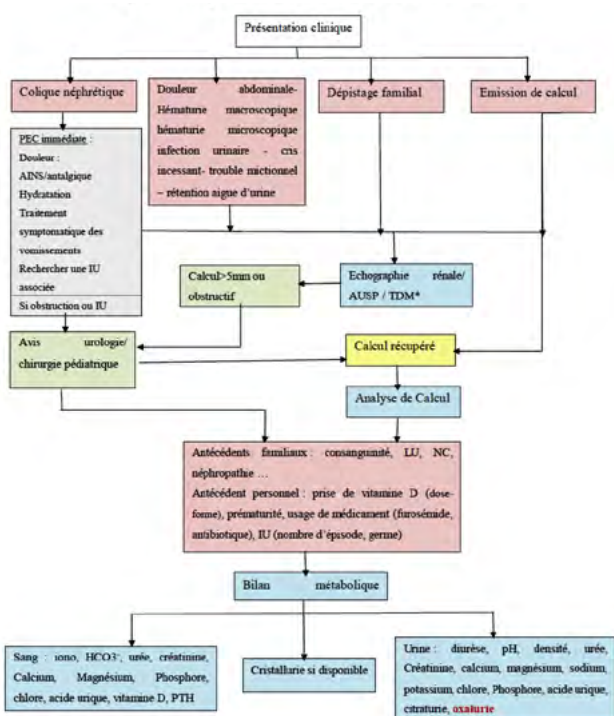
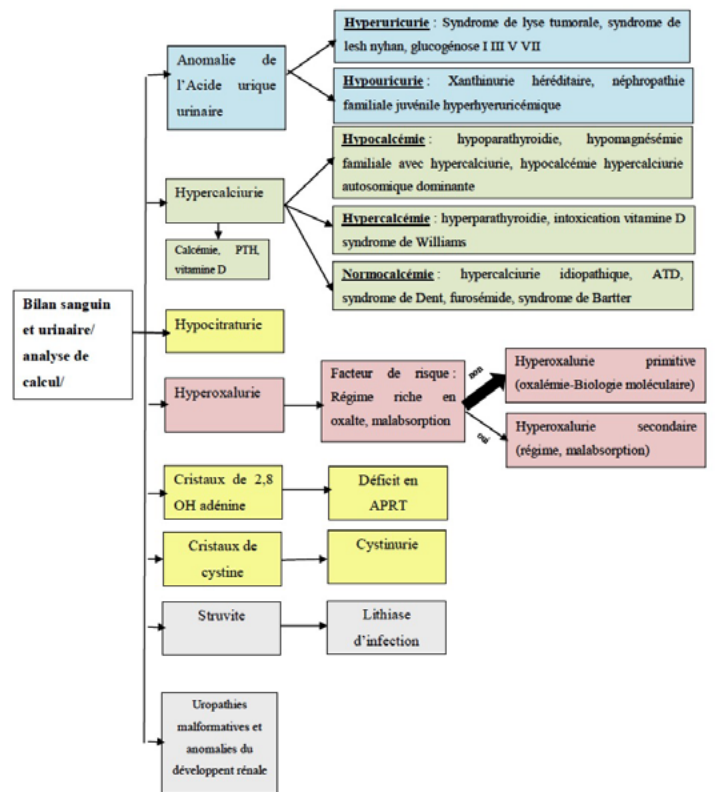


figure2: Algorithme du diagnostic étiologique des lithiases urinaires de l'enfant en fonction des anomalies biologiques observées



Références

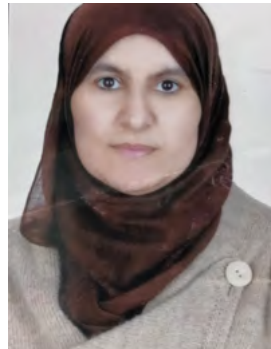
- [1] Hoppe B, Kemper MJ. Diagnostic examination of the child with urolithiasis or nephrocalcinosis. *Pediatr Nephrol.* 2010 Mar;25(3):403-13. doi: 10.1007/s00467-008-1073-x. Epub 2008 Dec 23. PMID: 19104842; PMCID: PMC2810372.
- [2] Habbig S, Beck BB, Hoppe B. Nephrocalcinosis and urolithiasis in children. *Kidney Int.* 2011 Dec;80(12):1278-91. doi: 10.1038/ki.2011.336. Epub 2011 Sep 28. Erratum in: *Kidney Int.* 2012 Aug;82(4):493-7. PMID: 21956187.
- [3] Ang AJS, Sharma AA, Sharma A. Nephrolithiasis: Approach to Diagnosis and Management. *Indian J Pediatr.* 2020 Sep;87(9):716-725. doi: 10.1007/s12098-020-03424-7. Epub 2020 Aug 14. PMID: 32794099.

Flash infos

Réaction au BCG : que faire en pratique ?

Monia Ouederni

Chef du service de Pédiatrie : Immunopathologie, hématologie et Transplantation de Cellules Souches au Centre National de Greffe de Moelle Osseuse, Tunis,
Chef de la section de Pédiatrie à la Faculté de Médecine de Tunis, Université de Tunis El Manar.



Le vaccin par le BCG est obligatoire dans les pays où la tuberculose sévit à l'état endémique. Il peut se compliquer de BCGite pouvant mettre en jeu le pronostic vital en particulier quand elle survient sur un terrain d'immunodépression. Les BCGites de l'enfant restent souvent sous-diagnostiqués. Ceci est dû parfois à l'atypie du tableau avec un large spectre clinique ainsi qu'aux difficultés diagnostiques. La survenue d'une BCGite, particulièrement disséminée ou à distance, doit attirer l'attention du pédiatre du fait de la fréquence de sa survenue sur des terrains d'immunodéficience d'une part et de la gravité de ce tableau d'autre part. La prise en charge de la BCGite reste non consensuelle. Notre objectif est de présenter une démarche diagnostique et thérapeutique devant une suspicion de BCGite chez l'enfant.

Flash infos

Acido-cétose diabétique: quoi de neuf ?

Raoudha Kebaili

Maitre de Conférence Agrégée en pédiatrie.
Compétence en endocrinologie pédiatrique et diabète de l'enfant.
Travaille actuellement au service de pédiatrie, CHU Farhat Hached Sousse.
Enseignante à la Faculté de Médecine Ibn el Jazzar Sousse.



Le diabète est l'endocrinopathie la plus fréquente de l'enfant; son incidence mondiale connaît une augmentation considérable depuis les dernières décennies. L'acido-cétose diabétique (ACD), qui résulte d'une carence profonde en insuline, constitue la complication aiguë la plus fréquente et la plus redoutable du diabète. Il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique qui met en jeu le pronostic vital et neuro-cognitif en absence de prise en charge optimale.

The International Society for Pediatric and Adolescent Diabetes (ISPAD) publie régulièrement des consensus couvrant plusieurs aspects du diabète de l'enfant, allant du diagnostic à la prise en charge. La Société Tunisienne de Pédiatrie, en particulier le groupe d'endocrinologie pédiatrique, a déjà publié un protocole de prise en charge de l'ACD inspiré des recommandations de l'ISPAD 2018 (disponible sur le site de la STP). En 2022, l'ISPAD a publié de nouvelles recommandations, parmi lesquelles on retrouve un consensus sur le diagnostic et la prise en charge de l'ACD. Les principaux points nouvellement discutés et proposés par les auteurs étaient : un changement dans la définition biologique de l'ACD avec taux de bicarbonates < 18 mmol/l; un remplissage vasculaire initial plus rapide; la reconsidération de la nécessité de surveiller l'augmentation attendue de sodium durant le traitement; et l'importance de reconnaître et de prendre en charge correctement l'état hyperglycémique hyperosmolaire, qui peut être isolé ou associé à l'ACD. Enfin, en absence de possibilité de dosage de la phosphatémie, les auteurs ont proposé une supplémentation systématique par le phosphate en cas d'ACD sévère.

Flash infos

Vaccination de la bronchiolite : mythe ou réalité?

Chokri Chouchene



Le VRS est le principal agent des bronchiolites du nourrisson, la contamination par ce virus est quasiment inévitable avant l'âge de deux ans. Le VRS est responsable de 80% des bronchiolites dont 2-3% d'hospitalisations chaque année. L'épidémie de VRS est responsable d'une saturation des consultations, des services de pédiatrie générale et de réanimation pédiatrique. Le risque d'hospitalisation est particulièrement important pour les nourrissons de moins de 6 mois. La morbidité liée au VRS ainsi que l'impact de l'épidémie sur les systèmes de soins chaque année justifient de mobiliser toutes les stratégies de prévention. Récemment, de nouvelles approches de prévention des infections respiratoires basses à VRS ont été développées et étudiées. Elles reposent d'une part sur un nouvel anticorps monoclonal, le nirsevimab et d'autre part sur la vaccination des femmes enceintes contre le VRS.

Le nirsevimab réduit le nombre d'hospitalisations pour bronchiolite à VRS de 80%. Le taux sérique circulant de nirsevimab est protecteur pendant plusieurs mois justifiant une dose unique.

Le vaccin contre le VRS administré durant la grossesse, entraîne une prophylaxie passive aux nourrissons par transfert d'anticorps maternels. L'injection d'une dose de vaccin a montré une réduction de 70% des cas d'infections sévères à VRS.

Ces avancées récentes dans la prévention pharmacologique du VRS, par immunisation passive, sont destinées à protéger les jeunes nourrissons, si possible dès leur naissance, des infections à VRS, mais aussi leur santé, le confort familial et nos systèmes de soins.

Communications orales

C1-La qualité de vie liée à la santé des enfants nés avec une hypothyroïdie congénitale selon la perception parentale

Charfi. F⁽¹⁾, Kammoun. A⁽¹⁾, Charfi. R⁽¹⁾, Kmiha. R⁽¹⁾, Belhaj.R⁽¹⁾, Ben Ameer. S⁽¹⁾, Chabchoub. I⁽¹⁾, Aloulou. H⁽¹⁾, Kammoun. T⁽¹⁾
⁽¹⁾ Service de pédiatrie générale A, CHU Hedi Chaker Sfax

THEMES

Endocrinologie

INTRODUCTION

L'hypothyroïdie congénitale (HC) est la maladie endocrinienne la plus fréquente chez l'enfant. En l'absence de traitement, elle peut avoir des conséquences cognitives graves et réduire considérablement la qualité de vie des patients. L'HC est une maladie chronique qui représente souvent une source d'angoisse pour les parents, en particulier lorsque l'enfant atteint est d'âge scolaire

OBJECTIFS

Décrire la qualité de vie liée à la santé (QVLS) des enfants âgés de 2 à 15 ans et nés avec une HC selon la perception parentale. Explorer les corrélations entre les différentes variables du questionnaire PedsQL Generic Core Scales, avec l'âge au début du traitement, la dose initiale de lévothyroxine et la durée du traitement

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude transversale descriptive et analytique effectuée auprès des parents ayant un enfant âgé entre 2 à 15 ans et né avec une HC et qui a été suivi au service de pédiatrie générale du CHU Hédi Chaker de Sfax. La collecte des données était réalisée entre Décembre 2022 et Février 2023. Afin d'évaluer la QVLS chez ces enfants, on a opté pour un instrument modulaire qui est le PedsQLTM - Pediatric Quality of Life Inventory version 4 (Generic Core Scales). Ce questionnaire permet d'évaluer la QVLS à travers 4 dimensions : physique, sociale, émotionnelle et scolaire. Et puis, on a pu calculer différents scores : score de la santé physique, score de la santé psychosociale et score global moyen de la QVLS

RÉSULTATS

Après avoir renseigné le questionnaire PedsQL 4 Generic Core Scales, nous avons obtenu un score total et des scores pour chaque dimension à part. Les scores variaient de 0 à 100, et plus ils étaient élevés, plus la QVLS évaluée était meilleure. La population étudiée était composée de 27 enfants : 11 filles et 16 garçons. Le sex ratio était à 1.45. Nous avons pu interroger les parents de tous les enfants. Le taux de participation était donc égal à 100%. Le score moyen de la santé physique des enfants âgés de 2 à 15 ans atteints d'HC dans notre étude était de 59,84 (ET =20,247). Le score moyen de la santé psychosociale était de 56,2 ±19,378 avec des extrêmes allant de 19,37 à 81,67. Le score global moyen de la QVLS de notre population étudiée toutes tranches d'âges confondues était de 56,9253 ± 18,67 avec des extrêmes allant de 00 à 80. En outre, l'étude de corrélation entre les différents scores du questionnaire avec l'aspect socioéconomique de ces enfants avait montré des différences statistiquement très significatives, alors que les corrélations des différents scores avec l'âge au début du traitement et avec le taux de la FT4 et la TSH étaient non significatives. La corrélation entre la QVLS et la durée du traitement par la L-thyroxine était significative (p=0,048)

CONCLUSION

Il est essentiel de poursuivre les recherches sur ce sujet en impliquant des échantillons plus importants. L'objectif ultime est d'améliorer la qualité de vie des enfants nés avec une HC à court, moyen et long terme. Des études futures évaluant la QVLS à l'âge pédiatrique et même adulte seront nécessaires pour approfondir notre compréhension de cette population vulnérable et pour identifier des interventions efficaces qui peuvent améliorer les résultats pour ces enfants et leurs familles

C2-Anomalies de la chaîne respiratoire à révélation pédiatrique : Corrélations génotype-phénotype dans une série de 32 patients

Ben Arab. E⁽¹⁾, Ben Chehida. A⁽¹⁾, Zribi. M⁽¹⁾, Khatrouh. S⁽¹⁾, Ben Jemaa.R⁽²⁾, Slema. A⁽³⁾, Allouch. S⁽⁴⁾, Boudabbous. H⁽¹⁾,

Abdelmoula. MS⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de maladies héréditaires du métabolisme, EPS la Rabta

⁽²⁾ Service de génétique Hôpital Mongi Slim

⁽³⁾ Service de Biochimie à l'Hôpital de Bicêtre à Paris

⁽⁴⁾ Service de biochimie, hormonologie, biochimie Métabolique et dépistage néonatal CHU de Caen

THEMES

Génétique

Maladies héréditaires du métabolisme

INTRODUCTION

Les anomalies de la chaîne respiratoire (ACR) représentent des maladies hétérogènes qui résultent de troubles héréditaires de la phosphorylation oxydative (OXPHOS).

OBJECTIFS

Notre objectif était de décrire les particularités phénotypiques et génotypiques d'une série de 32 enfants atteints d'ACR, selon les conséquences physiopathologiques des gènes mutés (Groupe 1 : impact primitif sur l'OXPHOS ; Groupe 2 : impact secondaire).

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective descriptive monocentrique portant sur les patients pédiatriques atteints d'ACR confirmée par une étude génétique (panel de gènes ou exome), colligés au service de pédiatrie du CHU la Rabta sur une période de 21 ans (janvier 2001 – décembre 2021)

RÉSULTATS

Les gènes mutés dans le groupe 1 (21 patients) étaient : SURF1 (7 cas), DGUOK (2 cas), POLG (2 cas), KARS1 (2 cas), MT-TL1 (2 cas), ACAD9 (1 cas), MPV17 (1 cas), TK2 (1 cas), GFM1 (1 cas) et TRMU (1 cas). Quant au deuxième groupe (11 patients), les gènes mutés étaient le DLD (5 cas), SLC19A3 (2 cas), QIL1 (2 cas), STAT2 (1 cas) et SERAC1 (1 cas). Le délai du diagnostic était significativement plus long dans le groupe 2 (âge médian= 53 mois versus 18 mois dans le groupe 1 ; p=0,034). Les manifestations cliniques étaient dominées par l'atteinte du système nerveux central, plus fréquente dans le groupe 1 (17/21 cas versus 7/11 cas ; p=0,256) avec un aspect de leuco-encéphalopathie quasi-constant sur les IRM cérébrales pratiquées dans le groupe 2 (5/5 versus 4/13 ; p= 0,015). Les manifestations cardiorespiratoires étaient plus fréquentes dans le groupe 1 (p=0,035). Contrairement à l'atteinte hépatique prédominante dans le groupe 2 ; en particulier l'insuffisance hépatique (4/21 versus 7/11 ; p=0,017). Une hyperlactacidémie permanente a été plus souvent objectivée dans le groupe 1 (12/15 cas versus 3/9 ; p=0,032). L'évolution était fatale dans 50% des cas, le décès survenant à un âge médian de 36 mois. La mortalité était significativement plus élevée dans le groupe 1 (p=0,024). Des séquelles neurologiques étaient relevées dans 53% des cas de notre série, sans différence entre les 2 groupes (p=0,398).

CONCLUSION

Notre étude illustre l'hétérogénéité clinique et génétique des ACR, appuyant le besoin d'acquiescer les techniques de NGS in situ. Celles ayant un impact primitif sur l'OXPHOS, associées dans notre série à un meilleur délai de diagnostic, plus de phénotypes neurologiques et d'hyperlactacidémie permanente, ont un pronostic plus réservé.

C3-Impact de la réalité virtuelle sur la perception de la douleur procédurale en oncologie pédiatrique

Jebbli. E⁽¹⁾, Ilyes. S⁽¹⁾, Rhayem. S⁽¹⁾, Ben Ahmes. S⁽¹⁾, Amdouni. R⁽¹⁾, Ben Mansour. F⁽¹⁾

⁽¹⁾ médecine infantile a, hopital d'enfants de tunis

THEMES

Hématologie ,Oncologie ,Immunologie

INTRODUCTION

La réalité virtuelle est de plus en plus utilisée dans le domaine de la santé notamment lors des soins. Dans le cadre de la prise en charge de la douleur, se pose la question de l'efficacité de l'utilisation de la réalité virtuelle au cours des soins en oncologie pédiatrique sur la réduction de la perception de la douleur procédurale chez l'enfant.

OBJECTIFS

Notre objectif était d'étudier l'impact de l'utilisation d'un casque de réalité virtuelle sur la perception de la douleur procédurale et sur le déroulement des soins en oncologie pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude quasi-expérimentale, de type cas-témoin appariés, où le patient est son propre témoin, menée à l'unité d'oncologie pédiatrique de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis sur une période de trois mois. Chaque enfant a eu deux soins : un sans recours à la réalité virtuelle et un avec l'utilisation d'un casque de réalité virtuelle.

RÉSULTATS

Trente-deux enfants ont été colligés. Le sexe ratio était de 0,88. L'âge médian était de 96 ± 49 mois. Les soins inclus dans cette étude étaient la mise en place d'une voie veineuse périphérique (53%), un prélèvement sanguin (32%) et la ponction d'une chambre implantable (15%). L'utilisation de la réalité virtuelle a permis la baisse significative des fréquences cardiaque ($p < 0,0001$) et respiratoire ($p < 0,0001$) à la fin des soins avec réalité virtuelle ainsi que la baisse de la perception de la douleur ($p < 0,0001$). Cette technique a permis aussi de baisser la charge du travail pour les soignants comme en témoigne la baisse significative de la durée des soins ($p < 0,0001$) et du nombre de personnes nécessaires pour la réalisation des soins ($p < 0,0001$).

CONCLUSION

Innovant, non invasif et simple d'utilisation, le casque de VR constitue une bonne alternative non pharmacologique dans la lutte contre la douleur induite par les soins en oncologie pédiatrique.

C4-Allogreffe de moelle osseuse dans les leucémies aiguës de l'enfant: Résultats et facteurs pronostiques

Ben Khamed. M⁽¹⁾, Saidi. M⁽¹⁾, Rekaya. S⁽¹⁾, Lamouchi. T⁽¹⁾, Ben Fredj. I⁽¹⁾, Béjaoui. M⁽¹⁾, Mallouli. F⁽¹⁾, Ouederni. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie d'hémo-immunologie et de greffe de cellules souches hématopoïétiques CNGMO, Tunis, Tunisie

THEMES

Hématologie, Oncologie, Immunologie

INTRODUCTION

Les leucémies aiguës (LA) est la tumeur maligne la plus fréquente de l'enfant. L'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques (GCSH) est le traitement curatif des formes graves.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail était d'analyser les résultats de la GCSH dans les LA de l'enfant, et d'en identifier les facteurs prédictifs de pronostic de complications et de la survie

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective, descriptive et pronostique menée au service de Pédiatrie, Immuno- Hématologie et GCSH de Tunis sur 15ans (2007-2022), incluant les patients de moins de cinq ans atteints d'une LA et ayant eu une GCSH. Les facteurs pronostiques ont été identifiés en utilisant la régression de Cox.

RÉSULTATS

Quarante-six patients ont été inclus (LAL=29, LAM=17), d'âge médian de 28mois (Q1=19-Q3=40) à la GCSH. La GCSH était génoïdétique dans 28cas (61%) et haploïdétique dans 18cas (39%). Une prise du greffon a été obtenue chez 45 patients (98%). L'incidence cumulée de la réaction de greffon contre l'hôte aigue (GVHa) grade II-IV était de (35%), de GVHc(13%), de la réactivation CMV(31%) et de la MVO(15%). Les facteurs prédictifs de la réactivation CMV étaient, la GVHa Grade III-IV, l'HTA et le taux de LcTCD8>200/mm3 à 3mois. L'HTA était prédictive de MVO et un conditionnement par Busilvex/Fludarabine /Thiotépa était protecteur. La survie globale était de 71%, la TRM (6,5%), la survie sans rechute (64%) et la survie sans évènements (52%). La rechute pré greffe (HR=3,68, $p=0,03$, IC95%[1,068-12,716]) et le délai dernière rémission et GCSH>2mois (HR=4,87, $p=0,02$, IC95%[1,225-19,383]), étaient prédictifs de décès. La GVH réfractaire (HR=10,89, $p=0,001$, IC95%[2,773-42,801]) était prédictive de rechute. La rechute pré greffe (HR=4,21, $p=0,006$, IC95%[1,516-11,700]) et le syndrome hémorragique abondant (HR=3,87, $p=0,03$, IC95% [1,084-13,812]) étaient prédictifs d'évènements en post GCSH.

CONCLUSION

La GCSH et particulièrement la greffe haplo-identique ont amélioré

le pronostic des LA de haut risque dans notre série. L'écourtement des délais d'attente de la GCSH, et la maîtrise des complications pré et post GCSH permettront d'optimiser les résultats

C5-Etude des conséquences respiratoires du tabagisme passif chez le nourrisson : étude cas-témoin à propos de 300 cas

Hammouda. S⁽¹⁾, Tarif. I⁽¹⁾, Barkaoui. E⁽²⁾, Ben Hassine. L⁽³⁾, Ben Hammadi. S⁽⁴⁾, Bi Haj. L⁽⁴⁾, Mghaieth. Z⁽⁵⁾, Bousnina. D⁽⁶⁾, Oueslati. L⁽⁷⁾, Trabelsi. I⁽¹⁾, Boussetta. K⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine Infantile B, Hôpital d'enfants Béchir Hamza, Tunis, Tunisie

⁽²⁾ PMI Ezzouhour, Tunis, Tunisie

⁽³⁾ Hôpital Ettadhamen, Ariana, Tunisie

⁽⁴⁾ Polyclinique CNSS, El Khadhra, Tunis, Tunisie

⁽⁵⁾ Centre de Santé de Base, Le Bardo, Tunis, Tunisie

⁽⁶⁾ PMI Mallassine, Tunis, Tunisie

⁽⁷⁾ Centre de Santé de Base, Lakania, El Ouardia, Tunis, Tunisie

THEMES

Immuno-allergologie
Pédiatrie ambulatoire

INTRODUCTION

Bien que les méfaits du tabagisme passif sur l'appareil respiratoire du nourrisson soient connus, l'exposition continue dans les pays en voie de développement. En l'absence d'études à ce sujet dans ces zones, les campagnes d'éviction restent peu convaincantes.

OBJECTIFS

Notre but était de déterminer les méfaits du tabac sur l'appareil respiratoire du nourrisson en Tunisie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Une étude cas-témoin basée sur un questionnaire adressé aux mères d'enfants âgés entre 2 et 5 ans exposés ou non au tabac in-utéro et/ou en post-natal durant les 2 premières années de vie, les anciens grands prématurés (<35SA) étant exclus

RÉSULTATS

L'enquête a inclus 300 nourrissons divisés en 2 groupes: (G1) les exposés in-utéro et/ou en post-natal (n=150) et (G2) les non-exposés (n=150). Dans G1, l'exposition au tabagisme était in-utéro (87%) et/ou en post-natale (80%). Le fumeur était le père (86%), la mère (7%) et/ou une autre personne (22%). L'exposition était souvent importante (plusieurs fois par jour dans les 2/3 des cas). Durant les 2 premières années de vie, 80 patients du G1 contre 53 du G2 ($p=0,002$) ont présenté une atteinte respiratoire basse. Elle était à type de bronchiolite dans 70 cas dans G1 contre 49 dans G2 ($p=0,013$), nécessitant une hospitalisation dans 30 cas dans G1 contre 24 dans G2 ($p=0,509$), d'asthme du nourrisson (32(G1) / 20(G2); $p=0,067$), de toux chronique (en dehors d'un asthme) (11(G1) / 7(G2); $p=0,331$), et/ou de pneumonie (un seul patient dans G1).

CONCLUSION

La morbidité respiratoire est significativement plus élevée chez le nourrisson exposé au tabagisme passif par rapport au non-exposé.

C6- Étude de surveillance de la résistance aux antibiotiques chez les enfants en réanimation pédiatrique : une perspective de 18 mois

Zidi. W⁽¹⁾, Zayeni. S⁽²⁾, Batbout. O⁽²⁾, Kadri. Y⁽¹⁾, Ghdira. T⁽²⁾, Chouchane. C⁽²⁾, Thabet. F⁽²⁾, Chouchane. S⁽²⁾

⁽¹⁾ Laboratoire de microbiologie, CHU Fattouma Bourguiba Monastir

⁽²⁾ Service de pédiatrie, CHU Fattouma Bourguiba Monastir

THEMES

Infectieux
Urgence et Réanimation

INTRODUCTION

La résistance aux antibiotiques est devenue une préoccupation majeure notamment en réanimation pédiatrique. L'étude du profil bactériologique et de la résistance aux antibiotiques au sein d'une unité de réanimation pédiatrique revêt une importance cruciale pour la prise en charge optimale des patients. Cette étude rétrospective s'est étendue sur une période de 18 mois, durant laquelle nous avons examiné les données microbiologiques et les tendances de résistance aux antibiotiques au sein de notre unité.

OBJECTIFS

L'objectif de cette étude est de fournir un aperçu détaillé de la

prévalence des pathogènes bactériens les plus courants et de leur sensibilité aux antibiotiques. En analysant ces paramètres, nous essayerons d'optimiser notre approche thérapeutique et de contribuer à la lutte contre la résistance aux antibiotiques en réanimation pédiatrique

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Notre étude rétrospective a porté sur l'ensemble des patients âgés de 0 à 14 ans admis dans notre unité de réanimation pédiatrique sur une période de 18 mois, allant du 1er janvier 2022 au 30 juin 2023. Tous les patients présentant des signes d'infection bactérienne présumée ou confirmée après 48 heures de leur hospitalisation ont été inclus dans l'analyse. Tous les échantillons biologiques ont été collectés conformément aux protocoles de l'unité de réanimation pédiatrique. L'identification des germes isolés a été réalisée sur la base des caractères morphologiques, culturels et biochimiques. Les tests de sensibilité aux antibiotiques ont été effectués selon les recommandations du Comité de l'Antibiogramme de la Société Française de Microbiologie.

RÉSULTATS

Sept-cent-onze prélèvements bactériologiques ont été colligés au cours de la période d'étude parmi lesquels 194 (27,3%) souches bactériennes pathogènes non répétitives étaient identifiées. Les souches provenaient essentiellement des PTP (59,3%) suivi des hémocultures (21,1%) et de la culture des sondes d'intubation (15,5%). *Pseudomonas aeruginosa* était la principale bactérie isolée dans 67 (34,5%) prélèvements, suivie de *Klebsiella pneumoniae* (22,2%) et la *Stenotrophomonas maltophilia* (8,2%). Les entérobactéries étaient le groupe de germes les plus fréquents (45,9%). La résistance de *Pseudomonas aeruginosa* à la ceftazidime était de 10,4%. Celles à l'imipénème et à la ciprofloxacine étaient de 8,9% et 7,5% respectivement. Les entérobactéries étaient résistantes aux C3G dans 43,8% des cas. Quatre souches étaient résistantes en plus aux carbapénèmes. Huit souches d'*Acinetobacter baumannii* ont été identifiées parmi lesquels deux étaient résistantes à l'imipénème, à la ciprofloxacine et à la ceftazidime, 2 étaient résistantes à l'imipénème seule et une souche résistante à la ceftazidime seule. Aucune souche de *Staphylococcus aureus* résistant à la méthicilline n'a été isolée au cours de la période d'étude.

CONCLUSION

La résistance aux antibiotiques constitue un défi croissant dans le domaine de la réanimation pédiatrique, compromettant l'efficacité des traitements antibiotiques empiriques. Nos résultats soulignent la nécessité d'une surveillance continue de la résistance aux antibiotiques et de la prescription prudente des antibiotiques afin de préserver leur efficacité à long terme.

C7- Arrivés trop tôt : quel devenir à court et moyen terme pour les extrêmes prématurés ?

Marmech. E ⁽¹⁾, Benarab. E ⁽¹⁾, Jrad. M ⁽¹⁾, Guizani. A ⁽¹⁾, Khlif. S ⁽¹⁾, Hfaiedh. J ⁽¹⁾, Kanzari. J ⁽¹⁾, Khlayfia. Z ⁽¹⁾, Halioui. S ⁽¹⁾, Ouerda. H ⁽¹⁾, Azzabi. O ⁽¹⁾, Selmi. I ⁽¹⁾, Siala. N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim - La Marsa- Tunisie

THEMES

Néonatalogie

INTRODUCTION

Les progrès scientifiques ont fait reculer les limites de viabilité entraînant une élévation du taux des prématurés partout dans le monde. Cependant, malgré ces avancées, la très grande prématurité demeure un challenge éthique et thérapeutique surtout dans les pays en voie de développement.

OBJECTIFS

Décrire la morbidité et les séquelles des prématurés de moins de 28 SA entre janvier 2018 et juillet 2023 dans le service de pédiatrie et de néonatalogie de Mongi Slim La Marsa.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons conduit une étude monocentrique descriptive rétrospective. La population d'étude était constituée de tous les nouveau-nés (NN) ayant un âge gestationnel inférieur à 28 SA hospitalisés à notre unité de néonatalogie

RÉSULTATS

Au cours de la période d'étude nous avons colligé 40 prématurés. Le terme moyen était de 25,7 semaines d'aménorrhée ($\pm 1,5$ j) avec poids moyen à l'admission était de 865,25g (\pm

240,7g). Une réanimation intensive a été entamée dès la naissance chez 17,5%. Le taux de mortalité était de 75%, dont 62,5% sont décédés à J1 de vie. Les NN qui ont survécus avaient un AG moyen de 26,7SA et un PN moyen de 1009,3g. Le sex-ratio était de 0,75. Outre la détresse respiratoire présente chez tous les NN, les principales comorbidités étaient une infection néonatale bactérienne précoce (70%), une anémie nécessitant une transfusion sanguine (22,5%), une infection liée aux soins (22,5%). Cinq patients avaient présenté une entérocolite ulcéro-nécrosante dont un cas s'est compliqué d'une perforation iléale opérée à j15 de vie. Une broncho dysplasie pulmonaire était notée dans un cas. L'échographie transfontanellaire était pathologique chez 3 cas explorés: un aspect évoquant une leucomalacie périventriculaire dans un cas, une hémorragie sous-épendymaire et intraventriculaire grade II dans un cas et un aspect d'hyperéchogénicité périventriculaire dans un cas. Une rétinopathie du prématuré (ROP) était observée chez 3/7 cas ; une ROP stade II et stade III chacune dans un cas, et une ROP stade IV dans un cas. La durée moyenne de séjour était de 56,7 jours. Le poids moyen de sortie de 2030 g ($\pm 248,9$ g).

CONCLUSION

La réanimation des extrêmes prématurés a des conséquences médicales, sociales et éthiques complexes. La morbidité dans cette tranche de population reste encore très importante, et souligne l'urgence à renforcer le suivi prénatal des grossesses et la mise en place d'un réseau périnatal.

C8-hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né de causes extra cardiaques

Jwili. M ⁽¹⁾, El Ouaer. M ⁽¹⁾, El Jery. M ⁽¹⁾, Abdelmoula. S ⁽¹⁾, Bizid. I ⁽¹⁾, Chamtour. I ⁽²⁾, Ben Hmida. H ⁽¹⁾, Monastiri. K ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de réanimation et de médecine néonatale, CHU Fattouma Bourguiba Monastir

⁽²⁾ Service de cardiologie B, CHU Fattouma Bourguiba Monastir

THEMES

Néonatalogie

INTRODUCTION

L'hypertension Pulmonaire Persistante du Nouveau-né (HPPN) se caractérise par une altération de l'adaptation circulatoire à la naissance. Elle est marquée par une élévation soutenue des résistances vasculaires pulmonaires et une hypoxémie.

OBJECTIFS

Décrire les aspects cliniques de cette pathologie et identifier les facteurs de risque de mortalité.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective transversale à visée analytique, s'étalant sur une période de 9 ans (2014-2022), au service de Réanimation et Médecine Néonatale de Monastir, incluant tous les nouveau-nés (Nnés) admis et diagnostiqués ayant une HPPN (clinique et échographique) avec exclusion de ceux avec une cardiopathie congénitale. Pour relever les facteurs de risque de mortalité, nous avons fait deux groupes : les patients décédés et ceux qui ont survécu. Nous avons utilisé le test Khi deux et les tests non paramétriques pour l'analyse des données.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 124 observations de Nnés admis et diagnostiqués ayant une HPPN. Une prédominance masculine a été notée avec un sex-ratio égale à 1,7. 16% des Nnés étaient nés par césarienne à froid dont la moitié avant le terme de 39SA. Le terme moyen à la naissance était de 37,5 SA [24SA-41SA+5j]. Le poids moyen à la naissance était de 3115g [725g-5000g] dont 66% eutrophiés par rapport au terme. Une détresse respiratoire modérée à sévère a été retrouvée chez 42% des patients. La SaO₂ à l'air ambiant était inférieure à 85% chez 44% des Nnés. L'état hémodynamique était altéré dans 24% des cas. Une cardiomégalie était notée chez 28 Nnés. Une acidose métabolique sévère avec pH <7,1 était notée chez 27Nnés. L'enquête étiologique a retrouvé comme causes les plus fréquentes de l'HPPN : une hernie diaphragmatique (21%), une alvéolite infectieuse (19,4%) et une maladie de membranes hyalines (12,1%). La durée moyenne d'hospitalisation était de 11 j [1- j]. La majorité (75%) a présenté des complications au cours de l'hospitalisation. Les complications les plus fréquentes étaient à type d'infection liée aux soins (49,2%), pneumothorax (21%) et hémorragie intra ventriculaire (12,9%). Le taux de mortalité était important dans notre série (52%). L'âge

moyen au moment du décès était de 8 j [1-41 j]. Le lieu de naissance, le sexe, l'adaptation à la vie extra-utérine, la présence d'une hernie diaphragmatique, l'acidose métabolique et la dysfonction du Ventricule gauche à l'échocardiographie cardiaque ainsi que la durée d'hospitalisation avaient une corrélation statistiquement significative avec le décès ($p < 0,05$).

CONCLUSION

L'évaluation de l'hémodynamique pulmonaire et la recherche d'une HPPN doivent faire partie de l'évaluation hémodynamique globale en réanimation. L'échocardiographie avec des critères simples permet de confirmer le diagnostic. La recherche étiologique est indispensable et permet une prise en charge spécifique. Aussi, il faut éviter tant que possible les césariennes à froids avant 39 SA.

C9- Incidence et facteurs de risque de la rétinopathie du prématuré

Messaoudi. G ⁽¹⁾, Benali. M ⁽¹⁾, Elguerchi. S ⁽¹⁾, Amaimia. H ⁽¹⁾, Ayadi. I ⁽¹⁾, Ben Hamida. E ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis

THEMES

Néonatalogie

INTRODUCTION

La rétinopathie de prématuré « Retinopathy of prematurity » (ROP) est l'une des principales causes évitables de cécité chez l'enfant. Elle résulte d'une altération multifactorielle du développement rétinien. Sa prévalence a nettement augmenté avec le progrès de la réanimation néonatale et l'augmentation de la survie des grands prématurés.

OBJECTIFS

Déterminer l'incidence de la ROP et identifier ses facteurs de risque.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective descriptive et analytique menée au service de néonatalogie de l'hôpital Charles Nicolle sur une période de quatre ans (2018-2021). Nous avons inclus tous les nouveau-nés ayant un âge gestationnel (AG) inférieur ou égal à 32SA et/ou un poids de naissance inférieur ou égal à 1500g, ayant bénéficié d'un dépistage de ROP par la Retcam.

RÉSULTATS

Parmi les 150 nouveau-nés inclus, la ROP était diagnostiquée dans 28 cas (18,7%). Il s'agissait de stade 1 dans 13 cas, stade 2 dans 8 cas et stade 3 dans sept cas. Les nouveau-nés ayant une ROP avaient un AG moyen de $29,9 \pm 1,9$ SA versus $30,4 \pm 1,3$ SA chez les nouveau-nés indemnes ($p = 0,06$). Le PN moyen était de 1448 ± 442 g dans le groupe ROP et de 1515 ± 316 g dans le groupe indemne (NS). La ROP était associée à un AG moins de 30 SA (39,3% vs 20%, $p = 0,032$), un score d'Apgar bas (< 7) à la cinquième minute (21,4% vs 7,8%, $p = 0,046$), la dysplasie bronchopulmonaire (42,9% vs 13,9%, $p < 0,001$), l'hémorragie intraventriculaire (50% vs 23%, $p = 0,004$), la nécessité de drogues vasoactives (37,5% vs 18,4%, $p = 0,043$), la persistance du canal artériel (PCA) (45,5% vs 20%, $p = 0,013$), l'entéropathie (62,5% vs 31,6%, $p = 0,005$), une durée de ventilation mécanique (VM) prolongée (> 7 jours) (37% vs 11,7%, $p = 0,003$) et une anémie inférieure à 8g/dl (62,5% vs 33,8%, $p = 0,035$). L'analyse multivariée a montré que le score d'Apgar bas (< 7) à la cinquième minute (RR=6,86, IC95%=[1,13-41,33], $p = 0,036$), la PCA (RR=6,02, IC95%=[1,51-23,94], $p = 0,011$) et la durée prolongée de VM (> 7 jours) (RR=6,13, IC95%=[1,29-29,03], $p = 0,022$) étaient des facteurs de risque directs indépendamment corrélés à la ROP.

CONCLUSION

Notre travail a révélé une fréquence élevée de la ROP chez les très grands prématurés. Le score d'Apgar bas, la PCA et la durée prolongée de VM étaient les principaux facteurs de risque identifiés. Une prévention de ces facteurs, un dépistage précoce et une prise en charge adaptée sont nécessaires pour diminuer la fréquence et améliorer le pronostic de cette pathologie.

C10- Evaluation de la performance diagnostique du test Xpert MTB/RIF Ultra en milieu hospitalier pédiatrique au Burkini Faso.

Ouedraogo. S ⁽¹⁾, Kiendrebeogo. C ⁽²⁾, Sanou. C ⁽²⁾, Koueta. F ⁽³⁾

⁽¹⁾ Pédiatre CHUB Ouagadougou

⁽²⁾ Centre Muraz Bobo Dioulasso

⁽³⁾ Pédiatrie CHU Yalgado Ouagadougou

THEMES

Pneumologie

INTRODUCTION

La tuberculose de l'enfant reste sous diagnostiquée en Afrique sub-saharienne

OBJECTIFS

Estimer l'exactitude de l'analyse Xpert Ultra dans le diagnostic de la TB chez les enfants présentant une suspicion clinique de la TB aux Centres Hospitaliers Universitaires Yalgado Ouédraogo et de Bogodogo (CHU-YO, CHU-B) à Ouagadougou

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'est agi d'une étude prospective qui s'est déroulée de Juillet à Décembre 2021 portant sur les enfants ayant présenté une suspicion clinique de TB dans les CHU-YO et de Bogodogo.

RÉSULTATS

Au total, 57 enfants ont été inclus dans l'étude. L'âge moyen des enfants était de 46,40 mois avec des extrêmes allant de 1 à 168 mois. Le sex ratio était de 0,84. La prévalence au VIH était de 3,5% et 82,5% des enfants avaient une cicatrice du vaccin BCG. Les principaux signes cliniques étaient : l'amaigrissement (77,2%), la fièvre (66,7%) et la toux (50,8%). La majorité des enfants ont bénéficié d'une radiographie de thorax (79%) avec 8,8% de lésions anormales orientant vers une tuberculose probable. Les examens bactériologiques ont été faits avec des prélèvements obtenus par une aspiration gastrique dans 80,7% des cas. Ainsi le test Xpert MTB/Rif a pu détecter un cas positif de même que la microscopie tandis qu'avec le test Xpert Ultra le nombre de cas positifs était de 4 cas.

CONCLUSION

Le test Xpert Ultra s'avère donc être plus performant par sa capacité à détecter plus de cas de Tuberculose par rapport au test Xpert MTB/Rif. On pourrait donc le proposer dans les programmes de lutte contre la tuberculose pour améliorer le diagnostic de la tuberculose chez l'enfant.

C11- Les exacerbations d'asthme aux urgences pédiatriques : Caractéristiques cliniques et facteurs prédictifs d'hospitalisation

Ben Belgacem. H ⁽¹⁾, El Amri. A ⁽¹⁾, Fakhfakh. M ⁽¹⁾, Soyah. N ⁽¹⁾, Abdelbari. M ⁽¹⁾, Kebaili. R ⁽¹⁾, Tilouche. S ⁽¹⁾, Bouguila. J ⁽¹⁾, Boughamoura. L ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie CHU Farhat Hached Sousse

THEMES

Pneumologie

INTRODUCTION

L'exacerbation d'asthme est un motif fréquent de consultation aux urgences pédiatriques. L'identification précoce des facteurs prédictifs d'hospitalisation est essentielle pour une meilleure évaluation aux urgences.

OBJECTIFS

L'objectif de notre étude était de caractériser les consultations aux urgences pour une exacerbation d'asthme et de déterminer les facteurs prédictifs d'hospitalisation

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude prospective menée pendant 6 mois aux urgences pédiatriques du CHU de Farhat Hached Sousse qui a inclus les enfants âgés d'un à 15 ans qui consultent pour exacerbation d'asthme. Nous avons étudié les paramètres sociodémographiques et cliniques des patients. La gravité de l'exacerbation de l'asthme a été évaluée à l'aide du score PRAM.

RÉSULTATS

Notre étude a inclus 161 enfants dont l'âge moyen était de 4,9 ans. Les asthmatiques connues représentaient 60,8% de notre population d'étude. L'hospitalisation était indiquée dans 22,3% des cas. Un délai de consultation supérieur à deux jours ($p = 0,016$), l'absence de plan d'action ($P = 0,028$) et le mauvais contrôle de l'asthme ($p < 0,0001$) étaient les facteurs prédictifs d'hospitalisation pour une exacerbation d'asthme. La sévérité de l'exacerbation était aussi corrélée à l'hospitalisation ($p < 0,0001$). La mauvaise observance au traitement et le faible niveau socio-économique étaient plus observés chez les patients présentant des exacerbations sévères sans qu'une corrélation significative soit trouvée ($p = 0,064$; $p = 0,054$ respectivement).

CONCLUSION

La consultation et la prise en charge précoces d'une exacerbation d'asthme ainsi que l'existence d'un plan d'action sont fortement associés à une réduction du risque d'hospitalisation chez les enfants asthmatiques

C12-infections virales graves des voies respiratoires inférieures en réanimation pédiatrique

Barkallah. O ⁽¹⁾, Miraoui. A ⁽¹⁾, Tamboura. A ⁽¹⁾, Louati. A ⁽¹⁾, Ayari. A ⁽¹⁾, Brogi. A ⁽¹⁾, Bouziri. A ⁽¹⁾, Menif. K ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Réanimation pédiatrique polyvalente, Hôpital d'enfants Bé-chir Hamza de Tunis

THEMES

Urgence et Réanimation

INTRODUCTION

En période épidémique automno-hivernale, les infections virales des voies respiratoires inférieures (IVRI) du nourrisson représentent une cause fréquente de consultation et d'hospitalisation en pédiatrie générale. Le transfert en réanimation est nécessaire pour les formes graves d'IVRI.

OBJECTIFS

Décrire les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des IVRI en réanimation après l'ère du COVID-19 et déterminer les facteurs prédictifs de gravité.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive, analytique et mono centrique menée entre le 1er Octobre 2021 et le 1er Mai 2022 au service de réanimation pédiatrique polyvalente de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis. Celui-ci est désigné depuis 2015 comme site sentinelle pour la surveillance nationale des IVRI graves. Tous les nourrissons âgés de moins de 12 mois admis pour IVRI, documentée par une PCR multiplex réalisée sur un écouvillon nasopharyngé étaient inclus.

RÉSULTATS

Cent-soixante-et-onze nourrissons (âge médian : 40 jours (IQR : 20-70) ; sex-ratio : 1,59) soit 44,5% de l'ensemble des admissions ont été retenus. Une comorbidité était associée dans 30,6% des cas. Le délai médian de transfert en réanimation était de 24 heures. L'état respiratoire était jugé sévère devant un score de Wang supérieur à 8 dans 84,4% des cas, une polypnée supérieure à 60 c/min dans 79,5 % des cas et une hypoxie dans 92% des cas. La forme clinique prédominante des IVRI était la bronchiolite aigüe (83%). Les apnées isolées (14%) et le SDRA (3%) étaient plus rares. Le VRS était l'agent viral le plus fréquemment isolé (83%). Une coinfection virale était rencontrée dans 34,5% des cas. Une coinfection bactérienne était associée chez 45% des nourrissons. L'*Haemophilus Influenzae* était le germe le plus fréquent (47,7%). Le recours à la ventilation mécanique (VM) était nécessaire chez 61,4% des patients avec une durée médiane de 6 jours (IQR : 4-8). La durée médiane d'hospitalisation était de 6 jours (IQR : 3-10). Les complications rencontrées étaient une dyspnée haute en post extubation dans 35,5% des cas et une infection liée aux soins (ILS) dans 17,2% des cas. Le taux de mortalité était de 2,3% (n=4). En analyse multivariée, les facteurs indépendants associés à la VM étaient : le sexe masculin (p=0,042), le faible poids de naissance (p=0,007), l'âge inférieur à 1 mois (p=0,021), la forme avec apnées (p=0,040) et la coinfection bactérienne (p=0,000). Ceux associés à la mortalité étaient : le SDRA (p=0,023) et l'ILS (0,005).

CONCLUSION

Les IVRI graves représentent une charge de soins importante. Le VRS était le virus le plus fréquemment isolé. Les facteurs de risque associés à la gravité étaient le sexe masculin, le faible poids de naissance, l'âge jeune, les apnées, la coinfection bactérienne, le SDRA et l'ILS.

C13-Mise en place d'un système de triage aux urgences pédiatriques du CHU de Cocody à Abidjan, Côte d'Ivoire

Fanny. SA ⁽¹⁾, Grobi. AM ⁽¹⁾, Gnamien. EC ⁽¹⁾, Crouse. H ⁽¹⁾, Folquet. M ⁽²⁾

⁽¹⁾ Urgences Pédiatriques

⁽²⁾ Pédiatrie

THEMES

Urgence et Réanimation

INTRODUCTION

Il a été démontré que le triage aux urgences pédiatriques (UP) réduit les délais de prise en charge, les taux d'admission et de transfert ainsi que la mortalité infantile à l'hôpital. Cependant, le triage des patients aux UP n'est pas réalisé de manière systématique en Côte d'Ivoire.

OBJECTIFS

Cette initiative d'amélioration continue de la qualité des soins vise à développer et mettre en œuvre un système de triage pour les enfants qui arrivent aux UP dans le but favoriser la reconnaissance précoce et la stabilisation des enfants gravement malades.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude transversale à visée descriptive et analytique qui s'est déroulée aux UP du CHU de Cocody portant sur les enfants de 1 mois à 15 ans admis du 1er mars au 12 juin 2023. L'échelle de triage d'Abidjan (ETA) a été adaptée de l'échelle de triage sud-africaine (SATS) par un groupe d'enseignants, d'assistants hospitaliers et de résidents en pédiatrie. L'ETA comporte quatre niveaux de priorité basés sur le motif de consultation, la présence de certains signes et un score d'alerte précoce au triage (TEWS) calculé à partir des constantes du patient. Un protocole de triage ETA et un manuel de formation au triage ont été développés par notre groupe d'auteurs. La mise en œuvre du triage aux UP du CHU de Cocody s'est effectuée en utilisant l'approche d'amélioration continue de la qualité « Planifier-Déployer-Contrôler- Agir » (PDCA). Le triage a été fait par les étudiants en master 2 de médecine durant leur période de stage à la suite d'une formation sur le triage. Nous avons comparé 2 cycles PDCA (Cycle 1 : du 1er au 23 mars 2023 et cycle 2 : du 11 avril au 12 juin 2023). L'analyse des variables qualitatives a été faite avec le test exact de Fisher avec un seuil de significativité de 5%.

RÉSULTATS

Pendant le cycle 1, le triage a été effectué sur 70 % (55/79) des patients contre 22% (49/225) pour le cycle 2. Le niveau de priorité basé sur les motifs de consultations, les signes et les scores d'alerte précoce au triage (TEWS) des patients était correctement attribué dans 98% des cas (54/55) pour le cycle 1 contre 55% des cas (27/49) pour le cycle 2. Lorsque l'attribution du niveau de priorité dépendait du TEWS, 85 % des TEWS étaient calculés correctement pour le cycle 1 contre 70% (30/43) pour le cycle 2. Entre le 1er mars et le 12 juin 2023, 33% des patients triés ont présenté une urgence vitale, 31% avaient des signes très urgents, 20 % avaient des signes urgents, 14 % avaient un niveau de priorité non-urgent et 2 patients (2 %) étaient décédés à leur arrivée. Les patients présentant des niveaux de priorité plus graves étaient plus susceptibles d'être hospitalisés (p = 0,017).

CONCLUSION

Ces deux premiers cycles PDCA suggèrent que l'ETA est un système de triage précis adapté aux UP du CHU de Cocody. Les niveaux de priorité ETA plus graves sont associés à une probabilité d'hospitalisation. Cependant, nos résultats révèlent que la fiabilité de l'outil repose en grande partie sur la formation rigoureuse et continue du personnel de triage. L'engagement de l'équipe de triage s'avère comme un atout incontournable. Lors des prochains cycles PDCA, l'accent devra être mis sur la complétude de la formation du personnel de triage, le contrôle plus fréquent de la complétude des fiches de triage et de la qualité du tri à chaque changement de personnel affecté au tri, et le rappel régulier de la pertinence et l'utilité du triage au personnel du service de pédiatrie. Davantage de données sont nécessaires pour déterminer si la mise en œuvre du triage a un effet à long terme sur les taux d'hospitalisation, ainsi que sur la mortalité et la morbidité hospitalières.

C14-L'envenimation scorpionique chez l'enfant : A propos de 30 cas

Maalej. B ⁽¹⁾, Abdelhedi. A ⁽¹⁾, Weli. M ⁽¹⁾, Abid. J⁽¹⁾, Feki. M ⁽¹⁾, Loukil. M ⁽¹⁾, Moalla. L ⁽¹⁾, Hsairi. M ⁽¹⁾, Safi. F ⁽¹⁾, Gargouri. L ⁽¹⁾, Mahfoudh. A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie urgences et Réanimation pédiatriques, Hôpital Hédi Chaker Sfax

THEMES

Urgences-Réanimation

INTRODUCTION

En Tunisie, l'envenimation scorpionique est un accident domestique fréquent. Elle constitue un problème de santé publique majeur d'autant plus que la mortalité liée à ces piqûres est deux fois plus élevée chez l'enfant que chez l'adulte.

OBJECTIFS

Déterminer l'incidence et la prévalence Documenter la présentation clinique et les symptômes Évaluer l'efficacité des traitements existants

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective regroupant les cas d'envenimation scorpionique colligés au service de Pédiatrie Urgences et Réanimation Pédiatriques de Sfax entre janvier 2017 et juin 2023.

RÉSULTATS

Nous avons collecté 30 cas d'envenimation scorpionique. L'âge moyen des patients était de 5 ans et 5 mois (6 mois à 12 ans). Le sex-ratio était de 2. Dans 5 cas, des pratiques traditionnelles, telles que des scarifications, ont été employées pour traiter l'envenimation scorpionique. Les manifestations cliniques étaient : une réaction locale (3 cas), fièvre (3 cas), priapisme (3 cas), sueurs (11 cas), agitation (6 cas), état de mal épileptique (1 cas), vomissements (13 cas) et état de choc cardiogénique (12 cas). A la biologie, on a noté des valeurs élevées de troponine dans 13 cas, une cytolysé hépatique dans 3 cas, une acidose métabolique dans 3 cas, et une insuffisance rénale aigue dans 1 cas. Une radiographie thoracique a été effectuée pour tous les patients, et elle a révélé la présence d'un œdème aigu du poumon (OAP) chez 9 d'entre eux. 23 patients ont subi une échocardiographie trans-thoracique (ETT) révélant une myocardite toxique dans 2 cas, de cardiomyopathie dilatée dans 3 cas, et une dysfonction ventriculaire gauche dans 18 cas : La fraction d'éjection du ventricule gauche (FEVG) était comprise entre 20 % et 30 % pour 8 cas, entre 30 % et 40 % pour 8 cas, et supérieure à 40 % pour 2 cas. Les patients ont été classés en trois stades de gravité différents : Stade 1 (3 cas), stade 2 (13 cas) et stade 3 (14 cas). Le traitement des patients était adapté en fonction de la gravité de l'envenimation scorpionique. Pour 14 cas, il incluait une restriction hydrique, l'administration de diurétiques et l'utilisation d'inotropes. Deux malades ont nécessité une ventilation mécanique. L'évolution était favorable pour tous les patients.

CONCLUSION

L'envenimation scorpionique peut engager le pronostic vital, l'évolution dépend de la précocité de la prise en charge, l'âge des patients et du type de scorpion. La prévention reste le seul moyen efficace pour réduire l'incidence des envenimations scorpioniques, en éduquant la population et en formant le personnel médical à ce type d'envenimation.

C15-Noyade de l'enfant : Etude clinique et facteurs de risque d'admission en réanimation pédiatrique

Ben Njima. A ⁽¹⁾, Jameli. N ⁽¹⁾, Dayegue. S ⁽¹⁾, Rassas. A ⁽¹⁾, Mahjoub. B ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie à l'hôpital Tahar Sfar de Mahdia

THEMES

Urgences-Réanimation

INTRODUCTION

La noyade est définie comme un état résultant d'une insuffisance respiratoire primaire par submersion ou immersion dans un milieu liquide. Elle représente un problème majeur de santé publique qui représente la troisième cause de mortalité accidentelle dans le monde chez l'enfant et l'adolescent.

OBJECTIFS

Le but de notre étude était d'étudier le profil épidémiologique, clinique et évolutif des noyades de l'enfant et de dégager les facteurs de risque d'admission en réanimation pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective, menée au service de pédiatrie de l'hôpital Tahar Sfar de Mahdia durant une période de 5 ans allant du 1er juillet 2018 au 30 Juin 2023. Nos patients ont été classés selon la classification de sévérité de Szpilman.

RÉSULTATS

Il s'agissait de 28 garçons et 32 filles avec un sex-ratio de de 0,87. L'âge moyen était de 4,7 ans avec des extrêmes entre 35 jours et 14,6 ans. Les noyades ont eu lieu en période estivale dans 80% des cas et pendant le weekend dans environ 45% des cas. La nature de liquide était de l'eau de mer dans 63,3% des cas et de l'eau douce dans 28,3% des cas. Selon la classification de Szpilman, les noyades ont été classées grade 2 dans 36,7% des cas, grade 1 dans 25% des cas et grade 5 dans 16,7% des

cas. Trente-un enfants (51,7%) étaient admis d'emblée en milieu de réanimation pédiatrique. La ventilation non invasive (VNI) en mode pression positive continue (CPAP) a été indiquée dans 20 % des cas et la lunette nasale à haut débit dans 2 cas. La ventilation mécanique (VM) a été nécessaire d'emblée dans 13 % des cas. L'antibiothérapie prophylactique a été instaurée chez 31,6 % des patients. La durée moyenne d'hospitalisation était de 2,68 jours et le taux de mortalité était de 5%. Les facteurs de risque d'admission en réanimation pédiatrique étaient les formes sévères avec un grade 4,5 et 6 de Szpilman ($p = 0,011$), la survenue d'un arrêt cardiorespiratoire avant l'arrivée aux urgences ($p = 0,006$), la pratique d'une réanimation cardio-pulmonaire avant l'arrivée aux urgences ($p = 0,027$), l'intubation avant l'arrivée aux urgences ($p = 0,045$), un score de Glasgow à l'admission ≤ 12 ($p = 0,005$) et les opacités bilatérales à la radiographie thoracique ($p = 0,045$)

CONCLUSION

La prise en charge de noyade de l'enfant doit être précoce et adaptée afin d'améliorer le pronostic vital et la prévention reste primordiale pour réduire la morbi-mortalité.

C16-L'échographie pulmonaire peut-elle prédire l'échec des lunettes nasales à haut débit chez les nourrissons ayant une bronchiolite : étude pilote

Thabet. F ⁽¹⁾, Zyani. S ⁽¹⁾, Daya. A ⁽¹⁾, Haj Salem. R ⁽¹⁾, Chouchane. C ⁽¹⁾, Chouchane. S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Fattouma Bourguiba Monastir

THEMES

Urgences-Réanimation

INTRODUCTION

L'échographie pulmonaire (EP) est de plus en plus utilisée en pratique quotidienne pour évaluer les pathologies pulmonaires chez l'enfant. Plusieurs études ont montré que l'EP peut aider à mieux évaluer la gravité de la bronchiolite.

OBJECTIFS

Le but de notre étude est d'évaluer l'efficacité de l'échographie pulmonaire dans l'évaluation du risque d'échec des lunettes nasales à haut débit (LNHD) chez le nourrisson

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude prospective observationnelle et analytique durant l'épidémie de bronchiolite du 1er octobre 2022 au 30 mars 2023 au service de pédiatrie de l'hôpital universitaire Fattouma Bourguiba de Monastir. Le protocole de l'étude a été approuvé par le comité d'éthique local. Les critères d'inclusion étaient les nourrissons admis pour bronchiolite et dont la prise en charge nécessitait la mise sous LNHD. Les critères d'exclusion étaient les enfants ayant une cardiopathie, une maladie neuromusculaire, ou ayant un état critique nécessitant une intubation immédiate. Une échographie Pulmonaire est faite pour chaque patient à J1 et J2 de mise sous LNHD avec attribution d'un score échographie pulmonaire (SEP). Nous avons comparé le SEP entre le groupe sucées et le groupe échec des LNHD. L'échec est défini par le recours à la ventilation non invasive (VNI) ou à l'intubation.

RÉSULTATS

62 nourrissons ayant une bronchiolite et nécessitant un support respiratoire par LNHD ont été inclus dans notre étude. L'âge médian est de 2,4 mois [1,5 ; 4] avec des extrêmes allant de 10 jours à 11 mois. Le poids médian à l'admission était de 5600g [4825 ; 6800] avec des extrêmes allant de 2500 à 9000g. Le score de Wang modifié médian était de 5 [4 ; 7]. 48 patients (77,4%) ont bien évolué sous LNHD (groupe succès) alors que 14 patients (2,6%) ont nécessité une VNI ou une ventilation mécanique (groupe échec). A J1 de mise sous LNHD, le SEP médian du groupe succès était de 6 [4 ; 8] avec des extrêmes allant de 0 à 11, alors que le groupe échec avait un SEP médian de 7 [5,75 ; 13] avec des extrêmes allant de 3 à 15, $P = 0,034$. A J2 de mise sous LNHD, le SEP médian du groupe succès était de 5 [2 ; 6] avec des extrêmes allant de 0 à 12, alors que le groupe échec avait un SEP médian de 12,5 [8,5 ; 14] avec des extrêmes allant de 7 à 14, $P < 0,001$. Entre J1 et J2 le SEP a augmenté avec une médiane de +4,5 point [2,5 ; 7] et des extrêmes allant de 1 à 9 dans le groupe échec, alors que dans le groupe succès ce score a baissé avec une médiane de -1 [-2 ; 0] et des extrêmes allant de -6 à +6, $P < 0,001$.

CONCLUSION

L'échographie pulmonaire est un moyen non invasif et non irradiant qui peut être utilisée dans l'évaluation de l'atteinte pulmonaire dans les bronchiolites. Notre étude suggère qu'un score d'échographie pulmonaire augmentée ou le suivi de la tendance de ce score d'un examen à un autre peut aider à alarmer le clinicien du risque d'échec d'un support respiratoire par LNHD chez ces patients.

C17-développement staturo pondéral et acquisitions psychomotrices à 3 ans d'âge chronologique des prématures hospitalisés en néonatalogie en 2019 au CHU de Yopougon (côte d'Ivoire)

Lasme-Guilla. BE ⁽¹⁾, Kossonou . AV ⁽¹⁾, Kouadio . B ⁽¹⁾, Houégnanou . H ⁽¹⁾, Bouah-Kamon-Nasser . E ⁽¹⁾, Ehilé-Kacou . M ⁽¹⁾, N'Guessan-Sika . R ⁽¹⁾, Eboua . TKF ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Néonatalogie et Pédiatrie CHU de Yopougon

INTRODUCTION

Les complications de la prématurité peuvent être immédiates ou tardives. Le but de ce travail était d'évaluer le développement staturo-pondéral et les acquisitions psychomotrices à 3 ans d'âge chronologique d'enfants prématurés hospitalisés durant la période néonatale.

MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude transversale avec un recueil à la fois rétrospectif et prospectif des données. Elle a duré 5 mois en 2022 incluant les prématurés dont les parents contactés au téléphone, ont accepté de venir participer à l'étude.

RÉSULTATS

Trente et un prématurés ont été inclus. Les mères n'étaient pas scolarisées dans 25,8% des cas et leur âge moyen était de 32,1ans. Ils avaient une prématurité modérée dans 71% des cas et l'hypotrophie était présente à la naissance chez 29%. Sur le plan staturo-pondéral, le poids moyen était de 13,3 kg, l'indice poids était inférieur à -2 DS dans 9,7% des cas. La taille moyenne était de 91 cm et l'indice taille pour âge était inférieur à -2 DS dans 25,8% des cas. Sur le plan psychomoteur, les enfants étaient incapables de faire des phrases dans 12,9% des cas. L'absence de rattrapage de la croissance pondérale à 3 ans était significativement observée chez les enfants issus de mère non scolarisée et le retard de langage était observé chez les enfants de sexe masculin.

CONCLUSION

Les retards de croissance staturo-pondérale et de langage sont les éléments qui doivent motiver le suivi à long terme du prématuré, en informant et éduquant les parents pour réduire les pertes de vues causés par l'ignorance.

Mots clés

Ancien prématuré, Retard de Croissance, Retard de Langage

C18-évaluation de la couverture vaccinale dans 4 écoles maternelles du grand abidjan avant la pandémie a covid 19.

Lasme-Guilla. BE ⁽¹⁾, Kossonou . AV ⁽¹⁾, Kouadio . B ⁽¹⁾, Bekoin . A ⁽¹⁾, Bouah-Kamon-Nasser . E ⁽¹⁾, Ehilé-Kacou . M ⁽¹⁾, N'Guessan-Sika . R ⁽¹⁾, Eboua . TKF ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Néonatalogie et Pédiatrie CHU de Yopougon

INTRODUCTION

Les vaccins sont devenus la pierre angulaire dans la maîtrise de nombreuses maladies infectieuses. La Côte d'Ivoire est dotée d'un programme élargi de vaccination, les vaccins sont gratuits jusqu'à 11 mois. Les objectifs du PEV étaient de 90-95% pour tous les antigènes. Nous avons mené une étude afin d'évaluer la couverture vaccinale avant la pandémie de Covid 19 chez les enfants de moins de 5ans population vulnérable

MÉTHODES

L'étude était transversale à visée descriptive dans les écoles de maternelle à Yopougon en 2015, à Bingerville en 2016, au Plateau en 2017, à Treichville en 2019 et. Ont été inclus tous les enfants entre 2 et 4 ans révolus inscrits en maternelle dans les écoles identifiées et présentant leur carnet de santé. Les informations ont été recueillies à partir d'une fiche et du carnet de santé. Le vaccin était considéré à jour pour l'âge si le premier rappel était réalisé.

RÉSULTATS

542 enfants ont été examinés et 60% des enfants avaient entre

4 et 5 ans. Le BCG était respectivement à 98,10% ; 95,30% ; 100% ; 80,95%. Le DTCoqPolio était respectivement à 89,10% ; 62,8% ; 63,6% et 63,26%. Les taux de Prévenar étaient à 0% ; 1,8% et 36,73%. La rougeole avait 89,1%, 88,4%, 87,30% et 84,35%. La fièvre jaune avait des taux de 94,9%, 86,99%, 92,70% , 84,35%. Le Pneumo 23 était à 23%, 21,7%, 27,3%, 21,09%. La méningite AC était à 85,99%, 41,10%, 41,30%, 27,21%. La fièvre typhoïde était à 77,60%, 41,10%, 53,30%, 23,81%.

CONCLUSION

La couverture des vaccins du PEV en une seule dose avait atteint les objectifs de 90% pour une immunité de masse. Les vaccins Hors PEV étaient effectués malgré les coûts mais avaient une couverture vaccinale insuffisante. Pour les vaccins du PEV qui nécessitent plusieurs doses, les rappels devraient être pris en compte dans la gratuité. Le personnel de santé doit faire des sensibilisations de masse visant parents et communauté afin que l'importance de la vaccination soit établie.

Mots clés

Couverture vaccinale, Programme Elargi de Vaccination, Sensibilisation, Côte d'Ivoire

Posters Commentés

PC1- Les tumeurs germinales malignes extra crâniennes de l'enfant: Expérience de l'Hôpital d'Enfants de Tunis

Yahya. E ⁽¹⁾, Jbebli. E ⁽²⁾, Jbali. Y ⁽¹⁾, Rhayem. S ⁽¹⁾, Ben Ahmed.S ⁽¹⁾, Amdouni. R ⁽¹⁾, Haddad. S ⁽¹⁾, Fedhila. F ⁽²⁾, Khemiri. M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile a, hopital d'enfants de tunis

⁽²⁾ Médecine a, hopital d'enfants de tunis

THEMES

Hématologie ,Oncologie ,Immunologie

INTRODUCTION

Les tumeurs germinales constituent des néoplasies rares de l'enfant. Elles représentent 3% des tumeurs de l'enfant. Elles peuvent avoir une localisation axiale et para-axiale avec une pré-dilection gonadique.

OBJECTIFS

L'objectif de notre étude était de déterminer les caractéristiques épidémiologiques des tumeurs germinales extra crâniennes de l'enfant dans une unité d'oncologie pédiatrique en Tunisie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive et analytique, de Janvier 1998 à Juin 2023, incluant tous les patients suivis pour tumeur germinale (confirmée histologiquement) à l'unité d'oncologie pédiatrique du service de pédiatrie A de l'hôpital d'enfant Béchir Hamza de Tunis.

RÉSULTATS

Quarante-cinq patients ont été colligés. Il y avait une prédominance féminine avec un sex-ratio à 0,6. L'âge médian était de 36 mois (J1-13 ans). La circonstance de découverte la plus fréquemment retrouvée était la constatation d'une masse ou d'une tuméfaction (56% des cas). Les deux localisations les plus fréquentes étaient gonadiques (49%) et sacro-coccygiennes (31%). A l'examen, une masse était retrouvée dans 87% des cas. A la biologie, l'AFP réalisée dans 95% des cas était élevée pour l'âge dans 53% des cas. La BHCg dosée dans 82% des cas était positive dans 3 cas. A l'imagerie, la taille moyenne de la tumeur était de 117mm. La biopsie de la masse tumorale était faite dans 22% des cas. Au bilan d'extension, la TDM thoracique avait montré une localisation secondaire dans 20% des cas. L'échographie hépatique avait montré la présence de métastases hépatiques dans 3 cas. Les patients étaient classés comme suit: stade I (16%), stade II (24%), stade IIIA (22%) ; stade IIIB (18%) et stade IV (20%). La chimiothérapie néoadjuvante a été reçue dans 44% des cas selon le protocole TGM96. L'évaluation radiologique post-chimiothérapie avait montré une réduction de la taille de la tumeur dans 78% des cas. Lorsque le patient était opéré (91%), la résection tumorale était complète dans 80% des cas. L'examen anatomopathologique sur pièce opératoire avait montré une tumeur mixte (29%), un tératome immature (16%), ou une tumeur vitelline (16%). La chimiothérapie adjuvante a été indiquée dans 38% des cas devant la persistance d'un reliquat tumoral ou de marqueurs tumoraux positifs. Sur le plan évolutif, la rémission complète a été notée dans 71% des cas. Une rechute tumorale a été enregistrée chez 4 patients. Le décès est survenu chez 7 patients (16%). La survie sans événement était de 75% à 5 ans. Les facteurs indépendants prédictifs de décès au bout de 5 ans étaient les stades III et IV ($p=0,03$), l'exérèse incomplète de la tumeur ($p=0,02$) et la survenue de rechute tumorale ($p<0,01$).

CONCLUSION

Les tumeurs germinales représentent des tumeurs rares mais dont la mortalité reste non négligeable. Les marqueurs tumoraux ainsi que le suivi radiologique régulier constituent des outils précieux de surveillance afin de dépister précocement une éventuelle rechute tumorale. Les résultats de notre série démontrent la faisabilité des protocoles internationaux et les résultats satisfaisants en termes de survie.

PC2- Corrélation entre l'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale et les signes clinico-biologiques de la drépanocytose.

Rouag. H ⁽¹⁾, Rekaya. S ⁽¹⁾, Ben Fraj. E ⁽¹⁾, Kouki. R ⁽¹⁾, Lam-mouchi.T ⁽¹⁾, Zaiter. I ⁽¹⁾, Mellouli. F ⁽¹⁾, Bejaoui. M ⁽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 à Tunis

THEMES

Hématologie ,Oncologie ,Immunologie

INTRODUCTION

L'ostéonécrose de la tête fémorale, ou osteonecrosis of the femoral head (ONFH), est une maladie chronique, dégénérative et progressive qui affecte principalement les jeunes adultes. Sa physiopathologie est caractérisée par la réduction ou la suppression du flux sanguin au niveau de la tête fémorale provoquant une arthropathie destructrice secondaire. Plusieurs étiologies ont été élucidées dont la drépanocytose qui est la principale cause d'ONFH chez la population pédiatrique avec une prévalence de 3 % avant l'âge de 15 ans.

OBJECTIFS

Déterminer la prévalence de l'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale chez la population pédiatrique drépanocytaire ainsi que les principaux facteurs de risque.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude cas-témoins rétrospective monocentrique incluant 510 enfants atteints de drépanocytose suivis au service de Pédiatrie, Immuno-Hématologie et Greffe de Cellules Souches, Centre de Greffe de Moelle Osseuse à Tunis, sur une période de 23 ans (entre 1998 et 2021). Les patients ont été divisés en deux groupes : le groupe ONFH et le groupe de contrôle sans ONFH. Des analyses de régression logistique univariée et multivariée ont été effectuées pour identifier les différents facteurs de risque.

RÉSULTATS

Parmi les 510 patients atteints de drépanocytose, 41 (soit 8 %) ont été diagnostiqués avec une ONFH à un âge moyen de 167 mois \pm 64 (72-288). L'incidence cumulative de l'ONFH est passée de 2,3 % à l'âge de dix ans à 18,3 % à 20 ans. L'ONFH de grade radiologique 3 était prédominant. Aucune différence significative n'a été constatée entre les groupes en ce qui concerne le sexe, l'âge au moment du diagnostic de la drépanocytose et le génotype de l'hémoglobine. L'âge du patient et le délai par rapport au diagnostic de la drépanocytose étaient statistiquement plus élevés chez les patients atteints d'ONFH dans l'analyse univariée et multivariée. L'ONFH était également associée à un taux de créatinine plus élevé ($p=0,001$), à un taux de LDH plus faible ($p=0,006$) et à un nombre plus élevé de crises vaso-occlusives (CVO) par patient et par an ($p<0,001$). L'incidence cumulée de l'ONFH chez les patients ayant plus de 3 CVO /an était significativement plus élevée (43% contre 18,9% à 20 ans, $p<0,001$). En outre, les infections, les lithiases biliaires, le retard de croissance, l'ins-tauration tardive de l'hydroxyurée et un taux de transfusion plus élevé étaient significativement associés à l'ONFH.

CONCLUSION

Ces résultats confirment que l'ONFH est étroitement liée à l'âge, à la sévérité et à la durée de la maladie. Une meilleure prise en charge de la drépanocytose permet de prévenir les complications aiguës et chroniques, et un dépistage précoce de l'ONFH permet un meilleur pronostic fonctionnel.

PC3- Les troubles de l'oralité chez l'ancien prématuré : enquête sur une population de 108 nourrissons au centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

Sdiri. Y ⁽¹⁾, Jelassi. O ⁽²⁾, Jerbi. B ⁽²⁾, Chourou. H ⁽²⁾, Kacem. S ⁽²⁾, Ayari. F ⁽²⁾

⁽¹⁾ service de néonatalogie centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

⁽²⁾ centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

THEMES

Néonatalogie

INTRODUCTION

L'oralité désigne l'ensemble des activités orales, c'est-à-dire réalisées par la bouche. L'oralité alimentaire et l'oralité verbale en sont les deux facettes. Chez le prématuré, le développement de cette fonction peut être compromis et altéré de façon sévère. La durée de séjour longue en réanimation, la ventilation assistée et l'alimentation parentérale prolongée sont les principaux facteurs de risque d'apparition de troubles de l'oralité chez l'ancien prématuré.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail était d'évaluer la prévalence des troubles de l'oralité chez les anciens prématurés.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une enquête à type de questionnaire destinée aux parents d'enfants anciens grands prématurés nés avant 33 SA et ayant été hospitalisés au service de réanimation néonatale du CMNT durant une période de 6 mois (1^{er} janvier- 30 juin 2020). L'enquête a été réalisée lorsque ces enfants avaient 3 ans et demi. Nous avons relevé les données relatives à la période de séjour en néonatalogie à partir des dossiers médicaux.

RÉSULTATS

Nous avons interrogé les parents de 108 enfants anciens prématurés. L'âge moyen des enfants au moment de l'enquête était de 3 ans et demi. L'AG et le PN moyens respectifs étaient de 31,21±1,55A et 1 636 ± 316 gr. La durée moyenne du séjour était de 39 ± 17 jours (médiane 35 jours). Quatre patients (4) ont développé une dysplasie broncho-pulmonaire. 8 patients avaient une rétinopathie optique du prématuré. La durée moyenne de la ventilation mécanique était de 7,8 jours. Deux patients avaient une HIV grade 3 et 33 avaient une HIV grade 1 ou 2. Deux patients avaient des lésions de LMPV cavitaires à la sortie. Le poids à la sortie moyen était 1 969 ± 178 grs. Chez les grands prématurés de notre étude, on constate que la perturbation précoce de l'activité orale se prolonge dans les premières années de la vie, tant sur le plan alimentaire que langagier. Sur le versant du développement alimentaire, on retrouve chez 35% des grands prématurés un trouble de la succion. L'étape de passage à la cuillère s'est révélée difficile pour 30 % d'entre eux. L'alimentation en morceaux a été mal vécue pour 40 %. La tolérance à la consistance des aliments demeure d'ailleurs un problème pour 23% des enfants à l'âge moyen de 3 ans et demi. 48% mangent avec une extrême lenteur tandis que 46% se nourrissent sans ressentir aucun plaisir. En ce qui concerne le développement du langage, nous avons noté un retard chez 22% des enfants. L'analyse de variance dans notre étude a conclu que la durée de la ventilation mécanique et l'alimentation parentérale influençaient directement l'apparition des difficultés de mastication ainsi que le langage ($p < 0,05$).

CONCLUSION

Notre étude a confirmé la fréquence des troubles de l'oralité parmi la population des anciens grands prématurés. La durée de la ventilation mécanique et le retard d'introduction de l'alimentation orale sont les principaux facteurs de risque de leur survenue.

PC4-Evaluation de la fonction respiratoire chez des anciens prématurés: études cas-témoins chez des enfants d'âge scolaire

Ben Arab. E ⁽¹⁾, Selmi. I ⁽¹⁾, Marmech. E ⁽¹⁾, Mokaddem. S ⁽²⁾, Khattech.S ⁽¹⁾, Guizani. I ⁽¹⁾, Mellouli. A ⁽¹⁾, Khlayfia. O ⁽¹⁾, Ouerda. H ⁽¹⁾, Kanzari. J ⁽¹⁾, Ben Hfaiedh. J ⁽¹⁾, Khelif. S ⁽¹⁾, Halioui. H ⁽¹⁾,

Azzabi. O ⁽¹⁾, Siala. N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim - La Marsa- Tunisie

⁽²⁾ Explorations fonctionnelles respiratoires Hôpital Abderrahmen Mami

THEMES

Néonatalogie

INTRODUCTION

La prématurité constitue un problème mondial de santé publique du fait des complications qu'elle peut engendrer. L'impact à moyen et long terme des nouveau-nés prématurés sur la fonction respiratoire reste controversé.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail était d'évaluer la fonction respiratoire chez des enfants d'âge scolaire, nés prématurément, en comparaison avec un groupe témoin d'enfants nés à terme.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude cas-témoins transversale réalisée en 2022 entre le service de Pédiatrie de l'Hôpital Mongi Slim où le groupe des anciens prématurés a été recruté et le service des Explorations Fonctionnelles Respiratoires (EFR) de l'Hôpital Abderrahmane Mami où les enfants ont été soumis à une mesure de la fraction exhalée du monoxyde d'azote (FENO), une spirométrie forcée avec test de bronchodilatation et un test de marche de six minutes (TM6).

RÉSULTATS

Chaque groupe était formé de 29 enfants. L'âge moyen était de 7

ans dans les 2 groupes avec un sex-ratio de 1,41 dans le groupe des prématurés (groupe 1) et de 0,52 dans le groupe témoin (groupe 2). Dans le groupe 1, les grossesses étaient multiples dans 37,9% des cas et 51,7% des mères avaient reçu une corticothérapie anténatale. L'âge gestationnel moyen était de 34SA+2 jours. Le poids de naissance moyen était de 2234±564 g. La réanimation néonatale était nécessaire chez 17,2% des nouveau-nés et 10,3% ont nécessité une ventilation mécanique. La durée moyenne de l'oxygénothérapie était de 2,4±2 jours. Une détresse respiratoire était présente chez 55,2% des prématurés, 20,6% avaient une maladie des membranes hyalines et 17,2% ont reçu du surfactant exogène. L'évolution des enfants nés prématurés pendant l'enfance a été marquée par l'apparition d'une atopie personnelle dans 31% des cas, des hospitalisations pour une atteinte respiratoire dans 31% des cas et la mise sous traitement de fond d'asthme dans 20% des cas. Concernant les données des EFR, la FENO moyenne était moins élevée dans le groupe des prématurés par rapport au groupe témoin (3,11±2,7 ppb vs 5,07±6,6 ppb) sans différence significative. Un déficit ventilatoire obstructif (DVO) a été retrouvé chez 6,9% des enfants nés prématurés versus 3,4% des enfants nés à terme et un DVO démasqué par le test de bronchodilatation chez 17,2% des enfants nés prématurés versus 13,8% des enfants nés à terme, sans différence significative. Concernant le TM6, la distance parcourue et la réponse chronotrope avant et après le test étaient comparables entre les deux groupes. Une insuffisance chronotrope a été retrouvée chez 37,9% du groupe des prématurés versus 44,8% du groupe témoin et une intolérance chronotrope uniquement dans le groupe des prématurés (10,3%), sans différence significative. Le coût physiologique de la marche était significativement plus élevé dans le groupe des prématurés ($p=0,021$).

CONCLUSION

D'après notre étude, la fonction respiratoire chez les enfants d'âge scolaire, anciens prématurés, ne semble pas plus altérée que celles d'enfants nés à terme. D'autres études tunisiennes longitudinales sont nécessaires pour élargir l'échantillon et évaluer la fonction respiratoire de ce groupe particulier d'enfants à l'adolescence et à l'âge adulte. respiratoire de ce groupe particulier d'enfants à l'adolescence et à l'âge adulte.

PC5-Pratique du peau à peau en salle de naissance : état des lieux dans une maternité tunisienne

Cherif. E ⁽¹⁾, Benali.M ⁽¹⁾, Messaoudi. G ⁽¹⁾, Bourcheda.M ⁽¹⁾, Ayadi. I ⁽¹⁾, Ben Hamida. E ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

INTRODUCTION

Le contact peau à peau (PAP), entre le nouveau-né et sa mère, est recommandé de façon précoce et prolongée dès la naissance. Il a plusieurs avantages aussi bien pour le nouveau-né que pour sa mère, il facilite l'adaptation du nouveau-né à la vie extra-utérine principalement sur le plan thermique et métabolique et il favorise l'établissement du lien mère-enfant.

OBJECTIFS

Evaluer la pratique du PAP en maternité et identifier les difficultés rencontrées.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude prospective descriptive menée à la maternité de l'hôpital Charles Nicolle au cours du mois d'août. Elle incluait les nouveau-nés à terme, eutrophiques, ayant une bonne adaptation à la vie extra-utérine et ne présentant pas de détresse respiratoire dont les mères étaient stables sur le plan hémodynamique, respiratoire et neurologique et acceptant le PAP.

RÉSULTATS

Parmi les 160 couples mère-nouveau-né inclus, le contact PAP a été pratiqué dans 41,3% des cas (n=66). Les principales raisons expliquant la non-mise au PAP étaient les douleurs exprimées par les mères (n=39, 41%), l'absence de personnel disponible pour la surveillance du couple mère -nouveau-né (n=35, 37%) et le séjour prolongé en salle de réveil post opératoire (n=15, 16 %). Les deux principaux facteurs significativement associés à la non-mise au PAP étaient la primiparité (28,8% vs 53,8%, $p=0,001$) et la naissance par césarienne (32% vs 53%, $p=0,006$). L'âge de la mère, l'âge gestationnel, le poids de naissance, l'heure de naissance (jour/nuit) ne différaient pas de façon significative entre les deux groupes. Concernant la mise en PAP, elle a été pratiquée en moyenne 78±53 minutes après l'accouchement avec une durée moyenne de 18±12 minutes. Elle a été suivie d'une mise au sein dans 61% des cas (n=40). La durée du contact PAP était inférieure à 30 minutes dans 83% des cas (n=55/66). Les principales contraintes motivant un arrêt précoce du PAP étaient l'in

disponibilité du personnel de santé pour la surveillance (n=22, 33%), les douleurs intenses (n=14, 21%), la fatigue maternelle (n=10, 15%) et la température ambiante basse en salle de naissance (n=3, 5%).

CONCLUSION

La pratique du PAP était insuffisante dans notre population. Pour améliorer la fréquence et la durée du PAP, il faut instaurer une préparation anténatale des mères, une formation du personnel soignant et une gestion efficace de la douleur per et post partum.

PC6-Diagnostic et prise en charge du syndrome de Guillain-Barré chez l'enfant : à propos de 30 cas.

Kebaili.R⁽¹⁾, Trabelsi. C⁽¹⁾, Abdelbari. M⁽¹⁾, Tej. A⁽¹⁾, Ben Belgacem. H⁽¹⁾, Jaballah. N⁽¹⁾, Bouguila. J⁽¹⁾, Tilouche. S⁽¹⁾, Soyah. N⁽¹⁾, Boughamou. L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie CHU Farhat Hached Sousse

THEMES

Néonatalogie
Urgence et Réanimation

INTRODUCTION

Le syndrome de Guillain Barré est une neuropathie inflammatoire aiguë du système nerveux périphérique pouvant mettre en jeu le pronostic vital et fonctionnel des patients, Sa prise en charge est restée symptomatique jusqu'aux années 1980 puis a été marquée par l'avènement des traitements immunomodulateurs dont l'efficacité a été démontré par des essais randomisés contrôlés. Toutefois il n'existe pas de protocole bien codifié de prise en charge et surtout dans la tranche d'âge pédiatrique.

OBJECTIFS

Décrire le tableau clinique et paraclinique des cas de syndrome de Guillain Barré au sein du service de pédiatrie du CHU Farhat Hached, analyser les différents protocoles utilisés dans la prise en charge et proposer des recommandations concernant la prise en charge selon les dernières actualités dans la littérature

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective menée chez des patients de moins de 15 ans, présentant un syndrome de Guillain-Barré, hospitalisés au service de pédiatrie de Farhat Hached de janvier 2007 à décembre 2020. Les données ont été recueillies à partir des dossiers des patients

RÉSULTATS

Nous avons colligé 30 patients. Les patients de notre série présentent un âge moyen de 4,94 ans avec une prédominance féminine, une provenance rurale prédominante et une hospitalisation plus en hiver et en été. Le syndrome grippal précédait le début de la maladie dans 56,7% des cas. Dans la majorité des cas, le symptôme inaugurant la maladie était une difficulté à la marche. Le délai moyen d'admission par rapport au début des symptômes était de 6,25 jours. Concernant l'examen clinique à l'admission, la plupart des patients étaient stables sur le plan hémodynamique et respiratoire sauf 7 patients qui présentaient une anomalie respiratoire et 4 patients une instabilité hémodynamique ; Les réflexes ostéotendineux étaient abolis dans 83,3% des cas. 83,3% présentaient un déficit à l'examen neurologique et 36,7% avaient une paralysie des paires crâniennes. La ponction lombaire a montré une dissociation albumino cytotogique chez 37% des patients. L'EMG retrouve essentiellement une atteinte démyélinisante chez sept patients et une atteinte axonale chez 3 cas parmi les résultats disponibles. L'IRM a conclu à une atteinte spécifique de SGB dans dix cas. Concernant la prise en charge des patients, la durée moyenne de séjour était 20,5 jours. Pour les traitements spécifiques, un seul patient de notre série a bénéficié d'échanges plasmatiques à la suite de l'échec de deux cures de veinglobulines ; 86,7% des patients ont reçu des cures d'Ig IV avec des protocoles différents, le plus utilisé étant 1g/kg/jour pendant 2 jours. Tous les patients ont bénéficié de soins de nursing. Concernant la prise en charge ventilatoire, chez 5 patients on a eu recours à la ventilation mécanique, chez 3 patients la ventilation non invasive et une oxygénothérapie par lunettes nasales chez 4 patients. Chez 4 des patients intubés, il y a eu un échec d'extubation et chez trois d'entre eux, on a eu recours à la trachéotomie. Au cours de l'évolution de notre série, on a recensé 4 décès parmi nos 30 patients

CONCLUSION

Le syndrome de Guillain-Barré est une urgence pédiatrique. Le traitement symptomatique constitue un volet aussi important que la plasmaphérese et les immunoglobulines qui constituent les traitements de choix. Un consensus concernant la prise en charge de la

population pédiatrique n'a pas encore été bien établi. La limite de notre étude est le nombre limité des patients d'où nous recommandons une étude à plus grande échelle, éventuellement pour valider les scores pronostiques de l'adulte.

PC7-Etude des facteurs prédictifs de corps étranger à l'endoscopie bronchique chez l'enfant

Hamouda. S⁽¹⁾, Tmar. M⁽¹⁾, Kadim. S⁽¹⁾, Kbaier. S⁽¹⁾, Khalsi. F⁽¹⁾, Boussetta. K⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine Infantile B, Hôpital d'enfants Béchir Hamza, Tunis, Tunisie

THEMES

Pneumologie
Urgence et Réanimation

INTRODUCTION

L'inhalation de corps étranger (CE) endo-bronchique est un accident fréquent chez l'enfant et parfois grave.

OBJECTIFS

Le but de notre travail était de déterminer les facteurs clinico-radiologiques prédictifs de sa présence à l'endoscopie bronchique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Notre étude était analytique et rétrospective incluant les patients du service de pédiatrie B à l'hôpital d'enfants de Tunis ayant eu une endoscopie bronchique pour une suspicion d'inhalation de CE entre 2012 et 2021. La population de l'étude était divisée en deux groupes de 30: le groupe 1 (G1) comprenait les patients ayant une inhalation de CE confirmée, le groupe 2 (G2) incluait les patients dont le diagnostic était écarté

RÉSULTATS

L'âge médian des patients du G1 était de 16 mois contre 21 mois dans G2. Le syndrome de pénétration (SP) était présent chez 14 patients du G1 contre 12 dans G2. La dyspnée sifflante était le deuxième motif de consultation dans G1 (20%) et G2 (26%). La radiographie du thorax a montré principalement des opacités alvéolaires dans G1 (53%) et G2 (60%), un emphysème pulmonaire localisé dans G1 (50%) et G2 (20%), et/ou une distension thoracique bilatérale (33% versus 10%). La fibroscopie bronchique souple était pratiquée de première intention chez 13 patients du G1 et 26 dans G2. Une bronchoscopie rigide (BR) était réalisée d'emblée chez 17 patients du G1 et 4 dans G2. Le CE, extrait moyennant la BR, était principalement végétal (n=22) et siégeait surtout à droite (n=17). Aucune complication post extraction n'était rapportée. Un patient a gardé des bronchiectasies séquellaires. L'analyse univariée a montré que les paramètres suivants étaient associés à la présence de CE à l'endoscopie bronchique de façon significative : mode de garde à domicile (p=0,038), saturation pulsée en oxygène \leq 94% (p=0,001), polypnée (p=0,024), signes de lutte (p<0,001), râles sibilants (p=0,020), asymétrie auscultatoire en présence d'un SP (p=0,045), emphysème pulmonaire localisé (p=0,015), et distension thoracique bilatérale (p=0,028). L'analyse multi-variée par régression logistique n'a retenue aucun paramètre statistiquement significatif.

CONCLUSION

L'inhalation de CE endo-bronchique reste difficile à prédire pour indiquer d'emblée une BR.

PC8-L'échographie pulmonaire permet-elle de réduire la demande de radiographie du thorax chez les enfants ventilés ?

Zayani. S⁽¹⁾, Thabet? F⁽¹⁾, Daya. A⁽¹⁾, Hadj Salem. R⁽¹⁾, Chouchane. C⁽¹⁾, Chouchane. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Monastir

THEMES

Urgence et Réanimation
Urgences-Réanimation

INTRODUCTION

L'échographie pulmonaire est devenue un outil d'évaluation de plus en plus utilisé en réanimation. Cette modalité non invasive offre l'avantage de fournir des informations en temps réel sur la structure et la fonction pulmonaires sans l'exposition aux rayonnements nocifs.

OBJECTIFS

L'objectif principal de cette étude est d'explorer l'impact de l'utilisation de l'échographie pulmonaire sur la demande de radiographies thoraciques chez les enfants intubés en unité de réanimation pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective comparant deux groupes de patients ventilés dans l'unité de réanimation pédiatrique de l'hôpital Fattouma Bourguiba de Monastir. Le 1er groupe comprenait tous les enfants ventilés au cours du 1er semestre 2022 (avant l'utilisation de l'échographie pulmonaire) et le 2ème groupe comprenait tous les enfants ventilés au cours du 1er semestre 2023 (après l'utilisation de l'échographie pulmonaire). Nous avons comparé le nombre de radiographies pulmonaires en fonction de la durée de ventilation avant et après l'introduction de l'échographie pulmonaire.

RÉSULTATS

Au total 65 patients ont été inclus dans notre étude. 23 patients ont été ventilés au cours du 1er semestre 2022 (1er groupe) et 42 patients ventilés au cours de la même période de l'année 2023 (2ème groupe). Les patients du 1er groupe étaient ventilés pendant une durée médiane de 6 jours [3 ; 13 jours] avec des extrêmes de 1 à 157 jours. Les patients du 2ème groupe étaient ventilés pendant une durée médiane de 7,5 jours [3 ; 15 jours] avec des extrêmes de 1 à 170 jours. Au total 190 radiographies de thorax ont été faites pour les patients du 1er groupe avec une moyenne de 0,89 +/- 0,34 radiographie par jour de ventilation. 305 radiographies ont été demandées pour les patients du 2ème groupe avec une moyenne de 0,66 +/- 0,2 radiographie par jour de ventilation. L'utilisation de l'échographie pulmonaire c'est associée à une réduction de la demande des radiographies de thorax de 25,8% (p = 0,001).

CONCLUSION

Cette étude s'inscrit dans le contexte d'une démarche continue visant à optimiser les pratiques de surveillance radiologique en réanimation pédiatrique en minimisant les risques liés à l'irradiation tout en maintenant des normes élevées de soins médicaux. Elle a montré que l'apprentissage et l'utilisation de l'échographie pulmonaire permet de réduire le recours à la radiographie du thorax chez les enfants en réanimation, diminuant ainsi leur exposition aux rayonnements ionisants.

PC9-Détresse respiratoire néonatale et échographie pulmonaire : place du score échographique en réanimation

Nasr. I⁽¹⁾, Miraoui. A⁽¹⁾, Bouaassida. C⁽¹⁾, Ibn Hadj Hassine. C⁽¹⁾, Louati. A⁽¹⁾, Ayari. A⁽¹⁾, Borgi. A⁽¹⁾, Bouziri. A⁽¹⁾, Menif. K⁽¹⁾

⁽¹⁾ Réanimation pédiatrique polyvalente, hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis

THEMES

Urgences-Réanimation

INTRODUCTION

L'échographie pulmonaire constitue une méthode de diagnostic récente, non irradiante qui offre la possibilité de poser le diagnostic étiologique de toute DRNN à travers une étude qualitative mais aussi en évaluer la gravité et guider la prise en charge par l'évaluation quantitative du score échographique (LUS).

OBJECTIFS

Etudier la corrélation entre LUS et la sévérité de la DRNN.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective au service de réanimation pédiatrique polyvalente de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis du 1er janvier au 31 août 2023. Nous avons recueilli les données à partir des dossiers de nouveau-nés admis pour DRNN d'âge gestationnel (AG) \geq 34 semaines d'aménorrhée (SA). Nous avons défini la gravité de la DRNN par trois paramètres cliniques à l'admission ; fréquence respiratoire (FR), score de Silvermann (SS) et rapport saturation en oxygène sur fraction inspirée en oxygène (S/F ratio) ainsi que le recours à la ventilation mécanique (VM) et la durée de cette dernière.

RÉSULTATS

Cent deux nouveau-nés étaient éligibles aux critères d'inclusion. L'AG moyen était de 37 SA (\pm 1,7) (min-max : 34-42) avec un sex-ratio de 2,5 et un taux de césarienne de 82,4%. Le poids de naissance moyen était de 3182 g (\pm 635 ; min-max : 1500-4700). L'âge médian de transfert en réanimation était de 8 heures [IQR: 6-15]. L'examen clinique à l'admission a objectivé une FR moyenne de 69 c/min (\pm 18 ; min-max : 30-110), un SS moyen de 4 (\pm 1 ; min-max : 0-7) et un S/F ratio moyen de 310 (\pm 124 ; min-max : 95-476). Les étiologies de la DRNN étaient dominées par le retard de résorption du liquide alvéolaire (n = 67). Le LUS moyen était de 17 (\pm 6 ; min-max : 4-33). La ventilation mécanique était indiquée chez 70,6% des patients avec une durée moyenne de 4 jours (\pm 1,5 ; min-max : 1-11). LUS avait une corrélation significative avec le SS (Pearson = 0,38 ; p < 0,001) et le SF

ratio (Pearson = -0,42 ; p < 0,001) mais pas avec la FR (Pearson = 0,1 ; p = 0,28). Nous avons retrouvé une fiabilité du LUS dans la prédiction de la nécessité d'une VM, comme l'a montré une aire sous la courbe ROC égale à 0,77 (IC 95% : 0,66-0,87 ; p < 0,001) avec un seuil de 15. Cependant, aucune corrélation n'a été démontrée entre LUS et durée de VM (Pearson = 0,2 ; p = 0,068).

CONCLUSION

Le score échographique était corrélé à deux critères de sévérité clinique et au recours à la VM dans les DRNN. Cependant, d'autres études s'avèrent nécessaires afin d'évaluer cet outil en prenant en considération l'état hémodynamique et le statut infectieux du nouveau-né comme facteurs prédictifs de sévérité et de recours à la ventilation invasive.

Communications affichées

URGENCE-Réanimation :

P1- PNEUMOPATHIE D'INHALATION DE LA VITAMINE D : A

PROPOS DE 1 CAS

Feki. M ⁽¹⁾, Loukil. M ⁽¹⁾, Abdelhedi. A ⁽¹⁾, Elleuch. I ⁽¹⁾, Saafi.F ⁽¹⁾, Gargouri. L ⁽¹⁾, Mahfoudh. A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Urgence et réanimation pédiatrique

INTRODUCTION

La vitamine D exogène est une substance huileuse prescrite par voie orale pour prévenir le rachitisme. L'intoxication par cette molécule est rare mais ses complications peuvent être dramatique.

OBJECTIFS

Focaliser sur les signes cliniques et les examens complémentaires de cette maladie accidentelle.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons un cas de pneumopathie d'inhalation par la vitamine D, hospitalisés au service de réanimation pédiatrique hôpital Hedi Chaker de Sfax en avril 2023.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nouveau-né âgée de 16 jours, sans antécédents pathologiques particuliers, transférée en réanimation pour détresse respiratoire aiguë suite à une inhalation accidentelle de la vitamine D. A l'examen, elle était polypnéique avec des signes de luttés marqués nécessitant le recours à une ventilation mécanique. La radiographie de thorax a montré une atteinte alvéolaire bilatérale. Elle était stable sur le plan hémodynamique et neurologique. A la biologie, la CRP était à 10 mg/l. Le lavage broncho alvéolaire n'a pas été fait vu la non disponibilité d'endoscope pédiatrique. La PCR virale dans les sécrétions nasales et le prélèvement trachéal distal étaient négatives. La patient a reçu une cure d'antibiothérapie à base de céfotaxime pendant 10 jours. L'évolution était favorable sous ventilation mécanique (jours) puis relai lunette haut débit (8 jours). Le nourrisson était revue à la consultation externe à l'âge de 2 mois avec un examen normal et contrôle radiologique normal.

CONCLUSION

Bien que la supplémentation par la vitamine D soit indispensable pour une croissance normale, une utilisation inappropriée peut avoir des conséquences graves, voire mortelles. C'est pourquoi il est important de sensibiliser et d'éduquer les parents sur la façon d'utiliser ce produit.

P2- profil épidémiologique des detresses respiratoires a l'unité de reanimation pediatrique de sfax

Abid. J ⁽¹⁾, Ben Halima. A ⁽¹⁾, Abdelhedi. A ⁽¹⁾, Elleuch. A ⁽¹⁾, Gargouri.L ⁽¹⁾, Mahfoudh. A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie urgence et réanimation pédiatrique de Sfax

INTRODUCTION

L'insuffisance respiratoire aiguë est une urgence diagnostique et thérapeutique, qui constitue le motif le plus fréquent d'hospitalisation en réanimation pédiatrique.

OBJECTIFS

Ceci nous a incités à étudier les caractéristiques épidémiologiques des patients hospitalisés pour détresse respiratoire au sein de notre unité de réanimation pédiatrique de Sfax ainsi d'étudier les facteurs prédictifs de mortalité

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive et analytique étendue sur 2 ans, allant du 1er janvier 2019 au 31 décembre 2020, menée à l'unité de réanimation pédiatrique de Sfax, impliquant 218 patients hospitalisés pour détresse respiratoire.

RÉSULTATS

L'analyse des 218 dossiers colligés trouvait une prédominance masculine avec un sexe ratio à 1,45. L'âge moyen était de 188 jours (3 heures de vie à 9 ans et 3 mois). Les comorbidités ont été rencontrées chez 86 cas dont 31 avaient une cardiopathie congénitale et 38 cas suivi pour asthme de nourrisson. La principale étiologie des détresses respiratoires était la bronchiolite aiguë (57,3 %). 60% des

patients ont nécessité le recours à la ventilation mécanique. Le taux de mortalité était de 32%. Les facteurs prédictifs de décès étaient principalement la présence de cardiopathies congénitales, l'hypotrophie, l'acidose métabolique à l'admission, le recours à la ventilation mécanique et le séjour prolongé en réanimation.

CONCLUSION

La gestion des pathologies respiratoires en milieu de réanimation pédiatrique demeure une réalité quotidienne incontournable. Une compréhension plus approfondie de l'épidémiologie et des facteurs prédictifs de mortalité s'avère essentielle pour optimiser et affiner notre approche de prise en charge.

P3- Association MIS-C et Micro angiopathie thrombotique chez un nourrisson

Ben Halima. A ⁽¹⁾, Hadrich. Z ⁽¹⁾, Abid. J ⁽¹⁾, Moalla. I ⁽¹⁾, Gargouri.L ⁽¹⁾, Mahfoudh. A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie urgence et réanimation pédiatrique de Sfax

INTRODUCTION

La micro angiopathie thrombotique (MAT) a été décrite chez les enfants atteints de MIS-C. Elle est due à l'activation de la voie alterne du complément et responsable

OBJECTIFS

Nous rapportons le cas d'un nourrisson âgé de 4 mois atteint d'un syndrome inflammatoire multi systémique post Covid associé à une micro angiopathie thrombotique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 4 mois, sans antécédents pathologiques, admise pour tableau d'insuffisance cardiaque et respiratoire dans un contexte fébrile.

RÉSULTATS

A la biologie, elle avait un syndrome inflammatoire biologique, une cytolysé hépatique, un TP bas, et des enzymes musculaires et DDi-mères élevés. L'échographie cardiaque a montré une dysfonction VG à 20% et une hypokinésie globale. La conduite était la ventilation mécanique, dobutamine et traitement diurétique. La sérologie Covid est revenue positive, d'où le diagnostic de MIS-C a été retenu et le nourrisson a été mis sous veinoglobulines et méthylprédnisolone. L'évolution a été marquée par l'apparition d'un syndrome hémorragique et aggravation de la fonction rénale. La NFS + FROTTIS sanguin a montré une thrombopénie avec une anémie hémolytique et la présence de schizocytes à 6%. L'enquête infectieuse ainsi que le bilan de CIVD et SAM étaient négatives. Elle a reçu des transfusions de culots plaquettaires et PFC mais l'évolution était rapidement fatale suite à une défaillance multi viscérale.

CONCLUSION

L'écilizumab, un anticorps monoclonal anti-C5 est le traitement de référence de la MAT associée.

P4- Une encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM) post varicelle

Ben Halima. A ⁽¹⁾, Hadrich. Z ⁽¹⁾, Abid. J ⁽¹⁾, Moalla. I ⁽¹⁾, Gargouri.L ⁽¹⁾, Mahfoudh. A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie urgence et réanimation pédiatrique de Sfax

INTRODUCTION

L'encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM) est une maladie inflammatoire, démyélinisante, multifocale intéressant principalement la substance blanche du système nerveux central. Un traitement précoce est la clé de la récupération neurologique.

OBJECTIFS

Nous rapportons un cas d'ADEM associé à une infection par le virus varicelle zona.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Enfant âgée de 11 ans, aux antécédents d'une varicelle il y a une semaine, admise pour céphalées avec altération de l'état de conscience dans un contexte fébrile.

RÉSULTATS

A l'examen, elle avait un score de glasgow à 13/15, syndrome mé-

ningé franc avec raideur de la nuque, hypertonie périphérique manifeste, globe vésical et des lésions vésiculeuses diffuses. La ponction lombaire a montré 12 éléments blancs, une chimie normale, une culture et PCR herpès dans le LCR négatives. La PCR VZV dans le LCR revenant positive. Une IRM cérébrale a montré de multiples lésions de la substance blanche profonde mal délimitées et asymétriques associées à une atteinte diffuse du cordon médullaire cervico-dorsal de C4 à D4 : aspect caractéristique d'une encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM). Le dosage des anticorps anti MOG dans le sang revenant positive. L'enfant a été mis sous Acidovir, veinoglobulines 1g/kg pendant 2 jours puis des boli de solumédrol 1g/j pendant 5 jours. L'évolution a été marquée par l'amélioration progressive de l'état neurologique. Elle a reçu 21 jours d'Acidovir et elle a bénéficié de séances de kinésithérapie motrice. Après un recul de 2 mois, l'examen neurologique est strictement normal. Un contrôle radiologique est prévu.

CONCLUSION

La varicelle pathologie virale bénigne, a complications neurologiques rares mais redoutables.

P5- Connaissances des infirmiers à propos la prise en charge d'un arrêt cardio-respiratoire pédiatrique aux CHU de Sfax

Ben Halima. A⁽¹⁾, Daoud. R⁽¹⁾, Abid. J⁽¹⁾, Moalla. I⁽¹⁾, Gargouri. L⁽¹⁾, Mahfoudh. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie urgence et réanimation pédiatrique de Sfax

INTRODUCTION

L'arrêt cardiaque chez l'enfant est une situation grave et rare, nécessitant une intervention rapide et efficace. L'infirmier est le premier intervenant qui joue alors un rôle crucial lors de la RCP.

OBJECTIFS

Evaluer le niveau de connaissances des infirmiers en matière de réanimation cardio-pulmonaire pédiatrique dans le service d'urgence-SAMU, pédiatrie et de réanimation pédiatrique aux CHU de Sfax.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive menée auprès de 42 infirmiers et basée sur une approche quantitative. La collecte des données a été réalisée durant les mois de mars et avril 2023. Un questionnaire inspiré des lignes directives de l'AHA de 2020 sur la RCP, incluant les données sociodémographiques, les connaissances théoriques et pratiques.

RÉSULTATS

42 infirmiers ont répondu au questionnaire. 43% infirmiers ont déjà bénéficié d'une formation théorique et pratique sur la RCP. 66.7% des soignants connaissaient la principale cause d'ACR chez l'enfant mais 23.8% ne connaissaient pas les signes cliniques d'un arrêt cardiaque chez l'enfant. 64% d'entre eux ont affirmé avoir déjà eu à effectuer le massage cardiaque externe. Seulement 24% des personnels qui connaissaient la formule exacte d'utilisation d'un défibrillateur automatisé externe et uniquement 38% des infirmiers qui connaissaient la posologie d'adrénaline recommandée lors d'un ACR chez l'enfant.

CONCLUSION

L'arrêt cardiaque chez l'enfant est une urgence vitale où chaque seconde compte. Une réanimation cardio-pulmonaire (RCP) optimale est essentielle à la survie de l'enfant. Ainsi, il est impératif d'améliorer les connaissances et les compétences des infirmiers afin de fournir des soins de qualité et d'optimiser les résultats cliniques.

P6- Syndrome de Takotsubo dans sa forme inversée secondaire à une envenimation scorpionique grave : à propos de 2 cas pédiatriques

Ben Halima. A⁽¹⁾, Elleuch. I⁽¹⁾, Abid. J⁽¹⁾, Charfi. R⁽¹⁾, Gargouri. R⁽²⁾, Mahfoudh. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie urgence et réanimation pédiatrique de Sfax

⁽²⁾ Service de Cardiologie de Sfax

INTRODUCTION

L'envenimation scorpionique (ES) est un motif d'admission fréquent en réanimation, dont la sévérité du tableau clinique est liée essentiellement à l'atteinte cardiorespiratoire. Trois mécanismes de myocardite : adrénérique, toxique et l'ischémie myocardique, ont été incriminés.

OBJECTIFS

Le syndrome de Takotsubo au cours de l'ES, a été exceptionnellement rapporté.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons deux cas pédiatriques de syndrome de Takotsubo dans sa forme inversée suite à une envenimation scorpionique grave.

RÉSULTATS

1ère Observation : Il s'agit d'un enfant âgé de 6 ans admis au service de réanimation pédiatrique pour œdème aigu pulmonaire et état de choc cardiogénique secondaire à une ES grave. L'examen initial trouvait une pression artérielle à 80/40 mm/Hg avec une fréquence cardiaque à 136 bpm et une froideur des extrémités. L'électrocardiogramme montrait une tachycardie avec présence d'extrasystoles ventriculaires monomorphes. Le dosage des troponines ultrasensibles était à 17082 pg/ml, l'échocardiographie transthoracique (ETT) montrait une altération de la fonction systolique du VG (FE=35 %) avec une akinésie des segments basaux. Un complément par étude du strain longitudinal a montré une altération de la déformation myocardique des segments basaux. L'enfant a été mis sous Dobutamine à la dose de 15 µg/kg/min et Noradrénaline 0,3 µg/kg/min. Son évolution a été marquée par la stabilisation de l'état clinique avec un sevrage progressif des catécholamines. Le contrôle échocardiographique après 8 jours a montré une restitution ad integrum de la fonction VG. 2ème Observation : Il s'agit d'une fille âgée de 11 ans admise pour myocardite fulminante secondaire à une ES grave avec des troponines très élevées à 24866 pg/ml. L'ETT a montré une dysfonction VG sévère à 25 % avec un aspect de takutsobo inversé. Elle a été mise Dobutamine pendant 11 jours avec récupération progressive. Le contrôle échocardiographique après 15 jours a montré une nette amélioration de la fonction systolique avec FEVG 45% avec une hypokinésie des segments basaux.

CONCLUSION

L'atteinte cardiaque dans ces deux cas remplit tous les critères cliniques et paracliniques du syndrome de Takotsubo soulignant l'importance de la décharge catécholergique au cours de l'ES.

P7- Une myocardite aiguë compliquant une fièvre boutonneuse méditerranéenne: a propos d'un cas

Ben Halima. A⁽¹⁾, Daoud. R⁽¹⁾, Weli. M⁽¹⁾, Laadhar. M⁽¹⁾, Gargouri. R⁽²⁾, Gargouri. L⁽¹⁾, Mahfoudh. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie urgence et réanimation pédiatrique de Sfax

⁽²⁾ Service de Cardiologie de Sfax

INTRODUCTION

La fièvre boutonneuse méditerranéenne (FBM) est une rickettsiose éruptive due à Rickettsia conorii. L'évolution de la maladie est habituellement favorable.

OBJECTIFS

Cependant des formes malignes avec atteinte cardiaque, hépatique ou neurologique ont été décrites.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 5 ans admise pour fièvre éruptive.

RÉSULTATS

Enfant âgée de 5 ans sans antécédents pathologiques particuliers admise pour fièvre prolongée et éruption cutanée. A l'examen, fébrile, polypnéique, tachycarde à 122bpm, TA=87/40mmHg sous cathéchoalmines, exanthème généralisée et présence de chancre noir au niveau de l'abdomen. A la biologie, pancytopenie (GB=3520, lymphocytes=790, Hb=7.9 et Plaquettes=80000), syndrome inflammatoire biologique, TP bas, cytolysé hépatique, triglycérides à 3.3 mmol/l, ferritinémie à 670, DDimères très élevé et troponine à 47. L'enfant a été mise sous veinoglobulines 2g/kg et boli de méthylprédnisolone 3 jours de suite à la crainte de MIS-C. L'échographie cardiaque a montré une hypokinésie inféro-latérale avec FEVG à 45%. La sérologie rickettsiose revenant positive confirmant une forme grave de rickettsiose compliquée probablement d'un syndrome d'activation macrophagique et une atteinte cardiaque sévère. L'évolution était favorable avec sevrage progressive des cathécholamines, apyrexie et négativation du bilan inflammatoire. Elle a reçu 10 jours de macrolides. Dernier ETT de contrôle après 2 mois a montré une restitution ad integrum avec FEVG à 60%.

CONCLUSION

Une identification d'une atteinte cardiaque par une pratique large de l'échocardiographie au cours de la rickettsiose est nécessaire, vu l'implication pronostique de cette atteinte.

P8- A propos d'un cas d'encéphalopathie nécrosante aiguë

Ben Halima. A⁽¹⁾, Daoud. R⁽¹⁾, Weli. M⁽¹⁾, Laadhar. M⁽¹⁾, Gargouri. R⁽²⁾, Gargouri. L⁽¹⁾, Mahfoudh. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie urgence et réanimation pédiatrique de Sfax

⁽²⁾ Service de Cardiologie de Sfax

INTRODUCTION

La fièvre boutonneuse méditerranéenne (FBM) est une rickettsiosse éruptive due à *Rickettsia conorii*. L'évolution de la maladie est habituellement favorable.

OBJECTIFS

Cependant des formes malignes avec atteinte cardiaque, hépatique ou neurologique ont été décrites.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 5 ans admise pour fièvre éruptive.

RÉSULTATS

Enfant âgée de 5 ans sans antécédents pathologiques particuliers admise pour fièvre prolongée et éruption cutanée. A l'examen, fébrile, polypnée, tachycarde à 122bpm, TA=87/40mmHg sous cathécholamines, exanthème généralisée et présence de chancre noir au niveau de l'abdomen. A la biologie, pancytopénie (GB=3520, lymphocytes=790, Hb=7,9 et Plaquettes=80000), syndrome inflammatoire biologique, TP bas, cytolysse hépatique, triglycérides à 3,3 mmol/l, ferritinémie à 670, DDimères très élevé et troponine à 47. L'enfant a été mise sous veinoglobulines 2g/kg et boli de méthylprédnisolone 3 jours de suite à la crainte de MIS-C. L'échographie cardiaque a montré une hypokinésie inférolatérale avec FEVG à 45%. La sérologie rickettsiosse revenant positive confirmant une forme grave de rickettsiosse compliquée probablement d'un syndrome d'activation macrophagique et une atteinte cardiaque sévère. L'évolution était favorable avec sevrage progressive des cathécholamines, apyrexie et négativation du bilan inflammatoire. Elle a reçu 10 jours de macrolides. Dernier ETT de contrôle après 2 mois a montré une restitution ad integrum avec FEVG à 60%.

CONCLUSION

Une identification d'une atteinte cardiaque par une pratique large de l'échocardiographie au cours de la rickettsiosse est nécessaire, vu l'implication pronostique de cette atteinte.

P9- Intervention d'amélioration de soins pour prévenir les extubations accidentelles en réanimation pédiatrique : étude de qualité

Zayani. S⁽¹⁾, Thabet. F⁽¹⁾, Daya. A⁽¹⁾, Sfar. E⁽¹⁾, Chouchane. C⁽¹⁾, Chouchane. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Monastir

INTRODUCTION

L'extubation accidentelle, un événement critique en réanimation pédiatrique, peut avoir des conséquences sévères sur le pronostic du patient. C'est un important indicateur de qualité en réanimation pédiatrique.

OBJECTIFS

Le but de notre étude et d'évaluer l'incidence de cet événement indésirable avant et après l'instauration d'un protocole de prévention ciblée

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Dans cette étude, nous avons entrepris une évaluation exhaustive en trois temps pour comprendre et réduire les extubations accidentelles dans notre unité de réanimation pédiatrique. Dans un 1er temps, une analyse rétrospective sur une période de six mois a été menée pour déterminer la prévalence des extubations accidentelles. Sur la base de ces constatations, des mesures ciblées ont été mises en place pour améliorer la qualité des soins dispensés. Dans un 2ème temps nous avons établi un protocole comportant les actions à entreprendre pour éviter les extubations accidentelles. Dans un 3ème temps, nous avons étudié de façon prospective la prévalence des extubations accidentelles afin d'évaluer l'efficacité de notre intervention qualité.

RÉSULTATS

Au cours du 1er semestre 2022, vingt-trois patients ont été ventilés pendant une durée médiane de 6 jours [3 ; 13 jours] et des extrêmes de 1 à 157 jours. Le nombre de jours cumulés de ventilation au cours de cette période était de 416 jours pendant lesquels 14 extubations accidentelles ont été constatées, soit une densité de 3,36 extubations accidentelles par 100 jours de ventilation mécanique. Au cours du 1er semestre 2023, quarante-deux patients ont été ventilé pendant une durée médiane de 7,5 jours [3 ; 15 jours] et des extrêmes de 1 à 170 jours. Le nombre de jours cumulés de ventilation au cours de cette période est de 601

jours pendant lesquels 14 extubations accidentelles ont été notées, soit une densité de 2,32 extubations accidentelles par 100 jours de ventilation. Après implémentation des interventions de qualité nous avons pu constater une diminution de la prévalence de l'extubation accidentelle de 30,9% (p = 0,013).

CONCLUSION

Cette étude montre l'intérêt et l'efficacité de l'utilisation d'une démarche qualité dans la réduction des extubations accidentelles ce qui permet d'améliorer la sécurité des patients en réanimation pédiatrique.

P10- Embolie pulmonaire chez le nourrisson : un défi diagnostique

Gaaloul. L⁽¹⁾, Zayani. S⁽¹⁾, Hadj Salem. R⁽¹⁾, Ghedira. ET⁽¹⁾,

Saad. J⁽²⁾, Besbes. H⁽¹⁾, Chouchane. C⁽¹⁾, Thabet. F⁽¹⁾, Chouchane. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Monastir

⁽²⁾ Service d'imagerie médicale CHU Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

L'embolie pulmonaire est une affection grave qui peut se présenter à tout âge de la vie. Cependant, son incidence chez les nourrissons est très rare et suscite souvent des défis diagnostiques considérables en raison de sa présentation non spécifique et sa prévalence inhabituelle dans la population pédiatrique.

OBJECTIFS

A travers deux cas rares d'embolie pulmonaire chez le nourrisson nous rappelons les problèmes diagnostiques et la stratégie de prise en charge spécifique à cette âge.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Le premier cas clinique a concerné un nourrisson âgé de 7 mois, ayant des antécédents de ventilation néonatale en raison d'une alvéolite infectieuse. Le nourrisson a été admis dans notre unité de réanimation pédiatrique pour prise en charge d'une bronchiolite sévère qui nécessitait une ventilation mécanique. Cette présentation clinique a suscité des préoccupations quant à la gravité de l'état respiratoire du patient, nécessitant ainsi une durée prolongée de ventilation et des besoins élevés en pressions. L'échographie cardiaque était sans anomalies (notamment absence de dilatation des cavités droites). Une angio TDM thoracique a été réalisé et a révélé une embolie pulmonaire bilatérale. Le prise en charge était basé sur l'héparinothérapie. L'enquête étiologique des troubles de l'hémostase était négative. L'étiologie retenue était une embolie pulmonaire compliquant un SDRA sévère secondaire à la bronchiolite.

RÉSULTATS

Le deuxième cas clinique était un nourrisson de 23 mois admis en réanimation pédiatrique pour une dyspnée sifflante sévère. Le traitement habituel par des bronchodilatateurs et des corticoïdes n'a pas abouti à une amélioration satisfaisante. L'échographie cardiaque a montré une dilatation des cavités droites ce qui a motivé la réalisation d'une TDM thoracique confirmant ainsi le diagnostic d'une embolie pulmonaire. L'évolution était favorable sous HBPM. L'enquête étiologique n'a pas montré d'anomalie de l'hémostase expliquant la survenue de cette embolie pulmonaire.

CONCLUSION

Les symptômes pédiatriques de l'embolie pulmonaire sont peu spécifiques entraînant souvent un retard diagnostique. Le traitement anticoagulant doit être débuté rapidement. Les scores prédictifs et les recommandations de prise en charge sont extrapolés de ceux de l'adulte. Des études ultérieures sont nécessaires pour parvenir à établir des guidelines pédiatriques.

P11- Les transferts en réanimation pédiatrique: l'état des lieux et les difficultés

Bou Okkez. N⁽¹⁾, Cherif. G⁽¹⁾, Kefi. A⁽¹⁾, Thabti. R⁽¹⁾, Ben Has-sin. S⁽¹⁾, Fariha. F⁽¹⁾, Bouaziz. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ service de pédiatrie et néonatalogie de l'hôpital régional de Ben Arous

INTRODUCTION

Le transfert des enfants vers une unité de réanimation est une étape cruciale dans le domaine de la santé, ayant pour objectif de garantir une prise en charge optimale des enfants dont le pronostic vital est mis en jeu.

OBJECTIFS

Déterminer les aspects épidémiologiques, cliniques et les modalités de transfert des enfants hospitalisés dans le service de pédiatrie et de néonatalogie de niveau II vers un service de réanimation sur une durée de cinq ans.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive portant sur 100 enfants transférés de l'hôpital régional de Ben Arous vers une unité de réanimation sur une période allant du 01 janvier 2018 jusqu'au septembre 2023.

RÉSULTATS

100 enfants ont eu besoin de transfert en milieu de réanimation soit une prévalence de 0,8% des hospitalisations. Les nouveaux nés représentent 57% des cas. Le sex-ratio était de 1,6. Les patients étaient originaires de Ben Arous dans 83% des cas. Les principales pathologies de transfert étaient respiratoires (90%), neurologique (8%), hémodynamique (5%). Le délai moyen entre l'admission et la décision du transfert est de 12,7 heures (minimum 1 heure / maximum 8 jours). Cependant le délai moyen entre la décision de transfert et le transfert est de 8,4 heures (minimum 30 minutes / maximum 2 jours). La majorité des cas transférés était admis au service de réanimation pédiatrique polyvalente de l'hôpital de l'enfant de Tunis (77%), suivi par les cliniques privées (18%), service de réanimation médicale adulte (2%), les services de néonatalogie de Tunis (2%). Les modalités de transfert étaient : par SMUR adulte (74%), ambulance privée (16%), ambulance de type B (10%). Les malades transférés étaient intubés ventilés à la main (7,1%), en mode CPAP (9%) et en mode Haut débit (68%).

CONCLUSION

Le transport médicalisé pédiatrique d'un hôpital régional vers une unité de réanimation est une mission vitale qui exige une équipe médicale pédiatrique spécialisée. Les auteurs insistent sur le besoin d'un SMUR pédiatrique.

P12- Intoxication médicamenteuse chez l'enfant : expérience du service de pédiatrie de Ben Arous

Naffeti. R ⁽¹⁾, Jallouli. L ⁽¹⁾, Kefi. A ⁽¹⁾, Marzouk. A ⁽¹⁾, Thabti. R ⁽¹⁾, Ben Hssin. S ⁽¹⁾, Friha. F ⁽¹⁾, Bouaziz. A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Ben Arous Yasminet

INTRODUCTION

L'accès facile aux médicaments en vente libre, les erreurs de dosage et la mauvaise gestion des médicaments à la maison contribuent aux risques d'intoxication. La symptomatologie est très diverse et de gravité variable. Les effets dépendent du médicament ingéré, de la quantité absorbée et de l'âge de l'enfant. La prise en charge nécessite une évaluation rapide et des mesures appropriées pour minimiser les dommages potentiels

OBJECTIFS

Décrire les aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs des intoxications médicamenteuses chez l'enfant. Identifier les médicaments les plus fréquemment impliqués et analyser les facteurs de risque associés à l'intoxication médicamenteuse.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive menée au service de pédiatrie de l'hôpital régional de Ben Arous rassemblant 50 patients qui ont été hospitalisés pour intoxication médicamenteuse entre janvier 2022 et septembre 2023. Le recueil des différents paramètres étudiés a été réalisé à partir des dossiers des malades en utilisant des fiches informatisées permettant de préciser pour chaque cas les données épidémiologiques et cliniques, l'évolution et la prise en charge fournie. L'analyse statistique a été réalisée à l'aide du logiciel SPSS version 21.

RÉSULTATS

Cette étude a inclus un total de 50 patients, le sex-ratio = 1,5. La moyenne d'âge était de 5 ans [28j-13ans] avec un pic à l'âge de 2 ans (9 cas). L'intoxication médicamenteuse était accidentelle (72%), volontaire (18%) et due à une erreur thérapeutique dans 8% des cas. La conduite initiale des parents était de consulter les urgences dans 80% des cas, provoquer des vomissements dans 10% des cas, faire boire du lait dans 10% des cas. La consultation était immédiate dans 56% des cas et différée dans 44%. 62% de nos patients étaient initialement asymptomatiques. Les symptômes sont dominés par une somnolence (18%), des troubles de la marche (18%), des symptômes digestifs (18%), un syndrome extrapyramidal (6%) et des signes hémodynamiques (12%). D'autres symptômes moins fréquents comprennent un myosis (2%), une mydriase (2%), un état comateux (4%), une confusion (2%), une sécheresse buccale (2%), une hypersialorrhée (2%), un trismus (2%), une hyperthermie (2%)

et une hypoglycémie (2%). Dans 12% des cas, les patients ont présenté des signes de gravité neurologique et/ou hémodynamique. L'intoxication était poly-médicamenteuse dans 14% des cas. L'intoxication la plus fréquente était due aux benzodiazépines dans 16% des cas, suivie par les neuroleptiques (10%), les antiépileptiques (8%) et les antihypertenseurs (8%). Le lieu de l'incident était chez les grands-parents dans 34% des cas. Le bilan toxicologique a été réalisé dans 54% des cas, permettant d'identifier le toxique dans seulement 18% d'entre eux. Un seul malade dont l'intoxication était volontaire, a nécessité d'une hospitalisation en milieu de réanimation. Le lavage gastrique n'a pu être réalisé que dans 10% des cas, tandis que l'administration de l'antidote a été possible dans 12% des cas. La durée d'hospitalisation moyenne était de 2 jours +/- 1j. L'évolution était favorable dans la plupart des cas (98%); La récurrence d'intoxication a été notée chez deux patients. La déclaration au délégué de protection de l'enfant a été effectuée dans 100% des cas.

CONCLUSION

L'intoxication médicamenteuse chez les enfants reste fréquente dans notre pays. Une stratégie de prévention doit être mise en place impliquant l'éducation parentale, la réglementation de la vente des médicaments et la collaboration des pharmaciens

P13- Les pleurésies purulentes communautaires à travers l'expérience du service de pédiatrie urgences et réanimation de Sfax

Ammar. M ⁽¹⁾, Loukil. M ⁽¹⁾, Feki. M ⁽¹⁾, Salah. R ⁽¹⁾, Safi. F ⁽¹⁾, Gargouri. L ⁽²⁾, Mahfoudh. A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ réanimation pédiatrique CHU Hedi Chaker Sfax

⁽²⁾ pédiatrie B CHU Hedi Chaker Sfax

INTRODUCTION

Les pleurésies purulentes communautaires de l'enfant sont une complication fréquente et sévère des pneumopathies. Le fardeau de la maladie se manifeste par une morbidité importante et une mortalité significative.

OBJECTIFS

Le but de ce travail est de déterminer les caractéristiques cliniques, paracliniques et les stratégies thérapeutiques des pleurésies purulentes communautaires de l'enfant ainsi que l'évolution clinique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive incluant les patients âgés de moins de 14 ans atteints d'une pleuropneumopathie communautaire dans le service de Pédiatrie urgences et réanimation de Sfax entre 2013 et 2023.

RÉSULTATS

Trente-six patients étaient colligés. L'âge moyen au moment du diagnostic était 44 mois (extrêmes : 2 mois et 13 ans). Le sex-ratio était à 0,9. L'anamnèse a montré une prémédication par les AINS dans 25% des cas. La symptomatologie était dominée par la fièvre dans tous les cas, la toux (91,6%) et la dyspnée (86%). L'épanchement était essentiellement du côté gauche (55,5%) et de moyenne abondance (50%). La ponction pleurale était pratiquée dans 55,5% des cas montrant une pleurésie exsudative chez 18 patients. La confirmation bactériologique était obtenue dans 38,8% des cas avec une prédominance du *Staphylococcus aureus* (42,8%) suivi du *Streptococcus pneumoniae* (21,4%). Les autres germes identifiés étaient *L'Haemophilus Influenzae* (1 cas), le *Streptococcus* oral (1 cas) et la *Staphylococcus coagulase négative* (1 cas). La PCR BK dans le liquide pleural était positive dans 2 cas. Le traitement comportait une antibiothérapie intraveineuse hétérogène associée à un drainage pleural dans 38,8% des cas et une thoracoscopie dans 11% des cas. Onze patients étaient transférés en réanimation avec recours à une ventilation mécanique dans 45% des cas. Le taux de mortalité de notre série était de 2,7%.

CONCLUSION

Nous avons constaté une augmentation significative de l'incidence de l'épanchement pleural chez les enfants atteints de pneumonie communautaire traités dans notre établissement au cours des dix dernières années. Avec une gestion appropriée, le pronostic global des enfants atteints de pleuropneumopathie est favorable.

P14- Non compaction du ventricule gauche: une cause rare d'insuffisance cardiaque chez le nourrisson

Ghariani. O ⁽¹⁾, Zayani. S ⁽¹⁾, Chamtour. I ⁽²⁾, Daya. A ⁽¹⁾, Ghedira. T ⁽¹⁾, Chouchane. C ⁽¹⁾, Thabet. F ⁽¹⁾, Chouchane. S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Monastir

⁽²⁾ Radiologie B, CHU fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

La non compaction du ventricule gauche (NCVG) est une cardiomyopathie congénitale rare résultant de l'arrêt de l'embryogenèse normale du myocarde. Elle est caractérisée par des anomalies de trabéculations dans le ventricule gauche, le plus souvent à l'apex. Le diagnostic, les caractéristiques et le pronostic reposent essentiellement sur l'échographie et l'IRM cardiaque. Le caractère familial n'est pas rare d'où l'intérêt d'un dépistage systématique des membres apparentés de tout patient diagnostiqué de NCVG.

OBJECTIFS

Nous rapportons à travers cette observation une cause rare d'insuffisance cardiaque aigue chez un nourrisson, toute en rappelant l'intérêt de l'échographie cardiaque dans le diagnostic rapide et étiologique de l'insuffisance cardiaque aigue en unité de réanimation pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin âgé de 3 mois issu d'un mariage consanguin de 2ème degré admis dans notre service pour prise en charge d'une défaillance hémodynamique. L'examen clinique initial avait montré un patient fébrile, tachycarde avec bruit de galop à l'auscultation cardiaque. Il existait une hépatomégalie à 4 cm du rebord costal sans splénomégalie et une tension artérielle aueet hémodynamique par la dobutamine. L'évolution était défavorable avec décès du patient en quelques heures. Le diagnostic été annoncé aux parents et un conseil génétique a été fait.

CONCLUSION

L'insuffisance cardiaque du nourrisson est une condition clinique grave qui présente un véritable challenge diagnostique et thérapeutique pour le réanimateur pédiatre. La NCVG est une maladie rare nécessitant l'utilisation urgente de l'échographie cardiaque pour suspecter l'étiologie et guider la prise en charge.

P15- Pancréatite aigue chez l'enfant : Diagnostic positif, étiologies et prise en charge

Fakhfakh. M ⁽¹⁾, Jaballah. N ⁽¹⁾, Ben Belgacem. H ⁽¹⁾, Abdelbari. M ⁽¹⁾, Ben Atallah. B ⁽¹⁾, Kebaili. R ⁽¹⁾, Tej. A ⁽¹⁾, Ghorbel. S ⁽¹⁾, Tilouche. S ⁽¹⁾, Bouguila. J ⁽¹⁾, Soyah. N ⁽¹⁾, Boughamora. L ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Farhat Hached Sousse

INTRODUCTION

La pancréatite aigue chez l'enfant est une urgence médicale dont l'incidence est de plus en plus importante. Son tableau clinique est dominé par les douleurs abdominales et les vomissements. Sa prise en charge nécessite un séjour hospitalier et dans certains cas un milieu de réanimation. Le pronostic dépend de l'étiologie, la précocité du diagnostic et de la prise en charge

OBJECTIFS

Connaitre les différents aspects épidémiologiques, cliniques, et paracliniques de la pancréatite aigue de l'enfant, et détailler ses étiologies, et sa prise en charge.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive colligeant les enfants hospitalisés au service de pédiatrie de Farhat Hached pour pancréatite aigue du 1/1/2016 jusqu'au 30/6/2023

RÉSULTATS

9 enfants ont été hospitalisés pour pancréatite aigue. Le sexe ratio était de 1,2. L'âge variait de 3 à 14 ans avec une moyenne de 7.7 ans. Un malade avait comme antécédent une leucémie aigue sous chimiothérapie et un avait une hypertriglycéridémie familiale. La durée d'hospitalisation moyenne était de 5.7 jours avec une durée maximale de 14 jours, et minimale de 1 jour. L'hospitalisation en réanimation était nécessaire dans 22% des cas. 2 malades n'avaient pas de douleurs abdominales contre 7 malades présentant des épigastralgies. Tous les patients avaient

des vomissements. 33% étaient fébriles. Une seule patiente avait une hypotension en rapport avec un état de choc septique nécessitant 2 remplissages et le recours à la noradrénaline. Aucun symptôme neurologique n'a été rapporté. La lipasémie était supérieure à 3 fois la normale dans 5 cas, normale dans 2 cas et non faite dans 2 cas. L'amylasémie était normale dans un seul cas et non faite chez un seul patient. Un seul malade avait une cytolyse hépatique à 2 fois la normale. Pas de cholestase rapportée. Une seule patiente avait une insuffisance rénale fonctionnelle. Un syndrome inflammatoire biologique a été noté dans 2 cas avec des CRP à 55 et 150 mg/L. une seule patiente avait une hypertriglycéridémie à 33 mmol/L et une hypercholestérolémie à 11.5 mmol/L. l'échographie abdominale n'a pas été faite chez 5 malades, normale chez un malade et montrant une pancréatite chez 3 malades. Le scanner abdominal a été fait dans 6 cas, avec un délai moyen de 66 heures par rapport au début des symptômes. 3 pancréatite était au stade E, une au stade A, une au stade B et une au stade C. 4 pancréatites étaient d'origine ourlienne, une suite à une infection à CMV, une par hypertriglycéridémie, une d'origine médicamenteuse (alpha-asperginase) et 2 d'origine idiopathique. 8 malades ont été mis sous perfusion intra-veineuse et mis sous repos digestif avec une durée moyenne de 87 heures. 2 malades n'ont pas été mis sous oméprazole.

CONCLUSION

La pancréatite aigue est une pathologie de plus en plus fréquente dont le tableau clinique peut mimer une urgence chirurgicale. Son diagnostic positif repose sur la clinique et le dosage de la lipasémie. Son pronostic est établi essentiellement par le scanner abdominal. Sa prise en charge comporte deux volets : un traitement symptomatique et un traitement de l'étiologie si elle est traitable.

P16- Envenimation par Cerastesvipera : à propos d'un cas

Bahri. F ⁽¹⁾, Ouali. A ⁽¹⁾, Mansour. K ⁽¹⁾, Samaali. N ⁽¹⁾, Bouharba. S ⁽²⁾

⁽¹⁾ Hôpital régional de Tataouine, service de pédiatrie

⁽²⁾ Hôpital régional de Tataouine, service de réanimation

INTRODUCTION

Cerastesvipera, un serpent venimeux de la famille des Viperidae, se trouve dans les zones dunaires d'Afrique du Nord et du Déserts du Sinaï et du Néguev. Le venin des vipères Cerastesvipera est riches en protéines de type thrombine. Ces protéines agissent sur la cascade de la coagulation sanguine et sur le fonctionnement plaquettaire.

OBJECTIFS

Nous décrivons les symptômes et l'évolution clinique de la morsure par cerastesvipera chez un patient.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons un cas d'envenimation par la vipère Cerastes chez un garçon de 6ans a été accidentellement mordu au niveau des coudes lors du sommeil par terre dans un milieu saharien.

RÉSULTATS

A.H, est un garçon âgé de 6ans, a été admis à l'hôpital régional de Tataouine service de réanimation 29 heures après avoir été accidentellement mordu au cours du sommeil au niveau des coudes par un serpent cerastesvipera. La durée de la morsure a été estimée par les parents à environ 30 secondes, car il a été mordu à deux reprises séparées au niveau des deux coudes. Le serpent a été tué et ramassé dans un sac avec les parents. Immédiatement après la morsure, un gonflement marqué s'est développé les sites affectés et s'étend vers le côté proximal. Il était accompagné d'une douleur aiguë qui irradiait jusqu'à l'aisselle droite. Un hématome est apparu sur le site de la morsure et le sang avait tendance à couler suintement de la plaie pendant environ 12 heures selon les parents. A l'admission, le patient s'est révélé en état général conservé : apyrétique, la tension artérielle était de 110/60, la fréquence cardiaque était 88/min et l'ECG était normal. L'examen physique était normal à l'exception des signes locaux qui comprenaient des œdèmes marqué des deux membres supérieurs qui s'étendaient des coudes mordus jusqu'à

le cou. Des petits ganglions lymphatiques axillaires bilatéraux très sensibles ont été palpés. Les œdèmes des membres affectés étaient maximaux de deux à trois jours après la morsure et ensuite progressivement reculés. À la biologie, il a présenté une CIVD avec un TP bas à 30% et un syndrome inflammatoire biologique modéré. L'urée sanguine était élevée avec une créatinine normale à l'admission puis il a présenté une rhabdomyolyse compliquée d'une insuffisance rénale fonctionnelle. Une échographie cardiaque a été normale. Une hypoesthésie s'est développée et a persisté une semaine sur les sites de la morsure. Le parcours hospitalier qui a suivi s'est déroulé sans incident. Le traitement comprenait une antibiothérapie, une héparinothérapie, hydratation et correction de la kaliémie en intraveineuse, élévation d bras affecté et des analgésiques.

CONCLUSION

Le venin des vipères *Cerastes vipera* reste potentiellement mortel pour les enfants avec des complications essentiellement locaux. La coagulation intravasculaire disséminée est la complication la plus grave. Cependant, le venin de ces reptiles a un rôle important dans la thérapie anticancéreuse comme un effet cytotoxique sélectif sur certaines cellules cancéreuses du sein.

P17- Noyades : aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques

Fendri. O ⁽¹⁾, Kanzari. J ⁽¹⁾, Jrad. M ⁽¹⁾, Ben Hfaiedh. J ⁽¹⁾, Khelif. S ⁽¹⁾, Khlayfia. Z ⁽¹⁾, Ouerda. H ⁽¹⁾, Mermech. E ⁽¹⁾, Selmi. I ⁽¹⁾, Hlioui. S ⁽¹⁾, Azzabi. O ⁽¹⁾, Siala. N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Hôpital Mongi Slim La Marsa

INTRODUCTION

Les noyades accidentelles de l'enfant sont des événements graves et parfois mortels. Ils constituent la 3ème cause de décès accidentel dans le monde, concernant aussi bien les pays en voie de développement que les pays industrialisés. En l'absence d'un registre de données épidémiologiques tunisiennes sur les noyades, sa fréquence et sa gravité restent encore sous-estimées

OBJECTIFS

Décrire les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des noyades

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur les patients hospitalisés dans notre service de pédiatrie pour la prise en charge de noyade durant la période allant de Janvier 2019 à Septembre 2023. Le recueil des données a été fait à partir des dossiers via des fiches de renseignements

RÉSULTATS

Notre avons colligé 20 patients avec un sex-ratio égal à 0.81. Un âge médian était de 5.6 ± 3.6 ans. La noyade avait eu lieu en eau de mer dans 17 cas et en eau douce dans 3 cas. C'était une submersion dans la majorité des cas (n=18) avec une durée <1 minute (n=12). Une réanimation par des compressions thoraciques et un massage cardiaque externe sur place a été notée pour 7 patients. Une prise en charge dans une structure pré hospitalière a été rapportée dans 6 cas avec recours à un transport médicalisé et une oxygénothérapie par masque haute concentration (MHC). Un délai moyen entre la noyade et la prise en charge hospitalière était de 59 ± 39.3 minutes. A l'admission, une SpO₂ à l'air ambiant < 90% (n=10), une détresse respiratoire avec une polypnée (n=18), une cyanose (n=8), des mousses aux lèvres (n=4), des signes de luttés marqués (n=5), des crépitants à l'auscultation pulmonaire (n=16). Huit patients étaient tachycardes. Sur le plan neurologique, un état d'agitation était noté chez 3 patients, un score de Glasgow <13 chez trois patients. Une fièvre a été constatée dans les premières 24h (n=6) et une hypothermie est apparue chez un seul patient. La noyade s'est compliquée d'une acidose métabolique (n=6), d'une hémococoncentration (n=3), une insuffisance rénale aigue (n=3), d'une hyperleucocytose (n=7), d'une hyperglycémie et d'un TP bas dans un seul cas. A la radiographie thoracique un aspect d'œdème aigue du poumon était présent chez 3 patients. Une oxygénothérapie au cours de l'hospitalisation a été indiquée chez 18 patients avec recours à un MHC (n=7), une lunette nasale simple (n=2), une oxygénothérapie

à haut débit (n=6), une CPAP (n=1). Dix patients ont reçu une antibiothérapie. Un seul patient a reçu le Lasilix. La durée moyenne d'hospitalisation était de 43 heures ± 26 heures, une hospitalisation en milieu de réanimation a été indiquée chez deux patients. Aucun cas de décès n'a été mentionné

CONCLUSION

Les noyades accidentelles ont de lourdes conséquences chez l'enfant. Malgré une prise en charge thérapeutique adéquate, elles peuvent conduire au décès ou être responsables de séquelles graves. La mise en place de mesures préventives à l'échelle collective et individuelle est indispensable

P18- Thrombose veineuse profonde de l'enfant : les défis de la prise en charge en Afrique sub-saharienne.

Kalla. GCM ⁽¹⁾, Kamgaing Noubi. N ⁽¹⁾, Ehouzou Mandeng . MN ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie - CHU de Yaoundé

INTRODUCTION

Bien que rare chez l'enfant, la thrombose veineuse profonde demeure un problème en Afrique sub-saharienne du fait du coût élevé de sa prise en charge.

OBJECTIFS

Nous rapportons un cas rare d'hémangiome hépatique découvert au cours de la 1ère semaine de vie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe féminin admise en réanimation pédiatrique à l'âge de 3 jours pour prise en charge d'une détresse respiratoire et neurologique.

RÉSULTATS

Elle est issue d'une 3ème grossesse mal suivie. La naissance était à terme avec une adaptation moyenne à la vie extra-utérine (APGAR 6 à la 1ère min). La patiente était geignarde, bradypnéique avec une cyanose généralisée et une SpO₂=80% à l'air ambiant. Elle présentait des signes d'hypoperfusion périphérique avec des extrémités froides et un temps de recoloration cutané à 4 secondes. La patiente était tachycarde à 200 bat/min. Un ballonnement abdominal était constaté avec palpation d'une volumineuse masse au niveau de l'hypochondre gauche. Devant ce tableau de détresse respiratoire et hémodynamique, la patiente était mise sous ventilation mécanique. La radiographie du thorax a montré un parenchyme pulmonaire normal et une cardiomégalie. A la biologie, nous avons noté un syndrome inflammatoire biologique (CRP=54 mmol/L, lactate=6) et une coagulopathie de consommation (thrombopénie sévère à 7400/mm³, fibrinogène bas, D Dimères élevés avec un TP bas à 36%). Une échographie abdominale a montré une volumineuse masse abdominale hyperéchogène parcourue par de structures vasculaires ayant un signe de l'éperon avec le foie gauche et refoulant l'estomac et la rate. Un scanner thoraco abdominal a montré la présence d'une cardiomégalie avec une condensation au niveau des deux lobes pulmonaires inférieures et une volumineuse masse abdominale en communication avec le foie gauche. Cette masse mesurait 7.4cm de diamètre maximal. Une IRM abdominale a conclu qu'il s'agit d'un hémangiome hépatique. La patiente a été mise sous corticothérapie associée au bétabloquant. L'évolution était fatale avec survenue de décès à j 11 d'hospitalisation.

CONCLUSION

Malgré la précocité du diagnostic, le pronostic de cette affection reste redoutable et grevé d'une lourde mortalité vu le risque d'insuffisance cardiaque et de trouble de la coagulation à la période néonatale.

P20- Profil clinique et évolutif des envenimations chez l'enfant en Tunisie P20- Profil clinique et évolutif des envenimations chez l'enfant en Tunisie

Saidi. M ⁽¹⁾, Missaoui. N ⁽¹⁾, Ben Rabeh. R ⁽¹⁾, Atitallah. S ⁽¹⁾, Assidi. M ⁽¹⁾, Yahiaoui. S ⁽¹⁾, Bouyahia. O ⁽¹⁾, MazighMrad. O ⁽¹⁾, MazighMrad. S ⁽¹⁾, Boukthir. S ⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

L'envenimation est l'ensemble de manifestations locales et générales induites par la pénétration dans l'organisme d'une substance toxique produite par un animal venimeux. C'est une urgence médicale nécessitant une prise en charge hospitalière même en l'ab-

sence de signes cliniques, car l'évolution peut être fatale en l'absence d'intervention précoce.

OBJECTIFS

Décrire le profil clinique et évolutif des cas d'envenimation ainsi que leur prise en charge thérapeutique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective descriptive incluant tous les enfants hospitalisés pour envenimation entre 2019 et 2022 dans le service de pédiatrie C à l'Hôpital d'enfant Béchir Hamza de Tunis.

RÉSULTATS

Nous avons colligé quatre cas d'envenimation dans notre étude: deux filles et deux garçons. L'âge médian était de 6 ans. L'envenimation était vipérine dans 3 cas et scorpionique dans un cas. Toutes les morsures de serpent siégeaient au niveau des pieds et la piqure scorpionique était localisée au niveau de la bouche. Les signes locaux étaient dominés par la présence d'un œdème, de phlyctènes avec cyanose et douleur à la mobilisation du membre dans l'envenimation vipérine. L'enfant piqué par le scorpion était asymptomatique. L'état hémodynamique était stable dans tous les cas. A la biologie, il y avait une hyperfibrinémie chez deux patients, une hyperleucytose chez un patient et une rhabdomyolyse chez un autre. La fonction rénale et le bilan d'hémostase étaient normaux. La prise en charge initiale était basée sur les soins locaux avec immobilisation du membre, le traitement antalgique, l'administration du sérum et du vaccin antitétaniques, une antibioprophyxie et une surveillance clinique. L'envenimation était classée grade 1 chez deux patients et grade 2 chez les deux autres. Une sérothérapie anti vipérine a été administrée aux patients classés grade 2. L'évolution était favorable pour tous les patients.

CONCLUSION

L'envenimation reste un motif d'hospitalisation peu fréquent au nord de la Tunisie. La mise des enfants victimes de piqure de scorpion ou de morsure de vipère reste nécessaire afin de détecter les complications.

P21- Noyade chez l'enfant : Expérience d'un service de pédiatrie générale

Atitallah. S ⁽¹⁾, Jbebli. H ⁽¹⁾, Missaoui. N ⁽¹⁾, Ben Rabeh. R ⁽¹⁾, Yahyaoui. S ⁽¹⁾, Bouyahia. O ⁽¹⁾, Mazigh. S ⁽¹⁾, Boukthir. S ⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

La noyade est la troisième cause de décès chez l'enfant dans le monde. Elle peut être également responsable de plusieurs complications graves. Peu d'études en Tunisie ne se sont intéressées à ce problème de la santé publique dans la population pédiatrique.

OBJECTIFS

Le but de notre étude était de décrire les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs d'une cohorte d'enfants tunisiens victimes de noyade.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Éll s'agissait d'une étude descriptive et rétrospective incluant toutes les observations de noyade colligées au service de pédiatrie C de l'hôpital d'enfants de Tunis, sur une période de 5 ans

RÉSULTATS

Au cours de la période d'étude, 14 enfants ont été hospitalisés pour noyade. L'âge moyen était de 5 ans [18 mois - 13 ans] avec un sexratio de 1,8. La noyade était accidentelle chez tous les patients et elle s'est produite l'eau de mer dans 72% des cas. La durée d'immersion moyenne était de 4 minutes [1 - 7 minutes]. Le délai de consultation moyen était de 3 heures [1 et 10 heures]. Sur le plan clinique, une détresse respiratoire était constatée dans 78,5% des cas. L'altération de l'état de conscience et les convulsions ont été notées dans respectivement 71% et 7% des cas. L'état hémodynamique était instable dans 22% des cas. Une hypothermie était trouvée dans 14% des cas. Sur le plan biologique, nous avons objectivé une hypernatrémie et une acidose métabolique dans respectivement 36% et 29% des cas. Une oxygénothérapie par masque à haute concentration était indiquée chez 35% des victimes. Trois patients (21%) ont été transférés en réanimation, dont deux ont nécessité le recours à la ventilation mécanique. Une antibiothérapie a été indiquée dans 64%

des cas. L'évolution était favorable dans tous les cas.

CONCLUSION

Les noyades infantiles restent un problème majeur pour la santé publique à cause de sa lourde morbidité et des difficultés de sa prise en charge. La connaissance des caractéristiques démographiques et socio-économiques, des facteurs de risque cliniques et des circonstances potentiellement critiques peut permettre d'adopter des approches plus spécifiques en matière de prévention de la noyade basées sur la sensibilisation du. En outre, il est essentiel d'assurer une réanimation précoce des victimes de noyade en promouvant les formations de secourisme.

P22- Pneumothorax chez le nouveau-né

Hamdi. R ⁽¹⁾, Marmech. E ⁽¹⁾, Mosbah. S ⁽¹⁾, Guizani. A ⁽¹⁾, Ouerda. H ⁽¹⁾, Hfaiedh. J ⁽¹⁾, Kanzari. J ⁽¹⁾, Khlayfia. Z ⁽¹⁾, Khelif. S ⁽¹⁾, Halioui. S ⁽¹⁾, Azzabi. O ⁽¹⁾, Selmi. I ⁽¹⁾, Siala. N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim - La Marsa- Tunisie

INTRODUCTION

Le pneumothorax (PNO) est une pathologie fréquemment rencontrée en néonatalogie. C'est une urgence diagnostique et thérapeutique pouvant être à l'origine d'une défaillance respiratoire et circulatoire menaçant le pronostic vital.

OBJECTIFS

relever les caractéristiques cliniques des NN ayant présenté un PNO et décrire les modalités thérapeutiques

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective incluant les nouveau-nés (NN) ayant développé un PNO et hospitalisés au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim depuis Janvier 2020 jusqu'au Août 2023.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 12 cas de PNO. La grossesse était compliquée de diabète gestationnel (N=4) et de toxémie gravidique (N=1). Nous avons relevé un cas d'oligoamnios (N=2) et une néphromégalie dans 1 cas. Une parturiente a eu une corticothérapie anténatale. Deux mamans avaient le COVID en prénatal. La voie d'accouchement était une césarienne dans 8 cas (dont 4 avant travail), et une voie basse instrumentale dans 3 cas. Le sex-ratio était de 1,5. La naissance était à terme (N=5) et pré terme (N=7). L'AG moyen était de 36SA+3jrs. Le PN moyen était de 2784g ; un NN avait un retard de croissance modéré et un autre une macrosomie. Deux patients avaient une mauvaise adaptation à la vie extra utérine. Le liquide amniotique était méconial dans un cas. Cinq NN ont nécessité une réanimation en salle de naissance avec recours à l'intubation chez deux patients. Le support ventilatoire initial était la nCPAP (N=6), OFJ(N=2), LNH (N=1) et une ventilation invasive dans (n=1) et Hood (N=2). Trois NN ont nécessité du surfactant. La déclaration du PNO était avant H24 de vie dans 7 cas. Les principaux symptômes révélateurs étaient l'augmentation des besoins en oxygène et la majoration des signes de luttés (N=7) et la tachypnée (N=6). La confirmation était radiologique: 8 cas de PNO droit, 1 cas de PNO gauche et 3 cas de PNO bilatéral. Une exsufflation a été pratiquée dans 5 cas et une hyperoxie dans 2 cas. Un Drainage thoracique a été mis en place chez 9 NN avec une durée moyenne de 4,1jours. Sept NN ont été transféré en milieu de réanimation. La durée de ventilation mécanique moyenne était de 5 jours. Le séjour moyen en réanimation était de 8,2 jours. Les principales comorbidités associées étaient une HTAP(N=4), un état de choc septique secondaire à une infection associée aux soins (N=1), une asphyxie périnatale (N=2), une dysplasie rénale (n=1). Dans notre série un seul décès a été constaté compliquant une inhalation méconiale.

CONCLUSION

Le PNO prédomine chez les garçons et le risque de sa survenue est augmenté en cas d'oligoamnios, de césarienne élective, d'inhalation méconiale et de ventilation au masque. Le diagnostic doit être évoqué précocement devant toute détresse respiratoire ou aggravation brutale pour une prise en charge optimale

P23- Les intoxications médicamenteuses chez l'enfant

Khelif. S ⁽¹⁾, Barkallah. O ⁽¹⁾, Mkaouer. O ⁽¹⁾, Ouarda. H ⁽¹⁾, Khlayfia. Z ⁽¹⁾, Kanzari. J ⁽¹⁾, Ben Hefaiedh. J ⁽¹⁾, Marmech. E ⁽¹⁾, Azzabi. O ⁽¹⁾, Selmi. I ⁽¹⁾, Siala. N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et néonatalogie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa

INTRODUCTION

Les intoxications représentent selon l'OMS un véritable problème de santé publique dans le monde. Leur épidémiologie varie d'un pays à l'autre, en fonction du temps, du contexte socio-économique, éducatif et de la disponibilité de toxiques spécifiques. La plupart des intoxications aiguës pédiatriques se produisant accidentellement par ingestion orale.

OBJECTIFS

L'objectif de notre étude est d'étudier les aspects épidémiologiques cliniques et l'issue thérapeutiques des intoxications médicamenteuses.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive et analytique menée au sein du service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim, la Marsa. Nous avons revu toutes les observations de patients âgés de moins de 15 ans admis notre service pour intoxication médicamenteuse aigue entre Janvier 2019 et décembre 2022.

RÉSULTATS

Quarante-neuf patients d'âge moyen de 6,4 ans [1mois ; 14 ans] avec une prédominance chez les enfants âgés de moins de 5 ans ont été colligés (59,2%). Le sex-ratio était à 0,53. Un mauvais état socioéconomique était noté dans 22 cas (44,9%) (Bas niveau de vie: n=19 ; Parents séparés : n=3). Une comorbidité était associée chez 15 patients (30,6%) (Maladie psychiatrique n=8 ; Epilepsie sous traitement n=3, Autres n= 5). Des antécédents familiaux de pathologies neurologiques et psychiatriques et un antécédent personnel d'intoxication étaient notés respectivement dans 2, 12 (24,5%) et 3 cas (6,1%). Un contexte de tentative de suicide a été trouvé dans 11 cas (22,4%). Les substances ingérées les plus fréquentes étaient les benzodiazépines (n=8), les neuroleptiques atypiques (n=8) et les bêta-2 mimétiques (n=5). Le délai médian de consultation était de 3 heures (IQR : 2-5,75). En pré hospitalier, 9 patients ont eu des manœuvres de secours à type de vomissements provoqués et ingestion de lait. Les troubles fonctionnels rapportés par les patients étaient une douleur abdominale dans 11 cas, des vomissements dans 9 cas et une asthénie dans 8 cas. L'examen neurologique a révélé une altération de l'état de conscience (n=15), des troubles de la marche (n=8), une agitation (n=4), une hypotonie (n=3), des hallucinations visuelles (n=2), une abolition des ROT(n=1) et une mydriase (n=1). Une tachycardie était notée dans 8 cas et une hypotension artérielle chez un patient. L'ECG était pathologique dans un cas. A la biologie, une hypokaliémie était retrouvée chez 5 patients et une hypoglycémie chez un seul patient. Le lavage gastrique était réalisé chez un seul patient. Le charbon activé était administré pour 2 patients. Le recours à l'antidote était indiqué chez 3 patients. La durée médiane d'hospitalisation était de 24 heures. (IQR :24-48) avec issue favorable dans 97,9% des cas. Deux patients ont nécessité un transfert en réanimation et 2 autres sont suivis en pédopsychiatrie.

CONCLUSION

Au terme de notre étude, il s'avère que l'intoxication aiguë chez l'enfant est un événement qui concerne surtout les enfants d'âge préscolaire. L'évolution reste favorable dans la majorité des cas. Cependant, ceci ne doit pas masquer la gravité potentielle, ni faire perdre de vue les mesures prophylactiques indispensables.

P24- Tachypnée transitoire du nouveau-né en réanimation pédiatrique : phénotypes échographiques

Bouaassida. C ⁽¹⁾, Miraoui. A ⁽¹⁾, Nasr. I ⁽¹⁾, Ibn Hadj Hassine . C ⁽¹⁾, Louati. A ⁽¹⁾, Ayari. A ⁽¹⁾, Ben Borgi. A ⁽¹⁾, Bouziri. A ⁽¹⁾, Menif. K ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Réanimation pédiatrique polyvalente, hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

L'échographie pulmonaire, largement utilisée dans les unités de soins intensifs pédiatriques et néonataux à l'étranger, a été récemment introduite dans notre pays. Au sein du service de réanimation pédiatrique polyvalente de l'hôpital d'enfants de Tunis, elle est devenue partie intégrante dans la prise en charge diagnostique des détresses respiratoires néonatales (DRNN) particulièrement après avoir validé sa performance à travers une étude prospective. Bien que les diagnostics échographiques sont établis par des recommandations internationales, nous sommes confrontés jusqu'à ce jour à des atypies de sémiologie en ce qui concerne le diagnostic de tachypnée transitoire du nouveau-né (TTN).

OBJECTIFS

Comparer les caractéristiques cliniques et évolutives des nouveau-nés admis pour DRNN et chez qui le diagnostic final retenu était une TTN en fonction des données de l'échographie pulmonaire.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective menée au service de réanimation pédiatrique polyvalente de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis sur une période allant du 1 er janvier au 31 août 2023. Nous avons recueilli les données à partir des dossiers de nouveau-nés avec un diagnostic de sortie de TTN, d'âge gestationnel (AG) \geq 34 semaines d'aménorrhée (SA). Les nouveau-nés ont été répartis en deux groupes en fonction des résultats de l'échographie pulmonaire à l'admission. Le premier groupe (G1) comportait des nouveau-nés qui avaient des consolidations dans les territoires postérieurs qui n'étaient en rapport ni avec une inhalation méconiale ni une pneumonie. Le second groupe (G2) comptait des patients qui répondaient à la définition sémiologique reconnue d'une TTN. Nous avons comparé les caractéristiques démographiques ainsi que les données cliniques et évolutives relatives aux deux groupes.

RÉSULTATS

Durant la période d'étude, 59 nouveau-nés ont été retenus : 27 dans le premier groupe (G1) et 32 dans le second (G2). On a noté une prédominance masculine dans les 2 groupes avec un sexe ratio de 3,1 dans G1 et de 2,2 dans G2. L'âge gestationnel (AG) moyen était de 37,4 SA (\pm 1,5) (min-max: 34-41,2) pour G1 et de 36,9 (\pm 1,5) (min-max: 34-40,7) pour G2. Le mode d'accouchement était dominé par la césarienne avec des taux respectifs de 96% (G1) et 84% (G2). Le poids de naissance (PN) moyen était respectivement de 3338 g (\pm 599) (min-max: 2100-4700) (G1) et 2866 g (\pm 624) (min-max: 1500-4300) (G2). L'âge médian de transfert en réanimation était de 8 heures pour les deux groupes (G1 : [IQR 6-9] ; G2 : [IQR 5-12]). L'examen à l'admission a retrouvé, respectivement pour G1 et G2, une fréquence respiratoire (FR) moyenne de 72 cycles/min (\pm 19) (min-max : 36-102) et de 69 cycles/min (\pm 17) (min-max : 33-102), un score de Silvermann (SS) moyen de 4 pour les 2 groupes (G1 : (\pm 1,9) (min-max : 2-11) ; G2 : (\pm 1,2) (min-max: 2-6) et un rapport SpO2/Fio2 (SF ratio) moyen de 319 (G1) (\pm 118) (min-max : 137-476) et de 335 (\pm 108) (min-max : 138-476). La durée moyenne d'hospitalisation était de 8,5 jours (\pm 4,2) (min-max : 3-24) pour G1 et de 6,6 jours (\pm 2,6) (min-max : 3-16) pour G2. La ventilation mécanique (VM) était indiquée dans 81 % des cas avec une durée moyenne de 4,2 jours (\pm 1,9) (min-max : 2-11) dans G1, contre 59% des cas dans G2, pour une durée moyenne de 3,5 jours (\pm 1) (min-max : 2-6). Les deux groupes étaient statistiquement comparables pour les données démographiques sauf pour le PN (p=0,005). La comparaison des caractéristiques cliniques et évolutives des deux groupes n'a pas conclu à des différences significatives concernant l'âge de transfert en réanimation (p=0,29), la FR (p=0,752), le SS (p=0,18), le SF ratio (p=0,584), le recours à la VM (p=0,066) et sa durée (p=0,132). Seule la durée du séjour en réanimation était statistiquement significative (p=0,04).

CONCLUSION

Notre travail n'a pas démontré de relation entre la présence de consolidations à l'échographie pulmonaire et la sévérité clinique chez les malades atteints de TTN. Nous nous proposons de mener une étude sur un échantillon plus important afin de pouvoir infirmer ou confirmer nos résultats.

P25- La coqueluche en réanimation pédiatrique : un avant-goût de l'épidémie 2023 ?

El Amri. A ⁽¹⁾, Miraoui. A ⁽¹⁾, Ibn Hadj Hassine . C ⁽¹⁾, Louati. A ⁽¹⁾, Ayari. A ⁽¹⁾, Ben Borgi. A ⁽¹⁾, Bouziri. A ⁽¹⁾, Menif. K ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Réanimation pédiatrique polyvalente, hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

La coqueluche est une infection respiratoire causée par la bactérie Bordetella pertussis. Bien que souvent considérée comme une maladie bénigne de l'enfance, elle peut également revêtir une forme grave, particulièrement chez les nourrissons.

OBJECTIFS

L'objectif de cette étude était de décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives des patients admis en réanimation pédiatrique pour coqueluche grave.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective, descriptive, portant sur les patients hospitalisés pour coqueluche grave confirmée par RT-PCR dans le service de réanimation pédiatrique polyvalente de l'Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis entre janvier et septembre 2023.

RÉSULTATS

Cinq patients étaient inclus. L'âge médian était de 45 jours [IQR : 22-150]. Une comorbidité a été retrouvée chez 4 patients. Au moment de l'hospitalisation, tous les patients n'avaient pas reçu de vaccination anti coquelucheuse. Les signes fonctionnels étaient dominés par les signes respiratoires à type de toux (n=5), dyspnée (n=3), accès de toux cyanogènes (n=4), apnées (n=3) et chant de coq (n=3). Avant leur transfert en réanimation, les malades ont été gérés par oxygénothérapie simple (n=2) ou à haut débit (n=3). A l'admission en réanimation, trois des patients étaient en insuffisance respiratoire aiguë, deux d'entre eux présentaient un état de choc et un seul patient avait des troubles neurologiques type irritabilité. Le taux médian des leucocytes était de 32000 éléments/mm³ (min-max : 9850 -66840). Une hyperleucocytose \geq 50000 éléments/mm³ a été notée chez 2 patients. Une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) était notée chez 4 nourrissons. Trois patients répondaient aux critères diagnostiques du syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA). Une défaillance multi viscérale a été notée chez 2 patients. Quatre patients ont nécessité un support ventilatoire invasif alors que le 5ème a été géré par un support ventilatoire non invasif avec relais par oxygénothérapie à haut débit. La durée moyenne de la ventilation mécanique (VM) était de 126 heures (min-max : 48-216). L'exchange transfusion a été réalisée chez 2 patients. Une coinfection bactérienne a été retenue dans 1 seul cas. Le germe isolé était un *Haemophilus influenzae*. Par ailleurs, aucune coinfection virale n'a été retrouvée. Le support hémodynamique a fait appel au remplissage vasculaire dans 3 cas et aux drogues vasoactives dans un seul cas. La durée d'hospitalisation moyenne des patients était de 10jrs (min-max : 7-17 jours). Le taux de survie était de 100%.

CONCLUSION

La coqueluche demeure une maladie grave, caractérisée par une prise en charge lourde et complexe, nécessitant le recours dans la plupart des cas à une ventilation mécanique. Cette réalité souligne l'importance cruciale de la prévention, notamment par la vaccination.

P26- L'infection néonatale bactérienne précoce dans la détresse respiratoire néonatale : expérience du service de réanimation polyvalente de Tunis

Mnassri. H ⁽¹⁾, Miraoui. A ⁽¹⁾, Ibn Hadj Hassine . C ⁽¹⁾, Louati. A ⁽¹⁾, Ayari. A ⁽¹⁾, Ben Borgi. A ⁽¹⁾, Bouziri. A ⁽¹⁾, Menif. K ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de réanimation polyvalente de Tunis

INTRODUCTION

Les infections néonatales bactériennes précoces (INBP) sont l'une des causes des détresses respiratoires néonatales (DRNN). Leur diagnostic s'appuie sur des éléments anamnestiques, cliniques, biologiques et bactériologiques

OBJECTIFS

Calculer l'incidence de l'infection néonatale bactérienne précoce chez les nouveau-nés (NNés) admis en réanimation pour DRNN et tracer les différents aspects épidémiologiques, évolutifs et les éléments prédictifs d'infection néonatale bactérienne précoce en les comparant aux DRNN en rapport avec un autre diagnostic.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant les NNés admis au service de réanimation polyvalente de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis pour DRNN entre le 01 janvier 2023 et le 31 août 2023. Les nouveaux nés ont été répartis en 2 groupes en fonction de la présence ou non d'une INBP.

RÉSULTATS

Le nombre de NNés admis pour DRNN en rapport avec une INBP était de 26 soit 23% du nombre total des DRNN qui était à 112. L'INBP avait une prédominance masculine (61%). L'âge gestationnel moyen était de 38 semaines d'aménorrhée [31-42] dont 61% nés à terme. Le poids néonatal moyen était de 3378g [1700-4480g]. L'anamnèse infectieuse était positive dans 54% et incomplète dans 27%. Un prélèvement vaginal a été pratiqué dans 50% des grossesses dont 36% positifs. L'examen cyto bactériologique des urines a été fait chez 54% des mamans dont 7% positifs. Une rupture prolongée des membranes de plus que 12 heures a été notée chez 25% des cas et la prématurité était spontanée dans 7% des accouche-

ments. Une fièvre maternelle a été rapportée chez 18% des cas ainsi que la chorioamniotite. L'âge moyen à l'admission en réanimation était de 17,6 heures. Le recours à une ventilation mécanique était nécessaire chez 64% des patients, et à une VNI dans 36% des cas. Un état de choc a été diagnostiqué chez 14 % des patients, une HTAP chez 36%, et le recours aux drogues vaso-actives était nécessaire chez 12 NNés (46%). Une CRP supérieure à 30 mg/l, à un âge de 24 heures, a été retrouvée chez 17 NNés (65%) et une leuco-neutropénie chez trois patients (12%). Des hémocultures ont été pratiquées chez tous les NNés dont deux positives à *Streptococcus* B et les bactériotrichées effectuées chez les patients intubés étaient positives chez 4 patients (14%) à streptocoque B. La durée moyenne d'hospitalisation était de 9,3 jours. L'évolution était favorable chez tous les patients. Le diagnostic d'INBP avait une corrélation significative avec la fièvre maternelle ($p = 0,006$) et la chorioamniotite ($p < 0,001$). En comparant avec les NNés admis pour DRNN secondaire à une autre étiologie, les seules différences significatives ont été retrouvées au niveau de l'anamnèse infectieuse (prélèvement vaginale ($p=0,005$) et la chorioamniotite ($p=0,009$)).

CONCLUSION

L'INBP demeure l'une des étiologies des DRNN. La décision d'administrer une antibiothérapie adaptée doit être basée sur un faisceau d'arguments anamnestiques, cliniques et biologiques dans l'attente d'une confirmation diagnostique microbiologique qui reste toujours difficile

Rhumatologie et Maladie de système :

P27- Arthrite juvénile idiopathique systémique chez le nourrisson : à propos de 2 cas

Ben Njima. K ⁽¹⁾, Jameli. N ⁽¹⁾, Rassas. A ⁽¹⁾, Mahjoub. B ⁽¹⁾,
⁽¹⁾ Service de pédiatrie à l'hôpital Tahar Sfar de Mahdia

INTRODUCTION

L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) systémique est une maladie inflammatoire multifactorielle chronique et rare qui est caractérisée par l'association d'une arthrite et des manifestations extra-articulaires.

OBJECTIFS

Nous rapportons dans ce travail les cas de deux nourrissons atteints d'une AJI systémique à début précoce et nous étudions les caractéristiques cliniques et évolutives de cette pathologie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'un travail mené au service de pédiatrie à l'hôpital Tahar Sfar de Mahdia à propos de deux cas d'AJI systémique chez le nourrisson.

RÉSULTATS

Observation 1 : Nourrisson de sexe féminin âgée de 7 mois, sans antécédents pathologiques notables, admise pour fièvre prolongée associée à une éruption cutanée maculopapuleuse fugace sans chéilite ni conjonctivite ou hépato-splénomégalie. La biologie a montré une anémie normochrome normocytaire, une thrombocytose, une ferritinémie élevée et un syndrome inflammatoire biologique (SIB). L'enquête infectieuse était négative. Le diagnostic initial était une maladie de Kawasaki (MK). Elle a été mise sous immunoglobulines mais récidive de la fièvre avec un SIB. Un bilan immunitaire, un myélogramme et un scanner thoraco-abdomino-pelvien étaient sans anomalies. Les anticorps antinucléaires (AAN) étaient positifs de type anti Ring et anti Rod et le facteur rhumatoïde était positif. Elle était mise alors sous corticoïdes avec évolution initiale favorable. Le diagnostic d'une AJI systémique était retenu vers l'âge de 1 an devant l'apparition d'une arthrite des genoux et des chevilles. Un traitement par antagoniste des récepteurs de l'IL-1 (Anakinra) était instauré avec une excellente évolution clinico-biologique. Observation 2 : Nourrisson de sexe féminin âgée de 1 an, sans antécédents pathologiques notables admise pour fièvre prolongée avec un SIB en rapport avec une infection urinaire. Elle était mise sous antibiothérapie adaptée avec évolution défavorable. Il y avait une apparition secondaire d'une conjonctivite bilatérale et des lésions cutanées maculopapuleuses fugaces. Elle était traitée alors comme MK. La patiente était hospitalisée ultérieurement dans un même tableau associant une impotence fonctionnelle liée à des arthralgies au niveau des chevilles et des genoux. Le bilan immunitaire et le myélogramme étaient normaux. Les AAN étaient positives et l'échographie cardiaque a montré un discret décollement péricardique. Le diagnostic d'AJI systémique était retenu mais sans amélioration sous corticoïdes. Une nette amélioration clinico-biologique a été notée sous Anakinra.

CONCLUSION

L'antagoniste des récepteurs de l'IL-1 semble être un traitement prometteur des AJI systémiques de l'enfant en absence d'une réponse favorable sous corticoïdes.

P28- Sclérodémie systémique juvénile (à propos d'un cas)

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

⁽¹⁾ Pédiatrie Farhat Hached Sousse

INTRODUCTION

La sclérodémie systémique (ScS) est une affection multisystémique, d'étiologie inconnue, qui est extrêmement rare chez la population pédiatrique. Son pronostic est conditionné par le degré d'atteintes viscérales.

OBJECTIFS

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 12 ans présentant une sclérose cutanée généralisée dont le diagnostic retenu était une sclérodémie systémique dans sa forme diffuse.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit de la patiente HL âgée de 12 ans, sans antécédents, adressée pour prise en charge d'une sclérose cutanée évoluant depuis 1 an avec dyspnée à l'effort.

RÉSULTATS

L'examen a objectivé : un aspect de peau lisse, avec une rétraction cutanée au niveau des grosses articulations (coudes et genoux) limitant leurs extensions, des tâches achromiques au niveau des interphalangiennes proximales des deux mains. A la biologie : Les anticorps anti nucléaires étaient positifs, la gazométrie a montré une alcalose respiratoire, le taux de pro Bnp était élevé, la fonction rénale était correcte avec une protéinurie négative. La capillaroscopie péri-unguéal a montré un paysage sclérodémie stade actif de Cutolo. L'échographie articulaire a montré une synovite au niveau des métacarpo-phalagien-proximales droites et gauches avec rétraction tendineuse et flossum au niveau des coudes, épaules et genoux. Le test de la marche de 6 min a objectivé une désaturation à l'effort de 5 points constituant une mauvaise tolérance à l'effort. La pléthysmographie a objectivé un déficit ventilatoire restrictif modéré. Le scanner thoracique était sans anomalies. Une échographie cardiaque a révélé une dilatation des cavités droites avec hypertension artérielle pulmonaire à 47mmhg. Devant ce tableau le diagnostic d'une sclérodémie systémique diffuse avec atteintes viscérales a été retenu. La patiente a été mise sous méthotrexate à la dose de 0.3mg/kg/ semaine, corticothérapie à la dose de 10mg/j de prednisone et Tildiem à la dose de 60 mg /j devant l'hypertension artérielle pulmonaire.

CONCLUSION

La sclérodémie systémique est une pathologie très rare en pédiatrie et très peu de cas de sclérodémie systémique juvénile ont été rapportés dans la littérature

P29- Péricardite aigue chez l'enfant : une étiologie à ne pas méconnaître !

Moalla. I ⁽¹⁾, Kammoun. A ⁽¹⁾, Safi. F ⁽¹⁾, Ben Halima. A ⁽¹⁾, Ben Gargouri. L ⁽¹⁾,

⁽¹⁾ Pédiatrie urgence et réanimation pédiatriques

INTRODUCTION

Le lupus érythémateux systémique (LES) à début pédiatrique est considéré comme une affection rare dont le diagnostic est posé souvent après l'âge de 10 ans. Cependant il existe des formes à début plus précoce qu'il faut diagnostiquer à temps pour pouvoir les traiter avant d'atteindre un stade plus sévère de la maladie.

OBJECTIFS

Les manifestations cardio-vasculaires sont fréquentes mais rarement inaugurales. L'objectif est d'étudier les caractéristiques de l'atteinte péricardique révélant un LES.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons à travers cette observation un cas de péricardite aigue révélatrice de LES chez une fille de 2 ans.

RÉSULTATS

Il s'agit d'une fille âgée de 2 ans qui nous a été transférée après un séjour de 1 mois dans une autre structure hospitalière pour pleuropneumopathie gauche de moyenne abondance avec recours au drainage chirurgicale. Son examen à l'admission a objectivé une

polypnée à 40 cycles/min, des signes de lutte modérée avec désaturation à l'air ambiant à 93%, stable sur le plan neurologique et hémodynamique avec à la biologie un syndrome inflammatoire biologique important et thrombocytose. Ainsi un Scanner thoracique fait en urgence a mis en évidence une pleuropneumopathie gauche avec épanchement pleural de faible abondance non ponctionnable à l'échographie thoracique, ceci associée à un épanchement péricardique de grande abondance. Une échographie cardiaque a confirmé la péricardite indiquant sa mise initialement sous AINS. L'enquête étiologique était négative : sérologie virales négatives, IDR et RBK négatives, sérologie de mycoplasme pneumonie négative, bilan thyroïdien normal, pas de néoplasie. L'évolution était marquée par l'apparition d'une anémie normochrome normocytaire régénérative avec TCD positif. Un Bilan d'auto-immunité a révélé un taux d'ANN positif à 1/160 moucheté avec Anti Ro-52 positif et Ac anti beta 2 cardiopline positif. Le diagnostic d'un LES a été retenu devant la présence de 5 critères de SCLICC à savoir : sèrites, anémie hémolytique, AAN+ et Acanbeta 2 cardiopline positif. La patiente a été mise sous corticoïdes et Plaquenil avec bonne évolution clinico-biologique et disparition de l'épanchement cardiaque et pleural.

CONCLUSION

La sévérité du lupus pédiatrique exige un diagnostic et un traitement précoce permettant d'assurer le meilleur contrôle de l'inflammation

P30- Le lupus érythémateux systémique de l'enfant : à propos de deux cas

Chaari. S ⁽¹⁾, Hamrouni. M ⁽¹⁾, Bouraoui. H ⁽¹⁾, Briki. B ⁽¹⁾,

⁽¹⁾ Pédiatrie Kairouan

INTRODUCTION

Le lupus érythémateux systémique est une maladie inflammatoire multi systémique auto-immune chronique associée à une morbi mortalité considérable. Le diagnostic d'un LES chez tout patient dont l'âge est inférieur à 18 ans est considéré un LES de l'enfant. Le LESp est une maladie rare mais la plus fréquente des maladies auto immunes de l'enfant. Il touche préférentiellement les enfants de sexe féminin ayant un ATCD familial de maladie auto immune. Le diagnostic positif repose sur des critères cliniques et paracliniques bien définis. Il doit être précoce et il faut évaluer le degré de la sévérité de l'atteinte. La PEC du LESp doit être globale et dépendant de la forme clinique et de la sévérité de l'atteinte. Le traitement médical repose sur une immunosuppression efficace. Le pronostic de LESp est favorable tant que le diagnostic est précoce et la prise en charge est immédiate.

OBJECTIFS

Insister sur l'importance du diagnostic précoce et la nécessité d'une prise en charge thérapeutique immédiate.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Notre étude est observationnelle faite sur deux cas de lupus diagnostiqués en 2023 et 2022 dans le service de pédiatrie à l'hôpital Ibn Jazar Kairouan.

RÉSULTATS

OBSERVATION n°1 : Enfant âgé de 11 ans de sexe féminin, sans antécédents familiaux ni personnels de maladies auto-immunes était hospitalisée dans notre service pour prise en charge d'un purpura thrombopénique dans un contexte d'apyrexie. L'interrogatoire objectivait une épistaxis de faible abondance et des polyarthralgies migratrices. En outre, il avait éliminé la notion de prise médicamenteuse. L'examen physique était sans anomalies hormis des tâches purpuriques ecchymotiques généralisées. Le bilan biologique avait objectivé une bi-cytopenie (anémie normochrome normocytaire + thrombopénie à 60.000), une CRP positive à 41, et une procalcitonine négative. Les sérologies virales HBV, HCV et CMV étaient négatives. Le TCD et le FR étaient négatifs, alors que le dosage des AAN étaient positif (1/800 avec typage anti SSA (+) et anti SSB (+)). Une hémorragie rétinienne, digestive et intracrânienne étaient éliminées respectivement par le FO, l'échographie abdominale et la tomodensitométrie cérébrale. Le diagnostic positif de LES était posé. La patiente a été mise sous corticothérapie par le Prednisolone à la dose de 2 mg/kg /j en association avec le Sulfate d'hydroxychloroquine à la dose de 5 mg /kg/j maintenue pendant 6 semaines puis réduction progressive des doses. L'évolution a été marquée par l'amélioration clinique des arthralgies avec disparition du syndrome hémorragique (absence du purpura) et amélioration de la thrombopénie (NFS de contrôle : PLT =120.000) OBSERVATION n° 2 : Enfant âgé de 5 ans de sexe féminin aux antécédents de LES chez

la mère, était hospitalisée pour une gonalgie gauche avec une impotence fonctionnelle du membre inférieur gauche évoluant pendant deux jours dans un contexte fébrile. L'examen physique objectivait une fièvre à 39°C, un état hémodynamique stable et un genou gauche tuméfié, rouge, chaud avec une mobilité active impossible et une mobilité passive limitée par la douleur. Le bilan biologique initial objectivait une NFS sans anoma

CONCLUSION

Le LES est une maladie auto-immune rare mais grave. Le diagnostic positif précoce est crucial. La PEC thérapeutique immédiate et efficace est nécessaire pour éviter les séquelles et minimiser le taux de mortalité liée à la maladie.

P31- Fièvre méditerranéenne familiale : aspects génétiques et corrélations phénotypiques

Abida. N ⁽¹⁾, Agrebi. F ⁽¹⁾, Trojet. S ⁽¹⁾, Gargah. T ⁽²⁾, Kamoun. H ⁽³⁾, Mrad. R ⁽¹⁾, Trabelsi. M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service des maladies héréditaires et congénitales, hôpital Charles Nicolle de Tunis

⁽²⁾ Service de pédiatrie, hôpital Charles Nicolle de Tunis

⁽³⁾ Service de Génétique, hôpital Hédi Chaker - Sfax

INTRODUCTION

La fièvre méditerranéenne familiale (FMF, #249100) est une maladie génétique autosomique récessive secondaire à des mutations dans le gène MEFV (OMIM 608107), situé sur le bras court du chromosome 16. Il s'agit d'une pathologie auto-inflammatoire dotée d'un grand polymorphisme clinique.

OBJECTIFS

L'objectif de notre étude était de rechercher les corrélations génotypes-phénotypes chez les patients porteurs de cette maladie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude descriptive rétrospective incluant tous les patients atteints d'une FMF dont le diagnostic génétique a été fait au service des maladies héréditaires et congénitales de l'hôpital Charles Nicolle, sur une période de 12 ans, du 1er janvier 2011 au 30 Juin 2023. Le diagnostic a été fait suite au séquençage direct des exons 2 et 10 du gène MFEV (NM_000243.2). Une analyse multivariée a été conduite dans l'étude des corrélations génotypes-phénotypes. Une valeur de p inférieure à 0,05 était considérée significative.

RÉSULTATS

Un total de 133 patients a été recensé. Le sexe ratio M/F était de 1,46. Un âge de début inférieur à 18 ans était retrouvé dans 71,4% (n=95) des cas. Sur le plan clinique, la fièvre et les manifestations abdominales étaient les plus retrouvées dans notre série (82% (n=109) et 90,2% (n=102), respectivement) suivies par l'atteinte articulaire (57,9%, n=77), thoracique (40,6%, n=54), rénale (15,8%, n=21), cutanéomuqueuse (15%, n=20) et ophtalmologique (11,3%, n=15). L'étude moléculaire a identifié un total de 10 mutations et 23 génotypes avec une fréquence prépondérante du génotype M694V homozygote. A l'étude multivariée, la présence de la mutation M694V sur au moins un allèle était fortement corrélée à une atteinte thoracique (OR :2,56), cutanéomuqueuse (OR :3,67) et aux polyadénopathies (OR :10,4). Les patients de génotype M694V / M694I étaient plus à risque de présenter des arthrites (OR :6,47) et une atteinte cutanéomuqueuse (OR :6,47). En revanche, la présence d'une mutation M694I à l'état homozygote était un facteur prédictif indépendant d'une atteinte rénale (OR :3,73). La présence de la mutation M680I à l'état homozygote était plutôt corrélée au tableau digestif (OR :5,21). En contrepartie, les patients présentant une mutation E148Q sur au moins un allèle avaient plus de risque de présenter un tableau plutôt trompeur sans fièvre (OR :0,29) ni symptomatologie abdominale (OR :0,3).

CONCLUSION

Les corrélations génotypes-phénotypes retrouvées dans notre étude pourraient aider les cliniciens à instaurer un schéma personnalisé de prise en charge et de suivi des patients atteints d'une FMF.

P32- CANDLE SYNDROM

Bahlous. O ⁽¹⁾, Rabhi. M ⁽¹⁾, Barakizou. H ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie de l'HMPIT

INTRODUCTION

Le syndrome de Candle est une maladie auto-inflammatoire (MAI) rare et grave chez l'enfant.

OBJECTIFS

Mettre en évidence la présentation clinique, la méthode diagnostique ainsi que l'évolution et le traitement d'une pathologie rare.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude descriptive menée au service de l'hôpital militaire principal de Tunis

RÉSULTATS

Il s'agit d'un garçon âgé de 14 ans et 9mois, suivi depuis l'âge de 5mois pour arthrite juvénile idiopathique. Le diagnostic a été posé devant une éruption cutanée généralisée maculo-papuleuse érythémato-violacée associée à un œdème polyarticulaire. Son bilan inflammatoire, infectieux et immunologique était normal. Le patient a présenté plusieurs rechutes sous corticothérapie ayant nécessité l'adjonction de Méthotrexate. A l'âge de 22mois, le diagnostic a été redressé en faveur de syndrome de West idiopathique vu l'infiltration à PNN objectivée à la biopsie cutanée. A l'âge de 14ans et 9mois, l'examen clinique de l'enfant a montré une pseudo exophtalmie bilatérale, un érythème violacé périorbitaire, un nez aplati, une lipodystrophie au niveau du tronc et des angiokératomes au niveau du tronc. Une étude génétique faite a montré une Mutation homozygote PMSB8 confirmant le syndrome de Candle. L'évolution a été marquée par l'installation d'une dyspnée d'effort en rapport avec une HTAP supra-systémique (130mmHg) avec retentissement sur les cavités cardiaques. Il a été mis sous Sintrom, Tildiem et Bosentan. Le patient a été mis à l'âge de 19ans et 2mois sous anti JAK 1/ 2 type Baricitinib (Olumiant) avec bonne évolution clinique, biologique et écho-cardiologique favorable.

CONCLUSION

Le CANDLE syndrome est une pathologie rare. L'issue des patients est très variable et dépend de la sévérité de l'atteinte inflammatoire multi-viscérale et de la disponibilité des anti-JAK.

P33- Lupus érythémateux systémique à début pédiatrique : à propos d'un cas

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

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

INTRODUCTION

Le lupus érythémateux systémique (LES) est une maladie auto-immune multi systémique d'origine plurifactorielle, secondaire à des facteurs génétiques, immunologiques et environnementaux. Quinze pour cent des cas de LES débutent avant l'âge de 16 ans. Le lupus à début pédiatrique est plus sévère que celui du jeune adulte, avec une grande fréquence des manifestations rénales et un rôle plus important des facteurs génétiques.

OBJECTIFS

Etudier le profil clinique, para clinique et thérapeutique du lupus érythémateux systémique à début pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un lupus diagnostiqué à l'âge de 7 ans chez une fille hospitalisée au sein du service de pédiatrie urgences et consultation à l'hôpital d'enfants de Tunis en juillet 2022.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un enfant âgée de 7 ans aux antécédents familiaux de psoriasis chez la mère et le grand-père paternel. Elle présentait depuis un an avant son admission, un purpura thrombopénique isolé initialement, suivi par l'apparition d'un syndrome hémorragique fait de bulles end buccales, hémorragie sous conjonctivale avec une hémorragie méningée minime. L'évolution a été marquée par l'apparition d'arthrites au niveau des deux genoux avec un purpura infiltré nodulaire au niveau des deux membres inférieurs. Le bilan n'a pas objectivé de syndrome inflammatoire avec une VS à 16 mm la première heure et une CRP=1 mg/l. Une thrombopénie à 5000/mm³ avec un test de coombs direct érythrocytaire positif de type IgG. Une protéinurie de 24h à 50mg/l avec un examen cyto bactériologique des urines (ECBU) négatif sans leucocyturie ni hématurie et une fonction rénale normale. Un dosage des fractions du complément C3, C4 et C1q normal et des anticorps antinucléaires et anti DNA natifs positifs. Le reste de l'examen somatique et du bilan était normal, notamment, la radiographie du thorax et l'électromyogramme étaient normaux. La patiente a été mise sous corticothérapie à la dose de 1 mg/Kg/j pour l'atteinte hématologique et immunologique associée au plaquenil 200mg 1 cp/j. L'évolution était favorable avec amélioration clinique et biologique.

CONCLUSION

La sévérité du lupus pédiatrique impose un diagnostic et un traitement précoces afin d'assurer le meilleur contrôle de l'inflammation et d'éviter la morbi-mortalité associée. Ce traitement repose sur une prise en charge pluridisciplinaire prenant en compte le développement et la croissance de l'enfant.

P34-Ostéomyélite chronique récurrente multifocale en pédiatrie : à propos d'un cas

Rouag. H ⁽¹⁾, Jemmali. N ⁽¹⁾, Béji. M ⁽¹⁾, Dhouib. S ⁽¹⁾, Mahjoub. B ⁽¹⁾,

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie, CHU Taher Sfar, Mahdia

INTRODUCTION

L'ostéomyélite chronique multifocale récurrente (OCRM) est une maladie appartenant aux groupes des pathologies auto-inflammatoires. Elle est rarement décrite chez la population pédiatrique (1 à 2 cas par million d'habitants) et elle est caractérisée par une atteinte osseuse (surtout les os longs), une atteinte articulaire et des signes extra-osseux (signes généraux ou cutanés).

OBJECTIFS

Savoir évoquer le diagnostic d'OCRM tout en écartant les diagnostics différentiels et poser un algorithme de prise en charge de cette pathologie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude de dossier d'une patiente hospitalisée et suivie au service de pédiatrie de Mahdia.

RÉSULTATS

Il s'agissait d'une fille âgée de 12 ans sans antécédents, admise pour douleurs osseuses multifocales évoluant depuis 8 mois dans un contexte subfébrile. L'examen ostéo-articulaire montrait une douleur à la mobilisation active et passive du genou et de la cheville droits, douleur à la palpation osseuse du fémur distal et du tibia proximal droits ainsi que des tests de cisaillement, de rapprochement et d'écartement des sacro-iliaques positifs. L'examen général était sans anomalies hormis une pustulose palmoplantaire et une acné dorsale. A la biologie, on notait une numération formule sanguine normale, une CRP négative mais une vitesse de sédimentation augmentée à 106 mm. Une IRM du corps entier a montré un œdème osseux médullaire multifocal unilatéral droit métaphyso-épiphysaire du fémur distal, de la fibula distale et du tibia proximal avec effraction du cartilage de croissance associée à des signes IRM d'ostéo-arthrite de la hanche homolatérale. La scintigraphie osseuse a confronté le diagnostic d'OCRM en montrant des lésions de la métaphyse tibiale distale, de la métaphyse fémorale distale droite. Le diagnostic d'OCRM a été retenu (en se basant sur les critères de Bristol) et la patiente a été mise sous corticoïdes avec une bonne évolution clinique initiale jusqu'à la dégression de la corticothérapie ou la fille a présenté une recrudescence de la symptomatologie d'où l'indication des bisphosphonates.

CONCLUSION

Devant toute atteinte multifocale chronique des os longs, de siège métaphyso-épiphysaire chez un grand enfant, il faut évoquer systématiquement une OCRM surtout en présence des signes cutanés évocateurs. La prise en charge de 1ère ligne est basé sur les AINS et / ou corticoïdes tandis que le traitement de 2ème intention consistait soit aux conventionnels synthétiques disease-modifying antirheumatic drugs (CsDMARDs) tel que le Méthotrexate, aux biologiques disease-modifying antirheumatic drugs (bDMARDs) tel que les anti-IL1, ou aux bisphosphonates.

P35- Complications rares et douloureuses d'un purpura rhumatoïde : à propos deux cas

Bahri. f ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Hôpital régional de Tataouine, service de pédiatrie

INTRODUCTION

Le purpura rhumatoïde (PR), ou maladie de Schönlein-Henoch, est une vascularite systémique dysimmunitaire atteignant les vaisseaux de petit calibre. C'est une affection touchant préférentiellement l'enfant et l'adolescent. Il se caractérise cliniquement par un purpura vasculaire prédominant dans les régions déclives, volontiers accompagné d'arthralgies ou d'arthrites des grosses articulations, de douleurs abdominales et d'anomalies du sédiment urinaire. Dans la majorité des cas, le PR est une affection bénigne non douloureuse. Cependant, elle peut être redoutable, du fait de la survenue de complications qui conditionnent le pronostic vital immédiat et des complications rénales qui mettent en jeu le pronostic à long terme pouvant conduire à l'insuffisance

rénale chronique.

OBJECTIFS

Présenter des complications rares et douloureuses rares du purpura rhumatoïde

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons deux observations exceptionnelles du purpura rhumatoïde qui ont consulté pour des douleurs intenses en premier symptôme, une patiente âgée de 8ans a consulté pour parotidite droite douloureuse et un garçon âgé de 9ans a consulté pour orchio-épididymite.

RÉSULTATS

Il s'agit de deux patients ont consulté pour des douleurs à la salle d'urgence de l'hôpital régional de Tataouine nécessitant l'hospitalisation au service de pédiatrie. B.A est un garçon âgé de 9ans sans ATCDs pathologiques particuliers, a consulté la salle urgence pour des douleurs testiculaires intenses d'installation progressive. À l'examen, il a présenté des signes locaux inflammatoires et les testicules ont été en place, une angine érythémateuse avec des pétéchies au niveau des membres inférieurs non constatés par les parents. L'échographie testiculaire a objectivé une orchite et une épидидymite non suppurées. Pendant l'hospitalisation, il a présenté un purpura vasculaire typique au niveau des membres inférieurs et au niveau des fesses. Les bilans sanguins et urinaires ont été normaux, le patient était mis sous antibiothérapie initialement puis mis sous corticoïdes prednisone 1mg/kg/j pendant une semaine puis dégression pendant 7jours. Les hémocultures ont été négatives et l'évolution était favorable avec un recul de 5mois. A.A est fille âgée de 8ans, aux ATCDs d'une hospitalisation à la naissance pendant une semaine pour infection néonatale bactérienne précoce, a consulté la salle urgence pour des douleurs intenses et une tuméfaction de la joue droite dans un contexte d'apyrexie. À l'examen, elle a présenté des signes locaux d'une inflammation de la région parotidienne droite, un purpura vasculaire typique et des œdèmes au niveau des membres inférieurs non constatés par les parents. L'échographie parotidienne a objectivé une parotidite droite non suppurée. Les bilans sanguins et urinaires ont été normaux, le patient était mis sous antibiothérapie amoxicilline-acide clavulanique initialement pendant 3jours puis arrêté et elle a été mise sous corticoïdes prednisone 1mg/kg/j pendant une semaine puis dégression pendant 7jours. Les hémocultures ont été négatives et l'évolution était favorable avec un recul de 7mois.

CONCLUSION

Le PR est un syndrome clinique caractérisé par l'association de signes cutanés, articulaires et digestifs. Il s'agit d'une affection bénigne dans la majorité des cas. Cependant, il peut être redoutable, du fait de la survenue de complications douloureuses et graves. Il est donc essentiel de ne pas oublier ces manifestations rares parce qu'elles peuvent nécessiter un traitement spécifique.

P36- Osteogenesis Imperfecta and Bisphosphonate treatment: experience of a pediatric department

Fadwa. M ⁽¹⁾, Harbi. A ⁽¹⁾, Nouir. S ⁽²⁾, Hannachi. T ⁽²⁾, Mabrouk. S ⁽²⁾,

Ajmi. H ⁽²⁾, Abroug. S ⁽³⁾, Chemli. J ⁽³⁾

⁽¹⁾ Service pédiatrie Sahloul, sousse

⁽²⁾ Service pédiatrie Sahloul, sousse

⁽³⁾ Service pédiatrie Sahloul

INTRODUCTION

Osteogenesis imperfecta (OI), or brittle bone disease, is a common heterogeneous genetic disorder primarily caused by mutations in the genes involved in the production of type 1 collagen. Clinically, OI is heterogeneous in features and variable in severity, so it's not a single entity, but rather a group of diseases. It is characterised by bone fragility and low bone mass, leading to recurrent fractures in following minor trauma, bone deformity, and short stature. It can affect multiple systems including dental and craniofacial abnormalities, muscle weakness, hearing loss, respiratory and cardiovascular complications. The currently available postnatal treatments for OI are not curative.

OBJECTIFS

To summarize the diagnosis of OI and review the management and the course of this disease in children through a series of patients.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

This is a single-center retrospective study of OI in the pediatric department of Sahloul university hospital. All children younger than 15 years with OI were included. We have collected 7 cases over the stu-

dy period spanning ten years (from 2012 to 2023).

RÉSULTATS

We collected 7 cases of OI including 3 female patients and 4 male patients. Age of onset ranged from 6 months to 12 years. The median age of onset is 52 months. Knowing that 2 cases were discovered antenatally due to malformations noted on prenatal ultrasound. Furthermore, 3 patients had a family history of recurrent fractures. The most common mode of presentation was fracture, with a preferential femoral location. Patients came to consult for pain, cracking sensations at the slightest movement and changes in behavior. 3 patients presented facial dysmorphism with triangular face and micrognathism. 3 patients had a hearing examination revealing hypacusis in one of them. This patient required the placement of a cochlear implant. The other two patients had auditory evoked potentials without abnormality. Only three patients had blue sclera, which could be compatible with type 1 OI. On the other hand, the other four patients had white sclera reminiscent of type 4 OI. Two patients had abnormal dentition that could be compatible with OI type 1A. Six patients presented with stature delay. All these children were subjected to a bisphosphonates protocol with one course every 2 months associated with calcium supplementation. The clinical evolution under treatment, judged on the number of fractures and height gain, is very satisfactory. The duration of bisphosphonate use varied depending on their availability and the age of disease onset. The longest treatment duration was 6 years. No genetic study could be carried out in our series.

CONCLUSION

Despite advances in the diagnosis and treatment of OI, more research is needed. Bisphosphonate treatment decreases rates of long-bone fracture, but these fractures remain common. Surgical correction of bone deformities reduces pain and maximizes mobility and independent function. New antiresorptive and anabolic agents are being investigated, but the efficacy and safety of these drugs, particularly in children, need to be better established before they can be used in clinical practice.

P37- Lupus infantile : A propos d'un cas

Beji. M⁽¹⁾, Jammeli. J⁽¹⁾, Rouag. H⁽¹⁾, Chargui. S⁽¹⁾, Ben Wannas. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, CHU Taher Sfar Mahdia

INTRODUCTION

Le lupus érythémateux systémique (LES) est une maladie inflammatoire auto-immune chronique. Cette pathologie peut toucher les deux sexes à tout âge, essentiellement la femme jeune. On parle de LES infantile quand il apparaît avant l'âge de 2 ans ce qui est très rare avec une incidence de 0,3 à 0,9 pour 100 000 enfants par an.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail est d'étudier les particularités clinico-biologiques chez un enfant présentant un lupus infantile.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude descriptive d'un cas suivi depuis l'âge de 9 mois au service de pédiatrie à l'hôpital Taher Sfar Mahdia pour une hépatosplénomégalie et des infections multifocales récurrentes en rapport avec un lupus infantile sur un terrain de déficit immunitaire très probable.

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas d'un enfant de sexe masculin âgé de 8 ans qui présente des antécédents de décès en bas âge dans des tableaux d'encéphalopathie métabolique, et des antécédents personnels d'une épilepsie déclarée vers l'âge de 8 mois et d'un asthme non allergique. L'enfant a présenté, depuis l'âge de 9 mois des infections récidivantes à type d'otites, de panaris, et de pneumopathies, une hépatosplénomégalie et poly adénopathies. Il a présenté également des aphtoses et une sécheresse buccale avec des ulcérations nasales, et un suintement ombilical quasi continu en rapport avec de multiples kystes de l'ouraque. Il a été hospitalisé aussi pour un état septicémique à Pseudomonas aeruginosa, pour une suspicion de maladie de Kawasaki et pour un syndrome post covid-19 nécessitant le recours aux immunoglobulines humaines, à la corticothérapie et à une antibiothérapie à large spectre. Les explorations faites devant ces différentes manifestations ont objectivé des sérologies virales négatives, de multiples adénopathies jugulocarotidiennes, un épaississement périlobonchique diffus et une hépatosplénomégalie homogène. Un déficit immunitaire a été suspecté ; le bilan de l'immunité humorale et cellulaire était correct, cependant, le dosage de la fraction du complément C4 était basse à 42 UI/ml alors que la fraction C3 était normale. Ainsi, un bilan immunologique a été fait objectivant des AAN positifs à 1/400 moucheté, avec au typage, des SSA positifs en faveur d'un syndrome de Sjögren confirmé par

une biopsie des glandes salivaires montrant une sialadénite chronique de grade 4 de Chisholm. Finalement, le diagnostic de LES infantile sur un terrain de déficit immunitaire (étude génétique en cours) a été retenu avec un score à 18 selon les critères de classification EULAR/ACR 2019, et l'enfant a été mis sous corticothérapie associée à l'Azathioprine et l'Hydroxy chloroquine avec une évolution favorable et une rémission clinico-biologique.

CONCLUSION

Le lupus infantile est une entité rare dont les bases pathogéniques semblent être différents de celles du LES juvénile ou de l'adulte. Il est caractérisé par un tableau clinique souvent plus sévère qui peut être associé à un déficit immunitaire comme chez notre enfant, ainsi une meilleure compréhension des aspects cliniques et évolutifs de Lupus infantile est nécessaire pour améliorer la prise en charge de cette pathologie.

P38- Ostéomyélite Multifocale Chronique Récurrente (OMCR) : à propos de 3 observations

Majdoub. A⁽¹⁾, Bougdar. A⁽¹⁾, Triki. S⁽²⁾, Hannachi. S⁽¹⁾, Mabrouk. S⁽²⁾, Ajmi. H⁽²⁾, Abroug. S⁽³⁾, Chemli. J⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie, CHU Sahloul, sousse

⁽²⁾ Orthopédie, CHU Sahloul, sousse

INTRODUCTION

L'Ostéomyélite multifocale chronique récurrente (OMCR) également appelée l'ostéomyélite chronique non bactérienne est un syndrome auto-inflammatoire, évoluant par poussées, caractérisé par la présence de foyers multiples de tuméfaction douloureuse au niveau des os. Elle est de diagnostic très rare, avec une prévalence de 1-2 cas par million d'habitants. Sa pathogénie est encore mal élucidée. L'âge de révélation se situe souvent vers 10 ans avec une prépondérance féminine. Le diagnostic positif repose sur un faisceau d'arguments sans avoir actuellement des critères diagnostiques solides. Il est retardé de 18 mois en moyenne. C'est un diagnostic d'exclusion dans la plupart des cas. Le traitement des OMCR n'est actuellement pas codifié.

OBJECTIFS

Exposer les particularités cliniques et évolutives des OMCR.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective menée au service de pédiatrie du CHU Sahloul de Sousse colligeant les cas des enfants atteints d'OMCR.

RÉSULTATS

3 patients ont été inclus dans cette étude, un garçon et 2 filles. Aucun enfant n'avait des antécédents particuliers. L'âge de révélation de la maladie était de 3 ans, 10 ans et 12 ans. Le motif principal était des arthralgies diffuses de type inflammatoire avec une prédominance au niveau des métaphyses des os longs surtout ceux des membres inférieurs, ainsi que dans le pelvis, la ceinture scapulaire et la colonne vertébrale. Le délai de consultation était variable [2 jours, 1 mois et 5 mois]. Une fièvre modérée était notée chez les 2 patients qui n'ont pas tardé à consulter. Une atteinte cutanée était présente dans 2 cas : le garçon avait des lésions érythémato-papuleuses squameuses localisées au niveau d'un pied faisant suite aux arthralgies avec un intervalle de 4 mois ; L'une des filles avait des lésions de varicelle évolutive qui sont apparues 1 jour avant l'atteinte articulaire. Un syndrome inflammatoire biologique était évident chez les 2 patients fébriles. Ils étaient donc mis sous antibiotiques en IV. Les radiographies standards des os douloureux étaient sans anomalies. Les causes infectieuses ou tumorales ont été évoquées en premier mais secondairement éliminées. Le bilan immunologique était normal chez tous ces patients. Le diagnostic d'OMCR, dans sa forme plurifocale, était retenu devant les données radiologiques, la biopsie et les données évolutives. Un enfant a eu une IRM et les 2 autres enfants ont eu une TDM révélant des lésions osseuses multifocales touchant essentiellement les métaphyses et le rachis. Une scintigraphie osseuse a été pratiquée dans tous les cas et a montré des lésions en hyperfixation multifocales dont certaines étaient infra-cliniques. 2 patients ont eu une biopsie osseuse mettant en évidence un tissu inflammatoire dépourvu de granulome spécifique ou de signes de malignité. Le recul actuel est de 3 mois à 10 ans. Deux patients ont eu plusieurs poussées au cours du suivi. Toutefois, les 3 patients n'ont jamais présenté de séquelles

CONCLUSION

L'OMCR reste une maladie mystérieuse et encore mal connue. Son évolution est imprévisible, émaillée de plusieurs poussées et parfois prolongée jusqu'à l'âge adulte. Le traitement est basé sur l'expé-

rience acquise à partir de séries de cas. Il comporte essentiellement les anti-inflammatoires non stéroïdiens et les biphosphonates.

P39- Lupus érythémateux systémique révélé par un déficit en DNA ase

Hammami. H ⁽¹⁾, Jelassi. A ⁽¹⁾, Hrizi. H ⁽¹⁾, Guedri. R ⁽¹⁾, Essaddam. S ⁽¹⁾, Ben Becher. S ⁽¹⁾, Fitouri. Z ⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

Le lupus érythémateux systémique (LES) est une maladie auto-immune multi systémique d'origine plurifactorielle, secondaire à des facteurs génétiques, immunologiques et environnementaux. Quinze pour cent des cas de LES débute avant l'âge de 16 ans. Le lupus à début pédiatrique est plus sévère que celui du jeune adulte, avec une grande fréquence des manifestations rénales et un rôle plus important des facteurs génétiques.

OBJECTIFS

Etudier le profil clinique, para clinique et thérapeutique d'un lupus érythémateux systémique révélé par un déficit en DNA ase.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un lupus diagnostiqué à l'âge de 7 ans chez une fille hospitalisée au sein du service de pédiatrie urgences et consultation à l'hôpital d'enfants de Tunis en juillet 2022.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un enfant âgée de 7 ans aux antécédents familiaux de psoriasis chez la mère et le grand-père paternel. Elle présentait depuis un an avant son admission, un purpura thrombopénique isolé initialement, suivi par l'apparition d'un syndrome hémorragique fait de bulles end buccales, hémorragie sous conjonctivale avec une hémorragie méningée minime. L'évolution a été marquée par l'apparition d'arthrites au niveau des deux genoux avec un purpura infiltré nodulaire au niveau des deux membres inférieurs. Le bilan n'a pas objectivé de syndrome inflammatoire avec une VS à 16 mm la première heure et une CRP=1 mg/l. Une thrombopénie à 5000/mm³ avec un test de coombs direct érythrocytaire positif de type IgG. Une protéinurie de 24h à 50mg/l avec un examen cyto bactériologique des urines (ECBU) négatif sans leucocyturie ni hématurie et une fonction rénale normale. Un dosage des fractions du complément C3, C4 et C1q normal et des anticorps antinucléaires et anti DNA natifs positifs. Le reste de l'examen somatique et du bilan était normal, notamment, la radiographie du thorax et l'électromyogramme étaient normaux. La patiente a été mise sous corticothérapie à la dose de 1 mg/Kg/j pour l'atteinte hématologique et immunologique associée au plaquenet 200mg 1 cp/j. L'évolution était favorable avec amélioration clinique et biologique.

CONCLUSION

La sévérité du lupus pédiatrique impose un diagnostic et un traitement précoces afin d'assurer le meilleur contrôle de l'inflammation et d'éviter la morbi-mortalité associée. Ce traitement repose sur une prise en charge pluridisciplinaire prenant en compte le développement et la croissance de l'enfant.

P40- Profil épidémiologique, clinique et thérapeutique de la spondylarthrite ankylosante en milieu pédiatrique.

Baccouchi. S ⁽¹⁾, Hrizi. H ⁽¹⁾, Baccouchi. I ⁽¹⁾, Hammami. H ⁽¹⁾, El Ouer-tani. S ⁽¹⁾, Guedri. R ⁽¹⁾, Essaddem. L ⁽¹⁾, Ben Becher. S ⁽¹⁾, Fitouri. Z ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, urgences et consultations "PUC" de l'Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis

INTRODUCTION

Les spondylarthrites de l'enfant (SPA), dans leur forme indifférenciée ou qui rentre dans un autre cadre nosologique, représentent environ 10 à 20 % de l'ensemble des arthrites juvéniles idiopathiques (AJI). Le pronostic de cette pathologie dépend principalement de la présence d'une atteinte de la hanche et/ou une atteinte axiale. Jusqu'à ce jour, aucune étude pédiatrique n'a été publiée d'où l'intérêt de ce travail.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques de la spondylarthrite ankylosante en milieu pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur les aspects diagnostiques et thérapeutiques en fonction de la forme clinique (indifférenciée ou pas) intéressant les patients atteints d'une ERA (selon la classification internationale de l'International League of Associations

for Rheumatology (ILAR)) et suivis à l'unité de Rhumatologie au sein du service de Pédiatrie, urgences et consultations « PUC » de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis et colligés sur une période de 15 ans allant du Premier Janvier 2007 au 31 Décembre 2022.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 21 cas répartis en 17 garçons et quatre filles soit un sex-ratio de 4,25 avec un âge moyen de 11,47± 1,5 ans. Des antécédents familiaux de maladies rhumatismales ont été retrouvés dans 3 cas dont un cas de psoriasis. La forme axiale a été retenue chez 9 patients. La symptomatologie était dominée par les rachialgies (8 cas) principalement cervicales et lombaires mais aussi les fessalgies (9 cas) et la boiterie chez 8 patients. Une atteinte des sacro-iliaques a été notée dans 7 cas. L'imagerie du rachis a objectivé des tassements vertébraux dans deux cas. La maladie a débuté par des arthrites périphériques dans 11 cas : mono-articulaires dans 2 cas, oligoarticulaires dans 5 cas et poly articulaires dans 4 cas. Elles prédominaient largement aux membres inférieurs : hanches (6 patients), genoux (8 patients) et pieds (3 patients). Aux membres supérieurs, les arthrites intéressaient rarement l'épaule et le coude mais plutôt le poignet et les doigts (4 patients). Les enthésopathies étaient présentes chez 12 patients. Les localisations les plus fréquentes étaient l'insertion de l'aponévrose plantaire (5 patients) et l'insertion du tendon d'Achille au niveau du calcaneum (7 patients). Une MICI était associée dans trois cas. L'uvéite antérieure n'a pas été trouvée en aucun cas. Le score de JSPADA était compris entre 0 et 5,5 avec une moyenne de 1,96. Le traitement de première intention était basé sur les anti-inflammatoires non stéroïdiens à la demande. Quatorze des malades ont présenté plusieurs poussées successives de durée variable d'où l'indication d'un traitement de 2ème intention : 10 patients ont été traités par le Méthotrexate et 4 patients étaient mis sous Salazopyrine.

CONCLUSION

Le tableau des SPA est assez polymorphe ce qui rend le diagnostic parfois difficile. Une amélioration des critères du diagnostic et une recherche systématique des morbidités associées pourraient améliorer le pronostic de cette pathologie par une prise en charge multidisciplinaire et précoce.

P41- SCLÉRODERMIE JUVENILE : EXPERIENCE DE L'UNITE DE RHUMATOLOGIE PEDIATRIQUE DE TUNIS

Guedri. R ⁽¹⁾, Ben Said. M ⁽¹⁾, Cherif. M ⁽¹⁾, Hrizi. H ⁽¹⁾, Bedoui. G ⁽¹⁾, Haj Laïef. M ⁽¹⁾, Essaddem. L ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Urgences et consultations

INTRODUCTION

La sclérodémie juvénile est une maladie auto-immune rare du tissu conjonctif. Elle est caractérisée par des anomalies vasculaires, une inflammation, et une fibrose pouvant toucher la peau ou d'autres organes. Elle peut être localisée ou systémique. Sa prévalence est d'environ 3 cas sur 100,000 personnes. La sclérodémie systémique ne représente que 3% des cas de la sclérodémie juvénile.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, biologiques, thérapeutiques et évolutives des enfants atteints de sclérodémie juvénile

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive réalisée dans le service PUC de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis, sur une période de 16 ans (Janvier 2007 à Janvier 2023). Nous avons inclus les enfants atteints de sclérodémie juvénile aux critères diagnostiques ACR-EULAR 2013.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 14 cas de sclérodémie juvénile, se répartissant en 10 filles et 4 garçons, soit un sexe ratio de 0,4. L'âge moyen était de 6 ans (extrêmes: 1et13 ans). Aucun antécédent d'auto-immunité n'a été retrouvé. Trois patients avaient une forme systémique alors que 9 patients avaient une sclérodémie dans sa forme cutanée. Deux patients avaient une connectivite mixte. L'atteinte inaugurale était cutanée chez 8 enfants et cutané-articulaire chez 3 autres. Un phénomène de Raynaud était révélateur chez 3 cas. La forme cutanée était localisée dans 88% des cas. Il s'agissait d'un aspect en lame de sabre chez 2 enfants et d'une forme cutanée linéaire en bande chez les 6 autres. L'atteinte linéaire touchait différentes régions du corps. Un seul patient avait une forme cutanée diffuse sans atteinte organes. Pour la forme systémique, l'atteinte pulmonaire était révélatrice dans deux cas. Dans le 1ercas, la TDM thoracique a montré

latrice dans deux cas. Dans le 1ercas, la TDM thoracique a montré des nodules et micronodules de type interstitiel alors qu'il s'agissait d'un épanchement pleural dans le 2ème cas. Le bilan lésionnel a révélé une atteinte œsophagienne confirmée par une manométrie à type d'apéristaltisme œsophagien chez un patient. Le troisième patient avait une forme sévère associant une atteinte cardiaque, digestive et pulmonaire clinique. Les anticorps antinucléaires étaient positifs chez 80 % des cas. Les anticorps spécifiques de la sclérodermie ont été retrouvés chez 4 patients. La biopsie cutanée, réalisée chez 6 patients, plaide en faveur de la sclérodermie dans tous les cas. Trois patients avaient une forme associée à une autre maladie auto-immune. Il s'agissait d'un diabète de type 1 chez un cas et d'arthrite juvénile idiopathique (AJI) chez deux autres. Une corticothérapie a été prescrite chez 85% des patients. La durée moyenne était de 15 mois. Le méthotrexate® a été prescrit chez 50 % des patients. Les inhibiteurs calciques ont été prescrits chez deux patients. Nous n'avons déploré aucun décès.

CONCLUSION

Conclusion : La prise en charge de la sclérodermie juvénile nécessite une approche multidisciplinaire. Il s'agit d'une connectivité certes rare au préjudice esthétique, mais potentiellement grave et incurable surtout dans sa forme systémique.

P42- La dermatopolymyosite juvénile : A propos de 22 cas pédiatriques

Guedri. R⁽¹⁾, Jelassi. A⁽¹⁾, Boudiche. I⁽¹⁾, Hrizi. H⁽¹⁾, Hammami. H⁽¹⁾, Essaddam. L⁽¹⁾, Ben Becher. S⁽¹⁾, Fitouri. Z

⁽¹⁾ Pédiatrie Urgences et consultations

INTRODUCTION

Les myosites inflammatoires de l'enfant sont des pathologies rares. C'est un groupe de maladies hétérogènes au grand polymorphisme clinique, ayant en commun une inflammation chronique du muscle. La dermatopolymyosite juvénile (DMJ) en est la plus fréquente.

OBJECTIFS

Etudier le profil épidémiologique, clinique et para clinique des enfants atteints de dermatopolymyosite juvénile

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective menée sur une période de 20 ans colligeant 22 cas de dermatopolymyosite juvénile suivis au service de Pédiatrie urgences et consultation à l'hôpital d'enfants de Tunis. Le diagnostic de DPM a été retenu selon les critères de Peter et Bohan.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 11 garçons et 11 filles (Sex ratio= 1). L'âge moyen de début était de 5,7 ans. Un terrain d'auto immunité a été retrouvé dans 6 cas. L'atteinte musculaire a été retrouvée chez tous les patients. Le signe de Gowers était positif dans 19 cas et le signe de Tabouret dans 6 cas. Le déficit était modéré dans 10 cas au testing musculaire. L'atteinte cutanée était polymorphe. Il s'agissait d'un érythème Hélioïdique (18 cas), des papules de Gottron et un érythème squameux (17cas), d'une télangiectasie palpébrale (13cas) et d'un syndrome de Raynaud (9cas). L'atteinte articulaire a été retrouvée chez 11 cas. Le bilan lésionnel a montré une dysphagie (3 cas), une atteinte cardiaque et digestive (1cas) et des troubles de la déglutition (1cas). La VS moyenne était de 38 mm. Une anémie de type inflammatoire a été retrouvée dans 4 cas. Le TCD était positif dans 2 cas. Le taux moyen des CPK était de 1114UI/L et celui des LDH était de 823UI/L. L'EMG a montré un tracé myogène dans 18 cas. La biopsie musculaire a été faite dans 7 cas montrant un aspect typique de myosite inflammatoire. L'IRM musculaire, faite dans 3 cas, a montré un aspect de myosite diffuse. La capillaroscopie (3cas) a révélé une micro angiopathie organique. Les AAN étaient positifs chez tous les malades. Les anticorps associés aux myosites type anti-SSA et anti-PMscl75 étaient positifs chez 3 et 2 malades respectivement. Les anticorps spécifiques de myosites anti-MDA5, anti-NXP2 et antiTIF1 étaient positifs chez 4 malades. Trois malades avaient une connectivité mixte. L'association de corticothérapie générale au Méthotrexate® était le traitement initial pour tous les patients. Une biothérapie secondaire à base de Rituximab® a été prescrite chez deux patients. Deux malades ont reçu des cures d'immunoglobulines polyvalentes. L'évolution était polycyclique et monocyclique dans respectivement 9 et 13 cas. Neufs patients avaient des lésions de calcinose, d'atrophie musculaire et de poikilodermie

CONCLUSION

La dermatomyosite juvénile est la myosite inflammatoire la plus fré-

quente chez l'enfant. Un diagnostic et un traitement précoce permettent d'améliorer le pronostic de la maladie.

Pneumologie

P43- La transition dans l'asthme de l'adolescent : difficultés et clés de réussite à propos de 43 cas.

Merroun. I⁽¹⁾, Elmarzouki. N⁽¹⁾, Salimi. S⁽¹⁾, Alaoui-inboui. FZA⁽¹⁾, Slaoui. B⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie, hôpital harrouchi

INTRODUCTION

La transition médicale, représente un passage intentionnel et méthodiquement planifié des adolescents et des jeunes adultes affectés par des problèmes de santé chroniques, vers les systèmes de soins de santé adultes. C'est un processus clé visant à assurer une continuité de la prise en charge médicale et à garantir que les besoins spécifiques des patients sont pris en compte lors de leur transition vers la consultation adulte.

OBJECTIFS

L'objectif de l'étude est d'évaluer l'efficacité d'un programme de transition en consultation pédiatrique pour assurer une transition réussie des patients asthmatiques vers les soins de santé adultes.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

C'est une étude rétrospective sur 43 cas de malades suivis en consultation et ayant bénéficié d'un programme de transition en consultation de pneumo allergologie pédiatrique de l'hôpital d'enfants Abderrahim Harrouchi de Casablanca.

RÉSULTATS

Parmi les 43 patients inclus, l'âge moyen de transition était 15 ans, les données clinique ont révélé que 20% des patients avaient un asthme bien contrôlé, 48% étaient partiellement contrôlés et 32% avaient un asthme non contrôlé. L'asthme a été signalé comme gênant pour 40% des patients en ce qui concerne leur activité de loisirs, tandis que 12% ont mentionné des perturbations dans leurs études, et 17% ont considéré l'asthme comme un handicap. En ce qui concerne la transition, 70% des patients ont été orientés vers la consultation pneumo-adulte pour continuer le suivi avec une transition réussie au soins adulte, 15% ont refusé la transition, et 15% ont été perdus de vue.

CONCLUSION

En résumé, cette étude souligne l'importance de la transition dans les soins des patients asthmatique. Une coordination efficace de la transition est cruciale pour assurer une prise en charge optimale à l'âge adulte

P44- Etude des facteurs prédisposant à l'infection à Pseudomonas Aeruginosa chez les enfants atteints de mucoviscidose

Hamouda. S⁽¹⁾, Zmantar. I⁽¹⁾, Ben Romdhane. M⁽¹⁾, Kbaier. S⁽¹⁾, Hadj Fredj. S⁽¹⁾, Taieb. M⁽²⁾, Smaoui. H⁽³⁾, Bel Hadj. I⁽¹⁾, Boussetta. K⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine Infantile B, Hôpital d'enfants Béchir Hamza, Tunis, Tunisie

⁽²⁾ Biochimie, Hôpital d'enfants Béchir Hamza, Tunis, Tunisie

⁽³⁾ Microbiologie, Hôpital d'enfants Béchir Hamza, Tunis, Tunisie

INTRODUCTION

La primo-infection (PI) à Pseudomonas Aeruginosa (PA) constitue un tournant évolutif de la mucoviscidose.

OBJECTIFS

Le but de notre travail était de déterminer les facteurs prédisposant à la PI et au passage à la chronicité de l'infection à PA chez les patients atteints de mucoviscidose.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective sur 21 ans (1999-2020) incluant les patients diagnostiqués atteints de mucoviscidose au service de Médecine Infantile B à Tunis et ayant eu une PI à PA.

RÉSULTATS

Parmi 57 patients, 34 étaient inclus avec un âge médian de 6 mois au moment du diagnostic de la mucoviscidose et de 23 mois au moment de la PI à PA. La mutation la plus fréquente était la Phe508del. La majorité des patients (n=28) ont eu secondairement une colonisation chronique à PA et ce à un âge médian de 3,6 ans. Les facteurs associés à l'acquisition précoce du PA (avant l'âge de 2 ans) étaient la colonisation antérieure par le Staphylocoque aureus (SA) (p=0,024) et l'absence de kinésithérapie respiratoire (p=0,017). Les facteurs de risque de passage à la chronicité étaient la présence de cas similaires dans la famille (p=0,02), la présence d'une souche mucoïde (p=0,006), et d'une souche résistante à la Tazocilline (p=0,018), ou à la Céfazidime (p=0,024).

CONCLUSION

En conclusion, les efforts pour diagnostiquer tôt une mucoviscidose, instaurer précocement une kinésithérapie respiratoire et lutter contre le SA doivent être majorés dans notre pays. Limiter le contact avec des patients porteurs de PA et s'acharner à obtenir une éradication complète du PA dès la PI pourraient limiter le passage à la chronicité.

P45-Évaluation de la sévérité et du contrôle des symptômes de l'asthme pédiatrique à Douala au regard des directives du Global Initiative for Asthma (GINA).

EposseEkoube. C⁽¹⁾, EndaleMangamba. L⁽¹⁾, Mandeng Ma Linwa. E⁽²⁾, Kbaier. S⁽¹⁾, Soumaiyatou. A⁽¹⁾, Tchouamo. A⁽³⁾, KedyMangamba. D⁽²⁾

⁽¹⁾ Faculté de Médecine et des Sciences Pharmaceutiques/ Université de Douala - Cameroun

⁽²⁾ Faculty of Health Sciences/ University of Buea, Cameroon

⁽³⁾ Faculté de Médecine et des Sciences Pharmaceutiques/ Université de Dschang, Cameroun

INTRODUCTION

Selon les recommandations actuelles, l'objectif majeur de la prise en charge de l'asthme est d'obtenir un contrôle suffisant des symptômes de la maladie afin d'en réduire la morbidité. Cependant, il existe très peu de données sur l'évaluation du contrôle de l'asthme chez l'enfant dans notre contexte.

OBJECTIFS

Evaluation la sévérité et le contrôle des symptômes de l'asthme dans une population pédiatrique au Cameroun.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude transversale descriptive sur les patients asthmatiques âgés de 2 à 17 ans reçus à l'Hôpital Laquintinie de Douala pendant 7 mois (Février à Août 2023). Nous avons collecté les données auto-déclarées sur les aspects socio-démographiques, cliniques et thérapeutiques des participants. La sévérité et le contrôle de l'asthme ont été catégorisés selon les directives du Global Initiative for Asthma (GINA).

RÉSULTATS

Nous avons recruté 126 patients dont 55.56% (n=70) étaient des grands enfants (6-12 ans), 23.81% (n=30) des adolescents (13-17 ans), et 20.63% (n=26) des petits enfants (2-5ans). La plupart des participants rapportaient des symptômes diurnes moins d'un jour par semaine (n=91, 72.22%), des symptômes nocturnes 1-2 jours par semaine (n=98, 77.78%), et aucun retentissement sur les activités quotidiennes (n=67, 53.17%). Les bêtamimétiques de courte durée d'action (n=83, 65.87%), constituaient les principaux traitements actuels des patients, suivi des corticoïdes per os (n=33, 73.6%), des corticoïdes inhalés (n=4, 3.17%) et des antagonistes du récepteur de leucotriène (n=3, 2.38%). L'asthme était intermittent (n=65, 51.59%) chez la majorité des patients, suivi de l'asthme persistant léger (n=39, 30.95%), et l'asthme persistant modéré (n=22, 17.46%). L'asthme était considéré comme partiellement contrôlé chez 70.63% (n=89), mal contrôlé chez 20.63% et bien contrôlé chez 8.73% (n=11) des patients.

CONCLUSION

Plus de 9 patients sur 10 atteints d'asthme pédiatrique ne sont pas bien contrôlés à Douala. Des études plus robustes sont nécessaires pour confirmer cette conclusion et déterminer les axes idoines pour un meilleur contrôle de l'asthme pédiatrique au Cameroun.

P46-Syndrome de Pseudo-Bartter révélant une mucoviscidose

Loukil. M⁽¹⁾, Ammar. M⁽¹⁾, Feki. M⁽¹⁾, Kammoun. A⁽¹⁾, Safi. F⁽¹⁾, Mahfoudh. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Réanimation pédiatrique CHU Hedi chaker Sfax

INTRODUCTION

Le syndrome pseudo-Bartter décrit une complication rare mais bien reconnue de la mucoviscidose entraînant une alcalose métabolique hypochlorémique et hypokaliémique. Il est exceptionnellement rare que ce syndrome soit la manifestation inaugurale de la mucoviscidose.

OBJECTIFS

Nous rapportons le cas d'un nourrisson présentant un syndrome de pseudo-Bartter comme la manifestation principale d'une mucoviscidose.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 15 mois originaire de Sfax, issue d'un mariage consanguin, sans antécédents familiaux particuliers et aux

antécédents personnels de 3 épisodes de dyspnée sifflante. Elle était admise pour vomissements incoercibles compliqués d'une déshydratation avec instabilité hémodynamique nécessitant son hospitalisation en milieu de réanimation.

RÉSULTATS

L'examen a montré un enfant eutrophique pour son âge, une altération de l'état générale avec agitation, des signes de déshydratation sévère (perte de poids > 10 %), des marbrures généralisées, des extrémités froides, une tachycardie à 160 bpm, une tension artérielle imprenable. Elle était dyspnéique avec cyanose et une désaturation en oxygène à 70 %. A la biologie, nous avons noté une hyperleucocytose à prédominance neutrophiles à l'hémogramme avec une CRP négative, des troubles électrolytiques avec une alcalose métabolique, une hyponatrémie à 126 mmol/l, une hypokaliémie à 2,6 mmol/l et une insuffisance rénale (Urée à 14, 3 mmol/l et Créatinine à 182 mol/l). Un Scanner cérébrale a été demandé en urgence pour éliminer une hypertension intracrânienne revenant normale. Notre conduite à tenir en urgence a compris une ventilation mécanique, une réhydratation intraveineuse avec correction de l'hypokaliémie. L'évolution était favorable avec extubation du malade après 24 heures et la correction des troubles hydroélectrolytiques dans 3 jours. Dans le cadre du diagnostic étiologique, nous avons complété par un test de sueur revenant positive à 2 reprises avec des taux de chlorures sudorales à 99 et 100 mmol/l confirmant le diagnostic de mucoviscidose. L'étude génétique a révélé une mutation au niveau du gène F508del.

CONCLUSION

La mucoviscidose doit être évoquée devant tout enfant présentant des manifestations clinico-biologiques évocatrices du syndrome de Bartter. Cela est particulièrement important dans les pays où le dépistage néonatal de la mucoviscidose n'est pas disponible, comme c'est le cas en Tunisie, car la maladie peut rester monosymptomatique pendant plusieurs années.

P47- Exacerbation d'asthme en milieu de réanimation

Loukil. M⁽¹⁾, Laadhar. M⁽¹⁾, Feki. M⁽¹⁾, Hsairi. M⁽²⁾, Safi. F⁽¹⁾, Elleuch. I⁽¹⁾, Safi. F⁽¹⁾, Mahfoudh. A⁽³⁾

⁽¹⁾ Réanimation pédiatrique CHU Hedi chaker Sfax

⁽²⁾ Service de pédiatrie B CHU Hedi chaker Sfax

⁽³⁾ Pédiatrie B CHU Hedi Chaker Sfax

INTRODUCTION

L'asthme de l'enfant est la maladie respiratoire chronique la plus fréquente de l'enfant. C'est un problème de santé publique et le contrôle de l'asthme en milieu pédiatrique reste globalement insuffisant même s'il existe des traitements efficaces. L'exacerbation est plus fréquente chez les enfants et peut mettre en jeu le pronostic vital.

OBJECTIFS

Le but de l'étude est d'évaluer le profil épidémiologique et les modalités de prise en charge des patients hospitalisés pour asthme aigu grave en unité de réanimation pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive colligeant les enfants âgés de moins de 14 ans et hospitalisés pour asthme aigu grave en réanimation pédiatrique à l'hôpital Hedi Chaker de Sfax-Tunisie durant la période allant de janvier 2020 à juillet 2023.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 35 cas. L'âge moyen était de 22 mois avec des extrêmes allant de 5 mois à 7 ans et un sex-ratio de 2. Une exposition au tabagisme passif a été retenue dans 15 cas. Dix enfants avaient des ATCDs familiaux d'asthme. Quatre patients avaient une APLV associée. Vingt patients étaient sous traitement de fond dont douze étaient mal observants. Le facteur déclenchant suspecté était une infection virale dans 8 cas. Tous les cas ont été traités avec une corticothérapie per os ou intraveineuse et des nébulisations de bronchodilatateurs en continue pendant la première heure d'hospitalisation avec recours à un traitement anticholinergique inhalé et au salbutamol par voie intraveineuse et au sulfate de magnésium dans tous les cas. Huit patients ont été mis sous antibiothérapie à cause d'une pneumonie associée. Tous nos patients ont eu recours à un support ventilatoire : lunette haut débit dans 19 cas et à la ventilation non invasive dans 10 cas et invasive dans 6 cas. L'évolution était favorable chez 31 patients. Le séjour hospitalier variait de quelques heures à 15 jours, il était en moyenne de 5.4 jours en réanimation. Un traitement de fond de l'asthme était instauré ou renforcé chez tous les cas qui présentaient des critères de non contrôle de l'asthme.

CONCLUSION

Une prise en charge adéquate de l'asthme chez les enfants et le contrôle optimal des facteurs déclenchant de crise permet de diminuer le nombre d'hospitalisations pour exacerbation et d'améliorer leur qualité de vie.

P48-Bronchiolite trainante : un train peut en cacher un autre

Amdouni. R ⁽¹⁾, Jbeli. Y ⁽¹⁾, Ben Ahmed. S ⁽²⁾, Jbebli. E ⁽¹⁾, Rehayem. F ⁽¹⁾, Ben Mansour. F ⁽¹⁾, Fedhila. F ⁽¹⁾, Haddad. S ⁽¹⁾, Khemiri. M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile

INTRODUCTION

La bronchiolite oblitérante post infectieuse (BOPI) est caractérisée par une inflammation importante et fibrosante des petites voies aériennes, succédant à un épisode infectieux pulmonaire et conduisant à leurs destructions. Les infections virales à adénovirus sont particulièrement en cause.

OBJECTIFS

Mettre le point sur la prise en charge thérapeutique et le pronostic des Bronchiolite oblitérante post-infectieuse.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive menée au service de pédiatrie « A » à l'hôpital d'enfants de Tunis sur une période de 4 ans allant de 2019 à 2023.

RÉSULTATS

Nous avons colligé huit cas. Le sexe ratio est de 1,6. L'âge médian était de 20,75 mois. Sept patients avaient des antécédents de broncho-pneumopathies avec une résolution rapide. Un malade avait un antécédent de bronchiolite sévère à adénovirus avec séjour en réanimation et ventilation mécanique. La circonstance de découverte était une dyspnée trainante et résistante au traitement avec un recours à la ventilation mécanique dans 4/8 cas. La TDM thoracique a montré un aspect en mosaïque dans six cas et une condensation pulmonaire avec des troubles ventilatoires dans deux cas. Tous les patients étaient traités par des bolus de méthyl-prédnisolone avec une moyenne de 3,6 bolus [2 – 6 bolus] associés à l'azithromycine à dose anti-inflammatoire durant 6 semaines. Le recul moyen était de 25,6 mois [1 – 48 mois]. L'évolution était favorable chez six patients alors qu'un patient est resté oxygène-dépendant et perdu de vue secondairement et un autre est décédé dans un tableau d'insuffisance respiratoire après 6 mois de prise en charge.

CONCLUSION

La BOPI est une cause rare de maladie pulmonaire obstructive chronique chez l'enfant faisant suite à des infections virales sévères des voies respiratoires inférieures. L'évolution au long cours est peu prévisible. La prise en charge thérapeutique, outre symptomatique n'est pas consensuelle avec encore des débats sur l'indication la corticothérapie systémique par bolus.

P49- Révélation tardive de la hernie diaphragmatique congénitale : A propos de deux cas

Boubaker. R ⁽¹⁾, Friha. F ⁽¹⁾, Kefi. A ⁽¹⁾, Thabti. R ⁽¹⁾, Ben Hassine. S ⁽¹⁾, Marzouki. A ⁽¹⁾, Bouaziz. A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Hopital regional de ben arous

INTRODUCTION

La hernie de coupole diaphragmatique est une pathologie rare. Certaines formes sont associées à des malformations ou encore à des anomalies chromosomiques, d'autres sont pour autant isolées. La grande disparité clinique de cette pathologie rend parfois difficile le diagnostic précoce et en retarde la prise en charge.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons deux cas d'hernie diaphragmatique congénitale diagnostiquée tardivement.

RÉSULTATS

Le premier cas est un nourrisson âgé de 14 mois de sexe féminin et le deuxième cas est un garçon âgé de 2 ans et 9 mois. Les deux enfants avaient des antécédents d'atopie familiale et auraient présenté des épisodes de dyspnée sifflante récurrente. Ils étaient alors suivis en ambulatoire pour asthme du nourrisson sous traitement de fond depuis l'âge de 5 mois et 7 mois respectivement avec bonne observance mais présentant des exacerbations fréquentes. Le 1er cas a consulté pour une dyspnée aigue sans signes de lutte dans un contexte d'apyrexie avec la non réponse aux beta-2-mimétiques, et le 2ème cas pour un syndrome bronchique avec fièvre non amélioré par un traitement symptomatique et une antibiothérapie. Une radiographie de thorax a montré la présence d'images hy-

dro-aériques digestives au niveau de la base pulmonaire droite pour le 1er cas. Et des opacités pulmonaires basales bilatérales avec doute sur la présence de clarté digestive en intrathoracique pour le 2e. Un complément scannographique a été demandé concluant à une hernie diaphragmatique postéro-latérale droite de Bochdalek à collet mesuré à environ 37 mm avec engagement grêlo-colique et rénal droit dans la cavité thoracique, sans retentissement viscéral hormis un collapsus de la pyramide basale droite pour le 1er cas. Et une hernie diaphragmatique antérieure gauche de Morgani mesurant 20 * 17 mm avec Le sac herniaire contenait une partie du colon transverse, les anses jéjunales et grêles proximales, une partie du mésentère ainsi que les bronches vasculaires des vaisseaux mésentériques supérieurs, et le cœur est dévié à droite par l'effet de masse pour le 2e cas. Les deux patients ayant bénéficié de traitement chirurgical précoce avec une bonne évolution.

CONCLUSION

La hernie diaphragmatique congénitale est un diagnostic rare certes, mais il faut savoir y penser et la prendre en charge rapidement devant toute symptomatologie respiratoire trainante et notamment devant des manifestations asthmatiformes précoces.

P50-Le syndrome d'apnées obstructives du sommeil compliquant les mucopolysaccharidoses et les oligosaccharidoses

Ben Arab. E ⁽¹⁾, Boudabbous. H ⁽¹⁾, Zribi. M ⁽²⁾, Khatrouch. S ⁽¹⁾, Trabelsi. J ⁽²⁾, Maalej. S ⁽³⁾, Ben Chehida. A ⁽¹⁾, Abdelmoula. MS ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de maladies héréditaires du métabolisme, la Rabta

⁽²⁾ Service de médecine infantile B, Hôpital d'enfant Béchir Hamza de Tunis

⁽³⁾ Service de Pneumologie Pavillon D Hôpital Abderrahman Mami, Ariana

INTRODUCTION

Le syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) est un trouble du sommeil qui résulte d'une obstruction partielle ou complète et intermittente des voies aériennes supérieures responsable de l'interruption de la ventilation. Il est fréquemment associé à des pathologies de surcharge telles que les mucopolysaccharidoses (MPS) et les oligosaccharidoses (OS).

OBJECTIFS

L'objectif du travail était de décrire les particularités phénotypiques, polysomnographiques et évolutives du SAOS sur un terrain de MPS ou OS et d'identifier les stratégies thérapeutiques disponibles et leurs indications.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective descriptive portant sur les patients atteints de MPS ou OS compliquée d'un SAOS documenté par une polysomnographie, colligés au service de pédiatrie du CHU la Rabta sur une période de 11 ans et demi (janvier 2011- juin 2022)

RÉSULTATS

Douze patients étaient inclus. Une consanguinité a été notée chez 7 cas. Le sex-ratio était de 2. Des cas familiaux similaires suspectés ou confirmés ont été observés chez 6 patients. L'âge médian au début des symptômes était de 18 mois. Les circonstances de diagnostic étaient la dysmorphie faciale dans tous les cas, seule ou associée à un retard psychomoteur, un retard statural ou une hépatosplénomégalie. Neuf patients avaient des antécédents d'infections rhinopharyngées à répétition. Le dosage enzymatique pratiqué chez 11 patients, a révélé une activité réduite. L'étude moléculaire a été pratiquée chez la moitié des patients. Concernant le SAOS, l'âge médian au moment du diagnostic était de 8 ans et demi et la polysomnographie a montré un SAOS léger chez deux patients et sévère chez 10 patients avec un index apnée-hypopnée médian de 25,1/h. Un traitement ORL était réalisé chez 6 patients : cinq cas ayant eu une adénoïdectomie et un cas d'amygdalectomie avec adénoïdectomie. Une pression positive continue nocturne a été utilisée chez neuf cas associée à une oxygénothérapie de longue durée chez un cas. Une hypertension artérielle pulmonaire sévère avec un cœur pulmonaire chronique a été observé chez un patient avec une nette amélioration sous traitement par pression positive continue et traitement spécifique par enzymothérapie substitutive. L'évolution était fatale dans deux cas.

CONCLUSION

Les MPS et OS sont des pathologies rares handicapantes mais méconnues. Le SAOS en est une complication sévère et fréquente, source de sur handicap. Ainsi, une meilleure connaissance de ces pathologies rares et un dépistage précoce du SAOS chez tout type de MPS et d'OS sont les seuls garants d'un meilleur pronostic.

P51-Étude descriptive des pleuropneumopathies chez l'enfant : expérience du service de pédiatrie Farhat Hached Sousse

Mokni. H ⁽¹⁾, Abdelbari. M ⁽¹⁾, Krifa. M ⁽¹⁾, Belgacem. H ⁽¹⁾, Jaballah. N ⁽¹⁾, Kebaili. R ⁽¹⁾, Tilouche. S ⁽¹⁾, Bouguila. J ⁽¹⁾, Soyah. N ⁽¹⁾, Boughamoura. L ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie Farhat Hachedsousse

INTRODUCTION

Les pleuropneumopathies demeurent, de nos jours, un motif d'hospitalisation non négligeable dans les services de pédiatrie à l'origine d'une morbidité considérable.

OBJECTIFS

Décrire la prévalence des pleuropneumopathies chez l'enfant et leurs facteurs de risque.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude descriptive rétrospective dans le service de pédiatrie Farhat Hached durant une période de 6 ans allant de 2017 à 2023, recensant les enfants hospitalisés pour prise en charge d'une pleuropneumopathie.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 28 enfants. L'âge moyen était 68,4 mois. Aux antécédents : une bronchopneumopathie chronique a été retrouvée chez 21,4% des cas, et un contage tuberculeux chez 71% des cas. La vaccination anti-pneumococcique était complète chez 21,4% des cas. La prise d'anti-inflammatoire non stéroïdien et une antibiothérapie par voie orale avant l'hospitalisation ont été retrouvées respectivement dans 21,4% et 57,1% des cas. (Fig1) Le délai moyen d'évolution des symptômes avant l'hospitalisation était de 6,85 jours. Un tableau de septicémie sévère inaugurait l'hospitalisation dans 28,6 % des cas. L'étude microbiologique a permis d'isoler un streptococcus pneumoniae chez uniquement deux patients. Une origine tuberculeuse a été retenue chez 2 patients. L'antibiothérapie faisait recours à une céphalosporine de 3^{ème} génération et des glycopeptides avec une durée moyenne de 27,2 jours. On a eu recours au drainage thoracique chez 3 patients et une chez 2 autres.

CONCLUSION

La lutte contre les infections pulmonaires invasives chez l'enfant passe non seulement par la couverture vaccinale mais aussi la rationalisation de l'usage des antibiotiques.

P52- Profil bactériologique de surinfection des bronchectasies chez l'enfant : expérience du service de pédiatrie Farhat Hached

Krifa. M ⁽¹⁾, Abdelbari. M ⁽¹⁾, Mokni. H ⁽¹⁾, Soyah. N ⁽¹⁾, Jaballah. N ⁽¹⁾, Ben Belgacem. H ⁽¹⁾, Kebaili. R ⁽¹⁾, Tilouche. S ⁽¹⁾, Bouguila. J ⁽¹⁾, Boughamoura. L ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie Farhat Hachedsousse

INTRODUCTION

Les bronchiectasies constituent un groupe de pathologies pulmonaires hétérogènes chez l'enfant sous-estimé dans notre population. L'objectif de cette étude est de décrire les aspects clinico-bactériologiques et radiologiques des bronchiectasies chez l'enfant et de déterminer les facteurs pronostiques des exacerbations aiguës.

OBJECTIFS

L'objectif de cette étude est de décrire les aspects clinico-bactériologiques et radiologiques des bronchiectasies chez l'enfant et de déterminer les facteurs pronostiques des exacerbations aiguës.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude descriptive rétrospective portant sur les enfants ayant une dilatation des bronches suivis dans le service de pédiatrie Farhat Hached Sousse durant la période allant de 2009 à 2023

RÉSULTATS

Nous avons recensé 19 patients, issu d'un mariage consanguin dans 68,4% des cas. L'âge moyen au moment du diagnostic était 7ans. Les bronchiectasies étaient localisées chez 47,2% des cas. L'étiologie la plus fréquente était en rapport avec la mucoviscidose, suivie par la dyskinésie ciliaire primitive. Le nombre moyen d'exacerbation aiguë était 5,18 au total. L'enquête bactériologique a permis d'isoler un agent causal dans 36,8% des cas. Il s'agissait du pseudomonas-aeruginosa dans 33,3% des cas, suivi par hemophilus influenzae et streptococcus pneumoniae dans respectivement 22,2% et 11,1% des cas. Une exacerbation sévère nécessitant le séjour en milieu de réanimation pédiatrique a été observé dans 15,8% des cas. Une greffe tuberculeuse et aspergillaire a été noté dans un cas chacune. Les

principaux facteurs pronostiques des exacerbations aiguës étaient : la dénutrition, l'absence de kinésithérapie respiratoire régulière et la colonisation par le pyocyanique.

CONCLUSION

Relever et agir sur les facteurs pronostiques des exacerbations aiguës au cours des DDB chez l'enfant peut aider à alléger la morbi-mortalité associée à cette pathologie.

P53-Staphylococcie pleuropulmonaire de nourrisson à propos d'un cas

Salah. R ⁽¹⁾, Ammar. M ⁽¹⁾, Kchaou. O ⁽¹⁾, Feki. M ⁽¹⁾, Loukil. M ⁽¹⁾, Safi. F ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Réanimation pédiatrique de sfax

INTRODUCTION

La staphylococcie pleuropulmonaire correspond à la localisation du staphylocoque pathogène au niveau du poumon et ses conséquences. Cette localisation n'est pas primitive, elle succède à une primo-infection staphylococcique rhino-pharyngée, cutanée, ou digestive passée inaperçue.

OBJECTIFS

rapporter un cas de staphylococcie pleuropulmonaire chez un nourrisson de 2 mois.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Observation : Nourrisson âgée de 2 mois, issue des parents non consanguin, né à terme par voie basse avec bonne adaptation. La vaccination était à jour et sous vit D. notion de contage viral. Son histoire de maladie remonte à 3 jours avant son hospitalisation marquée par l'installation d'une fièvre puis une dyspnée avec toux et difficulté alimentaire.

RÉSULTATS

A l'admission : elle était eutrophique, fébrile. Elle avait une Polypnée, des signes de lutte marquée et une saturation à 91% à l'air ambiant. A l'auscultation pulmonaire, une diminution de murmures vésiculaires à droite. Un état de choc était objectivé avec des extrémités froides, un TRC allongée et tachycardie à 195 b/min. son abdomen était ballonné, tympanique à la percussion. A la biologie, une acidose métabolique était noté avec hco3- à 19,1 et lactate à 4,3 ; la fonction rénale et l'ionogramme sanguin était sans anomalie. Elle avait un syndrome inflammatoire biologique important avec une hyperleucocytose à prédominance neutrophile et une CRP à 419. A la radiographie thoracique on a noté la présence d'une opacité basale droite non systématisée avec émoussement du cul de sac droite. C'est un tableau de pleuro pneumopathie avec sepsis sévère. La patiente était hospitalisée à la réanimation pédiatrique, avec la mise sous oxygénothérapie à base d'AIRVO 2 L/min avec FIO2 à 35%. Elle a reçu deux remplissage de 10 cc/kg et une antibiothérapie à large spectre : Claforan 200mg/kg/J Gentamycine 5mg/kg/J Vancomycine 60mg/kg/J et Dalacine 40mg/kg /J. Une ponction pleurale était faite ramenant 50 ml de liquide jaune trouble avec présence de cocci gram+. La culture a montré la présence de staphylococcus aureus sensible. L'hémoculture était négative. Une TDM thoracique demandé montrant la présence d'une condensation parenchymateuse du lobe moyen siègeant de larges excavations. L'évolution était marquée par l'obtention d'apnyxie à j 4 d'hospitalisation et la baisse de la CRP jusqu'à la négativation. Apparition d'un pneumothorax après 10 jours avec une bonne tolérance clinique, amélioré sous oxygénothérapie et sa disparition à j 20. La patiente était mise sortant après 22 jours d'hospitalisation avec 3 semaines d'antibiotique IV et relais par amoxicilline acide clavulanique pendant 3 semaines. Un bilan immunitaire était demandé son résultat est en cours.

CONCLUSION

La SPP reste grave, initialement du fait du risque de choc septique, secondairement du fait des complications pulmonaires mécaniques à ceci s'ajoute le problème de la résistance du staphylocoque aux ATB. Cette gravité justifie la nécessité d'une PEC urgente et rapidement bactéricide

P54-Les corps étrangers des voies aériennes chez enfant : étude de 99 cas

Badr. S ⁽¹⁾, Ben Belgacem. H ⁽¹⁾, Fakhfakh. M ⁽¹⁾, Jaballah. N ⁽¹⁾, Soyah. N ⁽¹⁾, Boughamoura. L ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie CHU Farhat HachedSousse

INTRODUCTION

L'inhalation de corps étrangers est un accident fréquent en pathologie pédiatrique, particulièrement chez le nourrisson et le jeune enfant. Sa gravité réside dans la mise en jeu du pronostic vital immédiat, mais aussi dans le risque de survenue de complications et de séquelles graves.

OBJECTIFS

L'objectif de la présente étude était de décrire les aspects épidémiologiques et évolutifs des corps étrangers laryngo-trachéo-bronchiques de l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée dans le service de pédiatrie Farhat hached de Sousse sur une période de 10 ans de janvier 2012 au décembre 2022, portant sur les observations d'enfants présentant une inhalation de corps étranger.

RÉSULTATS

Le nombre de patients recensés était de 99 cas. Leur âge moyen était de 2,3 ans avec des extrêmes de 7 mois à 14 ans. Le sex-ratio était de 1,76. Le délai moyen de consultation était de 9 jours. Sur le plan clinique, la toux était retrouvée chez tous les patients. Il existait un syndrome de pénétration dans 84 % de cas. Les corps étrangers étaient à 68 % d'origine alimentaire et à 15 % d'origine métallique. Leur localisation était laryngée dans 5 % des cas, trachéale dans 3 % des cas et bronchique 91 dans %. La radiographie pulmonaire de face avait montré l'objet incriminé (9,3%) et des complications radiologiques (13%). L'extraction des corps étrangers était réalisée par voie endoscopique et sous anesthésie générale dans 94% et spontanée dans 6% des cas. Sept enfants ont gardé des séquelles respiratoires (cliniques, radiologiques) au dernier suivi, dont 2 dilatations des bronches.

CONCLUSION

Le corps étranger des voies respiratoires est une urgence diagnostique et thérapeutique. Leur prise en charge a bénéficié des progrès de l'endoscopie et de la réanimation pédiatrique mais elle reste difficile, avec le diagnostic tardif et la faible instrumentalisation du plateau technique.

P55-L'épidémie de la bronchiolite aiguë : Etude comparative entre l'année 2022 et 2023

Guellim. I ⁽¹⁾, Ben Slima. M ⁽¹⁾, Abdelbari M ⁽¹⁾, Jaballah. N ⁽¹⁾, Ben Belgacem. H ⁽¹⁾, Tilouche. S ⁽¹⁾, Bouguila. J ⁽¹⁾, Soyah. N ⁽¹⁾, Hannechi. N ⁽¹⁾, Boughammoura. L ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie Farhat Hached Sousse, Tunisie

INTRODUCTION

La bronchiolite aiguë constitue le principal motif d'hospitalisation en milieu pédiatrique et son incidence est en augmentation d'une année à l'autre.

OBJECTIFS

Comparer le profil épidémiologique, clinique, thérapeutique et évolutif de la bronchiolite aiguë durant l'année 2023 par rapport à l'épidémie de la bronchiolite vécue en 2022.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective incluant tous les nourrissons atteints de bronchiolite hospitalisés au service de pédiatrie Farhat Hached durant la période allant du 1er Novembre au 31 Mars de l'année 2023 et la même période durant l'année de 2022

RÉSULTATS

Nous avons colligé 239 nourrissons présentant une bronchiolite aiguë en 2023 versus 221 nourrissons en 2022. L'âge médian est plus élevé en 2023, respectivement 88 jours [14,300] versus 60 jours [30,120] en 2022. Les nourrissons de moins de six semaines représentaient 22,2% des cas en 2023 et 38% des cas en 2022. Dans notre étude, un antécédent d'hospitalisation en néonatalogie a été retrouvé dans 5,4% des cas principalement pour détresse respiratoire néonatale. Le délai moyen entre le début des symptômes et la consultation est de 3 jours. La toux, le refus alimentaire, le vomissement et la fièvre ont été rapportés dans respectivement 67%, 31,8%, 6,7% et 33,9% des cas. Selon les critères des hautes autorités de santé, la bronchiolite a été jugée sévère dans 30,5% des cas en 2023 contre 35,3% en 2022. Le VRS était le principal agent infectieux retrouvé dans 129 des cas par contre en 2022 était isolé dans seulement 58 cas. Le recours à l'oxygénothérapie à haut débit était respectivement de 43% et 36% en 2022 et 2023. Le recours à la ventilation non invasive était également plus fréquent récemment (8,4% versus 5%). Contrairement à la ventilation mécanique ou les pourcentages étaient respectivement de 2,5% et 4,5%. Concernant l'antibiothérapie, elle a été prescrite dans 22% des cas principalement pour des signes de surinfection bactérienne versus 35% en 2022. Les durées moyennes d'hospitalisation se rapprochaient entre les deux années avec respectivement 5,6 et 6,5 jours.

CONCLUSION

La bronchiolite sévit selon un mode endémo-épidémique chez les nourrissons de moins d'un an. Les formes sévères sont de plus en plus fréquentes et la ventilation non invasive est d'un apport considérable pour alléger ce fardeau.

P56-Emphysème lobaire géant : Cause rare de détresse respiratoire chez le nourrisson

Barkallah. O ⁽¹⁾, Ben Hfaiedh. J ⁽¹⁾, Ouarda. H ⁽¹⁾, Khlayfia. Z ⁽¹⁾, Kanzari. J ⁽¹⁾, Khelif. S ⁽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

INTRODUCTION

L'emphysème lobaire géant est une malformation broncho-pulmonaire pathologique rare chez le nourrisson (3-15%). Son incidence est entre 1/20 000 et 1/30 000 naissances. Il se déclare généralement au cours des 4 premières semaines de vie.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail est de décrire les caractéristiques cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutives d'une pathologie respiratoire rare représentée par l'emphysème lobaire géant, à travers une observation

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude d'un cas d'emphysème lobaire géant

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson de sexe masculin âgé de 2 mois, issu d'un mariage non consanguin, et d'une grossesse mal suivie, au cours de laquelle l'échographie morphologique n'a pas été faite. Il n'a pas d'antécédents néonataux particuliers. Il a été admis pour une détresse respiratoire. L'anamnèse a retrouvé la notion de dyspnée traînante. À l'examen, il était polypnéique à 56 cycles/minutes avec un tirage sous costal, une saturation à 98% à l'air ambiant et un héli thorax gauche peu mobile tympanique à la percussion. L'auscultation a révélé une abolition homolatérale des murmures vésiculaires et une déviation des bruits du cœur. Il était stable sur le plan hémodynamique. La radiographie du thorax de face a montré une distension et une hyperclarté du poumon gauche, une déviation du médiastin vers le côté controlatéral et un collapsus apical droit. Le scanner thoracique fait en urgence a confronté le diagnostic d'emphysème lobaire géant et sa topographie lobaire supérieure gauche. Le patient a été adressé en chirurgie pédiatrique. Une lobectomie supérieure gauche a été faite avec des suites opératoires simples.

CONCLUSION

L'emphysème lobaire géant est rare. Il impose une prise en charge urgente avec une évolution souvent favorable après la réexpansion du parenchyme pulmonaire.

P57- L'hyperplasie des cellules neuroendocrines du nourrisson À propos de 2 observations

Krichene. Y ⁽¹⁾, Zghal. MA ⁽²⁾, Soua. A ⁽¹⁾, Elleuch. I ⁽¹⁾, Feki. W ⁽²⁾, Mrabet. S ⁽²⁾, Belhadj. R ⁽¹⁾, Ben Ameer. S ⁽¹⁾, Mnif. Z ⁽³⁾, Kammoun. T ⁽¹⁾

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

⁽²⁾ Service de Pédiatrie, Hôpital régional de Gabes

⁽³⁾ Service d'imagerie médicale, CHU Hedi Chaker de Sfax

INTRODUCTION

L'hyperplasie des cellules neuroendocrines du nourrisson ou NEHI (Neuroendocrine Hyperplasia of Infancy) fait partie du groupe des pneumopathies interstitielles diffuses de l'enfant et affecte principalement les nourrissons et les jeunes enfants. Elle se caractérise par une hyperplasie des cellules neuroendocrines au niveau des bronchioles, avec une présentation clinique non spécifique à type de tachypnée, hypoxémie et mauvaise prise pondérale.

OBJECTIFS

Etudier les caractéristiques cliniques et para-cliniques d'une tachypnée transitoire du nourrisson en rapport avec une hyperplasie des cellules neuroendocrines

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons les observations de 2 sœurs ayant présenté une détresse respiratoire néonatale avec une atteinte interstitielle à l'imagerie. Le diagnostic de NEHI a été porté sur la Clinique avec des lésions radiologiques caractéristiques et l'exclusion des diagnostics différentiels.

RÉSULTATS

Observation 1 : F... , un nouveau-né de sexe féminin, issu d'une 1ère gros-

sesse menée à terme, né par césarienne avec un PN= 4kg200. Elle était hospitalisée pour DRNN avec un score de Silverman à 5 et une saturation à 85% à l'air ambiant. Elle a été mise sous oxygénothérapie et antibiothérapie. L'évolution a été marquée par la persistance de la tachypnée avec oxygène-dépendance et stagnation pondérale. La TDM thoracique a montré des plages de verre dépoli à prédominance centrale. La numération sanguine, la gazométrie, le bilan rénal et hépatique étaient normaux. Les sérologies des germes atypiques et VIH et l'ECBC étaient négatives. Le test à la sueur était normal. L'échographie cardiaque était sans anomalies. Le bilan immunitaire a infirmé tout déficit immunitaire congénital. L'étude moléculaire des gènes impliqués dans les pathologies du surfactant et les pneumopathies interstitielles diffuses n'a été identifiée qui peut être en rapport avec cette entité. L'évolution était favorable sous traitement symptomatique. Elle était sevrée de l'oxygène à J56 de vie. Après un recul de 16 mois, la patiente est asymptomatique sur le plan respiratoire, bonne prise pondérale avec à la TDM thoracique quelques Plages de verre dépoli. Observation 2 : A...(sœur de F), est un nouveau-né de sexe féminin issue d'une 2ème grossesse menée à terme, né par césarienne à terme avec un PN= 3kg550. Elle a présenté aussi une DRNN avec un score de Silverman à 5. Elle a été mise sous lunette à haut débit puis lunette nasale simple. La TDM thoracique qui a montré une distension thoracique + Plages de verre dépoli multifocales plus marquées au niveau des lobes moyens, la lingula et les régions péri hilaires. L'évolution après un recul de 4 mois avec sevrage de l'oxygène à J 21 de vie. Toutes les explorations étaient revenues normales.

CONCLUSION

Le NEHI est souvent spontanément favorable dans les premières années de vie sans traitement spécifique. La reconnaissance de cette entité par les praticiens permet d'éviter le recours à la biopsie chirurgicale et les effets indésirables d'un traitement corticoïde qui serait inutile.

P58-Crises d'asthme sévères en pédiatrie : Profil épidémiologique, clinique, thérapeutique et évolutif

Kanzari. J ⁽¹⁾, Khlayfia. Z ⁽¹⁾, Ben Hfaiedh. J ⁽¹⁾, Khlif. S ⁽¹⁾, Ouerda, H ⁽¹⁾, Mermeh. E ⁽¹⁾, Selmi. I ⁽¹⁾, Hlioui. S ⁽¹⁾, Azzabi. O ⁽¹⁾, Siela. N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Hôpital Mongi Slim La Marsa

INTRODUCTION

L'asthme est la plus fréquente des maladies chroniques de l'enfant. Sa fréquence de même que sa sévérité sont en augmentation constante.

OBJECTIFS

Déterminer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques, et évolutives des enfants hospitalisés pour crises d'asthme sévères

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective descriptive menée au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim La Marsa sur une période de 14 mois s'étendant de Janvier 2021 à Février 2022 colligeant les observations d'enfants hospitalisés pour crise d'asthme sévère

RÉSULTATS

Nous avons inclus 37 enfants. Le sex-ratio était de 1,2. Un antécédent d'atopie familiale a été noté dans 18 cas. L'âge moyen était de 3 ans et 8 mois avec des extrêmes allant de 6 mois à 14 ans. Un antécédent personnel d'asthme a été noté dans 21 cas. La crise était inaugurale dans 16 cas. Vingt et un patients étaient sous traitement de fond. L'observance était mauvaise dans 13 cas. L'éducation thérapeutique a été faite oralement pour 18 malades. Aucun patient n'a eu un plan d'action écrit. Vingt enfants étaient exposés à un tabagisme passif. L'asthme était bien contrôlé dans 3 cas et partiellement contrôlé dans 10 cas. Le facteur déclenchant était une infection broncho-pulmonaire dans 28 cas et un arrêt du traitement de fond dans 11 cas. La symptomatologie principale des crises d'asthme était une dyspnée dans 35 cas, une désaturation dans 23 cas et une tachycardie dans 16 cas. Une corticothérapie systémique a été utilisée par voie intra veineuse (IV) dans 30 cas et par voie orale dans 7 cas. Le recours au sulfate de magnésium par voie IV était nécessaire dans 16 cas. L'évolution était favorable chez 34 malades et compliquée dans 3 cas. Nous avons eu un seul décès. La durée moyenne d'hospitalisation était de 5 jours. L'asthme était bien contrôlé dans les 3 mois pour 16 cas.

CONCLUSION

Reconnaître le profil des crises d'asthme sévères est nécessaire pour proposer une stratégie thérapeutique et préventive efficace basée sur la bonne compréhension de la maladie, l'adhésion au traitement de fond et l'utilisation d'un plan d'action écrit clair et précis

P59- Dyskinésies ciliaires primitives : impact de l'hétérogénéité génétique sur le diagnostic moléculaire

Chaabene. M ⁽¹⁾, Guirat. M ⁽¹⁾, Aloulou. H ⁽¹⁾, Ben Ameur. S ⁽²⁾, Ksentini.MA ⁽³⁾, Boujelbene. I ⁽¹⁾, Guidara. S ⁽¹⁾, Kamoun. T ⁽²⁾, Kamoun. H ⁽¹⁾, Ben Ayed. I ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de génétique médicale, Hôpital Hedi Chaker, Sfax

⁽²⁾ Service de pédiatrie générale A CHU Hedi Chaker de Sfax

⁽³⁾ Laboratoire d'analyse de cytogénétique Dr Mohamed Ali Ksentini Sfax

INTRODUCTION

Les dyskinésies ciliaires primitives (DCP) sont des maladies génétiques rares de transmission le plus souvent autosomique récessive. Elles sont dues à un défaut de l'épuration muco-ciliaire par anomalies structurelles et/ou fonctionnelles des cils mobiles. Les manifestations cliniques, respiratoires et extra-respiratoires, sont variables. Environ 144 gènes sont identifiés à ce jour rendant la génétique de cette maladie complexe.

OBJECTIFS

Etudier la variabilité clinique et génétique intrafamiliale de la DCP.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Observations à propos d'une fratrie de 2 frères et 1 sœur présentant des phénotypes compatibles avec une DCP et un séquençage de l'exome entier effectué chez celui avec le tableau le plus sévère.

RÉSULTATS

Il s'agit de 2 frères (F1 et F2) et 1 sœur (S) issus d'un mariage non consanguin. Les antécédents familiaux étaient marqués par la présence d'une hypofertilité masculine et féminine chez plusieurs apparentés, notamment un défaut de la mobilité des spermatozoïdes chez le père, et de symptômes respiratoires non spécifiques, en particulier des bronchites récidivantes avec dilatation des bronches chez la mère. Le diagnostic de DCP était évoqué devant un phénotype compatible : bronchopneumopathies récidivantes avec encombrement bronchique chronique chez F1 et F2, une toux chronique productive chez S, otites récidivantes chez S, F1 et F2 et une rétinite pigmentaire chez F2. L'imagerie thoracique a objectivé des dilatations des bronches chez F1. Les examens cyto bactériologiques des crachats ont mis en évidence des germes à type de Haemophilus influenzae et Streptococcus pneumoniae chez F1 et F2. L'étude ciliaire par microscopie électronique n'était effectuée que chez F1 montrant des cils immobiles. Un séquençage de l'exome entier effectué chez F2, porteur du phénotype le plus sévère, n'a pas objectivé de variants pathogènes expliquant son phénotype.

CONCLUSION

La connaissance approfondie des signes cliniques évocateurs de DCP permet de ne pas passer à côté du diagnostic assurant ainsi une prise en charge précoce. Cependant, le diagnostic moléculaire est utile aussi bien pour l'adaptation du traitement que pour le conseil génétique, mais, malgré les progrès techniques, le gène responsable n'est pas toujours identifié vu la grande hétérogénéité génétique.

P60-Bronchiolite oblitérante post infectieuse chez l'enfant : Expérience de l'équipe de pédiatrie Farhat Hached de l'année 2023

Essid. S ⁽¹⁾, Jaballah. N ⁽¹⁾, Abdelbari. M ⁽¹⁾, Ben Belgacem. H ⁽¹⁾, Ben Atallah, B ⁽¹⁾, Kebaili. R ⁽¹⁾, Tej. A ⁽¹⁾, Ghorbel. S ⁽¹⁾, Tilouche. S ⁽¹⁾, Bouguila. J ⁽¹⁾, Soyah. N ⁽¹⁾, Boughamouira. L ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Farhat Hached Sousse

INTRODUCTION

La Bronchiolite oblitérante post-infectieuse (BOPI) chez l'enfant est une pathologie non spécifique du parenchyme pulmonaire correspondant à une réaction inflammatoire des espaces aériens distaux en réponse à une infection virale ou certains agents microbiens spécifique. C'est une complication rare mais potentiellement grave.

OBJECTIFS

L'objectif de cette étude est de décrire le profil épidémiologique, clinique et de surveiller l'évolution sous traitement de la BOPI chez les enfants pris en charge durant l'année de 2023 au service de pédiatrie Farhat Hached.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude prospective descriptive portant sur les enfants chez qui on a diagnostiqué une BOPI au service de Pédiatrie FH entre Janvier 2023 et Septembre 2023.

RÉSULTATS

Au total, nous avons colligé 4 cas, tous des garçons avec un âge

moyen de 27 mois (13 mois et 39 mois) Nous avons noté chez 2 cas une atopie familiale et un tabagisme passif chez 3 cas. Comme antécédents personnels, un patient était suivi pour une T21 avec CIV, un autre présentait une hernie hiatale opérée et était hospitalisé à plusieurs reprises pour des infections respiratoires à répétitions et un 3ème patient était suivi pour une dyskinésie trachéobronchique. Les 4 patients étaient hospitalisés initialement pour prise en charge d'une détresse respiratoire aigüe sévère en rapport avec une pneumopathie sévère. Deux patients ont nécessité le recours à la ventilation mécanique pour une durée de 45j pour l'un et de 13j pour l'autre. Tous les patients ont nécessité une ventilation non invasive par LNHD puis LNS pour une durée moyenne de 6 semaines avec échec du sevrage. Au décours de l'infection sévère les patients ont gardé une dyspnée de repos (4cas) avec à l'auscultation des sibilants (3cas), des signes de luttés (3cas) et ils étaient tous dépendants à l'oxygène. L'enquête microbiologique a permis d'identifier un adénovirus chez 2 patients et le virus respiratoire syncytial (VRS) chez un patient. Un scanner thoracique a été réalisé chez tous les patients et a objectivé un aspect en mosaïque. Le score prédictif de la BOPI (histoire typique, l'infection à adénovirus et l'aspect en mosaïque au scanner) était égale à 10 chez 2 cas et à 8 chez les 2 autres (supérieur à 7 : VPP 100%). La Prise en charge de la BOPI était basée essentiellement sur les boli de corticoïde mensuels pendant 6 mois, avec une antibioprophyllaxie, une corticothérapie inhalée et un traitement symptomatique. L'évolution a été marquée par une nette amélioration chez les patients : un sevrage de l'oxygène chez 3 patients (au bout de 2 mois pour 1 patient et 4 mois pour les 2 autres) et une diminution des besoins en oxygène chez 1 patient avec nette diminution du travail respiratoire.

CONCLUSION,

Les bronchiolites oblitérantes restent rares, même si probablement sous-estimées. Elles représentent un défi diagnostique et thérapeutique pour le clinicien.

P61- Profil de la coqueluche en Tunisie

Trabelsi. I⁽¹⁾, Mediouni. M⁽¹⁾, Ben Ayed. M⁽¹⁾, Kbaier. F⁽¹⁾, Meftah, K⁽²⁾, Khalsi. F⁽¹⁾, Boussetta. K⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de médecine infantile "B" Hôpital d'enfants "Béchir Hamza" de Tunis

⁽²⁾ Service de microbiologie Hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

La coqueluche est une maladie des voies respiratoires strictement humaine et est hautement contagieuse. L'incidence de la coqueluche, due à Bordetella pertussis, a augmenté ces vingt dernières années. Les nourrissons cependant sont particulièrement à risque pour une forme grave de la maladie.

OBJECTIFS

Dresser un profil épidémiologique, clinique et thérapeutique de la coqueluche au service de Pédiatrie « B » de l'hôpital d'enfants de Tunis.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant tous les patients hospitalisés entre 2014 et 2023 pour coqueluche confirmée culture ou PCR sur un prélèvement nasopharyngé.

RÉSULTATS

Uniquement 31 dossiers étaient exploitables sur 48, dont 15 garçons et 16 filles, ont fait l'objet de ce travail. La répartition des hospitalisations n'était pas homogène durant les années, prédominant en 2014(n=18).L'âge moyen des patients était 68,6 jours [23-165jours] ; 25,8% sont âgés de moins de deux mois. 71% des patients n'ont reçu aucune dose de vaccin coquelucheux et 19,4% n'ont reçu qu'une seule dose. Un contaminateur probable dans l'entourage a été identifié dans 32,3% des cas. Le délai moyen entre l'apparition des symptômes et l'hospitalisation était de 5,5 jours [2-10J]. Un traitement antibiotique avait été signalé chez 25,8 % des patients avant la réalisation du prélèvement. La durée moyenne d'hospitalisation était de 14 jours [3-50J]. Tous les patients ont présenté une toux évoluant depuis au moins une semaine. Des quintes de toux ont été notées dans 90,3% des cas. Une fièvre, une rhinite, des accès de cyanose et une dyspnée ont été rapportés chez respectivement : 22,6, 45,2, 67,7 et 71% des nourrissons. Neuf malades, soit 29%, ont nécessité le recours à la réanimation. Ils n'avaient pas reçu leur primovaccination. Leur durée d'hospitalisation moyenne au service de réanimation était de 10,2 jours [2-30J]. 77,8% ont nécessité la ventilation mécanique et 66,7% l'exsanguino-transfusion. 44,4% des malades en réanimation ont présenté des troubles hémodynamiques. Un seul malade a reçu des immunoglobulines. Une hy

perlymphocytose était notée chez 83,9% des malades avec un taux maximal à 86.000 el/mm³. Une surinfection a été noté chez cinq malades. Un macrolide a été administré chez tous les patients, dont la clarithromycine dans 61,3% des cas, suivie par l'érythromycine 35,5%. La culture était négative pour tous les prélèvements nasopharyngés. La technique de PCR en temps réel a permis de confirmer le diagnostic de la coqueluche. L'évolution était favorable dans la quasi-totalité des cas. Nous déplorons un seul décès âgé de 2 mois par la coqueluche maligne.

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.

P62- Devenir respiratoire des enfants atteints de maladies neuromusculaires

Trabelsi. I⁽¹⁾, Bel Hadj. I⁽¹⁾, Ben Ayed. M⁽¹⁾, Kbaier. F⁽¹⁾, Ben Romdhane. M⁽¹⁾, Boussetta. K⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de médecine infantile "B" Hôpital d'enfants "Béchir Hamza" de Tunis

INTRODUCTION

L'hypoventilation alvéolaire est une complication courante des maladies neuromusculaires. La ventilation non invasive (VNI) est le traitement le plus utile de l'insuffisance respiratoire restrictive. Il améliore la qualité de vie et augmente l'espérance de vie.

OBJECTIFS

Le but de notre étude était d'étudier les caractéristiques cliniques et fonctionnelles respiratoires des maladies neuromusculaires chez les enfants.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive incluant tous les enfants ayant une pathologie neuromusculaire suivis en consultation de pneumologie au service de Pédiatrie B de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis entre 2019 et 2022

RÉSULTATS

Quarante-neuf patients ont été colligés (35 garçons et 14 filles). L'âge moyen au moment du diagnostic de la maladie était de 4.8 ans. Les diagnostics étaient les suivants : 20 cas de dystrophie musculaire de Duchenne, 13 cas de dystrophie musculaire congénitale indéterminée, huit cas d'amyotrophie spinale infantile, six cas de myopathie de ceintures, un cas de disproportion congénitale des fibres musculaires et un cas de dystrophie neuroaxonale infantile. Une confirmation génétique était réalisée dans 34% des cas. Les symptômes cliniques respiratoires les plus retrouvés : des troubles respiratoires du sommeil (42.2%), dyspnée à l'effort (13.3%), toux chronique (8.9%) et l'encombrement bronchique (8.9%). La spirométrie a objectivé un syndrome restrictif chez 22 patients, qui était sévère dans 63.6% des cas. Une ventilation non invasive au long cours a été instaurée chez 13 cas. Les indications du démarrage de la ventilation étaient : une hypercapnie >43 mm Hg, une capacité vitale <60% ou une mauvaise qualité de sommeil. On a recensé trois décès, chez des patients sous ventilation à domicile.

CONCLUSION

L'aggravation de l'atteinte respiratoire dans les pathologies neuromusculaires constitue un tournant évolutif de ces maladies. La mise en place d'une ventilation non invasive est une décision lourde, qui nécessite une préparation du patient ainsi que de sa famille afin de garantir une meilleure coopération et adhérence au traitement.

P63- inhalation de corps étranger chez l'enfant d'âge Nasr

Kbaier. S⁽¹⁾, Nasr. I⁽¹⁾, Trabelsi. I⁽¹⁾, Hammouda, S⁽¹⁾, Boussetta. L⁽¹⁾

⁽¹⁾ service de médecine infantile B

INTRODUCTION

L'inhalation de corps étranger est une urgence pédiatrique dont le pic de fréquence se situe à 2 ans. Les complications respiratoires peuvent être graves, mettant en jeu le pronostic vital. Le diagnostic de certitude et le traitement sont réalisés lors d'une endoscopie bronchique, souple ou rigide.

OBJECTIF

Déterminer les aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs de l'inhalation du corps étranger de l'enfant d'âge préscolaire et planifier la prise en charge thérapeutique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive réalisée sur une période de 5 ans (Mars 2018-Août 2023), dans le service de médecine infantile B de l'hôpital d'enfants de Tunis. Nous avons inclus les en-

fants âgés de moins de 6 ans, admis pour inhalation confirmée de corps étranger. On a exclu ceux qui étaient admis pour un syndrome de pénétration avec une fibroscopie blanche.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 33 dossiers de patients admis pour inhalation du corps étranger. Leur âge moyen était de 22 mois. Le sex-ratio était de 1.75. La principale circonstance de survenue était lors du repas dans 71% des cas. Le délai de consultation était entre 4 heures et 3 mois. Sur le plan clinique, le syndrome de pénétration existait chez tous les patients. Quinze enfants étaient en détresse respiratoire à l'admission. Quatre patients ont nécessité un transfert en réanimation avec recours à la ventilation mécanique. La radiographie de thorax faite à l'admission, a montré une distension asymétrique dans la moitié des cas, 6 cas d'épanchement gazeux, une atelectasie dans 4 cas et un foyer de pneumopathie traînante dans 2 cas. Tous les patients ont été mis sous antibiothérapie avec corticothérapie par voie générale dès l'admission. L'extraction est faite par bronchoscopie rigide dans la majorité des cas (81%). On a eu recours à une fibroscopie souple pour contrôle de la vacuité dans 6 cas d'extraction incomplète. La principale localisation était la bronche souche gauche. Le corps étranger était principalement d'origine végétale dans 68% des cas, en plastique dans 13% des cas et métallique dans 5,6% des cas. On y trouve principalement les arachides chez 11 patients, les amandes chez 5 cas et le haricot chez 2 patients. Les principales complications étaient un pneumothorax chez un enfant et de l'emphysème chez 2 patients. L'évolution était favorable chez tous les patients.

CONCLUSION

L'inhalation du corps étranger est fréquente chez l'enfant d'âge préscolaire de sexe masculin. Elle peut passer inaperçue et se manifester par des bronchopneumopathies récidivantes. Elle constitue une véritable urgence nécessitant une prise en charge rapide.

P64- La dilatation des bronches chez l'enfant et le nourrisson : étude de 36 cas

Smaoui. Y ⁽¹⁾, Belhadj. R ⁽¹⁾, Kolsi. R ⁽¹⁾, Bahloul, M ⁽¹⁾, Ben Ameer. S ⁽¹⁾, Aloulou. H ⁽¹⁾, Chabchoub. I ⁽¹⁾, Kmiha. S ⁽¹⁾, Kammoun. T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie générale, CHU HédiChaker de Sfax, Tunisie

INTRODUCTION

La Dilatation des bronches (DDB) est une pathologie fréquente mais sous-estimée. Elle constitue une cause de morbidité et de mortalité considérables en milieu pédiatrique. Les étiologies sont très nombreuses. Cependant, l'enquête étiologique peut s'avérer difficile et la causesous-jacente n'est pas toujours identifiée.

OBJECTIF

Etudier le profil épidémiologique, clinique, radiologique, thérapeutique et étiologique des DDB chez l'enfant ainsi que le pronostic à moyen et à long terme.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons réalisé une étude rétrospective incluant 36 cas de DDB colligés au service de pédiatrie du CHU Hedi Chaker Sfax, sur une période de 22 ans, allant de décembre 2000 à décembre 2022.

RÉSULTATS

La DDB a touché plus de garçons que des filles avec un sexe ratio à 1.6. L'âge médian de début des symptômes était de 6 mois et demi, cependant l'âge moyen au moment du diagnostic positif était plus tardif à 5 ans. Le taux de consanguinité est élevé (61.1%). Les symptômes les plus fréquents étaient : la toux chronique (86.1%) et l'encombrement bronchique (75%). A l'examen clinique, les signes ORL étaient présents chez 36.1% de nos patients, l'auscultation pulmonaire était pathologique dans 86.1% des cas, les signes de retentissement étaient fréquents dominés par le retard staturo-pondéral (41.7%). La confirmation du diagnostic était scanographique dans tous les cas, la forme cylindrique était la plus fréquente (63.1%). Les lésions étaient localisées dans 63.9% des cas et touchant un seul lobe dans 47.2% des cas. L'étiologie de la DDB a été déterminée dans 77.8% des cas et demeure indéterminée dans 22.2%. Ainsi la DCP était l'étiologie la plus fréquente représentant 33.3% des cas, suivie par l'inhalation du corps étranger 13.9%, la mucoviscidose 11.1%, le déficit immunitaire également 11.1% et la bronchiolite oblitérante était l'étiologie la moins fréquente responsable de 8.3% des cas de DDB. Sur le plan thérapeutique, la prise en charge était basée sur un traitement médical incluant une kinésithérapie respiratoire, une antibiothérapie et un traitement étiologique. La chirurgie a été réalisée chez un seul patient à type de lobectomie. Au cours du suivi, l'évolution était favorable dans 41.7% des cas et défavorable dans 58.4% des cas. L'évolution était fatale chez deux enfants ayant une

mucoviscidose. Dans notre série, les facteurs associés à une évolution défavorable sont : un début précoce des symptômes respiratoires avant l'âge d'un an, les ATCD personnels de pneumonie et la présence d'un retard de croissance staturo-pondérale au moment du diagnostic. Cependant, le type cylindrique était un facteur d'évolution favorable.

CONCLUSION

la DDB est une affection pulmonaire chronique qui doit être diagnostiquée précocement et traitée convenablement afin de prévenir ses complications pouvant menacer le pronostic vital et fonctionnel.

P65- Les pneumopathies par inhalation de la vitamine D chez le nourrisson: Une variante des pneumopathies lipoïques exogènes

Frikha. K ⁽¹⁾, Abdelbari. M ⁽²⁾, Ben Aoun. H ⁽²⁾, Essid. S ⁽²⁾, Jaballah. N ⁽²⁾, Ben Belgacem. H ⁽²⁾, Kbaïli. R ⁽²⁾, Tilouch. S ⁽²⁾, Bouguila. J ⁽²⁾, Soyah. N ⁽²⁾, Boughammoura. L ⁽²⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie CHU Farhat Hached

⁽²⁾ Pédiatrie FH

INTRODUCTION

Les pneumopathies lipoïquesconstituent un groupe de lésions pulmonaires occasionnées par l'accumulation de substances huileuses dans le parenchyme pulmonaire. Il existe deux formes endogènes et exogènes. L'inhalation de la vitamine D est une forme particulière qui n'est pas exceptionnelle.

OBJECTIF

Evaluer le profil clinique et évolutif de cette entité .

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude descriptive et rétrospectif s'étendant sur 9 mois effectuée au service de pédiatrie de farhatHached et colligeant les nourrissons admis pour prise en charge d'une pneumopathie lipoïque durant la période allant de Janvier 2023 à Septembre 2023.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 4 patients au total. L'âge moyen des patients était de 20 jours [18,24]. Il s'agissait de deux nourrissons nés pré terme et deux autres à terme. Le motif commun de la consultation était une dyspnée , associée à une fièvre chez un seul cas. Une histoire de prise de la vitamine D , la forme de l'ampoule buvable à 200000 UI, précédant la symptomatologie respiratoire avait été déclaré par les parents chez tous les patients. Le tableau clinique avait imposé une hospitalisation en réanimation pédiatrique chez les 4 cas. Les supports ventilatoires nécessités étaient des lunettes à haut débit chez 3 patient et une ventilation non invasive chez un autre pendant deux jours. A la radiologie, la pneumopathie était à droite dans ¾ des cas. L'antibiothérapie était instaurée d'emblée. La durée moyenne de séjour hospitalier était de 7 jours. L'évolution était favorable chez tous les nourrissons.

CONCLUSION

Malgré une meilleure observance de la prophylaxie par la vitamine D obtenue avec les formes ampoules, ce geste reste non dénué de complications parfois sévères.

P66- La vésicostomie chez l'enfant : Qu'en est t-il du pronostic en terme d'infection urinaire ?

Ayeb. S ⁽¹⁾, Abida. N ⁽¹⁾, Sayari. T ⁽¹⁾, Bousetta. A ⁽¹⁾, Ferjani. M ⁽¹⁾, Najja. O ⁽¹⁾, Jellouli. M ⁽¹⁾, Gargah. T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie, hôpital Charles Nicolle de Tunis

INTRODUCTION

La vésicostomie constitue une alternative thérapeutique d'attente en cas d'uropathie malformative chez l'enfant. Elle est indiquée surtout en cas d'insuffisance rénale ou en cas des infections urinaires a répétition chez nouveau né et le nourrisson.

OBJECTIFS

L'objectif de cette étude était d'analyser le profil clinique et évolutif chez les enfants ayant bénéficiés d'une vésicotomie et d'analyser le risque d'infection urinaire postopératoire.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective descriptive ayant inclus les enfants hospitalisés au service de pédiatrie à l'Hôpital Charles Nicolle de Tunis ayant une vésicostomie sur une période de 13 ans (Juin 2009- Juin 2022).

RÉSULTATS

Au total, 81 patients ont été inclus, l'âge moyen était de 11,8 mois. Une prédominance masculine a été notée dans 55,6% des cas. Les valves de l'urètre postérieur était l'uropathie malformative la plus fréquente (38%). Le signe clinique prédominant était la fièvre (n=40 /49%). Une

symptomatologie digestive était retrouvée dans 24,9% des cas (n=21). Trente-neuf patients (48%) étaient en insuffisance rénale chronique terminale. Trente-cinq patients ont développé une infection urinaire post vésicostomie, parmi lesquels deux malades ont développés une forme sévère. Aucun patient en insuffisance rénale chronique n'a développé une forme sévère. Un seul enfant est décédé dans notre série.

CONCLUSION

La vésicostomie est solution d'attente chez l'enfant porteur d'une uropathie malformative. Elle retarde l'installation de l'insuffisance rénale chronique terminale mais le pronostic n'est pas particulièrement plus meilleure en terme de récurrence d'infection urinaire.

P67- Le syndrome de la jonction pyélo-urétérale chez l'enfant: Une étude rétrospective de 51 cas

Ayeb. S ⁽¹⁾, Sayari. T ⁽¹⁾, Bousetta. T ⁽¹⁾, Bousetta. A ⁽¹⁾, Ferjani. M ⁽¹⁾, Najja. O ⁽¹⁾, Jellouli. M ⁽¹⁾, Gargah. T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie, hôpital Charles Nicolle de Tunis

INTRODUCTION

Le syndrome de la jonction pyélo-urétérale est une uropathie malformative relativement rare chez l'enfant. Son diagnostic est radiologique. Son pronostic dépend de degré de l'obstruction de la jonction. La pyéloplastie reste le traitement de référence.

OBJECTIFS

Il s'agit d'une étude rétrospective de 51 cas colligée dans le service de pédiatrie à l'hôpital Charles Nicolle de Tunis.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Notre objectif majeur est d'étudier le profil clinico-biologique et évolutif du syndrome de la jonction pyélo-urétérale ainsi son pronostic en cas de traitement chirurgical.

RÉSULTATS

Durant la période d'étude, cinquante et un patients ont été inclus. L'âge moyen de la découverte diagnostique était de 18 mois (extrêmes :8-92). Le diagnostic anténatal d'une uropathie malformative a été porté dans 30 cas (58,8%). L'âge gestationnel moyen était de 37 SA avec des extrêmes de 34 et de 40 SA. Le poids de naissance moyen était de 2800 g avec des extrêmes de 2000 et 4050 g. La fièvre et l'hématurie macroscopique sont les signes les plus prédominants. Dans 35 % des cas, il existe des facteurs de risque infectieux. L'examen cytot bactériologique réalisé sur les urines a permis l'isolement de l'Escherichia coli dans 40 %. L'échographie rénale et vésicale a permis de détecter une malformation dans 66,6% des cas. Le traitement par pyéloplastie a été faite dans 8 cas. On a utilisé la voie coelioscopique chez 3 malades. L'évolution est marquée par une amélioration clinique notée chez tous les malades. Au cours de suivie, on a noté une insuffisance rénale chronique chez 6% des cas.

CONCLUSION

Le syndrome de la jonction pyélo-urétérale est une pathologie bénigne mais dans certains cas elle peut altérer la fonction rénale. Dans la plupart des cas, il nécessite une simple surveillance. Si le traitement devient nécessaire, la pyéloplastie constitue le traitement du choix.

P68-La vessie neurologique chez l'enfant : Pronostic et évolution

Ayeb. S ⁽¹⁾, Abida. N ⁽¹⁾, Sayari. T ⁽¹⁾, Ferjani. M ⁽¹⁾, Najja. O ⁽¹⁾, Jellouli. M ⁽¹⁾, Gargah. T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie, hôpital Charles Nicolle de Tunis

INTRODUCTION

La vessie neurologique est un dysfonctionnement vésico-sphinctérien relativement rare de l'enfant. Il peut être à l'origine d'un handicap fonctionnel, psychologique et des complications graves.

OBJECTIFS

Dans ce travail, nous avons étudié le profil clinique, para clinique, urodynamique, thérapeutique et évolutif des vessies neurologiques.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive incluant 66 enfants atteints de vessie neurologique au service de pédiatrie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 66 patients: 21 garçons et 45 filles. L'âge moyen du diagnostic était 11,2 ans. L'examen neurologique était dépourvu d'anomalies chez 28,5% des patients. Un syndrome d'hyperactivité vésicale était noté chez 54,2% des enfants. Des infections urinaires récurrentes étaient notées dans 77,3% des cas. Une insuffisance ré-

nale était découverte dans 65,5% des cas. Un reflux vésico-urétéral était retrouvé dans 57,6% des cas. La cystomanométrie avait montré une dyssynergie vésico-sphinctérienne chez 59% des patients. Les anticholinergiques étaient le traitement les plus utilisés. Vingt-cinq pour cent de nos malades ont évolué vers l'insuffisance rénale chronique terminale. Les facteurs prédictifs de déviation vers l'insuffisance rénale étaient le sexe féminin (p=0,046) et la sensation de vidange incomplète (p=0,024).

CONCLUSION

Les troubles vésico-sphinctériens de l'enfant constituent un problème sérieux sous diagnostiqué. Les patients atteints de vessie neurologique sont découverts tardivement au stade de complications mettant en jeu le pronostic fonctionnel rénal et vital.

P69- Etude descriptive des péricardites urémiques dans un service de néphrologie pédiatrique

Ayeb. S ⁽¹⁾, Abida. N ⁽¹⁾, Sayari. T ⁽¹⁾, Ferjani. M ⁽¹⁾, Najja. O ⁽¹⁾, Jellouli. M ⁽¹⁾, Gargah. T ⁽¹⁾, Bousetta. A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie, hôpital Charles Nicolle de Tunis

INTRODUCTION

La péricardite urémique est une complication grave de l'insuffisance rénale chronique terminale nécessitant un diagnostic précoce et une prise en charge rapide, autrement elle expose à une lourde morbidité et mortalité.

OBJECTIFS

Déterminer la prévalence de la péricardite urémique, leurs caractéristiques cliniques, para cliniques, évolutive et leurs pronostic à court terme.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective dans le service de pédiatrie de l'Hôpital Charles Nicolle de Tunis, sur une période de 12 ans et 6 mois (Janvier 2010-juin 2023). Nous avons inclus tous les cas d'insuffisance rénale chronique terminale compliqué de péricardite urémique.

RÉSULTATS

Nous avons recensé 50 cas de péricardite urémique. L'âge moyen de nos patients était de 7 ans et demi. Une prédominance masculine a été notée dans notre série avec un sexe ratio à 1,78. La péricardite a été découverte devant la présence de symptômes dans 44 cas (88 %) et de façon fortuite dans 6 cas. A l'examen clinique, les symptômes sont représentés par la dyspnée qui a été notée dans 38 cas (60 %) et les douleurs thoraciques qui ont été notées seulement dans 15 cas (30 %). Dans notre série le frottement péricardique n'a été noté que dans 7 cas. L'électrocardiogramme a montré différents types de perturbations électriques chez 30 cas (60%). La tachycardie sinusale a été constatée chez 30 patients (60%) et le micro voltage dans 10 cas. Les troubles de la repolarisation étaient diffus uniquement chez 6 patients (12%). La radiographie du thorax a montré une cardiomégalie dans 82% des cas avec un rapport cardiothoracique moyen de 0,66 et des extrêmes de 0,55 et 0,84. Tous nos malades ont bénéficié d'une échocardiographie lors de l'hospitalisation : 25 cas d'épanchement de faible abondance, 18 cas de moyenne abondance, 5 cas de grande abondance et 2 cas d'aspect de "swinging heart". La guérison totale était le mode évolutif le plus fréquemment observés dans notre série (72%). Par ailleurs, notre étude a comporté un seul décès. La prise en charge thérapeutique de la péricardite urémique comporte deux volets, un traitement symptomatique et un traitement étiologique spécifique qui est l'épuration extra-rénale soit par la dialyse péritonéale soit par l'hémodialyse qui a montré son efficacité dans notre série par rapport à la première technique et cela dépend essentiellement de la gravité du tableau.

CONCLUSION

La péricardite urémique est une complication grave pouvant mettre en jeu le pronostic vital et nécessitant une prise en charge dans le délai. D'où l'intérêt d'un diagnostic précoce.

P70- Etat d lieu de la néphrologie pédiatrique en Mauritanie

Abdellah. N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie du centre hospitalier national de NKTT

INTRODUCTION

Introduction La néphrologie pédiatrique en Mauritanie comme dans beaucoup de pays de l'Afrique subsaharienne demeure à l'état embryon, elle reste une spécialité méconnue car tout simplement, à l'égard des décideurs ; les maladies rénales sont l'apanage des adultes. Nous sommes dissipés entre la néphrolo-

gie adulte qui sont nos alliés et le service mère celui de pédiatrie, sauf qu'un enfant, qu'elle soit sa maladie est toujours mieux pris en charge en pédiatrie. L'an 2021, Nous avons pu décrocher une bourse de l'IPNA (International Pediatric Association) pour une formation en néphrologie pédiatrique, auquel l'état a associé un chirurgien pédiatre et deux infirmiers pour le démarrage d'un éventuel projet de dialyse péritonéale. Toute l'équipe était formée à l'hôpital de Sehoul à Sousse en Tunisie. Depuis 2020 nous avons conçu un registre spécial pour l'enregistrement de toutes maladies rénales chroniques dans notre service.

OBJECTIFS

Reconnaitre les défis et les difficultés de la néphrologie pédiatrique en Mauritanie

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude prospective et observationnelle

RÉSULTATS

Actuellement nous comptons dans notre service : 13 enfant dialysés chroniques dont les causes sont comme suit : 7 cas d'uropathies malformatives, 3 cas de néphropathie glomérulaire aigue qui a évolué vers la chronicité, 1 cas de cystinose, 1 cas d'intoxication médicamenteuse ayant compliqué par IRCT, 1 cas d'hypoplasie rénale. 25 cas d'IRC non terminale, gérés par le traitement conservateur 115 enfants suivi pour syndrome néphrotique toutes formes confondues 6 cas de lithiases rénales ; dont deux sont déjà diagnostiqués de cause, un pour lithiase urique et l'autre pour lithiase mixte urique et oxalique. 8 cas d'acidose tubulaire distale, 4 cas de tubulopathie proximale, 2 cas de cystinose, 1 cas de cystinurie, 3 cas de SHU, 6 cas de GNA. Les causes principales des IRC dans notre série sont : Les uropathies malformatives, Les néphropathies, Les maladies héréditaires du métabolisme. Les défis principaux auxquels nous sommes affrontés sont : - La non disponibilité des immunosuppresseurs, ne sont pas commode par le CAMEC, sont offerts beaucoup plus par les ménages eux même et des ONG de la société civile. - Problème de cathéters de dialyse pédiatrique que ce soit fémoral ou tunnésés - Pas de lecture de PBR sur place, l'envoi à l'étranger est sur la charge des parents - Le niveau socio-économique très faible des ménages, le transport, l'achat des médicaments qui sont pas couvert par la prise en charge sociale. Les espoirs Les espoirs - Elargir l'équipe de prise en charge ; déjà 1 résident est intéressé par la néphrologie pédiatrique - Création d'une unité de néphrologie pédiatrique - Intégrer la technique de dialyse péritonéale dans notre pratique - Offrir les immunosuppresseurs sur la charge de l'Etat - Offrir un transport digne à ces enfants - Offrir un repas bien équilibré pendant la séance de dialyse Offrir un environnement attractif à ses enfants - Se doter dans notre unité d'un psychologue et d'un assistant sociale - La greffe rénale

CONCLUSION

Conclusion La néphrologie pédiatrique est une spécialité à peine connue, même par les décideurs dans la santé y compris les médecins qui occupent des postes administratifs. Nous recrutons de plus en plus de malades tous les mois, notre espoir est de mettre en place la dialyse péritonéale dans le court terme et d'améliorer de notre staff technique et de trouver un bon partenariat avec un service de néphrologie réputé pour la greffe rénale des enfants candidats.

P71-Paludisme grave compliquée d'insuffisance rénale aigue par nécrose tubulaire aigue à propos de 2 cas ayant eus recours à la dialyse.

Abdellahi. N ⁽¹⁾

⁽¹⁾Pédiatrie centre hospitalier national de Nouakchott

INTRODUCTION

Introduction Le paludisme ou malaria est une parasitose fébrile due à un hématozoaire du genre plasmodium, transmis par la piqûre d'un moustique: l'anophèle femelle infecté, douées de nombreuses complications systémique y compris l'insuffisance rénale aigue par nécrose tubulaire aigue.

OBJECTIFS

Démontrer l'efficacité de l'hémodialyse devant une l'insuffisance rénaleE aigue en cas de paludisme grave.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude Observationnelle à propos de 2 cas pratiques

RÉSULTATS

Observation 1 Il s'agit d'une adolescente âgée de 12 ans, sans antécédents pathologiques particuliers dont le début de la symptomatologie remonte au 14 jours auparavant, marqué par la survenue d'une fièvre intense, sueurs profuses, vomissement post prandial,

verdâtre, hémoglobinurie macroscopique. Motivant leur consultation au centre de santé de leur localité. Le même jour, la patiente a développé un coma fébrile avec oligo-anurie et devenant aurique totale à partir de 8 ème jour d'hospitalisation. Les explorations paracliniques faites à l'hôpital régional avaient confirmé le paludisme grave forme anémique, compliqué d'une insuffisance rénale aigue. Le frottis sanguin a objectivé la présence de plasmodium falciparum, avec densité parasitaire 677 trophozoites/ microlitre. Pendant son hospitalisation la patiente avait bénéficié de 2 séances de dialyses, Lasilix IVD : 40 mg x 3/ jour, Transfusion de culot globulaire isogroupe-isorhesus, Artesunate IVD : 3mg/kg/jour, pendant 5 jours. L'évolution était favorable ; retour à la conscience dès la première séance, crise polyurique et hématurique, négativation de la GE après 3 jours de l'Artusenate et normalisation de la fonction rénale après 8 jours de la 1ère séance. Observation 2 : Adolescente âgée de 16 ans, sans antécédents pathologiques particuliers qui nous a été transféré pour la prise en charge d'un paludisme grave forme anémique compliquée d'une insuffisance rénale aigue et devenant anurique après 7 jours du début de la symptomatologie. Examen à l'arrivée ; patiente consciente, anurique depuis 3 jours, dyspnée acidotique, céphalées intenses, TA : 12/7 cmH2O. L'évolution était favorable après 4 séances de dialyse, récupération de la fonction rénale avec une bonne diurèse.

CONCLUSION

Le paludisme grave est doué de nombreuses complications, dont certains sont mortelles. Nos 2 cas ont développé une insuffisance rénale aigue par nécrose tubulaire aigue ayant compliqué par anurie totale. L'évolution post-dialyse chez nos deux patientes était marquée par la reprise de la diurèse dès la 2 ème séance, une normalisation de la fonction rénale après quelques séances de dialyse.

P72- L'insuffisance rénale chronique chez l'enfant; Aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs à propos de 28 cas au CHN de Nouakchott

Abdellahi. N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Co-Auteurs: NoumeDeddah, Aicha Biha, Ahmed Feil

INTRODUCTION

L'insuffisance rénale chronique n'est pas rare chez l'enfant en Mauritanie. Ils sont de plus en plus diagnostiqués et pris en charge depuis l'an 2020 vu l'existence d'un noyau de service de néphrologie pédiatrique. Les causes sont majorées par les uropathies malformatives qui sont souvent diagnostiqués au stade d'insuffisance rénale terminale.

OBJECTIFS

Le but de notre travail était d'étudier les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et étiologiques et thérapeutiques de l'insuffisance rénale chronique chez l'enfant dans le service de Pédiatrie du Centre Hospitalier National de Nouakchott.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude transversale prospective à visée descriptive menée dans le service de pédiatrie du Centre Hospitalier National de Nouakchott par collecte de tous les patients hospitalisés, chez qui a été diagnostiqué une insuffisance rénale chronique que ce soit son stade.

RÉSULTATS

Cette étude a concerné la période allant du 1er janvier 2020 au 1 mai 2023. Au terme de cette période, 28 malades ont été collectés, avec un sexe-ratio de 0,55. La fréquence de l'insuffisance rénale chronique était de 0,7% avec un âge moyen de 9,1 ans. Les signes d'appel chez ces patients étaient ; l'anémie clinique (64,2%), la dyspnée métabolique (57,1%), la déshydratation (21,4%), et les œdèmes (50%). La moyenne de la créatininémie était de 433,86 µmol/l, celle de l'urémie était de 24,6 mmol/l. Les pathologies incriminées dans l'insuffisance rénale chronique étaient essentiellement, les uropathies malformatives (39,2%), et les néphropathies (35,7%), le syndrome néphrotiques corticorésistant était en tête des ces néphropathies. 28,5% des patients étaient décédés au stade de dialyse et les principales causes de mortalité sont représentées par les OAP et les troubles métaboliques. Ce taux de décès élevé parmi les insuffisants rénaux serait dus au diagnostic tardifs de ces cas et les complications de l'insuffisance rénale chronique. Cependant, l'IRC aurait été évitable dans la majorité des cas par un dépistage anténatal systématique des uropathies et un traitement précoce et adéquat.

CONCLUSION

L'insuffisance rénale chronique en Mauritanie reste sous diagnostiqué, les causes sont dominés par les uropathies malformatives qui

sont le plus souvent diagnostiqués au stade de l'insuffisance rénale terminale. Grâce au traitement conservateur nous arrivons à stabiliser pas mal de patient de patient pour les éviter la dialyse précoce. Seule l'hémodialyse est disponible avec beaucoup de déficit pour répondre aux normes pédiatriques.

P73- Les perforations digestives en période néonatale : étiologies et prise en charge

Sdiri. Y ⁽¹⁾, Bilel. J ⁽²⁾, Chourou. H ⁽²⁾, Ayari. F ⁽²⁾, Kacem. S ⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

INTRODUCTION

Les perforations gastro-intestinales néonatales sont rares, elles sont soit primitives soit secondaires à une entérocolite nécrosante, un obstacle ou iatrogène. Elles représentent environ 1% des admissions en réanimation néonatale.

OBJECTIFS

Déterminer les étiologies des perforations gastro-intestinales en période néonatale et décrire la prise en charge médico-chirurgicales.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective menée sur une période de 3 ans (2018-2020), colligeant tous les cas de perforations digestives admis au service de médecine et de réanimation néonatales du CMNT durant la période d'étude.

RÉSULTATS

Au cours de la période d'étude, 7 cas de perforation digestive ont été enregistrés. Les étiologies de la perforation étaient : un volvulus du grêle dans 3 cas ; une entérocolite ulcéronécrosante dans 2 cas et primitive dans 2 cas. Les échographies faites au 3ème trimestre de la grossesse avaient montré une importante dilatation des anses digestives dans 2 cas avec un hydramnios dans un cas. Le sexe ratio était de 0,75. Une mauvaise adaptation à la vie extra-utérine était notée chez un malade. Une réanimation en salle de naissance était nécessaire chez un malade, il était ventilé au masque puis intubé. Dans ce groupe, une DRNN était notée chez 4 malades, elle était secondaire à une DRT dans deux cas, une MMH dans un cas (chez un prématuré de 29 SA) et une alvéolite infectieuse dans un cas. Les signes digestifs étaient présents chez tous les malades : il s'agissait de : - ballonnement abdominal chez 6 patients - vomissements bilieux chez 4 patients - retard d'émission du méconium chez 3 malades - résidus gastriques verdâtres chez un malade. La radiographie du thorax, pratiquée chez quatre malades, avait montré un syndrome alvéolaire bilatéral dans 3 cas et une perforation œsophagienne dans un cas. Un ASP a été pratiqué chez 6 malades. Un pneumopéritoine était retrouvé chez tous ces malades. Une aspiration digestive continue a été mise en place chez tous ces nouveau-nés. Tous les malades de ce groupe ont été opérés. Le délai moyen de la chirurgie était de 3 jours avec des extrêmes allant de 1 jour et 5 jours. Chez ces malades, un lavage péritonéal a été pratiqué avec mise en place d'une stomie digestive chez 4 malades et un drainage par une lame de Deblet chez un malade

CONCLUSION

En période néonatale, les étiologies des perforations digestives sont dominées par l'entérocolite ulcéronécrosante. Les causes de mortalité sont l'infection, la dénutrition, la défaillance viscérale et les malformations sévères associées.

P74- les aspects épidémiologiques de l'insuffisance rénale aiguë chez l'enfant

Hajji. S ⁽¹⁾, Cheikhna. A ⁽¹⁾, Boussetta. A ⁽¹⁾, Gargah. T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de néphropédiatrie à l'hôpital Charles Nicolle

INTRODUCTION

L'insuffisance rénale aiguë (IRA) est une entité hétérogène pouvant être causée par plusieurs étiologies de gravité variable. La caractéristique commune est une perte brutale de la fonction rénale entraînant une diminution du débit de filtration glomérulaire (DFG), une rétention des déchets azotés, et une dysrégulation hydroélectrolytique. Bien que l'IRA secondaire à une atteinte néphrologique primitive était la plus fréquente, l'IRA est aujourd'hui principalement secondaire à des maladies systémiques, une défaillance multiviscérale, et souvent aussi d'origine toxique.

OBJECTIFS

Décrire les aspects épidémiologiques de l'IRA chez l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude monocentrique, descriptive et rétrospective, qui a porté sur 111 cas d'insuffisance rénale aiguë sur une période de 21 ans

RÉSULTATS

Dans notre série, l'âge moyen des patients était de 6,5 ± 5 ans, avec prédominance des grands enfants avec un genre ratio de 1,13 (59 garçons pour 52 filles). La consanguinité a été notée chez 26 patients (23,9%). Huit patients de notre série avaient un antécédent familial de néphropathie. Les motifs de consultation étaient multiples dominés par un tableau suggérant une infection évolutive chez 35 patients (31,5%). Dans la grande majorité des cas, 84,6 % des enfants étaient eutrophiques et plus de la moitié des enfants inclus dans l'étude présentaient une HTA (59,6%) alors que 43,5% (soit 38 cas) présentaient un syndrome oedémateux. La majorité des patients (58,2%) avaient une diurèse conservée, tandis que 22,8% étaient anuriques et 19% oliguriques. Des signes extra-rénaux ont été retrouvés dans 28% des cas dont le plus fréquent était la présence d'un purpura dans 65,3%. Une IRA de stade 3 de la classification de KDIGO 2012 était notée chez 53 patients (47,7%).

CONCLUSION

La prévalence de l'insuffisance rénale aiguë (IRA) en Tunisie reste mal connue malgré son impact médical et socio-économique important. Il s'agit d'une entité pathologique grave qui constitue en effet une urgence diagnostique et thérapeutique. Sa gravité découle en partie de sa mortalité qui dépend de la sévérité et de l'étiologie de l'IRA, et du risque de passage à l'IRC, notamment l'IRCT. Le diagnostic précoce et la prise en charge rapide et efficace diminuent le risque de décès et d'évolution vers IRC. Ceci impose donc une meilleure connaissance des patients à haut risque d'IRA, de mortalité et d'évolution vers la MRC pour une meilleure prise en charge.

P75- Adéquation en dialyse péritonéale pédiatrique

Ferjani. M ⁽¹⁾, Mkawar. O ⁽¹⁾, Hammi. Y ⁽¹⁾, Sayari. T ⁽¹⁾, Gargah. T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Hôpital Charles Nicoles Tunis

INTRODUCTION

Les résultats de la dialyse péritonéale (DP) sont étroitement liés à l'adéquation qui peut être évaluée par des tests péritonéaux.

OBJECTIFS

Etudier les modalités de prescription de la DP et évaluer l'efficacité de cette prescription selon l'évolution clinique et para clinique en analysant le lien avec les tests péritonéaux.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude observationnelle, descriptive, rétrospective et longitudinale des patients suivis dans le service de pédiatrie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis sur une période de cinq ans.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 39 patients sous DP ayant bénéficié des tests péritonéaux. Les facteurs associés à un Kt/V de l'urée inférieur à la cible étaient les antécédents chirurgicaux ($p=0,01$), les changements du cathéter de DP (KTDP) ($p<10^{-3}$) et une diurèse résiduelle inférieure à 400 ml/m²/surface corporelle (SC) ($p=0,04$). Un lien significatif a été trouvé entre un bon contrôle de l'hypertension artérielle (HTA) et un Kt/V de l'urée adéquat ($p=0,05$) ainsi qu'avec la clairance hebdomadaire de la créatinine ($p=0,02$). Une stabilité des déformations osseuses était associée à un Kt/V de l'urée adéquat ($p=0,01$). Une adéquation des tests péritonéaux était associée à la fin de l'étude à une meilleur poids (Kt/V : $p<10^{-3}$, clairance hebdomadaire de la créatinine : $p=0,04$), à une meilleure taille (Kt/V : $p<10^{-3}$) et à un taux d'hormone parathyroïdienne (PTH) plus bas (Kt/V : $p=0,01$).

Conclusion

Les tests péritonéaux sont des indicateurs consensuellement admis à prendre en considération dans l'adéquation en dialyse péritonéale. Le résultat de ces tests doit être pris en compte pour ajuster le programme de la DP et garantir une bonne évolution clinico-biologique.

P76- Etat nutritionnel des enfants sous dialyse péritonéale

Ferjani. M ⁽¹⁾, Mkawar. O ⁽²⁾, Hammi. Y ⁽²⁾, Sayari. T ⁽²⁾, Gargah. T ⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie Hôpital Charles Nicoles Tunis

⁽²⁾ Service de pédiatrie Hôpital Charles Nicoles

INTRODUCTION

L'état nutritionnel constitue un défi thérapeutique important dans la dialyse péritonéale (DP) pédiatrique. Ceci implique une prescription personnalisée de la dialyse afin de garantir une bonne croissance.

OBJECTIFS

Évaluer l'efficacité de la DP en se basant sur l'état nutritionnel des patients.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude observationnelle, descriptive, rétrospective et

longitudinale des patients suivis dans le service de pédiatrie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis sur une période de cinq ans.

RÉSULTATS

Il s'agit de 39 patients, l'âge moyen était de $12,8 \pm 4,3$ ans avec une durée moyenne de dialyse de 48 mois. La moyenne de l'indice de masse corporelle (IMC) des patients était passée de $16,7 \pm 2,4$ au début de l'étude à $17,3 \pm 2,6$ à la fin de l'étude. Trente-trois patients (84%) avaient une IMC dans les normes. Vingt-sept patients (69%) ont amélioré leur indice de Waterlow. Parmi les 20 patients (51%) hypotrophes au début de l'étude, quatre patients (20%) ont rattrapé leur retard pondéral à la fin de l'étude. La moyenne du poids chez les patients hypotrophes est restée stable à $-2,7 \pm 0,6$ DS. Parmi les 19 patients eutrophes (49%) au début de l'étude, 18 patients (97%) ont gardé un poids dans les normes dont deux patients qui ont bénéficié d'une transplantation rénale (5%). La moyenne de l'albumine était de $35,9 \pm 4$ g/L. Un seul patient (2%) avait un taux d'albumine inférieur à 30 g/L. La moyenne du normalized Protein Catabolic Rate (nPCR) était de $1,5 \pm 0,6$ g/kg/jour. L'adéquation de la dialyse était observée chez 77 % des patients pour le Kt/V ($> 1,70$) et 77 % des patients pour la clairance de la créatinine (> 45 L/semaine /1,73 m²). Un lien significatif a été retrouvé entre un Kt/V adéquat et un nPCR supérieur ou égal à 1,1 gr/kg/jour ($p=0,03$) et une amélioration de l'IMC ($p=0,03$).

CONCLUSION

L'évaluation des enfants sous DP ne doit pas prendre en considération uniquement les paramètres d'une épuration efficace, mais aussi les paramètres de nutrition indispensables pour préparer l'enfant à la transplantation rénale.

P77- Devenir des enfants sous dialyse péritonéale

Ferjani. M⁽¹⁾, Mkawar. O⁽¹⁾, Hammi. Y⁽¹⁾, Sayari. T⁽¹⁾, Gargah. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie Hôpital Charles Nicoles Tunis

INTRODUCTION

La dialyse péritonéale (DP) est la modalité d'épuration extra-rénale la plus prescrite à travers le monde chez les enfants en insuffisance rénale chronique terminale (IRCT). Elle permet de préserver la croissance et de respecter la scolarité de l'enfant en attendant la transplantation rénale.

OBJECTIFS

Etudier le devenir des enfants sous DP.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude observationnelle, descriptive, rétrospective et longitudinale des patients suivis dans le service de pédiatrie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis sur une période de cinq ans.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 39 patients. L'âge moyen était de $12,8 \pm 4$ ans. L'uropathie malformative était la cause prédominante d'IRCT (73%). Les complications mécaniques ont été notées chez 46 % des patients et étaient dominées par la dysfonction du cathéter de dialyse péritonéale (KTDP) (61%). Les complications infectieuses ont été retrouvées chez 60 % des patients principalement les péritonites infectieuses avec un nombre moyen d'épisodes de $1,4 \pm 1$ par patient. On a noté une baisse de l'hypertension artérielle (HTA) menaçante de 45% à 5% entre le début et la fin de l'étude. Chez 30% des patients, l'HTA avait disparu à la fin de l'étude. La moyenne de l'hémoglobine à la fin de l'étude était de $10,1 \pm 2$ g/dl. Vingt-six patients (66%) avaient une calcémie dans la marge thérapeutique et 15 patients (38%) avaient une phosphorémie dans les normes à la fin de l'étude. L'équilibre hydroélectrolytique et acidobasique était atteint chez la majorité des patients. La survie médiane de la DP était de 48 mois. La principale cause d'échec de la DP était le dysfonctionnement du KTDP (11%). Quarante-quatre pour cent des malades étaient convertis à l'hémodialyse. Huit (20%) des patients ont eu une transplantation rénale.

CONCLUSION

Notre étude confirme que la DP est une technique à privilégier chez l'enfant. Son optimisation permet un équilibre électrolytique et acido-basique, un contrôle de la pression artérielle, de l'anémie et du bilan phosphocalcique et offre ainsi une solution d'attente à la transplantation rénale.

P-78 Maladie de Niemann Pick type B et atteinte rénale : Association insolite

Abdellatif. A⁽¹⁾, Boudabous. H⁽¹⁾, Aloui. Y⁽¹⁾, Zribi. M⁽¹⁾, Ben Fatma. L⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, Hôpital La Rabta

⁽²⁾ Service de néphrologie, hôpital La Rabta

INTRODUCTION

La maladie de Niemann-Pick de type B est une maladie de surcharge lysosomale, de transmission autosomique récessive, liée à l'accumulation tissulaire de sphingomyéline, secondaire au déficit en sphingomyélinase acide par mutation du gène SMPD1. Le tableau clinique est caractérisé par l'atteinte viscérale avec hépatosplénomégalie, un retard de croissance, une pneumopathie interstitielle, en l'absence de troubles neurodégénératifs. Dans la littérature, l'atteinte rénale dans ce groupe de maladies n'est que rarement décrite. Nous présentons deux cas de maladie de NPB avec insuffisance rénale terminale.

OBJECTIFS

Décrire, à partir de deux cas, les caractéristiques de l'atteinte rénale dans la maladie de Niemann-Pick.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude de deux cas de maladie de Niemann-PICK type B ayant présenté une atteinte rénale.

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas de deux patients, une fille et un garçon, âgés respectivement 17 ans et 29 ans lors du diagnostic de la maladie. Le début de la symptomatologie était marqué par atteinte viscérale : une hépatosplénomégalie avec une cytolysé hépatique sans insuffisance hépatocellulaire et une cholestase chez le 1er cas à l'âge de 12 ans et une splénomégalie chez le 2ème cas, découverte à l'âge de 8 ans. La confirmation diagnostique était par la constatation d'une diminution importante de l'activité de la sphingomyélinase dans les leucocytes et l'étude génétique. L'examen neurologique était sans anomalies chez les 2 patients. Le tableau clinique chez le 1er cas était caractérisé par l'atteinte pulmonaire avec un syndrome restrictif à l'EFR et un syndrome interstitiel bilatéral basal au TDM thoracique, des manifestations hémorragiques avec gingivorragies répétitives et un profil lipidique athérogène nécessitant la mise sous statine, une atteinte hématologique faite d'anémie et thrombopénie et une ostéopénie. Un retard statural avec un retard pubertaire ont été constatés chez le 1er cas sans déficit en GH et avec un bilan hormonal correct. Dans le 2ème cas, le tableau clinique était dominé par l'atteinte rénale qui était la circonstance de découverte de la maladie avec une SMG sans HMG, une cytolysé hépatique sans cholestase et perturbation de bilan lipidique. Un myélogramme a été réalisé chez les deux cas montrant une moelle de bonne densité cellulaire avec présence de cellules histiocytaires anormale. L'atteinte rénale était d'installation brutale chez les deux cas avec une insuffisance rénale chronique d'emblée sévère et terminale. L'âge d'apparition de l'atteinte rénale était de 26 ans dans le 1er cas et de 29 ans dans le 2ème cas. La biopsie rénale était non concluante chez 2ème cas. Les deux patients étaient sous traitement symptomatique et au stade d'hémodialyse.

CONCLUSION

Le phénotype du déficit en sphingomyélinase acide est hétérogène avec parfois des manifestations atypiques. L'implication rénale dans les maladies de Niemann pick est inhabituelle mais il faut y penser. Depuis la découverte de l'enzymothérapie de substitution en sphingomyélinase acide humaine recombinante dans la prise en charge de NPB, la détermination de l'origine métabolique de l'atteinte rénale permettra de mieux organiser la prise en charge et ainsi améliorer la qualité de vie des patients.

P79- Profil clinique et complications des vessies neurogènes non neurogènes chez l'enfant

Ouertani. S⁽¹⁾, Sayari. T⁽¹⁾, Ferjani. M⁽¹⁾, Boussetta. A⁽¹⁾, Hammi. Y⁽¹⁾, Naija. O⁽¹⁾, Jellouli. M⁽¹⁾, Gargah. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néphrologie pédiatrique de l'Hôpital Charles Nicolle de Tunis

INTRODUCTION

La vessie neurogène non neurogène (VNNN) est un trouble mictionnel rare chez l'enfant. Elle se manifeste par des troubles mictionnels souvent bénins. La morbidité en cas de VNNN est, en effet, liée au risque de survenue de complications urologiques tel que l'urétérohydronephrose, les diverticules vésicaux, le reflux vésico-urétéral et l'insuffisance rénale chronique (IRC) et la néphropathie du reflux.

OBJECTIFS

Analyser le profil clinique des enfants suivis pour VNNN, identifier leurs complications rénales et vésicales et ressortir les facteurs de risque de celles-ci.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude observationnelle, descriptive, rétrospective et longitudinale des patients suivis dans le service de pédiatrie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis sur une période de cinq ans

RÉSULTATS

On a colligé un effectif total de 43 enfants suivis pour VNNN dont 18 garçons, soit un genre-ratio de 0,72. Tous les patients avaient présenté au moins 3 épisodes de pyélonéphrite. On a retrouvé une urétérohydronephrose dans 26,2% des cas et un reflux vésico urétéral dans 32,5% des cas dont (n=8 ; 61%) était bilatéral. Un diverticule para vésical de Hutch a été noté dans 24% des cas. La vessie était multi-diverticulaire dans 35,7% des cas. Une cicatrice rénale était notée dans 37,2% des cas (n=16). Le profil urodynamique a été jugé à haut risque sur le haut appareil urinaire, chez 44,2% des patients (n=19). L'évolution vers une IRC modérée a été notée dans 16,3% des cas et dans 20,9% des cas vers une IRC terminale. Le ratio des patients ayant une VNNN à la fois sans complications et sans IRC lors du diagnostic ne représente que 37,2% (n=16).

CONCLUSION

Bien que la VNNN n'est pas considérée comme une pathologie urologique sévère au moment du diagnostic, la survenue de complications représente un tournant évolutif dans le pronostic à long terme

P-80 Vessie neurogène non neurogène de l'enfant : profil urodynamique

Quertani. S⁽¹⁾, Sayari. T⁽²⁾, Ferjani. M⁽²⁾, Boussetta. A⁽²⁾, Hammi. Y⁽²⁾, Najja. O⁽²⁾, Jellouli. M⁽²⁾, Gargah. T⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néphrologie pédiatrique de l'Hôpital Charles Nicolle de Tunis

⁽²⁾ Service de pédiatrie et de néphrologie pédiatrique de l'Hôpital Charles Nicolle de Tunis

INTRODUCTION

La vessie neurogène non neurogène (VNNN) ou syndrome de Hinman est un dysfonctionnement mictionnel sévère de l'enfant. Elle se caractérise par des troubles urinaires sévères qui peuvent s'associer à des troubles digestifs ou psychosociaux. Et ce, en l'absence de toute anomalie neurologique clinique et radiologique.

OBJECTIFS

Étudier le profil urodynamique (UD) chez les enfants suivis pour VNNN.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective portant sur 43 enfants ayant une VNNN et suivis conjointement au service de pédiatrie et à l'unité d'exploration UD de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis

RÉSULTATS

Ont été inclus 43 patients. L'âge moyen était de 8,2±3,9 ans. À l'étude du bilan UD, la débiométrie a montré une courbe polyphasique dans 25% des cas et une courbe allongée dans 31,1% des cas. Le volume uriné moyen était de 213,7± 127 ml. Un résidu post mictionnel a été retrouvé dans 40,5% des cas, son volume était en moyenne à 143,5± 108,4 ml. Le débit maximum était de 17,75± 9,92 ml/cmH₂O. La vessie était hyposensible dans 23,7% des cas. Une hyperactivité détrusorienne a été notée dans 50% des cas. La capacité vésicale cystomanométrique était basse dans 21,1% des cas. La vessie était hypocompliante dans 37,8% des cas. On a noté une hypocontractilité dans 17,6% des cas, et au contraire une hypercontractilité avec dyssynergie vésico-sphinctérienne ont été retrouvées dans 32,4% des cas. Le profil urodynamique a été jugé à haut risque sur le haut appareil urinaire, chez 44,2% des patients (n=19). D'ailleurs l'évolution vers l'insuffisance rénale chronique terminale a été notée chez 20,9% des patients (n=9).

CONCLUSION

Dans la majorité des cas la VNNN se présente sous forme de troubles mictionnels transitoires et bénins mais elle peut dans certains cas être la source d'un handicap fonctionnel et psychologique de par ses symptômes ou la gravité des complications

P81- L'Infection urinaire durant la période néonatale

Marhben. I⁽¹⁾, Kanzari. J⁽²⁾, Barkallah. O⁽¹⁾, Khelif. S⁽¹⁾, Ben Hfaiedh. J⁽¹⁾, Khlaf. Z⁽¹⁾, Ouercia. H⁽¹⁾, Mermech. E⁽¹⁾, Mermech. E⁽¹⁾, Selmi. I⁽¹⁾, Hlioui. S⁽¹⁾, Azzabi. O⁽¹⁾, Siala. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Hôpital Mongi Slim La Marsa

INTRODUCTION

L'infection urinaire à la période néonatale est considérée comme grave pouvant mettre en jeu le pronostic aussi bien rénal que vital.

Elle est caractérisée par son polymorphisme clinique, mais le plus souvent révélée par un ictère prolongé. Cependant peu d'études dans les pays en voie de développement se sont intéressées aux cas particuliers des nouveaux nés

OBJECTIFS

Décrire le profil épidémiologique, clinique, biologique, bactériologique et thérapeutiques de l'infection urinaire durant la période néonatale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude descriptive rétrospective menée sur 18 mois (Octobre 2021-Mars 2023) au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim, la Marsa.

RÉSULTATS

Nous avons colligé trente-un patient dans notre étude avec un sex-ratio de 1,58. L'âge médian à l'admission était de 14 ± 9,1 jours. Cinq nouveau-nés étaient nés prématurément, le terme moyen à la naissance était de 37 SA +1 jour [33-41 SA]. L'échographie morphologique était réalisée dans 19 cas, révélant une pyélectasie bilatérale (n=2) et une dilatation urétérale bilatérale (n=1). Une Anamnèse infectieuse positive était notée dans 11 cas : rupture prématurée des membranes (n=2), ECBU positif à *Escherichia coli* (n=2), PV positif à *Streptococcus B* (n=1), souffrance foetale inexpliquée (n=5), prématurité spontanée (n=3). Les symptômes cliniques ayant révélé l'épisode infectieux étaient un ictère prolongé dans 16 cas, une stagnation pondérale dans 9 cas et une fièvre dans 4 cas. À la biologie, seulement 8 patients avaient un syndrome inflammatoire biologique. À l'ECBU, l'examen direct a objectivé une leucocyturie supérieure à 104 dans 20 cas, et la culture était positive dans 24 cas. Les germes les plus isolés étaient l'*Escherichia Coli* multi sensible (n=10) et la *Klebsiella Pneumoniae* sauvage (n=3). Une bi-antibiothérapie était indiquée chez tous les patients : céfotaxime+ gentamicine dans 90% des cas (n=28) ; Imipénème + Amikacine dans 3 cas. La durée totale du traitement était de 10 jours avec association à l'aménoside pendant 3 jours. Aucune complication n'était notée lors de l'hospitalisation. L'échographie faite à la recherche d'uropathie malformative a montré une pyélectasie bilatérale (n=1), une dilatation pyélocalcicelle (n=1), une dilatation urétropyélique gauche (n=1) et une néphrocalcinose grade I (n=1).

CONCLUSION

L'infection urinaire reste à évoquer à la période néonatale tardive essentiellement chez les garçons devant toute symptomatologie infectieuse inexpliquée. Cependant le manque de spécificité des signes cliniques à cet âge rend son diagnostic difficile. Une prise en charge et une antibiothérapie adéquate sont nécessaires ainsi que la recherche d'uropathie malformative sous-jacente

P82- L'acidose tubulaire distale : A propos de 30 observations pédiatriques

Charfi. F⁽¹⁾, Messaoudi. A⁽¹⁾, Soua. A⁽¹⁾, Elleuch. A⁽¹⁾, Bahloul. M⁽¹⁾, Boujelbene. I⁽²⁾, Kammoun. H⁽²⁾, Chabchoub. I⁽³⁾, Aloulou. H⁽¹⁾, Kammoun. T⁽³⁾

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

⁽²⁾ Service de Génétique Médicale, CHU Hedi Chaker, Sfax

⁽³⁾ Service de Pédiatrie Génér

INTRODUCTION

L'acidose tubulaire distale (ATD) est une tubulopathie secondaire à l'altération des échanges de l'ion hydrogène du tube contour-né distal, ce qui explique l'incapacité du rein à produire des urines acides. L'ATD de l'enfant se caractérise par une acidose métabolique hyperchlorémique à trou anionique normal, une hypokaliémie, une hypercalciurie et une néphrocalcinose. L'ATD est caractérisée par une hétérogénéité génétique, mais la présence d'une mutation avec un effet fondateur en Tunisie dans le gène ATP6V1B1 responsable d'ATD, avec ou sans surdité neurosensorielle, de transmission autosomique récessive, facilite l'étude génétique des ATD en Tunisie.

OBJECTIFS

Le but de ce travail est d'étudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, génétiques, thérapeutiques et évolutives des ATD.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive des cas d'acidose tubulaire distale colligés au service de pédiatrie A du CHU Hedi Chaker de Sfax durant une période de 34 ans allant du 01/01/1988 au 31/12/2022. Un séquençage ciblé de l'exon 12 du gène ATP6V1B1 (NM_001692.4) à la recherche du variant c.1155dupC(p.Ile386HisfsTer56) qui est majoritaire en Tunisie avec un effet fondateur a été réalisé au service de génétique médicale du CHU Hedi Chaker de Sfax

RÉSULTATS

Nous avons colligé 30 cas d'ATD. L'âge moyen au moment du dia-

gnostic était de 2 mois et demi (1 mois-26 mois) avec un sex-ratio de 1,72. Une consanguinité était retrouvée dans 66% des cas avec des cas familiaux dans 26%. Les circonstances de découverte étaient : la déshydratation (43%), les vomissements (40%), la diarrhée (33%) et/ou le SPUPD (13%). L'examen clinique a révélé une hypotrophie (22 cas) une déshydratation (17 cas) et/ou des signes de rachitisme (9 cas). Le PH urinaire était alcalin entre 6 et 8. La biologie a objectivé une acidose métabolique hyperchlorémique dans 70% des cas, une hypokaliémie dans 66% des cas et/ou une calciurie de 24 h élevée chez 83,3% des malades. La fonction rénale était normale pour tous les patients. L'échographie rénale était réalisée chez 23 nourrissons, objectivant une néphrocalcinose bilatérale dans 96% des cas. Les PEA ont révélé une surdité de perception bilatérale dans 13 cas parmi les 17 qui ont bénéficié de cet examen. L'étude moléculaire du gène ATP6V1B1 a été réalisée pour 15 patients. La mutation majoritaire a été identifiée à l'état homozygote chez 5 patients confirmant le diagnostic d'Acidose tubulaire rénale distale. Un conseil génétique adapté a été ainsi donné aux parents à risque avec un risque de récurrence de 25% dans cette forme d'ATD. La prise en charge thérapeutique a reposé sur : le bicarbonate à la dose moyenne initiale de 6,5 meq/kg/j adaptée à une dose d'entretien moyenne à 3 meq/kg/j; le potassium à une dose moyenne de 2 meq/kg/j. L'évolution était favorable dans 14 cas avec une bonne observance du traitement, absence de retard de croissance et une fonction rénale normale sans troubles ioniques. Cinq enfants ont gardé un retard staturopondéral avec des RA basses secondaires à une mauvaise observance thérapeutique. Cinq autres nourrissons étaient décédés dans un tableau de déshydratation sévère

CONCLUSION

La gravité clinique de l'ATD réside dans le risque d'évolutivité vers l'insuffisance rénale terminale, d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge adéquate

NEONATOLOGIE

P83- Une détresse respiratoire compliquant une dacryocystocèle congénitale : à propos d'une observation néonatale

Barbaria . W⁽¹⁾, Ferchichi . L⁽¹⁾, Nouira . N⁽¹⁾, Daoued . H⁽¹⁾, Balti . Y⁽¹⁾, Khamassi . I⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

La dacryocystocèle est une forme rare et bénigne d'imperforation lacrymonasale de l'enfant. Cependant, des complications d'ordre infectieux et respiratoire peuvent être observées en cas d'atteinte bilatérale.

OBJECTIFS

Nous rapportons le cas d'un nouveau-né ayant une dacryocystocèle révélée par une détresse respiratoire néonatale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude retrospective du dossier d'hospitalisation d'un nouveau-né qui présente une dacryocystocèle congénitale doublement compliquée

RÉSULTATS

Un NN est ramené à J2 de vie pour détresse respiratoire. La grossesse et l'accouchement étaient sans particularités. L'examen a trouvé une polypnée, un léger tirage sous costal avec obstruction nasale manifeste. L'auscultation pulmonaire a trouvé des râles transmis. L'examen de la face a montré une tuméfaction unilatérale du canthus médial gauche, bleuâtre, pseudo-angiomateuse, tendue, non inflammatoire, en regard du sac lacrymal. La palpation a perçu un caractère liquidien rénitent. Il n'y avait pas de sécrétions purulentes. Le diagnostic de dacryocystocèle compliquée d'obstruction nasale était porté. Le NN était adressé en ophtalmologie ou la surveillance et le massage circulaire étaient préconisés. Il était réadmis à J28 de vie pour écoulement purulent de l'œil gauche. Le scanner du massif facial a objectivé une dacryocystite aigue gauche compliquée d'une cellulite préseptale et une dacryocystocèle droite non compliquée. Il était mis sous amoxicilline-acide clavulanique pendant 7 jours avec relais per os. L'évolution était favorable. Une chirurgie de reperméabilisation était pratiquée à J45.

CONCLUSION

La surveillance des dacryocystocèles est essentielle pour guetter les complications pouvant nécessiter une thérapeutique urgente

P84- Mortalité et morbidité chez les prématurés ≤ 34 SA au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim

Mosbah . S⁽¹⁾, Marmech . E⁽¹⁾, Hamdi . R⁽¹⁾, Guizani . A⁽¹⁾, Khelif . S⁽¹⁾, Hfaiedh . J⁽¹⁾, Kanzari . J⁽¹⁾, Khlayfia . Z⁽¹⁾, Ouerda . H⁽¹⁾, Halioui . S⁽¹⁾, Az-

zabi . O⁽¹⁾, Selmi . I⁽¹⁾, Siala . N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim - La Marsa- Tunisie

INTRODUCTION

Ces dernières années, l'amélioration de la prise en charge obstétricale et néonatale ont fait reculer les limites de la viabilité, permettant la survie d'un plus grand nombre de prématurés. Cependant, les taux de morbidité et de mortalité dans cette population restent élevés. Il s'agit d'un problème important de santé maternelle et infantile.

OBJECTIFS

décrire les caractéristiques épidémiologiques et la morbidité liée aux nouveau-nés ayant un AG ≤ 34 SA..

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective allant du 1er janvier 2021 au 31 Aout 2023 au service de pédiatrie et néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim. Nous avons inclus tous les nouveau-nés Il s'agit d'une étude rétrospective allant du 1er janvier 2021 au 31 Aout 2023 au service de pédiatrie et néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim.

RÉSULTATS

Durant la période d'étude, nous avons recensé 80 prématurés d'AG ≤ 34 SA. Ils étaient répartis en 65% prématurés modérés, 31,2% grands prématurés et 3,7 % très grands prématurés. La prématurité était induite dans 54%. Le poids de naissance moyen était de 1805,25+/-489g (610g ; 3000 g). Une hypotrophie était notée chez 13,8% des patients. Le sex-ratio était de 1,22. Une détresse respiratoire initiale a été objectivée chez 90% des NN. Elle était liée à une détresse transitoire chez 42 NN. L'utilisation de la nCPAP était indiquée chez 56,3% des patients. Une intubation a été requise chez 14 autres. La durée moyenne de l'oxygénothérapie était de 4,37 jours (1j ;23jours). Une Infection néonatale bactérienne précoce était suspectée chez 68 NN. Une infection associée aux soins était relevée dans 35% des cas. Des troubles hémodynamiques ont été objectivés chez 22% des patients. Trente prématurés ont présenté une ECUN (37,5%) nécessitant un arrêt de régime pour une durée moyenne 9,48 jours +/- 5,4 (1 ; 25 jours). Une anémie nécessitant une transfusion de CGR était présente chez 24 NN. LETF était pathologique dans 17,4% des cas. Deux grands prématurés avaient développé une rétinopathie sévère indiquant une intervention rapide par Laser. L'évolution était fatale chez 10 malades dans un tableau de sepsis sévère.

CONCLUSION

La prématurité constitue un enjeu de santé publique majeur. C'est l'une des principales causes de mortalité ainsi que de troubles du développement. La prise en charge nécessite une collaboration multidisciplinaire.

P85- Morbidités néonatales associées au diabète maternel pendant la grossesse : Etude cas témoin

Barbaria . W⁽¹⁾, Hachicha . J⁽¹⁾, Mezzi . R⁽¹⁾, Ferchichi . B⁽¹⁾, Guerrioui . A⁽¹⁾, Jaafar . W⁽²⁾, Mourali . M⁽²⁾

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

⁽²⁾ Service de gynécologie-obstétrique- Hôpital Habib Bougatfa de Bizerte

INTRODUCTION

L'association diabète et grossesse a pour conséquences de multiples complications materno-foetaux durant et après la grossesse.

OBJECTIFS

L'objectif de notre étude était de préciser les morbidités néonatales associées au diabète pendant la grossesse.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective de type cas-témoins, uni centrique au centre de maternité de l'hôpital Habib Bougatfa de Bizerte (CMB) entre Janvier et Aout 2020. Nous avons inclus dans le groupe des cas tous les nouveau-nés de mères diabétiques pris en charge pendant les première 48 heure de vie dans le CMB et dont leurs mères ne présentent pas en plus du diabète des antécédents de maladies chroniques pouvant avoir un retentissement sur la grossesse et sur le fœtus. Les témoins sont les nouveau-nés nés dans le CMB pendant la période d'étude et dont leurs mères sont non diabétiques et non suivi pour d'autres pathologies chroniques.

RÉSULTATS

Les grossesses dans un contexte de diabète étaient marquées par un taux plus important de prématurité (9,4% vs 5,34%, p=0,029),

d'accouchement par voie haute (56,74% vs 38,16%, p=0,000) et d'hypertrophie fœtale (19,08% vs 11,19%, p=0,002). Les nouveau-nés de mères diabétiques avaient plus de risque de morbidités néonatales : la détresse respiratoire néonatale (19,34% vs 3,56%, p=0,000), l'ictère néonatal (13,49% vs 6,62%, p=0,001), polyglobulie (20,10% vs 3,31%, p=0,000), les malformations congénitales (7,63% vs 1,78%, p=0,000), le traumatisme obstétrical (10,94% vs 3,05%, p=0,000), l'infection néonatale bactérienne précoce (14,50% vs 4,58%, p=0,000), l'hypoglycémie (8,90% vs 1,27%, p=0,000), l'hypocalcémie (3,05% vs 0,25%, p=0,002).

CONCLUSION

L'analyse multivariée a objectivé que la détresse respiratoire du nouveau-né, l'hypoglycémie, l'hypocalcémie, la polyglobulie, les malformations congénitales et le traumatisme obstétrical sont associés de façon indépendante au diabète maternel. Nos résultats ne trouvent pas de différence statistiquement significative de la mortalité entre les deux groupes.

P86- La maladie des membranes hyalines chez les prématurés < 34SA

Mosbah. S⁽¹⁾, Marmech. E⁽¹⁾, Benhmda. N⁽¹⁾, Guizani. A⁽¹⁾, Khlif. S⁽¹⁾, Hfaiedh. J⁽¹⁾, Kanzari. J⁽¹⁾, Kanzari. J⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim - La Marsa- Tunisie

INTRODUCTION

La maladie de la membrane hyaline (MMH) est une cause fréquente de détresse respiratoire néonatale. Elle résulte d'un déficit en surfactant mais certains facteurs maternels et néonataux jouent un rôle dans le développement de la maladie.

OBJECTIFS

Identifier les facteurs de risque de la maladie des membranes hyalines (MMH) chez les prématurés < 34SA

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive et analytique incluant tous les nouveau-nés (NN) d'âge gestationnel (AG) < 34 SA admis au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi slim, sur une période de 32 mois (janvier 2021-Août 2023).

RÉSULTATS

Au cours de la période d'étude, 80 patients ont été colligés. L'AG moyen était de 32 ± 1,94 SA (26SA+1 ; 34) et le poids de naissance (PN) moyen de 1805±489,1g (610-3000g). Une détresse respiratoire néonatale était présente chez 72 NN soit 90% des cas. Le sex-ratio 1,25. L'étiologie était en rapport avec un retard de résorption de liquide amniotique dans 58,3 % des cas, une MMH chez 23 NN (32%) et une alvéolite infectieuse dans 8,3 % des cas. Les NN avec MMH avaient un AG moyen de 30,7+/-2,4 SA et un PN moyen de 1629,56+/-428g. Les facteurs de risque de survenue MMH étaient l'absence de cure de Dexaméthasone complète dans la semaine de l'accouchement (p=0,041), l'âge gestationnel < 30SA (p= 0,002) et le poids < 1000g (p=0,001). Les prématurés atteints avaient présenté plus de troubles hémodynamique (p=0,001) et d'ECUN (p=0,026) que les autres NN. La MMH était, par ailleurs, un facteur de risque d'oxygénothérapie prolongée > 5jours (p=0,001). La mortalité chez ces patients était de 26% statistiquement significative (p=0,029)

CONCLUSION

La prévention des naissances prématurées et le traitement des grossesses à haut risque peuvent réduire la mortalité par MMH.

P87- Dépistage de la rétinopathie du prématuré au service de pédiatrie de Mongi Slim

Marmech. E⁽¹⁾, Mkaouer. O⁽¹⁾, Barkallah. O⁽¹⁾, Guizani. A⁽¹⁾, Khlif. S⁽¹⁾, Hfaiedh. J⁽¹⁾, Kanzari. J⁽¹⁾, Khlayfia. Z⁽¹⁾, Ouerda. H⁽¹⁾, Halioui. S⁽¹⁾, Azzabi. O⁽¹⁾, Falfoul. Y⁽¹⁾, Selmi. J⁽¹⁾, Siala. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim - La Marsa- Tunisie

⁽²⁾ Service d'ophtalmologie, Institut Hedi Raies

INTRODUCTION

La rétinopathie du prématuré (ROP) est une affection grave qui peut entraîner des lésions oculaires graves, y compris le décollement de la rétine et la cécité si elle n'est pas traitée à temps. Le dépistage chez les prématurés est indispensable pour pouvoir intervenir à temps

OBJECTIFS

souligner l'importance du dépistage de la ROP chez les grands prématurés

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective dans notre unité de néonatalogie sur une période de 44 mois (janvier 2020-Aout 2023) incluant les grands prématurés.

RÉSULTATS

Nous avons recensé 73 NN. Parmi les survivants, 27 patients ont été dépistés pour ROP par une RETCAM selon les dernières recommandations. Huit patients avaient un examen pathologique : quatre patients avaient une ROP stade 1, deux patients avaient une ROP2, un NN avait une ROP stade 3 et un NN avait une ROP stade 4. L'âge gestationnel et le poids moyen des NN ayant présenté une ROP était respectivement de 30,45A (28-31) et 1364 gr (910-1810). La durée moyenne d'oxygénothérapie était de 6 jours. Cinq patients avaient une maladie des membranes hyalines (MMH) avec administration de surfactant, sept avaient une infection bactérienne précoce probable, deux NN avaient une entérocolite ulcéro-nécrosante et 5 avaient une anémie. Le NN ayant présenté une ROP 3 était eutrophique, né à 29SA pour prééclampsie et avait une MMH, un pneumothorax drainé et une oxygéno dépendance de 25 jours. Le NN a bénéficié de 2 injections intrarétiniennes d'anti-VEGF permettant une stabilisation des lésions. Le patient ayant une ROP stade 4 bilatérale était issu d'une grossesse non suivie, hypotrophe, né à 28 SA pour prééclampsie et avait une MMH. Il a présenté des troubles hémodynamiques et une entérocolite ulcéro-nécrosante perforée. Il a nécessité un traitement par Laser. La durée moyenne d'hospitalisation était de 54 ± 65,8 jours.

CONCLUSION

La multiplicité des facteurs participant à la survenue de la ROP incite à développer les stratégies préventives. En cas d'atteinte, la ROP est souvent légère mais peut progresser. Le nourrisson doit être traité en urgence pour éviter une perte partielle ou complète de la vue.

P88- Particularités cliniques et évolutives des bronchiolites chez le nouveau-né

Ben Mosbah. S⁽¹⁾, Khlayfia. Z⁽¹⁾, Fendri. O⁽¹⁾, Kanzari. J⁽¹⁾, Ben Hfaiedh. J⁽¹⁾, Ouerda. H⁽¹⁾, Khlif. S⁽¹⁾, Marmech. E⁽¹⁾, Selmi. J⁽¹⁾, Azzabi. O⁽¹⁾, Siala. N⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

La bronchiolite est l'infection aiguë des voies respiratoires inférieures la plus fréquente chez les nourrissons et la première cause d'hospitalisation dans cette tranche d'âge. Dans la littérature, plusieurs facteurs ont été identifiés comme étant des facteurs de risque associés aux bronchiolites sévères du nourrisson, cependant peu d'étude se sont intéressées à la population néonatale.

OBJECTIFS

Identifier les particularités cliniques et évolutives des bronchiolites néonatales en les comparant aux bronchiolites chez le nourrisson. Déterminer les facteurs associés aux formes sévères de bronchiolites chez le nouveau-né.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive et analytique des bronchiolites néonatales hospitalisées au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim la Marsa, sur une période de 1 an allant de septembre 2022 à Août 2023.

RÉSULTATS

Durant la période d'étude nous avons colligé 118 cas de bronchiolite. Il s'agissait dans 33% des cas (N=39) de nouveau-nés, avec 22 garçons pour 17 filles. Parmi les 39 cas de bronchiolite néonatale, onze étaient des anciens prématurés. La fréquence de la prématurité était statistiquement plus élevée dans la population néonatale par rapport à celle des nourrissons (p=0,0001). Une atopie familiale a été notée chez 21 nourrissons contre 10 nouveau-nés (p=0,9). Un tabagisme passif était présent chez 15 nouveau-nés (p=0,38). L'allaitement maternel était exclusif chez 27 nourrissons versus 9 nouveau-nés (p=0,2). Un contage viral a été noté chez 24 nouveau-nés (p=0,5). La bronchiolite était modérée dans 40% (N=32) des bronchiolites du nourrisson contre 15% (N=6) des bronchiolites du nouveau-né (p=0,006). Elle était sévère chez 25%(N=20) des nourrissons contre 33% (N=13) des nouveau-nés (p=0,36). Une hyponatémie secondaire à une sécrétion inappropriée d'ADH (SIADH) a été retrouvée chez 9 nouveau-nés (23%) versus 6 nourrissons (7%) (p=0,011). Le recours à des lunettes de haut débit était nécessaire dans 13 cas de bronchiolites du nouveau-né (p=0,37). Le transfert en unité de réanimation a été réalisé chez 12 nourrissons (15%) et sept nouveau-nés (18%) (p=0,7). Les facteurs associés au risque de bronchiolite sévère chez les nouveau-nés étaient le sexe féminin (p=0,039) ; la désaturation lors du premier examen (p=0,0001);

SIADH ($p=0,003$) ; la surinfection bronchique ($p=0,034$). L'allaitement maternel exclusif était un facteur protecteur de bronchiolite sévère avec $p=0,018$.

CONCLUSION

La bronchiolite sévère ainsi que le risque de formes compliquées sont plus fréquentes chez le nouveau-né. Un allaitement maternel permettrait de réduire le risque de sévérité au cours du premier mois de vie. Encourager l'allaitement maternel est une mesure efficace et peu coûteuse de prévention des infections des voies respiratoires inférieures chez les jeunes nourrissons.

P89- Epulis congénitale de découverte néonatale

Maalaoui. H⁽¹⁾, Jabnouni. N⁽²⁾, Fekih Romdhane. I⁽¹⁾, Bouzaiène. M⁽²⁾, Belaid. L⁽³⁾, Saidane. M⁽¹⁾, Ben Hamouda. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ 1 Service de néonatalogie, Hôpital universitaire Tahar Sfar

⁽²⁾ 2 Service de chirurgie maxillo-faciale, Hôpital universitaire Tahar Sfar, Mahdia

⁽³⁾ Service d'anatomie pathologie, Hôpital universitaire Tahar Sfar, Mahdia

INTRODUCTION

L'épulis congénitale est une tumeur gingivale à cellules granuleuse bénigne très rare chez le nouveau-né. Elle est le plus souvent unique prenant naissance au niveau du maxillaire. Le diagnostic est généralement clinique. Le pronostic vital peut être mis en jeu en cas de tumeur obstructive. Nous rapportons deux cas d'épulis congénitale de découverte néonatale et nous discutons les aspects diagnostiques et thérapeutiques de cette tumeur néonatale.

OBJECTIFS

Nous rapportons deux cas d'épulis congénitale de découverte néonatale et nous discutons les aspects diagnostiques et thérapeutiques de cette tumeur néonatale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Observations

RÉSULTATS

Cas 1 : Nouveau-né de sexe féminin, née à terme par voie basse sans incident, hospitalisée pour une masse tumorale faisant saillie de la bouche découverte en salle de naissance. La grossesse était bien suivie avec des échographies anténatales sans anomalies. L'examen clinique note une tuméfaction de la gencive supérieure, pédiculée, vascularisée et bilobée mesurant 4 cm de grand axe, empêchant la fermeture de la bouche sans autres anomalies associées. Une exérèse sous anesthésie locale a été faite le 2ème jour de vie avec des suites opératoires simples et une reprise de l'alimentation le 2ème jour postopératoire. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de tumeur gingivale à cellules granuleuses avec absence de signe de malignité. Cas 2 : Nouveau-né de sexe féminin, hospitalisée pour une masse tumorale de la bouche découverte en salle de naissance. Elle est née à terme par césarienne pour souffrance fœtale aigue avec un score d'Apgar correct. Sa mère est traitée par L-thyroxine pour une hypothyroïdie. La grossesse était bien suivie avec des échographies anténatales sans anomalies. L'examen clinique note une tuméfaction de la gencive supérieure, pédiculée, vascularisée et bilobée mesurant 3 cm de grand axe sans autres anomalies associées. Une exérèse sous anesthésie locale a été faite le 3ème jour de vie avec des suites opératoires simples et une reprise de l'alimentation le 2ème jour postopératoire. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de tumeur gingivale à cellules granuleuses avec absence de signe de malignité.

CONCLUSION

L'épulis congénitale est une tumeur bénigne et rare de la cavité buccale. Le diagnostic anténatal est possible, mais reste difficile du fait de l'absence de signes d'orientation et du caractère généralement tardif du développement de la tumeur.

P90- Abcès pulmonaire révélant une malformation adénomatoïde kystique du poumon

Maalaoui. H⁽¹⁾, Jabnouni. N⁽¹⁾, Fekih Romdhane. I⁽¹⁾, Jerbi. S⁽²⁾, Youssef. M⁽¹⁾, Saidane. M⁽¹⁾, Ben Hamouda. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie, Hôpital universitaire Tahar Sfar, Mahdia

⁽²⁾ Service de radiologie, Hôpital universitaire Tahar Sfar, Mahdia

INTRODUCTION

Les malformations adénomatoïdes kystiques (MAKP) sont les malformations congénitales pulmonaires les plus fréquentes chez l'enfant. Elles sont actuellement de plus en plus dépistées en anténatal grâce aux progrès en imagerie ultrasonore. Dans certains cas, elles ne sont révélées qu'à l'occasion de complication. Nous rapportons

un cas de MAKP révélée par un abcès pulmonaire en période néonatale.

OBJECTIFS

Nous rapportons un cas de MAKP révélée par un abcès pulmonaire en période néonatale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Observation

RÉSULTATS

Nouveau-né de sexe masculin, issu d'une grossesse bien suivie non compliquée. Il est né sans incident à terme. Le nouveau-né était hospitalisé à l'âge de 24 jours pour fièvre et dyspnée. L'examen physique à l'admission trouve une fièvre à 38,4°C, une polypnée à 70 cycle/mn sans signe de lutte. La radiographie de thorax a montré une opacité pulmonaire systématisée para cardiaque et apicale droite. La biologie a montré un syndrome inflammatoire avec une hyperleucocytose et une CRP à 100 mg/l. La conduite immédiate était de mettre le nouveau-né sous lunette nasale à haut débit et bithérapie à base de céfotaxime 100 mg/kg/j et gentamicine 5 mg/kg/j. L'évolution était marquée par l'aggravation de l'état hémodynamique avec nécessité de recours aux drogues vaso-actives, la majoration de la dose de céfotaxime à 200 mg/kg/j et l'association de teicoplanine. La TDM thoracique a montré un aspect d'une bronchopneumopathie abcédée du lobe supérieur droit. L'évolution était favorisée avec une apyrexie au bout de 48 heures et sevrage de la LNHD après 4 jours. Le contrôle radiologique par TDM thoracique après 21 jours d'antibiothérapie intraveineuse a montré un aspect en faveur d'une malformation adénomatoïde kystique type 2 avec régression de la surinfection. Une échographie transfontanelle et abdominale étaient faites à la recherche de malformations associées revenant normales. Il a été mis sortant sous amoxicilline-acide clavulanique par voie orale pendant 15 jours et adressé au service de chirurgie pédiatrique pour complément de prise en charge.

CONCLUSION

L'abcès pulmonaire est exceptionnel chez le nouveau-né. Une malformation congénitale pulmonaire sous-jacente est à craindre. La surinfection reste le mode révélateur le plus fréquent des MAKP. Le diagnostic anténatal est possible dès la 16ème SA.

P91- Aspects diagnostiques et évolutifs des convulsions néonatales

Majri. M⁽¹⁾, Fekih Romdhane. I⁽¹⁾, Abderabou. M⁽¹⁾, Youssef. M⁽¹⁾, Saidane. M⁽¹⁾, Ben Hamouda. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie, Hôpital universitaire Tahar Sfar, Mahdia

INTRODUCTION

Les convulsions néonatales affectent 1,5 à 3,5 pour 1000 naissances vivantes. Elles sont le marqueur le plus fréquent et le plus spécifique de la souffrance cérébrale. Elles sont d'étiologies diverses dominées essentiellement par l'asphyxie périnatale. Le pronostic dépend de la pathologie causale et de la sévérité des crises.

OBJECTIFS

Etudier l'incidence des convulsions néonatales, dégager les facteurs qui y sont associés, étudier la prévalence des étiologies et observer le devenir neurologique de ces patients.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective menée au sein du service de néonatalogie de Mahdia incluant les nouveau-nés hospitalisés durant la période du 1er janvier 2020 au 30 juin 2023 qui ont présenté des convulsions néonatales au cours de leurs hospitalisations.

RÉSULTATS

Durant la période d'étude, 42 nouveau-nés parmi 2147 patients hospitalisés ont présenté des crises convulsives, soit une incidence de 0,02% avec sex-ratio à 1,1. Plus qu'un tiers des cas (38,1%) sont nés par voie basse et 61,9% sont nés par césarienne. Plus que la moitié des patients (54,8%) sont des prématurés, 4,8% étaient des post termes et 66,7% des nouveau-nés étaient eutrophiques. Les deux tiers des nouveau-nés (66,7%) avaient une souffrance fœtale aigue. L'anoxo-ischémie est la cause la plus fréquente (47,7%) suivie par les hémorragies intra cérébrales (16,7%), les causes métaboliques (9,6%) et les causes malformatives (9,6%) incluant un cas de malformation d'Arnold Chiari type II et deux cas d'hydrocéphalie. Un seul cas de thrombophlébite cérébrale était identifié et 14% des cas sont inexpliqués. Les signes cliniques les plus fréquemment associés aux convulsions néonatales étaient la détresse respiratoire (81%), suivie des troubles digestifs (14,3%) et de l'ictère (11,9%). Au moment de la crise, 11,9% de cas avaient une hypoglycémie, 28,6% avaient une hypocalcémie et 4,8% avaient une hypercalcémie. Seulement 18 cas (42%) ont eu une ponction lombaire parmi les quels quatre patients

avaient une méningite néonatale. L'échographie transfontanelle pratiquée chez tous les nouveau-nés a montré une hémorragie intracérébrale de grades variables dans 38% des cas et une hydrocéphalie dans un cas. La TDM cérébrale faite chez 5 cas a montré des anomalies variables dans 4 cas. L'IRM cérébrale faite dans 7 cas était anormale dans 5 cas. L'EEG a été réalisé dans 9 cas était pathologique dans deux cas. Le phénobarbital était utilisé dans 59,6% des cas, la phénytoïne dans 21,4% des cas, le valproate de sodium chez 2 nouveau-nés et le clonazépam chez un patient. L'évolution était défavorable avec une mortalité de 45,2% dont la première cause était l'anoxo-ischémie (40%) suivie des hémorragies intracérébrales. Plus que la moitié des cas (52,4%) a

CONCLUSION

Les convulsions néonatales restent un problème fréquent en néonatalogie. L'asphyxie périnatale qui domine les étiologies, demeure la 1ère cause de mortalité. Certaines crises convulsives néonatales précoces restent inexplicables. Le pronostic dépend essentiellement de la cause des crises et à moindre degré de leur persistance. Les antiépileptiques doivent être utilisés à bon escient après avoir confirmé l'origine épileptique des crises car leur usage n'est pas dénué de risques.

P92- Peri operative management of diaphragmatic hernia about 62 cases in Tunisia

Ben Hamida . H⁽¹⁾, El Ghali . M⁽¹⁾, El Ouaer . M⁽¹⁾, Abdelmoula . M⁽¹⁾, Abdelmoula . S⁽¹⁾, Ben Amar . S⁽¹⁾, Bizid . M⁽¹⁾, Ksiasa . A⁽²⁾, Belguith . M⁽²⁾, Hafsa . C⁽³⁾, Monastiri . K⁽¹⁾

⁽¹⁾ Department of ICU and Neonatal Medicine, Teaching Hospital of Monastir

⁽²⁾ Department of Pediatric surgery, Monastir

⁽³⁾ Department of Radiology B, Monastir

INTRODUCTION

Congenital diaphragmatic hernia (CDH) is defined by intrathoracic ascent of the abdominal viscera. It is a serious malformation; it is associated with bilateral pulmonary hypoplasia and pulmonary arterial hypertension (PAH). Management has clearly benefited from the achievements in peri operative neonatal resuscitation.

OBJECTIFS

We report our experience in peri operative medical care of CDH.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Retrospective study conducted at the intensive care and neonatal medicine department of Monastir during a period of 12 years from 1 January 2010 to 31 December 2021.

RÉSULTATS

We collected 62 observations. Hospital incidence was estimated at 177/1000 hospitalized newborns. A male predominance was noted. The hernia was left posterolateral in 79% of cases and right in 21% of cases. Antenatal diagnosis was made in 59.7%. Fifty-three newborns (91.9%) were full-term. The APGAR score at 5 min was <7 in 16 patients (25.8%). Preoperatively, 22 patients (35.5%) were ventilated according to the conventional mode, 35 patients (56.5%) according to the HFO mode. Preoperative complications (56.5%) were: hemodynamic disorders (50%), PAH (35.5%) and pneumothorax (12.9%). Preoperative mortality was 38.7%, it was 81.3% in acute fetal distress. Thirty-eight patients (61.3%) were operated on. Early postoperative complications were: healthcare-associated infections (60.5%), haemodynamic disorders (55.2%), pleurisy (31.5%) and pneumothorax (36.8%), PAH (28.9%). One patient had an occlusion as a surgical complication. The overall mortality was 66.1%. Late complications were respiratory, musculoskeletal and surgical.

CONCLUSION

Adequate management and knowledge of prognostic factors make it possible to act in time and minimize the morbidity and mortality of CDH in our country.

P93- Séquence de Pierre Robin : Risques et enjeux

Majri . M⁽¹⁾, Fekih Romdhane . I⁽¹⁾, Gabaa . A⁽¹⁾, Youssef . M⁽¹⁾, Ben Hamouda . H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie, Hôpital universitaire Tahar Sfar, Mahdia

INTRODUCTION

Le syndrome de Pierre Robin (SPR) est caractérisé par un micrognathisme, une glossoptose et une obstruction des voies respiratoires supérieures fréquemment associés à une fente palatine. Il peut se présenter sous forme isolée ou en association avec d'autres syndromes et entraîner des problèmes fonctionnels, d'apnées obstructives, de difficultés d'alimentation et une mauvaise croissance.

OBJECTIFS

Améliorer la prise en charge des enfants atteints d'un SPR à travers une revue des complications et des risques y liés.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'un suivi rétrospectif des patients atteints de SPR hospitalisés au service de néonatalogie de Mahdia.

RÉSULTATS

Cinq nouveau-nés ont été inclus dans notre étude qui étaient hospitalisés dès la naissance pour détresse respiratoire néonatale immédiate dont 4 avaient une fente palatine. A la naissance, le terme moyen était de 37 SA + 3 jours et le poids moyen était de 2 675 g. Les grossesses étaient de déroulement normal. Une consanguinité est notée chez 2 nouveau-nés. Trois nouveau-nés ont eu recours à la ventilation non invasive dont deux par lunettes nasales à haut débit et un par N-CPAP puis relais par LNHD. Un seul nouveau-né était intubé et ventilé selon le mode assisté contrôlé. Le délai moyen de sevrage à l'air ambiant était de 18 jours. Un bilan malformatif était complété et revenant sans anomalies chez tous les patients. Les caryotypes réalisés chez les cinq nouveau-nés a permis d'éliminer les aberrations chromosomiques. Il s'agit ainsi de 5 SPR isolés non syndromiques. L'évolution est marquée par des troubles de la succion-déglutition qui était constante justifiant une alimentation entérale par gavage durant 62 jours en moyenne et reflux gastro-oesophagien traité par inhibiteurs des pompes à protons. La durée moyenne d'hospitalisation était de 67 jours avec des extrémités de 10 jours à 4 mois. Un nouveau-né est décédé à l'âge de 10 jours. La cause de décès était attribuée à la grande prématurité. L'âge moyen de suivi était de 2 ans 3 mois avec des extrêmes de 9 mois et 3 ans. Un retard staturo-pondéral a été observé chez tous ces nouveau-nés avec un retard de langage dans deux cas et 2 enfants sont suivis pour asthme.

CONCLUSION

La prise en charge des enfants atteints de SPR s'est beaucoup améliorée grâce à la meilleure connaissance des troubles fonctionnels associés. La fente palatine est généralement opérée entre 6 et 18 mois de vie. Les troubles digestifs et respiratoires s'améliorent pour guérir complètement au cours des 3 premières années de vie. Les problèmes ORL, orthophoniques et orthodontiques peuvent persister justifiant un suivi spécifique jusqu'à l'adolescence.

P94- Prise en charge de la maladie des membranes hyalines au service de néonatalogie de Mahdia

Gandi . F⁽¹⁾, Fekih Romdhane . I⁽¹⁾, Ben Ali . M⁽¹⁾, Saidane . M⁽¹⁾, Youssef . M⁽¹⁾, BenHamouda . M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie, Hôpital universitaire Tahar Sfar, Mahdia

INTRODUCTION

La maladie des membranes hyalines (MMH) entraîne chez le nouveau-né en particulier prématuré une détresse respiratoire sévère et constitue une cause majeure de morbidité et mortalité néonatales.

OBJECTIFS

Etudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives de la MMH.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive 76 cas de MMH colligée dans le service de néonatalogie du CHU Tahar Sfar de Mahdia sur une période de 3 ans allant du 1er juillet 2017 au 31 juillet 2020.

RÉSULTATS

L'incidence globale de la MMH a été de 0,5%. Les grossesses étaient compliquées par la toxémie gravidique (23,9%) et le diabète (21,1%). La corticothérapie anténatale n'a été prescrite que dans 26,8% des cas. L'accouchement a été fait par césarienne dans 66,2%. Une prédominance masculine a été notée avec un sex-ratio de 1,8. L'âge gestationnel moyen était de 30 SA dont 58% des malades était < 32 SA. Le poids moyen de naissance était de 1523 g avec un RCIU dans 21% des cas et 38,2% des patients ont été intubés dans la salle d'accouchement. La radiographie de thorax a révélé une MMH stade III ou IV chez 46,1% des patients. L'assistance respiratoire initiale était assurée par CPAP (55,3%), LNHD (1,3%) et ventilation mécanique conventionnelle (39,5%) et OHF (3,9%). Le surfactant exogène a été instauré chez 63,2% des patients. L'échec de surfactant était observé dans 27% de cas. Le taux de succès de la ventilation de première intention, tout moyen confondu, a été de 36,8%. L'évolution était marquée par des infections associées aux soins (46%), l'hémorragie pulmonaire (18,4%), le PNO (7,9%), l'HTAP

(14,5%), le CAP (18,4%) et l'ECUN (6,6%). Le taux DBP était de 5,3%. La mortalité globale était de 48,7% qui était secondaire à l'état de choc septique dans 51,4% des cas. Elle était liée surtout à la très grande prématurité, au faible poids de naissance, au stade III et IV et au recours à la VM. Le suivi est marqué par la survenue de bronchiolite dans cinq cas et le développement de l'asthme chez un patient.

CONCLUSION

La MMH est associée à des complications néonatales graves avec une mortalité élevée. L'amélioration du pronostic dépend essentiellement de la réduction du taux de prématurité, l'utilisation de la corticothérapie anténatale et le recours aux moyens thérapeutiques moins invasifs.

P95- Anémie néonatale sévère par transfusion foeto-maternelle

Ben Ali . M ⁽¹⁾, Fekih Romdhane . M ⁽¹⁾, Gandi . F ⁽¹⁾, Saidane . M ⁽¹⁾, Youssef . M ⁽¹⁾, Ben Hamouda . M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie, Hôpital universitaire Tahar Sfar, Mahdia

INTRODUCTION

La transfusion foeto-maternelle est une complication obstétricale imprévisible qui peut mettre en jeu le pronostic vital du nouveau-né dans les formes sévères induisant un état de choc hypo-volumique.

OBJECTIFS

Nous rapportons deux nouveau-nés hospitalisés pour une anémie précoce et sévère due à une transfusion foeto-maternelle massive.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Observations

RÉSULTATS

Cas 1 : Nouveau-né de sexe masculin, né à 41 SA par césarienne pour souffrance foetale aigue avec un score d'Apgar correct. L'examen clinique à la naissance trouve une polypnée à 65 cycle/mn, une SpO₂ à 85%, une pâleur cutanéomuqueuse intense, une tachycardie à 180 cycle/mn. Le nouveau né a nécessité l'intubation et la ventilation mécanique. La radiographie de thorax était sans anomalie. L'héogramme a montré un taux d'hémoglobine à 3,8 g/dl, avec des réticulocytes à 101 000/mm³. Les sérologies CMV, toxoplasmose, EBV étaient négatives. Le groupe sanguin de bébé est O Rh positif et le TCD indirect était négatif. L'échographie abdominale et l'échographie transfontanellaire sont sans anomalies. Le test de Kleihauer est revenu fortement positif. Le nouveau-né a reçu 3 transfusions de CGR. Le nouveau-né est extubé au 3ème jour d'hospitalisation avec une hémoglobine faite avant la sortie égale à 14,6 g/dl. Cas 2 : Nouveau-né de sexe féminin, né à 40 SA par césarienne pour souffrance foetale aigue avec un score d'Apgar correct. L'examen clinique à la naissance trouve une pâleur cutanéomuqueuse intense. L'héogramme a montré un taux d'hémoglobine à 5,8 g/dl avec des réticulocytes à 201 000/mm³. Le groupe sanguin de bébé est O Rh positif et le TCD indirect était négatif. Le bilan infectieux est négatif. L'échographie abdominale et l'échographie transfontanellaire sont sans anomalies. Le test de Kleihauer est fortement positif. L'évolution est favorable après 2 cycles de transfusion de CGR avec une hémoglobine faite avant la sortie égale à 13,5 g/dl.

CONCLUSION

L'anémie par transfusion foetomaternelle est responsable d'une morbidité et d'une mortalité anté et post natale importante. Le tableau clinique ainsi que le pronostic dépendent de l'importance de l'hémorragie foeto-maternelle. Le test de Kleihauer est le test de référence pour dépister et quantifier la transfusion foeto-maternelle au cours de la grossesse. Le pronostic peut être amélioré par un diagnostic précoce et une prise en charge rapide.

P96- Une forme sévère de syndrome de Bartter à révélation néonatale : à propos d'un cas

Gabsi. NH ⁽¹⁾, Chourou . H ⁽²⁾, Zairi . R ⁽²⁾

⁽¹⁾ Centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

⁽²⁾ Centre de maternité et de néonatalogie

INTRODUCTION

Le syndrome de Bartter est une maladie génétique autosomique récessive rare qui se manifeste généralement par un ensemble de troubles tubulaires rénaux caractérisés par une hypokaliémie, une hypochlorémie, une alcalose métabolique et une hyperréinémie, alors que la tension artérielle est normale. L'anomalie de la résorption du sodium, du potassium et du chlorure dans les tubules rénaux entraîne des pertes urinaires excessives de sodium, de chlorure et de potassium.

OBJECTIFS

Décrire les particularités cliniques et biologiques du syndrome de Bartter néonatal

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons un cas de syndrome de Bartter néonatal, qui s'est présenté à la naissance

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe féminin, issu d'un mariage consanguin, d'une grossesse sans dysgravidies, l'échographie morphologique faite à 22 semaines d'aménorrhée avait montré un hydramnios et une discrète ectasie des cavités pyélocalicielles gauches avec un pyélon mesuré à 4mm. L'accouchement a eu lieu à un terme de 29SA par césarienne pour une prématurité spontanée et un RCF pathologique à type de bradycardie soutenue à 90bpm. Le nouveau-né a présenté une détresse respiratoire néonatale immédiate nécessitant le recours à la ventilation mécanique et sa mise sous antibiothérapie devant une infection materno-foetale. L'évolution a été marquée par une découverte fortuite au 3ème jour de vie à la biologie d'une hypokaliémie (potassium : 2,9mmol/l) ; une hyponatrémie (sodium : 131mmol/l) et une hypochlorémie (chlorures : 90mmol/l) avec à la gazométrie une alcalose métabolique sans insuffisance rénale. La calcémie était normale. Le bilan urinaire a objectivé une polyurie à 5cc/kg/h avec une perte d'électrolytes urinaires ce qui a permis de poser le diagnostic de syndrome de Bartter néonatal au cours de la première semaine de vie. La patiente a été mise sous réhydratation avec une supplémentation en sodium et en potassium mais l'évolution était fatale avec le décès du nouveau-né à J14 de vie dans un tableau d'état de choc hypovolémique avec hypokaliémie.

CONCLUSION

La présence d'un hydramnios sévère d'apparition précoce sans cause identifiée devrait conduire à la suspicion d'un syndrome de Bartter néonatal. Ce signe révèle d'une forme sévère qui peut occasionner l'accouchement prématuré aggravant ainsi le pronostic et rendant la prise en charge plus lourde.

P97- Accouchement par Forceps et traumatismes obstétricaux : A propos de 89 cas

Gouja . M ⁽¹⁾, Ben Salem. H ⁽²⁾, Hannach . S ⁽²⁾, Ben Salah. F ⁽¹⁾, Day.H ⁽²⁾, Blibech. S ⁽²⁾

⁽¹⁾ Néonatalogie HMPIT

⁽²⁾ Néonatalogie et Réanimation Néonatale. Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis

INTRODUCTION

Le Forceps est un instrument obstétrical de préhension et de traction indiqué pour faciliter l'expulsion en cas de présentation céphalique engagée et prévenir la souffrance foetale aiguë. Il garde encore ses indications mais présente un risque de complications maternelles et néonatales.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques et évolutives des nouveau-nés hospitalisés nés par forceps

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective menée sur une période de 18 mois du 01-01-2022 au 30-06-2023. Ont été inclus tous les nouveau-nés hospitalisés et ceux nés par césarienne pour échec d'accouchement par forceps. Une mauvaise adaptation à la vie extra utérine a été définie par un score d'Apgar à 5 minutes < ou égale à 6.

RÉSULTATS

Les naissances par voie basse représentent 40% des accouchements. Le nombre de naissances par forceps était de 89 dont 66 (74%) premier semestre 2023. Ce taux représente 10% des naissances par voie basse. Le pic d'utilisation du forceps était le mois de mai. On note une prédominance masculine (sex-ratio=1.3). Les naissances à terme étaient de 93,5% des cas. Le poids de naissance moyen était de 3 270g (2090g - 4135g). 3 nouveau-nés avaient une mauvaise adaptation à la vie extra utérine. Le forceps a été indiqué pour défaut d'expulsion dans 89,5% des cas, RCF pathologique dans 6,6% des cas et pour vaginisme dans 3 cas. L'échec d'accouchement par forceps a abouti à une naissance par césarienne dans 3 cas. A l'examen clinique, 46 % des cas avaient une bosse séro-sanguine et/ou un céphalématome, 6,3% avaient des écorchures et/ou des dermabrasions. L'hémorragie sous galéale a été notée dans un cas avec anémie. Il y'avait 06 cas de fractures de clavicule et 02 cas d'élongation du plexus brachial. Une échographie transfontanellaire a été pratiquée dans 11,3% des cas. Les IRM cérébraux ont été pratiqués dans 3 cas et revenue pathologiques dans

P98- Kasabach Merritt Syndrome presenting with a cerebrovascular malformation: A case report

Abdelmoula . S ⁽¹⁾, Mandhouj . O ⁽¹⁾, El Ouaer . M ⁽²⁾, Ben Ammar. S⁽²⁾, Ben Rhaïem .M ⁽²⁾, Bizid. M ⁽²⁾, Ben Hmida . H ⁽²⁾, Monastiri. K ⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie monastir

⁽²⁾ Service de néonatalogie de monastir

INTRODUCTION

Vascular anomalies comprise a wide spectrum of rare diseases. Two distinct entities are differentiated: vascular tumors and vascular malformations. They are often associated with coagulation disorders. The most common example is localized intravascular coagulopathy in venous malformations, which may progress to disseminated intravascular coagulopathy in severe cases. A separate coagulopathy is the Kasabach-Merritt phenomenon characterized by platelet trapping leading to thrombocytopenia and eventually consumptive coagulopathy.

OBJECTIFS

a case report

MATÉRIEL ET MÉTHODES

a case report

RÉSULTATS

We report the case of a female newborn with the antenatal ultrasonography (USG) has detected a cerebrovascular malformation. The fetal MRI showed a heterogeneous process with vascular structure at the posterior fossa. The child was born by cesarean section for acute fetal distress at 35 weeks. At birth she had a macrocrania, disjoined sutures and a murmur at the posterior fontanelle. Six hours after birth, she presented with severe heart failure: polypnea, tachycardia, diastolic hypotension, hepatomegaly and cardiomegaly on the chest x-ray. Cardiac USG showed dilated right chambers and septal hypertrophy. Postnatal MRI confirmed the diagnosis of arteriovenous malformation with a dural fistula. Despite treatment with dobutamine and diuretics, the patient developed multiple organ failure: ulceronecrotic enterocolitis, coagulopathy, renal and hepatic failure. Kasabach Merritt syndrome was suspected in the association: severe thrombocytopenia, prolonged prothrombin time, hypofibrinogenemia and increased D-dimer. The subsequent evolution was good under corticosteroid (hydrocortisone) and anti-platelet agent with disappearance of thrombocytopenia without recourse to platelet pellets. The size of the tumor also decreased significantly (more than 50%). Currently, the patient is 4 months old, she still has axial hypotonia and macrocrania. She is developing well. Embolization is planned at the age of 6 months.

CONCLUSION

Kasabach Merritt syndrome is a rare syndrome and rapid diagnosis is essential for enhanced prognosis. A wide range of life-threatening complications can occur rapidly. His treatment necessitates different modalities and a multi-disciplinary team approach.

P99- Trisomie 21 : morbidités et mortalité à la période néonatale

Abdelmoula . S ⁽¹⁾, Mandhouj . O ⁽¹⁾, El Ouaer . M ⁽²⁾, Ben Ammar. S⁽²⁾, Ben Rhaïem .M ⁽²⁾, Bizid. M ⁽²⁾, Ben Hmida . H ⁽²⁾, Monastiri. K ⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de néphrologie, l'Hôpital Charles Nicolle de Tunis

⁽²⁾ Service des Maladies Congénitales et Héréditaires, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

INTRODUCTION

La trisomie 21 (T21) est l'aberration chromosomique la plus fréquente. Elle est associée à une morbidité importante essentiellement neurocognitive et cardiaque et une mortalité significative.

OBJECTIFS

Déterminer les morbidités et la mortalité associées à la trisomie 21 à la période néonatale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude descriptive et analytique rétrospective de type cas témoin, menée au service de néonatalogie de l'hôpital Charles Nicolle, sur une période de 10 ans (2014-2023). Les cas étaient les nouveau-nés ayant une trisomie 21 confirmée par un caryotype. Nous avons exclu les naissances issues d'une interruption médicale de grossesse. Les témoins étaient les naissances suivantes de même âge gestationnel.

RÉSULTATS

Chaque groupe comportait 29 patients. Le diagnostic de la T21

était fait en anténatal dans deux cas et en postnatal devant une dysmorphie faciale évocatrice dans 27 cas. La T21 était libre et homogène dans 28 cas. Nous avons retrouvé un seul cas de translocation (22,21). L'âge gestationnel moyen dans le groupe cas était de 37,8±1,7 SA versus 37,9±1,8 SA dans le groupe témoin. Le poids de naissance moyen était de 2972±499 g dans le groupe cas versus 3149±517 g dans le groupe témoin. Le sexe ratio était de 1,4 dans les deux groupes. La T21 était caractérisée par une fréquence plus élevée de retard de croissance intra-utérin (56% vs 8%, p=0,034) et de microcéphalie à la naissance (21% vs 0%, p=0,012). Le score d'Apgar à la première et à la cinquième minute étaient plus bas dans les cas de T21 (p=0,007 versus p=0,01 respectivement). La T21 était associée à un risque plus élevé de détresse respiratoire néonatale (31% vs 0%, p=0,001), de manifestations neurologiques (72% vs 3%, p<0,001), d'ictère prolongé (21% vs 4%, p=0,05) et de thrombopénie (50% vs 9%, p=0,022). La détresse respiratoire était sévère nécessitant la ventilation mécanique chez quatre patients avec une oxygénodépendance prolongée chez deux patients (14 et 36 jours respectivement). Une hypertension artérielle pulmonaire était diagnostiquée chez huit patients. Douze patients trisomiques avaient une cardiopathie congénitale à type de communication interventriculaire (n=8) et de canal atrio-ventriculaire (n=6). Les anomalies neurologiques chez les trisomiques étaient à type d'hypotonie axiale dans 72% des cas et une mauvaise succion dans 11% des cas. Deux patients ayant une T21 étaient décédés à un âge postnatal respectif de 1 et 14 jours. La durée d'hospitalisation était de 7,6±1,5 jours chez les cas et de 3±1 jours chez les témoins (p=0,01).

CONCLUSION

La T21 était associée à une fréquence plus élevée de morbidité respiratoire, neurologique et hématologique. Le diagnostic de T21 était souvent fait en postnatal soulignant l'insuffisance du dépistage anténatal. Cette pathologie nécessite une prise en charge multidisciplinaire ciblée et précoce dès la période néonatale afin d'améliorer le pronostic.

P100- Etude descriptive des cardiopathies congénitales critiques dans une unité de réanimation néonatale

Jbabi . H ⁽¹⁾, El Ayeb . S ⁽¹⁾, Benali . M ⁽¹⁾, Ben Arab. E ⁽¹⁾, Ayadi . I ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

INTRODUCTION

Les cardiopathies congénitales critiques (CCC) sont un groupe de cardiopathies nécessitant un diagnostic précoce et une prise en charge rapide ; autrement elles exposent à une lourde morbidité et mortalité.

OBJECTIFS

Déterminer la prévalence de CCC, leurs caractéristiques cliniques, para cliniques, évolutive et leurs pronostic à court terme.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective en unité de réanimation néonatale de l'Hôpital Charles Nicolle de Tunis, sur une période de sept ans (2016-2022). Nous avons inclus tous les nouveaux nés porteurs de CCC.

RÉSULTATS

Nous avons recensé 119 cas de CC dont 42/119 (35,3%) CCC. Il s'agissait de 37 naissances vivantes, deux MFIU et trois IMG. Le sexe ratio est de 1,8. La notion de diabète était retrouvée dans dix cas. Le terme moyen était de 36,9 SA (25 - 41) avec un poids natal moyen de 3050g (600- 3930). Le diagnostic anténatal était fait dans 52% des cas. Le délai moyen de la révélation clinique était de 48,5 h (1 - 120). Des malformations associées étaient retrouvées dans 19% des cas. Différents types de cardiopathies ont été diagnostiquées : 16 cas de TGV, 5 cas de VDDI, 3 cas d'APSI, 4 cas d'hypoplasie du cœur gauche, 2 cas de ventricule unique, 3 cas de RVPA, 3 cas de tétralogie de Fallot, 3 cas d'atrésie tricuspide, un cas de tronc artériel commun, 2 cas d'interruption de l'arche aortique et un cas de maladie d'Ebstein. La prise en charge était basée sur : une ventilation mécanique (N=21 cas), la prostine (N=28), les drogues vaso-actives (N=16), un Rashkind (N=7). Le recours à la chirurgie palliative (N=4) et à la chirurgie curative (N=5). Le taux de mortalité était de 48,6%. L'âge moyen au décès était de 3 jours (1-30).

CONCLUSION

Les CCC sont des pathologies graves pouvant mettre en jeu le pronostic vital et nécessitant un diagnostic et une prise en charge précoces. D'où l'intérêt du dépistage en maternité.

P101- Nutrition parentérale standardisée versus individualisée en unité de soins intensifs néonataux

Ayadi . I ⁽¹⁾, Hajji . M ⁽¹⁾, Benali . M ⁽¹⁾, Hannachi . W ⁽¹⁾, Ben Hamida. E ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

INTRODUCTION

La nutrition du nouveau-né prématuré représente un des défis dans sa prise en charge. Optimiser précocement la nutrition parentérale est un principe à respecter dans une démarche d'assurer une croissance optimale. La nutrition parentérale est soit « standardisée » offrant une facilité de prescription et de préparation, soit « individualisée » spécifiquement adaptée aux besoins de chaque prématuré.

OBJECTIFS

L'objectif de notre étude était de comparer l'impact des apports nutritionnels précoces protido-caloriques sur la croissance postnatale chez les prématurés recevant une nutrition parentérale « standardisée » versus « individualisée ».

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective en unité de soins intensifs et de réanimation néonatale du service de néonatalogie de l'Hôpital Charles Nicolle de Tunis, sur une période de trois ans allant du 1er Juillet 2019 au 30 Juin 2022. Nous avons inclus les prématurés d'âge gestationnel \leq 32 semaines d'aménorrhées et de poids de naissance \leq 1500g et ayant survécu à la sortie de l'hôpital. Les naissances présentant une malformation congénitale majeure n'étaient pas incluses. Nous avons défini deux groupes en fonction du type de nutrition parentérale qu'ils ont reçu : « standardisée » vs « individualisée ».

RÉSULTATS

Durant la période de l'étude, nous avons colligé 68 prématurés répondant à nos critères d'inclusion. Parmi eux, 40 étaient dans le groupe « individualisée » vs 28 dans le groupe « standardisée ». L'âge gestationnel moyen était de $29,5 \pm 1,4$ SA (27-32 SA) vs $29,6 \pm 1,5$ SA (27-32SA) ; le poids de naissance moyen était de 1231 ± 202 g (810-1500g) vs 1246 ± 178 g (845-1500g) ; dans les deux groupes, respectivement. Dans le groupe « individualisée », les apports caloriques moyens cumulés à la fin de la 1^{ère} semaine de vie étaient de $57,2 \pm 5,4$ Kcal/jour (47-69 Kcal/jour) vs $49,3 \pm 7,9$ Kcal/j (34-66 Kcal/j), ($p < 0,001$) et les apports caloriques moyens cumulés à la fin de la 3^{ème} semaine de vie étaient de $101,5 \pm 8,5$ Kcal/j (86-120 Kcal/j) vs $95,9 \pm 12,1$ Kcal/j (62-111 Kcal/j), ($p = 0,028$). La vitesse de croissance dans le groupe « individualisée » était de $0,70 \pm 0,4$ (0,15 - 2,11) vs $0,54 \pm 0,3$ (0,16 - 1,45) ; ($p = 0,06$). Dans le groupe « individualisée », la vitesse de croissance était corrélée aux apports glucidiques ($r = 0,32$; $p = 0,042$), protidiques ($r = 0,44$, $p = 0,04$) et caloriques ($r = 0,45$, $p = 0,004$) cumulés à la fin de la quatrième semaine de vie.

CONCLUSION

Notre étude a montré que la nutrition parentérale « individualisée » offre des apports nutritionnels optimisés comparativement à la nutrition « standardisée » ce qui contribue à une meilleure croissance postnatale.

P102- Etude du gène UGT1A1 dans des hyperbilirubinémies non conjuguées familiales dans le sud tunisien

Boujelbene. I ⁽¹⁾, Gharbi. N ⁽¹⁾, Chaabene. M ⁽¹⁾, Guirat. M ⁽¹⁾, Charfi. F ⁽¹⁾, Maazoun. F ⁽³⁾, Kolsi. N ⁽⁴⁾, Moalla. I ⁽⁵⁾, Hadj Salah. S ⁽⁶⁾, Khemis. T ⁽⁷⁾, Medhioub. M ⁽⁷⁾, Trabelsi. M ⁽⁸⁾, Chouchane. C ⁽⁹⁾, Gargouri. L ⁽⁶⁾, Hmida. N ⁽⁴⁾ Chabchoub. I ⁽²⁾, Kamoun. H ⁽³⁾, Abdelhedi. F ⁽³⁾

⁽¹⁾ Service de Génétique Médicale CHU Hédi Chaker - Sfax, Tunisie

⁽²⁾ Service de pédiatrie générale A, CHU Hédi Chaker, Sfax

⁽³⁾ Service de génétique médicale, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

⁽⁴⁾ Service de néonatalogie, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

⁽⁵⁾ Service de pédiatrie B CHU Hédi Chaker de Sfax

⁽⁶⁾ Service de Pédiatrie, hôpital régional de Sidi Bouzid

⁽⁷⁾ Service de Génétique Médicale CHU Hédi Chaker - Sfax, Tunisie

⁽⁸⁾ Service des maladies congénitales et héréditaires, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

⁽⁹⁾ Service de Pédiatrie, Hôpital Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

Les syndromes de CriglerNajjar (SCN) et de Gilbert (SG) sont des hyperbilirubinémies non conjuguées familiales, de transmission autosomique récessive. Ils sont dus respectivement à un déficit complet ou partiel de l'activité de l'UDP-glucuronosyltransférase, enzyme hépatique codée par le gène UGT1A1. La transition c.1070A>G (p.Gln357Arg) est la mutation majoritaire responsable du SCN en Tunisie.

OBJECTIFS

Souligner l'intérêt de l'étude moléculaire dans l'établissement du diagnostic du SCN et du SG afin de prodiguer un conseil génétique adéquat.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective des cas adressés au service de génétique à l'hôpital Hédi Chaker de Sfax pour ictère néonatal prolongé à bilirubine libre sur une période de 7 ans allant de 2016 à 2023. Un séquençage ciblé du gène UGT1A1 (NM_000463.3) pour le SCN, et de la région promotrice du même gène pour le SG.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 22 cas, appartenant à 20 familles, qui ont été adressés pour suspicion d'un SCN ou de Gilbert. La majorité des familles étaient originaires de Sidi Bouzid (15/20) avec une prédominance des mariages consanguins (15/20). Le SCN associé à un SG a été confirmé pour 18 cas. Le SCN a été confirmé en objectivant la présence de la mutation fondatrice à l'état homozygote (17 cas) ou à l'état hétérozygote composite associée à un autre variant pathogène c.1198A>G(p.Asn400Asp), chacun des variants étant hérité d'un parent (1 cas). Trois familles ont ainsi bénéficié d'un diagnostic prénatal du SCN, ce qui a permis de prévenir un fœtus atteint de SCN, justifiant une interruption médicale de la grossesse. Un SG isolé a été confirmé pour 2 patients présentant un phénotype et une évolution compatible. L'identification dans la région promotrice du gène UGT1A1 du variant A(TA)7TAA à l'état homozygote (18 cas) ou à l'état hétérozygote composite en association avec le variant A(TA)8TAA (1 cas) a permis de retenir le diagnostic d'un SG. La mutation majoritaire a été identifiée à l'état hétérozygote pour 2 cas qui avaient un phénotype compatible avec un SCN. Le séquençage du reste du gène UGT1A1 est préconisé à la recherche d'un deuxième variant probablement pathogène ou pathogène.

CONCLUSION

La confirmation génétique du SCN contribue à réduire, via le diagnostic prénatal, la fréquence de cette maladie nécessitant une prise en charge lourde.

P103- Atrésie de l'œsophage : Intérêt d'une prise en charge précoce

Ayeb. S ⁽¹⁾, Bouslama. M ⁽¹⁾, Mezzi. R ⁽¹⁾, Naffeti. R ⁽¹⁾, Bouokkez. N ⁽¹⁾

Ben Hssine. S ⁽¹⁾, Thebti. R ⁽¹⁾, Marzzouk. A ⁽¹⁾, Bouaziz. A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie, hôpital régional de ben Arous, Tunis

INTRODUCTION

L'atrésie de l'œsophage est une pathologie peu fréquente en période néonatale. Elle a été observée surtout chez des nouveau-nés prédisposés. L'atrésie de l'œsophage pose un problème à la fois pronostique et thérapeutique.

OBJECTIFS

L'objectif de cette étude était d'analyser le profil diagnostique, thérapeutique et évolutif de l'atrésie de l'œsophage ainsi de ressortir ses facteurs pronostiques.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective descriptive qui a porté sur les atrésies de l'œsophage, colligés au service de pédiatrie et de néonatalogie à l'Hôpital Régional de Ben Arous de Tunis sur une période de 8 ans (Janvier 2016 - décembre 2022). Les patients ayant un diagnostic anténatal ou postnatal ont été inclus.

RÉSULTATS

Durant la période d'étude, sept patients ont été inclus. L'âge gestationnel moyen était de 32,6 semaines d'aménorrhée (extrêmes : 26,3 - 39,5). Le diagnostic anténatal d'une atrésie de l'œsophage a été porté dans deux cas (28,5%). Le poids de naissance moyen était de 1988 grammes (extrêmes : 700 - 3290). Trois patients avaient un syndrome poly-malformatif. Le signe clinique prédominant était la polypnée (n=5 ; 71,4%). L'hypersalivation a été retrouvée dans 33% des cas. Tous nos malades ont bénéficié d'une épreuve à la seringue. Trois malades ont été transférés au service de réanimation avant la chirurgie alors que quatre malades ont été transférés au service de chirurgie pédiatrique directement. Tous nos malades ont bénéficié d'une échographie cardiaque avant l'acte opératoire. Le type III était la forme la plus retrouvée dans notre série (71,4%). La durée moyenne d'hospitalisation était de $26 \pm 0,5$ jours (20-33). Un seul patient a présenté un lâchage de suture. Trois patients avaient une sténose de l'anastomose (42,8%). Un seul nouveau-né est décédé avant la chirurgie et deux malades sont décédés en postopératoire dans un tableau de sepsis secondaire à une infection nosocomiale. Un bilan malformatif a été pratiqué chez 66,6% de nos malades dans l'arrière pensée de rechercher le syndrome de VACTERL et le syndrome de CHARGE. Les complications à long terme étaient essentiellement digestives à type de reflux œsophagien et d'œsophagite peptique qui ont été notées dans 3 cas (42,8 %).

CONCLUSION

L'atrésie de l'œsophage chez le nouveau-né est pathologie grave vu son pronostic qui est vital à court terme et à moyen et long terme. Il s'agit d'une urgence chirurgicale qui nécessite une prise en charge thérapeutique immédiate afin d'éviter les complications. Dans notre pays, l'épreuve à la seringue est obligatoirement recommandée en attente d'élargir le dépistage anténatal et encourager la peau à peau sous une surveillance armée en maternité.

P104- Hypothyroïdisme transitoire du nouveau-né prématuré : à propos de 45 cas

Sdiri. Y ⁽¹⁾, Jelassi . O ⁽²⁾, Ben Aba . N ⁽²⁾, Chourou . H ⁽²⁾, Ayari .F ⁽²⁾, Myriam .C ⁽²⁾, Kacem . S ⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

⁽²⁾ Centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

INTRODUCTION

Les hormones thyroïdiennes jouent un rôle primordial dans le neuro-développement et la croissance fœtale. Les prématurés ont souvent des taux plus bas d'hormones thyroïdiennes.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail était de mettre le point sur l'importance du dépistage de hypothyroïdisme transitoire chez le prématuré et l'intérêt d'instaurer le traitement substitutif.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective dans le service de médecine néonatale du CMNT chez 45 prématurés ayant une hypothyroïdisme transitoire, durant une période de 4 ans, afin de suivre l'évolution clinique et biologique sous traitement substitutif.

RÉSULTATS

L'âge gestationnel moyen était de 32 SA+3 jours avec un poids de naissance moyen de 1650 g. le RCIU était retrouvé chez 5 patients soit 11 % des patients. Une dysthyroïdie maternelle était observée dans 15 % des cas. Un premier bilan thyroïdien a été réalisé en moyenne à J15 de vie devant une symptomatologie surtout digestive et a montré un taux moyen de FT4 de 7,8 et de TSH de 17,68. Le traitement substitutif a été instauré chez tous les nouveaux nés et maintenu en moyenne pendant 6 mois. Un bilan thyroïdien normal était obtenu chez tous les malades au bout de 1 mois de traitement substitutif. La durée moyenne d'hospitalisation était de 36 jours. Tous les nouveaux nés étaient suivis à la consultation externe avec un recul moyen de un an. Le développement psychomoteur était normal chez 43 enfants. Deux enfants seulement avaient un retard d'acquisitions psychomotrices en rapport avec des séquelles d'asphyxie périnatale.

CONCLUSION

L'hypothyroïdisme chez les prématurés est transitoire. Un traitement précoce permet d'améliorer le développement neurologique à court et à long terme.

P1105- Epidermolyse bulleuse : à propos de quatre observations néonatales

Sdiri. Y ⁽¹⁾, Jelassi . O ⁽²⁾, Belhajammar . W ⁽²⁾, Chourou . H ⁽²⁾, Ayari .F ⁽²⁾, Ben Jemaa .N ⁽³⁾, Kacem . S ⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

⁽²⁾ Centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

⁽³⁾ service de foetopathologie CMNT

INTRODUCTION

L'épidermolyse bulleuse est caractérisée par une fragilité de la peau et parfois des muqueuses qui conduit à la formation de bulles. Elles peuvent être héréditaires, infectieuses, médicamenteuses ou auto-immunes. La prévalence des formes héréditaires varie de 1/215 000 à 1/35 000 selon les régions. Nous rapportons à travers quatre observations colligées sur une période de 11 ans les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives de cette pathologie.

OBJECTIFS

étudier les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives de cette pathologie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

étudier les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives de cette pathologie.

RÉSULTATS

CAS N°1 : M est un nouveau-né, issu d'un mariage consanguin de premier degré, est né par voie basse à terme de 41 SA. Sa mère est G2P2, le premier enfant est une fille qui présentait dès la naissance des lésions bulleuses et décédée à j20 de vie d'une septicémie. Le diagnostic anténatal au cours de cette grossesse n' pas été fait. L'examen à l'admission de M trouve un nouveau-né eutrophique qui présente une dermatose bulleuse étendue avec des larges ulcérations cutanées associées à une atteinte muqueuse. Il a développé à j2 de vie une infection nosocomiale ayant bien évolué sous antibiotiques et soins locaux. Il a été mis sortant à j16 de vie. La biopsie avec immunofluorescence a conclu à une épidermolyse bulleuse dystrophique. CAS N°2 : M est issue d'un mariage consanguin de 2e degré, est née à 38 SA. Sa mère est âgée de 41ans, G4P4 ayant une fille atteinte d'une dermatose bulleuse. La grossesse est mal suivie. M a été hospitalisée pour détresse respiratoire néonatale avec des lésions bulleuses étendues. L'évolution était bonne sous ventilation non invasive et le nouveau-né a été mise sortant à j3 de vie avec un complément d'exploration en externe. CAS N°3 : A est un né par voie basse à terme, d'une mère primipare sans antécédents. Il pesait 4 Kg et présentait des ulcérations à contours géographiques au niveau des cuisses avec une éruption érythémateuse couverte par endroit de croûte au niveau du siège. Le diagnostic d'épidermolyse bulleuse héréditaire dystrophique a été retenu et l'enquête génétique est entamée. L'issu sous soins locaux était fatale à j52 de vie dans un tableau de choc septique. CAS N°4 : N.Y est un nouveau-né de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin est né à terme. Il pesait 4440 g et hospitalisé pour hypoglycémie rebelle nécessitant des apports glucidiques importants par voie ombilicale. Il a présenté à j8 de vie des lésions bulleuses étendues épargnant les muqueuses avec un Nikolsky positif. Le bilan inflammatoire était positif

CONCLUSION

Les dermatoses bulleuses sont hétérogènes. Leur diagnostic positif est clinique et l'étiologie repose sur l'anamnèse, la biopsie cutanée, les prélèvements bactériologiques et l'étude génétique. Le traitement est le plus souvent symptomatique. Le pronostic des formes héréditaires est très dépendant de sous-type ce qui souligne l'importance de conseil génétique.

P106- Profil épidémiologique, diagnostique, thérapeutique et évolutif des nouveau-nés prématurés au CHU d'Angré en 2021 (Abidjan - Côte d'Ivoire)

Azagoh-kouadio. R ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie médicale et spécialités

INTRODUCTION

La prématurité est l'une des premières causes de décès du nouveau-né en Afrique et constitue un problème majeur de santé publique.

OBJECTIFS

Etudier les caractéristiques épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutives des nouveau-nés prématurés au CHU d'Angré pour l'amélioration de la pratique professionnelle.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

il s'agit d'une étude transversale rétrospective visée analytique. Elle s'est déroulée au l'unité de néonatalogie du service de pédiatrie du CHU d'Angré. L'étude a porté sur toute l'année 2021. Notre population d'étude était constituée des nouveau-nés prématurés. Nous avons procédé à un échantillonnage exhaustif de tous les dossiers des nouveau-nés prématurés de notre période, et avons calculé par la formule de Lorentz la taille de l'échantillon pour que l'étude soit significative.

RÉSULTATS

CLa fréquence de la prématurité était de 50,80% en 2021. Les mères étaient pour la majorité âgées de 21-35 ans (65, 3%) ; 45,3% d'entre elles étaient des commerçantes ou non fonctionnaires. Les prématurés étaient majoritairement nés d'une grossesse mal suivi avec moins de 4 CPN réalisées (80%) et le BPN non réalisés ou incomplets (61,7%). les pathologies telles que la pré-éclampsie et éclampsie ont causés la prématurité (27,7%). Les prématurés de notre étude avait un âge gestationnel moyen de 32 SA. Les critères anthropométrique était en rapport avec l'âge. Les réflexes archaïques étaient émoussés pour 45% des nouveau-nés prématurés, la majorité a présenté une détresse respiratoire (75%). L'infection materno-fœtale (71,3%) et les troubles métaboliques (46,4%) ont été les pathologies des premiers jours les plus rencontrées. Les soins essentiels systématiques des NN a été respectés dans l'ensemble, 77, 3% ont reçu une antibiothérapie et 69,3% de la caféine. Des soins préventifs contre l'hépatite (0,7%), le VIH (5%) et le

tétanos (32,7%) ont été réalisés. La durée moyenne d'hospitalisation était de 11,07 jours et 64, 3% ont bénéficié de la MMK. Le pronostic des nouveau-nés prématurés était lié à l'âge gestationnel de naissance ($p=0,000$), l'Apgar ($p=0,000$), coloration cutanée ($p=0,002$), détresse respiratoire ($p=0,000$), état neurologique ($p=0,000$) et à la présence de pathologie grave telle que la maladie de la membrane hyaline ($p=0,000$). Le taux de mortalité était de 17,7%.

CONCLUSION

La prématurité est liée à plusieurs facteurs de risque et constitue un état vulnérable pour plusieurs pathologies. La bonne surveillance de la grossesse, la prise en charge correcte et l'équipement des unités de néonatalogies permettront de réduire l'incidence et taux de mortalité lié à la prématurité dans nos pays en voie de développement. Mots clés : Prématurité ; Epidémiologie ; Diagnostic ; Traitement ; Evolution

P107- Cutis marmoratotelangiectatica congenita : a case report

Sdiri. Y⁽¹⁾, Ouertani. O⁽²⁾, Ben Aba. N⁽²⁾, Belhaj Ammar. W⁽²⁾, Kacem. S⁽²⁾, Ayari. F⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

⁽²⁾ Centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

INTRODUCTION

Cutis marmorata telangiectatica congenita (CMTC) is a rare vascular skin abnormality in the neonatal period. It was recognized the first time in 1922 by VON LOHUIZEN; therefore it is named VON LOHUIZEN disease. It is a benign angiomatous abnormality that manifests as dilatation of superficial capillaries and veins usually seen at birth. The skin lesions are typical; it is characterized by the presence of localized or generalized red or purple reticulated and anastomosed macules, frequently asymmetrical. Those skin changes may be accompanied by ulceration or atrophy.

OBJECTIFS

focus on this rare clinical entity.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

We report the case of a premature female, born at 35 weeks' gestation (WG), who was admitted immediately after birth in the neonatal intensive care unit (NICU) in the Center of Maternity and Neonatology of Tunis (CMNT). The baby was born from a consanguineous marriage of second degree. His mother is 24 years old, gravid 4 para 4. The pregnancy was chorionic bi amniotic complicated by the death of the first twin and spontaneous preterm labour. On examination, the newborn was eutrophic (weight = 2800 g). Head circumference was within normal limits (33.5 cm). The hemodynamic and respiratory state were stable. On the skin, we noted multiple bruises and purple macules anastomosed making a reticulated appearance as a spider's web, those skin lesions cover the entire trunk but did not affect the face and did not disappear during the warming of the baby. Limits between normal and involved skin was clear. The baby had facial dysmorphic features as microretrognathia and low set ears. The cranial ultrasound and the abdominal Doppler ultrasound were normal. Diagnosis of Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita (CMTC) was made

RÉSULTATS

We report the case of a premature female, born at 35 weeks' gestation (WG), who was admitted immediately after birth in the neonatal intensive care unit (NICU) in the Center of Maternity and Neonatology of Tunis (CMNT). The baby was born from a consanguineous marriage of second degree. His mother is 24 years old, gravid 4 para 4. The pregnancy was chorionic bi amniotic complicated by the death of the first twin and spontaneous preterm labour. On examination, the newborn was eutrophic (weight = 2800 g). Head circumference was within normal limits (33.5 cm). The hemodynamic and respiratory state were stable. On the skin, we noted multiple bruises and purple macules anastomosed making a reticulated appearance as a spider's web, those skin lesions cover the entire trunk but did not affect the face and did not disappear during the warming of the baby. Limits between normal and involved skin was clear. The baby had facial dysmorphic features as microretrognathia and low set ears. The cranial ultrasound and the abdominal Doppler ultrasound were normal. Diagnosis of Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita (CMTC) was made

CONCLUSION

CMTC is a rare skin disease whose determinism remains unknown. Other congenital anomalies can be seen also. The diagnosis of the CMTC is based on the clinical findings. Diagnostic tests like skin

biopsy, are not necessary. The treatment required a multidisciplinary intervention including dermatologist, pediatricians, and psychologists. The prognosis depends on the associated anomalies but it is generally good. Some cases have spontaneous resolution.

P-118 Le syndrome de Joubert révélé en période néonatale

Sdiri. Y⁽¹⁾, Bouzidi. A⁽²⁾, Belhaj Ammar. W⁽²⁾, Chourou. H⁽²⁾, Kacem. S⁽²⁾, Ayari. F⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

⁽²⁾ Centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

INTRODUCTION

Le syndrome de Joubert (JBS) est une maladie autosomique récessive rare appartenant au groupe des maladies ciliaires. Ce syndrome est génétiquement hétérogène : environ 19 gènes sont connus jusqu'à ce jour ; Elle est caractérisée par un retard de développement, une hypotonie, une ataxie, des anomalies respiratoires, des troubles de l'oculomotricité associés à des anomalies radiologiques caractéristiques du tronc cérébral et du cervelet.

OBJECTIFS

mettre le point sur cette entité clinique rare

MATÉRIEL ET MÉTHODES

nous rapportons deux observations de JBS

RÉSULTATS

Observation 1 : Nous rapportons les cas de 3 frères atteints de Syndrome de Joubert âgés de 9, 8 et 3 ans. Leurs parents sont consanguins ; la mère est G5P4 (4 enfants vivants et une fausse couche spontanée) ; Le premier enfant était issu d'une grossesse mal suivie menée à terme, l'accouchement était par voie basse et il était eutrophique. Le deuxième enfant était né, une année plus tard, à terme par césarienne pour souffrance fœtale aigue. Les 2 enfants étaient dysmorphiques avec un front proéminent des yeux enfoncés des oreilles bas implantés ; Le 2ème enfant avait par ailleurs une hexadactylie ; Une tachypnée était présente chez les 2 patients à la naissance. Sur le plan neurologique une hypotonie généralisée ainsi qu'une apraxie oculomotrice étaient présentes chez les 2 patients. Le premier enfant présentait par ailleurs un nystagmus avec strabisme ; L'imagerie par résonance magnétique cérébrale avait montré dans les 2 cas une hypoplasie vermienne avec aspect pathognomonique de dent molaire évoquant le JBS. L'échographie abdominale a montré une splénomégalie dans les 2 cas. L'échocardiographie était normale. L'étude moléculaire du gène NPHP1 n'a pas montré de micro délétions. Le 3ème garçon était issu d'une grossesse bien suivie ; Le diagnostic anténatal de maladie de Joubert était réalisé mais les parents ont refusé l'interruption de la grossesse. Les 3 enfants présentent un retard psychomoteur sévère. Ils ont été mis sous traitement symptomatique et rééducation motrice. La 5ème grossesse était une fille chez qui le diagnostic anténatal réalisé n'a pas montré de lésions suggestives de JBS. Néanmoins elle a été hospitalisée pour détresse respiratoire transitoire avec légère hypotonie. Les explorations radiologiques revenues normales ont confirmé l'absence de JBS. Observation 2 : Le nouveau-né N de sexe féminin est issue d'une grossesse mal suivie menée à terme. Elle était eutrophique. Elle était hospitalisée immédiatement pour asphyxie périnatale. Elle était

CONCLUSION

Le Syndrome de Joubert doit être suspecté chez tout enfant présentant une hypotonie associée à des mouvements oculaires anormaux et une respiration altérée. Le diagnostic précoce de ces patients est important, car le suivi est nécessaire pour détecter et établir un traitement multi viscéral précoce des troubles associés et, d'autre part, d'effectuer le conseil génétique. L'IRM cérébrale est l'examen clé pour confirmer le diagnostic. Il n'existe pas de traitement curatif, le pronostic dépendant de la gravité des atteintes notamment neurologiques, respiratoires et rénales

P108- Une symptomatologie neurologique néonatale atypique révélatrice d'anomalie de cycle de l'urée

Sdiri. Y⁽¹⁾, Ouertani. S⁽²⁾, Chourou. H⁽²⁾, Belhaj Ammar. A⁽²⁾, Kacem. S⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

⁽²⁾ Centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

INTRODUCTION

Les maladies héréditaires du cycle de l'urée constituent des maladies rares. On estime leur fréquence à 1 cas pour 8 000 naissances, néanmoins elles doivent être évoquées devant tous tableaux neurologiques néonataux inexpliqués.

OBJECTIFS

A travers d'une observation néonatale on met le point sur cette pathologie

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'une détresse neurologique néonatale révélant une anomalie du cycle de l'urée.

RÉSULTATS

Nouveau né de sexe masculin issu d'un mariage consanguin (cousin germain), sans antécédents familiaux notables, né par voie basse à terme avec une bonne adaptation à la vie extra utérine. Hospitalisé au troisième jour de vie pour geignement et refus de tétée, l'examen physique initial a objectivé un ictère cutanéomuqueux, une abolition des pouls fémoraux. Le bilan infectieux est revenu négatif. L'ETF est revenue sans anomalie. La gazométrie sanguine a montré une acidose métabolique décompensée, le bilan métabolique a montré une hyperamoniémie à 4100, la chromatographie des acides aminés plasmatiques a montré une hyperaminoacidémie axées sur l'alanine et la glutamine avec une bande marquée au niveau de la citrulline. La chromatographie des acides aminés urinaires a montré un taux élevé d'acide orotique confirmant le diagnostic de maladies héréditaire de cycle de l'urée. L'évolution fût marquée par l'aggravation clinique avec le décès du patient.

CONCLUSION

Les maladies héréditaires du cycle de l'urée sont des maladies rares, mettant en jeu le pronostic vital. Le diagnostic précoce s'impose à fin de mettre en route le régime diététique dépourvue en acides aminés et de préserver le développement psychomoteur.

P109- Urgences chirurgicales néonatales : difficultés de prise en charge, complications et mortalité

Ouertani. S⁽¹⁾, Ben Aziza. R⁽¹⁾, Sdiri. Y⁽¹⁾, Chourou. H⁽¹⁾, BenAba. N⁽¹⁾, Belhadj Ammar. W⁽¹⁾, Ayari. F⁽¹⁾, Cheour. M⁽¹⁾, Kacem. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Médecine et de Réanimation Néonatale, CMNT

INTRODUCTION

Les urgences chirurgicales néonatales (UCN) dans les pays en voie de développement présentent un problème de santé public de par leur gravité et leur taux de mortalité. Elles regroupent les affections néonatales qui se manifestent pendant le premier mois de vie et qui nécessitent un traitement chirurgical urgent.

OBJECTIFS

Décrire les aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs des urgences chirurgicales néonatales.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective menée sur une période de 12 mois allant du 1er janvier 2020 au 31 décembre 2020, incluant tous les patients hospitalisés au service de Médecine et de Réanimation Néonatale du CNMT pour prise en charge d'une pathologie malformative chirurgicale nécessitant une prise en charge urgente.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 42 cas: hernie de la coupole diaphragmatique (n=15), atresie de l'oesophage (n=7), atresie de grêle (n=4), atresie duodénale (n=3), anomalies de la fermeture de la paroi abdominale (n=4), malformations anorectales (n=3), les urgences neurologiques et les urgences urogénitales. Le terme moyen au moment du diagnostic anténatal était de 28 SA. Un complément d'exploration par IRM foetale a été pratiqué dans 6 cas. Le terme moyen à l'accouchement était de 36SA+2j [26SA+4j -41SA+5j]. Le taux de prématurité a été de 30,9%. Dix-neuf pour cent des patients avaient une association malformative. Parmi les 42 malades, 21 ont été opérés (50%). Le délai moyen de la chirurgie était de 4 jours [4 heures - 17 jours]. En pré opératoire 7 patients ont présenté des complications respiratoires, 3 patients ont présenté un tableau de CIVD et 2 autres ont développés une insuffisance rénale. En per opératoire, les complications étaient surtout d'ordre hémodynamique (4 cas), avec un choc hémorragique dans un seul cas. En post opératoire, des complications hématologiques ont été notés dans 11 cas, respiratoires dans 7 cas, infectieuses dans 8 cas dont un choc septique, des troubles hémodynamiques dans 9 cas et une reprise chirurgicale dans 3 cas. Le taux de mortalité globale était de 45,2% soit 19 malades, dont 14 décédés en pré-opératoire et 5 décédés en post-opératoire. Les principales causes de mortalité en pré opératoire étaient dominées par l'hypoxémie réfractaire secondaire à une hypoplasie pulmonaire et l'HTAP pour les nouveau-nés ayant une hernie de la coupole diaphragmatique.

CONCLUSION

Le pronostic et la prise en charge des UCN ont été transformés par le diagnostic anténatal. Ces pathologies nécessitent une prise en charge multidisciplinaire à cause des complications locales et systémiques. Le taux de mortalité élevé dans notre étude pourrait être expliqué par la prématurité, le RCIU, les malformations associées ainsi que l'insuffisance de développement de prise en charge néonatale et des moyens de réanimation.

P110- Ictère nucléaire révélant un déficit en G6PD: à propos de deux cas

Amdouni. R⁽¹⁾, Jbeli. Y⁽¹⁾, Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Ben Othman. S⁽¹⁾, Jbeli. E⁽¹⁾, Rehayem. S⁽¹⁾, Ben Mansour. F⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A

INTRODUCTION

Le déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase (G6PD) présente la deuxième cause d'anémie hémolytique chez le nouveau né : c'est une enzymopathie érythrocytaire de transmission récessive liée à l'X ayant une expression préférentielle chez le garçon. Elle peut entraîner une hémolyse sévère responsable d'hyperbilirubinémie majeure avec un risque important d'ictère nucléaire.

OBJECTIFS

Attirer l'attention au déficit en G6PD comme diagnostic étiologique d'ictère nucléaire en période néonatale

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas de deux nouveau-nés présentant une hyperbilirubinémie liée à un déficit en G6PD admis au service de pédiatrie « A » à l'hôpital d'enfant de Tunis.

RÉSULTATS

Nouveau-né de sexe masculin issu d'un mariage consanguin d'un couple originaire de Jendouba, aux antécédents d'un frère décédé à J5 de vie dans un tableau d'ictère nucléaire non immunologique, hospitalisé dans notre service à J3 de vie pour ictère d'accentuation rapide associé à un refus de tétée et des mouvements anormaux. Il était né à un terme de 38 semaines d'aménorrhée avec bonne adaptation à la vie extra utérine. L'examen clinique a objectivé une irritabilité associée à un ictère intense zone 4 sans pâleur et sans viscéromégalias avec une stabilité hémodynamique et respiratoire. A la biologie, l'hémoglobine était à 14g/dl associée à une hyperbilirubinémie à prédominance non conjuguée à 470 mol/L au seuil d'exsanguino-transfusion sans incompatibilité ABO avec un test de coombs direct négatif. Il a été mis sous photothérapie intensive continue avec perfusion d'albumine. L'évolution était rapidement défavorable marquée par l'intensification de l'ictère, l'aggravation de l'état neurologique, la survenue de convulsions et le décès rapide par arrêt cardio-respiratoire à H6 d'hospitalisation malgré la photothérapie intensive et la cure d'albumine. L'enquête étiologique a éliminé une origine immunologique et infectieuse. Le frottis sanguin retrouvait une anisocytose avec macrocytose. L'activité G6PD était effondrée à 1,41 U/gHb (N: 10-20). Le diagnostic de déficit sévère en G6PD compliqué d'ictère nucléaire a été donc retenu.

CONCLUSION

L'ictère, principale manifestation clinique en période néonatale, peut être dû à un déficit en G6PD avec un risque majeur d'encéphalopathie hyperbilirubinémique. Ainsi, le dépistage systématique de ce déficit est fortement recommandé pour éviter l'exposition de ces nouveau-nés à des agents hémolytiques connus et, par la suite, prévenir l'ictère nucléaire ou autres complications graves.

P111- Rhabdomyome cardiaque : à propos de 3 cas

Ouertani. S⁽¹⁾, Ben Aziza. R⁽¹⁾, Chourou. H⁽¹⁾, Sboui. O⁽¹⁾, Sdiri. Y⁽¹⁾, BenAba. N⁽¹⁾, Belhadj Ammar. W⁽¹⁾, Ayari. F⁽¹⁾, Cheour. M⁽¹⁾, Kacem. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Médecine et de Réanimation Néonatale, CMNT

INTRODUCTION

Le rhabdomyome cardiaque est une tumeur congénitale rare généralement bénigne qui peut être unique ou multiple. Il s'agit de la tumeur cardiaque la plus fréquente chez le fœtus et l'enfant. Elle est souvent associée à d'autres pathologies. L'association à une sclérose tubéreuse de Bourneville est très fréquente (50 à 80% des cas).

OBJECTIFS

Mettre le point sur le tableau clinique, la présentation échographique, la prise en charge et l'évolution des rhabdomyomes cardiaques chez le nouveau-né.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas de 3 nouveau-nés hospitalisés au Service de Médecine et de Réanimation Néonatale du centre de maternité et

de néonatalogie de Tunis pour rhabdomyome / rhabdomyomatose intra cardiaque diagnostiquée en anténatal.

RÉSULTATS

Il s'agissait de 3 nouveau-nés, issus de parents non consanguins, dont deux de sexe masculin et une de sexe féminin. Le diagnostic était posé en anténatal par une échographie de 3ème trimestre pour le 1er et le 2ème cas, une échographie morphologique pour le 3ème cas. Une IRM foetale a objectivé dans les 2 premiers cas une sclérose tubéreuse de Bourneville. L'accouchement était à terme avec une bonne adaptation à la vie extra utérine dans le 1er et le 2ème cas. A l'admission, ils étaient stables sur le plan respiratoire et hémodynamique. Dans le 3ème cas il s'agissait d'une prématurité induite à 35SA+5j pour SFA et anasarque avec mauvaise adaptation à la vie extra utérine nécessitant l'intubation en salle de naissance. A l'admission, il a présenté un tableau d'insuffisance cardiaque sévère avec signes d'anasarque. La radiographie du thorax était sans anomalies dans les 2 premiers cas. Elle a montré une cardiomégalie dans le 3ème cas. L'ECG était sans anomalies dans les 3 cas. La prise en charge était sans particularités pour les 2 premiers nouveau-nés. Le 3ème nouveau-né a été intubé ventilé en mode OHF, mis sous drogues tonocardiaques et diurétiques. Le diagnostic de rhabdomyomatose cardiaque sans retentissement hémodynamique était confirmé par une échographie cardiaque (ETT) à j3 de vie pour le 1er cas et j4 de vie pour le 3ème cas. Dans le 3ème cas l'ETT réalisée à H4 de vie était en faveur de rhabdomyomatose cardiaque avec un épanchement péricardique de grande abondance et une compression franche de l'OD. Les 2 premiers nouveau-nés n'ont pas nécessité de chirurgie et l'évolution était favorable. Le deuxième nouveau né a présenté une tachycardie supra-ventriculaire, qui a disparu au 4ème mois. Le 3ème nouveau-né a nécessité un drainage péricardique en attente d'une résection tumorale. Il est décédé à j2 de vie dans un tableau d'insuffisance cardiaque sévère.

CONCLUSION

Le rhabdomyome cardiaque est une tumeur bénigne qui a une évolution favorable dans la grande majorité des cas du fait de son potentiel de régression spontanée. Dans quelques lorsqu'elle est obstructive, elle peut se compliquer de troubles hémodynamiques et même d'insuffisance cardiaque et de décès.

P112- Diagnostic anténatal d'un syndrome de Di-George : A-propos d'un cas

Smaoui. Y⁽¹⁾, Abdennadher. A⁽¹⁾, Kammoun. D⁽¹⁾, Charfi. M⁽¹⁾, Ben Thabet. A⁽¹⁾, Hmidia. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie, CHU Hédi-Chaker-Sfax, Tunisie

INTRODUCTION

Le syndrome de Di-George est une maladie génétique secondaire à une micro-délétion 22q11. Cette microdélétion survient de manière accidentelle (de novo) dans 90% des cas. Dans 10% des cas, elle est héritée d'un des parents qui peut être parfois asymptomatique, selon le mode autosomique dominant. Le phénotype clinique est très polymorphe avec des manifestations clinique variables dès la période néonatale.

OBJECTIFS

Rechercher la microdeletion 22q11 in utéro devant des signes échographiques évocateurs.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons dans ce travail un cas qui a été hospitalisé dans le service de néonatalogie de Sfax.

RÉSULTATS

Nous rapportons l'observation d'un nouveau-né de sexe féminin, issu d'une mère âgée de 33 ans, G4P3A1, mariage non consanguin, sans ATCD familiaux notables. La grossesse était bien suivie. Une échographie cardiaque foetale a été demandée devant le doute d'une malformation cardiaque à échographie obstétricale du troisième trimestre, a montré une CIV large avec interruption de l'arche aortique probable. Devant la constatation de cette cardiopathie conotruncale, une amniocentèse était pratiquée à un terme 31SA avec étude génétique ciblée à la recherche de la microdélétion par FISH, a objectivé une micro délétion au niveau du locus TBX1 localisé en 22q11.2 avec caryotype de formule 46,XX. L'accouchement était par césarienne à chaud à un terme de 37SA+2j pour entrée spontanée en travail. Le nouveau né était eutrophique à la naissance avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine. L'examen à la naissance a noté la présence d'une dysmorphie faciale très discrète à type de philtrum lisse, racine du nez large, avec des oreilles bas implantées. Le nouveau-né a présenté une détresse respiratoire néonatale avec

un souffle cardiaque à l'auscultation. Une échographie cardiaque post natale, faite à j1 de vie, a montré une CIV large conotruncale avec des vaisseaux normo- posés, un canal artériel persistant large de 4 mm perfusant l'aorte descendante et une interruption de l'arche. Un complément radiologique par angioscanner thoracique a été pratiqué à J1 de vie, a montré une interruption de l'arche aortique type b selon la classification de Celonia et Patton associée à une agénésie thymique. Le nouveau-né a été mis sous Prostine faible dose 0.01gamma/kg min. L'évolution a été marquée par la stabilisation de son état sur le plan hémodynamique et respiratoire. Le nouveau-né a présenté une hypocalcémie néonatale nécessitant une supplémentation vitamino-calcique à J5 de vie. Un acte chirurgical à étranger est prévu prochainement.

CONCLUSION

Avec l'avènement de l'échographie prénatale et de la technologie de génétique moléculaire, le diagnostic prénatal du syndrome de délétion 22q11.2 est possible mais il reste toujours faible d'où l'importante de rechercher la microdélétion de façon systématique devant la présence de malformations évocatrices en anténatal à type de cardiopathies conotruncales, fentes labiopalatines ou encore une agénésie rénale unilatérale.

P113- Méningite néonatale à streptocoque B : les conséquences d'un diagnostic tardif

Amdouni. R⁽¹⁾, El Jery. M⁽¹⁾, Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Jbebli. E⁽¹⁾, Rehayem. S⁽¹⁾, Ben Mansour. F⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A

INTRODUCTION

Les méningites néonatales à streptocoque sont des infections materno-foetales qui surviennent sur un terrain immunitaire immature et un cerveau en développement. Le streptocoque du groupe B (SGB) est le premier germe en cause du sepsis et des méningites chez le nouveau-né au cours de ces sept premiers jours. Les complications immédiates à type d'abcès, empyèmes, ventriculite ou infarctus cérébral aggravent le pronostic.

OBJECTIFS

Mettre le point sur les complications possibles d'une méningite néonatale à SGB diagnostiquée tardivement et le risque parcouru en absence d'antibioprophylaxie efficace et adaptée en pré-partum.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous Rapportons un cas de méningite à SGB diagnostiqué tardivement et compliqué d'un état de mal convulsif secondaire à un foyer d'encéphalite nécrotico-hémorragique avec des empyèmes intracérébraux au sein du service de médecine infantile A.

RÉSULTATS

Nouveau-né âgé de sexe féminin est né à terme par voie basse et issu d'une mère ayant un portage chronique asymptomatique de SGB pour lequel elle n'a pas reçu d'antibioprophylaxie efficace en pré-partum. Il a été admis dans notre service à J15 de vie pour détresse neurologique. L'examen clinique a objectivé un nouveau-né fébrile, une hypotonie généralisée avec hypo-réactivité et une mauvaise succion. L'état hémodynamique était stable. Le bilan biologique a trouvé un syndrome inflammatoire biologique fait de leuconéutropénie et une CRP à 280 mg/l. Une ponction lombaire a été pratiquée ayant montré une pléiocytose à 250EB/mm³ associée à une hyperprotéinorachie et une hypogluco-rachie profonde avec un rapport à 0,16 et une culture positive à SGB. Le nouveau-né a été mis sous trithérapie : ampicilline, ciprofloxacine et aminoside. L'évolution été marquée par l'apparition d'un état de mal convulsif hémicorporelle droit nécessitant la mise du nouveau-né sous clonazépam en IV. La TDM cérébrale a révélé une des hypodensités cortico-sous corticales pariétale et temporale gauche parcourus par des hyperdensités spontanées en rapport avec un saignement intra-lésionnel et un aspect d'une ventriculite associée. Une IRM cérébrale faite à j 10 de prise en charge avait montré un foyer d'encéphalite pariétale gauche nécrotico-hémorragique avec des empyèmes sous-durales bilatérales. L'évolution clinique et biologique étaient favorable sous antibiothérapie prolongée durant 8 semaines avec un traitement antiépileptique d'entretien. Une IRM cérébrale de contrôle en fin de traitement a montré la stérilisations des empyèmes avec persistance d'une lésion séquellaire ischémique pariétale gauche. Les explorations neurosensorielles (EEG, PEA, PEV) étaient tous normales. Le développement psychomoteur est jusque-là normal avec un recul de 6 mois.

CONCLUSION

L'infection néonatale à streptocoque B demeure sévère malgré les

progrès thérapeutiques. Notre observation rappelle l'importance de l'éradication de toute infection maternelle durant la grossesse et surtout en pré-partum et la nécessité d'une surveillance rigoureuse de tout nouveau-né avec anamnèse infectieuse positive.

P114- Sphérocytose héréditaire à révélation néonatale : à propos d'une observation

ezzine . M ⁽¹⁾, bouslama . M ⁽¹⁾, jellouli . L ⁽¹⁾, marzouk . A ⁽¹⁾, benHassine . S ⁽¹⁾, thabt . R ⁽¹⁾, kéfi . A ⁽¹⁾, friha . F ⁽¹⁾, Bouaziz . A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et de néonatalogie – Hôpital régional de Ben Arous, Tunisie

INTRODUCTION

La sphérocytose héréditaire (SH), appelée aussi maladie de Minkowsky Chauffard, est une maladie constitutionnelle du globule rouge. Elle est secondaire à un déficit quantitatif ou qualitatif de certaines protéines de la membrane érythrocytaire. Le mode de transmission est dominant dans 75 % des cas, elle peut être secondaire à une transmission autosomique récessive ou secondaire à des mutations de novo. La SH se manifeste par une anémie régénérative de gravité très variable selon les individus, certains sujets sont asymptomatiques, d'autres nécessitent des transfusions régulières.

OBJECTIFS

Nous rapportons une observation de maladie de Minkowsky Chauffard chez un nouveau-né.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une observation de maladie de Minkowsky Chauffard chez un nouveau-né.

RÉSULTATS

Nouveau-né de sexe masculin, né à 38 semaines d'aménorrhées par césarienne pour échec de déclenchement, avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine, eutrophique pour son terme. Le mariage était consanguin au 1er degré. Mère âgée de 36 ans, groupe sanguin A positif, sans antécédents pathologiques. Le père était âgé de 31 ans, qui présente une anémie non explorée. Le grand-père paternel est splénectomisé à l'âge de 20 ans. Sa fratrie est faite de deux frères, l'un âgé de cinq ans et l'autre âgé de quatre ans qui sont en bon état de sante apparente. Admise à J11 de vie pour ictère intense. A l'examen ictère cutanéomuqueux franc zone 3. Un bilan initial a été fait montrant : Hb=9,1g/l, GS=A positif, TCD<O, BT/BD =758/32 (zone exsanguinotransfusion) et un bilan thyroïdien normal. Il a bénéficié d'une séance d'exsanguinotransfusion avec transfusion de 20cc/kg de culot globulaire du sang phénotypé. Au bilan de contrôle : Hb post transfusion=13g/l, BT/BD =300/17 (hors zone photothérapie). Un frottis sanguin a été demandé montrant la présence de schizocytes. Le diagnostic de sphérocytose est donc retenu.

CONCLUSION

La sphérocytose héréditaire est souvent méconnue comme cause de l'hyper bilirubinémie néonatale. La forme néonatale est rare, le diagnostic est facile, surtout en cas d'antécédents familiaux. Sa prise en charge est lourde nécessitant des transfusions répétées, les patients sont généralement splénectomisés à l'adolescence.

P115- Ventilation à haute fréquence combinée au volume garanti chez le nouveau-né à terme et proche du terme : étude rétrospective

Ghariani . O ⁽¹⁾, Miraoui . A ⁽¹⁾, Tamboura . A ⁽¹⁾, Louati . A ⁽¹⁾, Hajji . A ⁽¹⁾, Hadj Hassine . A ⁽¹⁾, Ayari . A ⁽¹⁾, Borgi . A ⁽¹⁾, Bouziri . A ⁽¹⁾, Menif . K ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de réanimation polyvalente , Hôpital d'enfants Bechir Hamza , Tunis, Tunisie

INTRODUCTION

La ventilation à haute fréquence (VHF) est utilisée depuis plus de trente ans, principalement comme ventilation de secours chez les nouveau-nés souffrant de détresse respiratoire sévère. Le mode VHF combinée au volume garanti (VHF-VG) est un nouveau mode de ventilation invasive qui a fait l'objet d'une attention clinique accrue au cours des dernières années. Comparé à la VHF seule, le mode VHF-VG réduit la fluctuation du volume courant (VT) et des capnies et les complications qui en découlent.

OBJECTIFS

Étudier l'évolution en fonction du temps des paramètres d'oxygénation et de l'élimination du CO₂ des nouveau-nés à terme et proches du terme ventilés en mode VHF-VG.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Les observations des nouveau-nés à terme et proches du terme admis du 01/01/2021 au 31/12/2022 au service de réanimation pé-

diatrique polyvalente pour détresse respiratoire et ventilés en mode VHF-VG par le respirateur VN800 (Dräger® Babylog®) ont été analysées rétrospectivement. La stratégie ventilatoire adoptée est celle de « open lung » avec un niveau de pression moyenne a été fixé en fonction des besoins en O₂ et du niveau du recrutement alvéolaire jugé sur les radiographies thoraciques. La fréquence machine était fixée à 7 Hz et le volume courant était entre 2 et 2.5 mL/kg. Ont été relevés les paramètres démographiques, échographiques (cœur et poumons) et biologiques. L'évolution durant les premières 96 heures de ventilation des paramètres d'oxygénation (pression moyenne, FIO₂, index de saturation en O₂ (ISO), index d'oxygénation(10)) et d'épuration du CO₂ a été étudiée.

RÉSULTATS

Vingt-cinq nouveau-nés (AG moyen 38 semaines , PN moyen : 3328 ± 525 gr , sex-ratio 1,77, âge chronologique moyen à l'admission 13.56 ± 10.34 heures) ont été retenus. L'étiologie de la détresse respiratoire était dominée par la DRT sévère (56%) , l'inhalation de liquide méconial (16%) et les épanchements gazeux intrathoraciques (12%). Une hypertension artérielle pulmonaire persistante était présente chez tous les patients et une dysfonction cardiaque était associée chez 18 patients (72%). Tous les patients ayant une dysfonction cardiaque ont nécessité un recours aux inotropes. Les paramètres d'oxygénation sous ventilation mécanique conventionnelle immédiatement avant le passage en mode VHF-VG étaient : FIO₂ moyenne : 62,60± 17,86 ; ISO moyen : 8,70 ± 4,01 ; IO moyen : 9,43 ± 4,01. Une amélioration significative, soutenue et persistante dans le temps des paramètres d'oxygénation (Pmoy , ISO, IO) de H1 à H 96 de la VHF-VG été notée chez tous les patients (p < 0,024) . Pour délivrer un VT moyen de départ 2,40 mL/kg (± 0,22) sous une fréquence constante de 7Hz, l'amplitude des oscillations moyenne était de 34,16 (±8,97) à H1, 38,75 (±13,11) à H6, 35,21 (±10,83) à H12, 33,3 (±11,85) à H24, 29,50 (±10,73) à H48, 31,92 (±12,19) à H72 et 32,55 (±8,7). La proportion des patients en hypocapnie étaient de 28% (H1) ; 8% (H6) ; 32% (H12) ; 40% (H48) ; 12% (H72) , 4% (H96) La proportion des patients en hypercapnie étaient de 28% (H1) ; 8% (H6) ; 0% (H12) ; 4% (H48) ; 0% (H72) , 0 % (H96) Nous n'avons pas noté de corrélation significative entre VTHFet pCO₂ (p>0,05). La durée totale de ventilation mécanique était de 5,92 jours ± 2,98 jours et la durée de ventilation par VHF-VG était de 4 ± 2,6 jours L'évolution ne s'est compliquée d'aucun cas de pneumothorax et d'aucun décès.

CONCLUSION

Le mode VHF-VG est efficace sur les paramètres d'oxygénation, il permet un meilleur contrôle de l'épuration de CO₂ et aucune complication ne lui a été associée.

P116- Abstention thérapeutique dans les syndromes polymalformatifs grave : Est-ce de l'euthanasie passive ?

Sellami . S ⁽¹⁾, Louati . H ⁽¹⁾, Zghal . MA ⁽²⁾, Annabi . S ⁽¹⁾, Makhlof . D ⁽³⁾, Ben Abdallah . AK ⁽¹⁾, Ahmed . H ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique Gabès

⁽²⁾ Pédiatrie Gabes

⁽³⁾ Chirurgie pédiatrique Gbes

INTRODUCTION

Pédiatres néonatalogues et chirurgiens pédiatres sont souvent confrontés à des situations délicates avec des nouveau-nés présentant des pathologies ou des malformations dont le pronostic est extrêmement fâcheux malgré une prise en charge adéquate. Cette situation est plus gênante pour le médecin et difficile à accepter par les parents lorsque le diagnostic n'a pas été établi en prénatal. L'abstention thérapeutique ou limitation des traitements est parmi les décisions les plus difficiles à prendre par le médecin et à expliquer aux parents dans certaines situations délicates.

OBJECTIFS

L'objectif de notre travail est de rapporter le cas d'un nouveau-né polymalformé pour lequel la décision de limiter le traitement a été prise et de discuter cette conduite pour cette situation ainsi que d'autres situations semblables.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'un cas colligé au service de néonatalogie de Gabes en Mai 2022

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe masculin accouché à terme par césarienne issu d'une grossesse mal suivie. A la naissance, l'examen a montré une dysmorphie faciale avec des oreilles bas implantés, un défaut de la paroi abdominale : omphalocèle dont le collet est de 3 cm et le sac mesure 5 cm de diamètre dont le contenu est grélique

non compliqué type I selon la classification de AITKEN ainsi que des malformations des 4 extrémités. L'échocardiographie a montré une cardiopathie complexe avec defect septal. Vu le manque de moyen à notre hôpital, nous avons essayé de le transférer à un centre de réanimation néonatale avec service de chirurgie pédiatrique à proximité mais sans obtention d'accord vu le pronostic sombre de cette association polymalformative. L'attitude était de réaliser un traitement conservateur type tannage pour son omphalocele, nusring : oxygénothérapie et sonde nasogastrique et d'expliquer aux parents l'état de leur enfant et la raison de cette décision. Le nouveau-né est décédé à J 4 vie.

P117- Grossesse et néphropathie : morbidité foeto-maternelle

Ben Rhaiem . M ⁽¹⁾, Mandhouj . O ⁽¹⁾, Hammouda . J ⁽¹⁾, El Ouaer . M ⁽¹⁾, Abdelmoula . S ⁽¹⁾, Ben Amar . S ⁽¹⁾, Bizid . M ⁽¹⁾, Ben Hmida . H ⁽¹⁾, Monastiri . K ⁽¹⁾
⁽¹⁾ Service de Réanimation et de Médecine Néonatale, CHU FattoumaBorguiba Monastir

INTRODUCTION

Une néphropathie chronique concerne 4 % des femmes en âge de procréation , la prévalence de l'insuffisance rénale chronique est à 6,09% des femmes enceintes , avec une proportion anormalement élevée de mort foetale in utero et de retard de croissance foetale. La néphropathie retentit sur le pronostic foetal et la grossesse peut aggraver le cours de la néphropathie.

OBJECTIFS

Rapporter la morbidité durant la grossesse chez les mères atteintes d'une néphropathie et celle chez leurs nouveau nés .

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective des dossiers des nouveau nés issue d'une mère atteinte d'une néphropathie admis dans le service de réanimation et de médecine néonatale du CHU FattoumaBorguibaMonastir sur une période de 6 ans (2017-2023) avec précision des données maternelles à partir des dossiers des patientes hospitalisés dans le secteur grossesse à haut risque du service de gynécologie CHU FattoumaBorguiba Monastir.

RÉSULTATS

Nous avons colligé dix cas : 6 femmes au stade d'insuffisance rénale chronique pré hémodialyse avec créatininémie moyenne de 200 µmol/L , 3 femmes avec greffe rénale sous immuno- supprimeur avec une ancienneté entre 2-5 ans et une femme avec néphropathie à IgA , pour les nouveau nés : 6 de sexe féminin + 4 de sexe masculin . Une HTA surajoutée difficile à maîtriser par le traitement médical a été observée chez la quasi-totalité des femmes (9/10) , on a aussi noté une aggravation de la fonction rénale au cours de la grossesse indiquant l'extraction en urgence par césarienne avant terme pour préserver la fonction rénale , mais malgré ça 3 femmes ont passé au stade d'hémodialyse en post partum et une femme parmi les 3 greffées a fait un rejet du greffon à 28 SA avec une extraction foetale à cet terme. Le retentissement foetal chez ces mères malade était surtout marqué par un retard de croissance intra utérin (n :4) avec un poids de naissance moyen 1500 grammes avec extrêmes [800 grammes-2300 grammes] ,doppler pathologique au stade d'inversion du rapport cérébro placentaire chez 3 , une prématurité induite a été retrouvé chez 7 nouveau nés avec un terme moyen de 31 semaine d' aménorrhée avec extrêmes [28 SA-35 SA] . En post natal , la majorité des nouveau né (6/10) ont eu une souffrance foetale aigüe ajoutée à la souffrance chronique in utéro , une réanimation lourde respiratoire et digestive a été nécessaire chez 7 parmi les 10 nouveau nés , le séjour en milieu de réanimation était aux alentours d'une semaine en moyenne . Un nouveau de 28 SA -poids 900 grammes est décédé à H 48 de vie par une CIVD.

CONCLUSION

Vu le pronostic materno foetal qui reste grave chez les femmes atteintes d'une néphropathie , un conseil pré-conceptionnel est obligatoire au près de néphrologue pour préserver la santé de ces femmes . Le suivi de la grossesse doit se faire dans une maternité niveau trois pour prendre en charge convenablement le nouveau né souvent grand prématuré avec grande morbidité

P118- Bronchiolite néonatale : Expérience d'un service de pédiatrie générale

Atitallah . S ⁽¹⁾, Gaaloul . K ⁽¹⁾, Missaoui . N ⁽¹⁾, Ben Rabeh . R ⁽¹⁾, Yahyaoui . S ⁽¹⁾, Bouyahia . O ⁽¹⁾, Mazigh . S ⁽¹⁾, Boukthir . S ⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

La bronchiolite aigüe est une infection des voies aériennes inférieures qui est due le plus souvent au virus respiratoire syncytial. Les facteurs conditionnant la gravité sont essentiellement la sévérité des symptômes et le terrain. En période néonatale, la bronchiolite est particulièrement plus sévère du fait de l'immaturité du système immunitaire.

OBJECTIFS

Le but de notre étude était d'étudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives de la bronchiolite aigüe en période néonatale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective et descriptive sur une période allant du 1er Janvier 2022 au 31 Décembre 2022, réalisée au service de médecine infantile C de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis, incluant tous les nouveau-nés hospitalisés pour bronchiolite aigüe.

RÉSULTATS

Durant la période d'étude, nous avons colligé 60 observations de bronchiolite néonatale. L'âge moyen était 19 jours [4 - 28 jours] avec un sexe ratio de 1,6. Des antécédents d'hospitalisations ont été retrouvés dans 13,3% des cas, dont 3 ont nécessité une ventilation mécanique. Une atopie familiale était notée chez 18,3% des patients. Le tabagisme passif a été retrouvé dans 56,6% des cas. Le niveau socio-économique était bas dans 23,3% des cas. La notion de contagion virale était retrouvée dans 83,3%. L'allaitement maternel était exclusif dans 28,3% des cas. Le principal motif de consultation était la dyspnée aigüe (93,3%) suivie de la toux (68,3%). Une fièvre aigüe était objectivée chez 5 de nos patients avec un maximum de 38,5°C. A l'examen, le score de Wang était entre 2 et 12 avec une moyenne à 5. La polypnée était objectivée chez 51,6% et les signes de lutte respiratoire était présents chez 83,3% des patients. La radiographie de thorax a été faite dans 73,3% des cas, dont 16% présentait un trouble ventilatoire. Le PCR-COVID-19 était pratiqué chez 8 patients, 3 sont revenu positifs. La durée moyenne d'hospitalisation était 6 jours. L'évolution était favorable chez 68,3% des patients. L'oxygénothérapie par lunette nasale à haut débit était mise en place chez 30% des patients. Le un tiers (31,6%) des nouveau-nés ont été transférés en réanimation, dont 9 ont nécessité le recours à une ventilation mécanique. La durée moyenne de séjour en réanimation était 8 jours. L'évolution vers l'asthme du nourrisson a été notée dans 5% des cas.

CONCLUSION

La bronchiolite aigüe est une pathologie infectieuse virale très fréquente chez le nourrisson, et de plus en plus fréquente en période néonatale. Sa prise en charge est particulièrement plus contraignante dans cette tranche d'âge, d'où l'intérêt de la prévention qui se base essentiellement sur les mesures hygiéno-diététiques.

P119- Prise en charge de prématurés de moins de 35 SA dans une unité de maternité niveau IIA : Expérience de service de pédiatrie et néonatalogie à l'Hôpital régional de Ben Arous

Ebdelli . I ⁽¹⁾, Bouslama . M ⁽¹⁾, Ayeb . S ⁽¹⁾, Mezzi . S ⁽¹⁾, Mezzi . R ⁽¹⁾, S ⁽¹⁾, Kefi . A ⁽¹⁾, Ben Hassine . S ⁽¹⁾, Thabti . R ⁽¹⁾, Friha . F ⁽¹⁾, Marzouk . A ⁽¹⁾, Bouaziz . A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie Hôpital régional Ben Arous

INTRODUCTION

La prématurité constitue un problème de santé publique par sa fréquence, ses conséquences néonatales et ses impacts sur le devenir post natal. La prématurité peut être le résultat d'un accouchement spontané ou d'une décision médicale pour sauvetage maternel et/ou foetal. Ces dernières années, le taux de prématurité en Tunisie a diminué mais reste encore élevé ; il varie entre 2,1 et 8,3 %. Vu l'importance de ce sujet, une étude rétrospective de 44 prématurés admis et suivis à l'unité néonatale de service de pédiatrie de Hôpital Régional Ben Arous a été faite.

OBJECTIFS

Sur la base de cette étude, nous avons essayé d'identifier les facteurs de risque de prématurité, les principales causes ; les aspects épidémiologiques ; les différentes pathologies présentées par ce groupe de nouveaux-nés.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective menée au service de maternité à l'hôpital régional Ben Arous de niveau IIA entre le 1er janvier 2022 et le 31 aout 2023 soit sur une période de 20 mois. Quarante-quatre dossiers des patientes ayant accouchée entre 34SA+6

jours et 25 SA+2 jours ont été étudiés. Les dossiers de mort foetale in utero ont été exclus. Les patientes concernées avaient en moyenne un âge de 31,27 ans [20–43 ans], dont 39% de patientes primipares.

RÉSULTATS

92% des parturientes étaient sans antécédents particuliers et 4 patientes ayant respectivement comme antécédents pathologiques: ACFA, hypothyroïdie, diabète type 2, rhinite allergique. Parmi ces patientes, 29 entre eux étaient sans dysgravides soit 66% et 15 présentaient au moins une dysgravide (HTAG, Pr éclampsie, diabète gestationnel). On a étudié la répartition de groupe sanguin chez les parturientes et on a noté les pourcentages suivants respectivement pour les groupes sanguins suivants : O positif, A positif, AB positif, O négatif, B positif : 40%, 40%, 2%, 2%, 5%, 1%. 60% (n= 26/44) des nouveaux nés ont été accouchés par césarienne. Les principales causes de césarienne en cas de prématurité induite étaient dans : 27,27 % (3/11) pour des anomalies du rythme cardiofoetal ; 45,45% (5/11) pour Prééclampsie ; 18,18 % (2/11) pour HRP et 9,09% (1/11) pour RPM et souffrance foetale aiguë. Les principales causes de césariennes en cas de prématurité spontanée étaient : 6,66% (1/15) pour RCIU sévère, 6,66% (1/15) pour suspicion de chorioamniotite ; 33,33% (5/15) pour grossesse gémellaire ; 13,33 % (2/15) pour présentation de siège et le reste pour utérus cicatriciel ou conditions locales défavorables.

CONCLUSION

La prématurité demeure encore une préoccupation majeure, surtout par les pédiatres et les néonatalogues ; elle reste une priorité de santé à la fois pour les pays développés, émergents et en voie de développement.

P120- Ostéogénèse Imparfait

Zairi . R⁽¹⁾, Bouzidi . A⁽¹⁾, Ben Aziza . R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service Néonatalogie CMNT

INTRODUCTION

L'ostéogénèse imparfaite (OI) est une maladie héréditaire du collagène, entraînant une fragilité anormale et généralisée des os; elle est parfois accompagnée d'une surdité de perception, de sclérotiques bleues, d'une dentinogénèse imparfaite, d'une hyperlaxité articulaire. Le diagnostic est habituellement clinique.

OBJECTIFS

Décrire les circonstances de découverte de l'ostéogénèse imparfaite son diagnostic positif et ses différentes formes cliniques.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas de deux jumeaux ayant une OI découverte fortuitement devant la constatation d'une déformation des membres chez l'un des jumeaux.

RÉSULTATS

On rapporte le cas d'un nouveau-né de sexe féminin issue de parents non consanguins sourds-muets, d'une mère âgée de 40 ans G3P4 ; la première grossesse arrêtée à 24SA cause non précisée. C'était une grossesse gémellaire bichorialebi-amniotique avec un accouchement par césarienne à un terme de 32 SA . Notre patiente a présenté une détresse respiratoire en rapport avec une DRT avec sevrage du support ventilatoire au bout de 48 heures. A J30 d'hospitalisation, une déformation de la cuisse droite a été notée sans notion de traumatisme. Une radiographie a été faite objectivant une fracture médio-diaphysaire du fémur droit déplacée sans notion de traumatisme évident nécessitant la mise en place d'une attelle plâtrée . On a complété par un cliché radiographique corps entier ayant conclu à une OI (déméralisation osseuse diffuse avec amincissement des corticales). Le diagnostic a été objectivé également chez son frère jumeau par une radiographie corps entier. Un complément d'exploration par biologie moléculaire a été demandé mais non fait par manque de moyens.

CONCLUSION

L'OI est une maladie héréditaire autosomique dominante secondaire à une anomalie du collagène I. Son diagnostic est principalement clinique et radiologique. La fragilité osseuse congénitale qui s'en suit se traduit par des fractures pathologiques, de sévérité très variable et qui peuvent même passées inaperçues jusqu'à l'âge adulte pour les formes mineurs.

P121- L'hypertension artérielle en période néonatale A propos de 2 cas

Zairi . R⁽¹⁾, Nour Elhouda . A⁽¹⁾, Jlassi . R⁽¹⁾, Chourou . H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service Néonatalogie CMNT

INTRODUCTION

L'hypertension artérielle néonatale touche jusqu'à 3 % des nou-

veau-nés et survient plus fréquemment chez les nouveau-nés hospitalisés dans les unités de soins intensifs. Malgré l'amélioration des connaissances, le diagnostic et le traitement de l'HTA néonatale restent difficiles pour de nombreux cliniciens. Les raisons en sont le manque de données normatives sur les valeurs de pression artérielle néonatale, l'exclusion des nouveau-nés des essais cliniques de médicaments antihypertenseurs et la relative rareté de cette maladie.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques de l'hypertension artérielle néonatale en milieu de réanimation

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons les cas de deux patients nés au cours de l'année 2023 au Centre de maternité et de néonatalogie de Tunis où le diagnostic d'hypertension artérielle a été posé au cours de leurs évolutions.

RÉSULTATS

Cas1 : Nné de sexe féminin née par césarienne à un terme de 31SA+6J pour prééclampsie avec RCIU sévère et diastole nulle. Elle a présenté un appgar a 7/8 et un Poids de naissance à 1200g. Sa mère est hypothyroïdienne sous Levothyrox, diabétique type 2 sous insuline et Hypertendue sous traitement. Elle est issue d'une grossesse bien suivie avec un bilan prénatal sans anomalies. Le nné a été hospitalisé pour prématurité avec RCIU et DRNN. Elle a nécessité son intubation et sa mise sous ventilation mécanique avec bonne évolution et extubation au bout de 10J. Découverte à J8 de vie d'une hypertension artérielle nécessitant sa mise sous nicardipine à la PSE. Une ETT et une échographie doppler des artères rénales ont été faites revenues sans anomalies. Le bilan rénal initial était normale et un dosage de rénine-aldostérone-angiotensine a été fait résultats en cours. L'évolution a été marquée par la normalisation des chiffres tensionnels et le passage à la voie orale au bout de 20j. Puis le nné a été adressé à la consultation externe de néphropédiatrie pour complément de prise en charge. Cas2 : Nné de sexe masculin né par césarienne à un terme de 34SA pour SFA avec un RCF pathologique. Il avait une bonne adaptation à la vie extra-utérine avec un PN=2555. Il est issu d'une grossesse bien suivie avec un bilan prénatal sans anomalies. Le nné a été hospitalisé en unité réanimation néonatale pour prématurité avec DRNN. Il a été intubé ventiler et mis sous antibiotique pour suspicion d'alvéolite infectieuse. Il a développé à J10 de vie des chiffres tensionnels élevés avec un diagnostic d'HTA confirmée nécessitant sa mise sous Nicardipine à la PSE. Au bilan étiologique : ETT normale ; Echodoppler des artères rénales objectivant une néphromégalie bilatérale et IR élevés pour les deux reins. Le bilan rénal (sanguin et urinaire) initial est revenu normal Et le dosage de rénine-aldostérone et des dérivés méthoxylés a été fait en cours. Actuellement le nné est sous anti-hypertenseurs per os

CONCLUSION

La plupart des nouveau-nés hypertendus sont asymptomatiques et seront découverts lors d'une surveillance de routine des signes vitaux, ce qui peut rendre difficile l'identification des nourrissons atteints d'une véritable HTA méritant une évaluation et un traitement plus approfondis. Son traitement passe par une recherche étiologique minutieuse. Cependant, souvent, aucune cause sous-jacente n'est identifiée.

P122- Encéphalopathie hypoxique et ischémique : Expérience d'une maternité de niveau III

Bouzidi . A⁽¹⁾, Ben Aziza . R⁽¹⁾, Ben Ameur . N⁽¹⁾, Chourou . H⁽¹⁾, Sdiri . R⁽¹⁾, Belhaj Ammar . W⁽¹⁾, Ben Aba . N⁽¹⁾, Ayari . F⁽¹⁾, Kacem . S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

INTRODUCTION

Malgré les progrès réalisés en médecine périnatale, l'asphyxie périnatale (APN) demeure un problème préoccupant dans les pays en voie de développement. En Tunisie, son incidence globale était de l'ordre de 4 ‰ naissances vivantes selon la dernière étude multicentrique menée en 2014 .

OBJECTIFS

Le but de notre étude était de déterminer son incidence, d'identifier les facteurs étiologiques et d'apprécier son évolution selon le stade de l'encéphalopathie hypoxo-ischémique, principale complication de l'APN.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Une étude descriptive et analytique qui a été réalisée entre Janvier et Décembre 2020 au Centre de Maternité et de Néonatalogie de Tunis incluant tous les nouveau-nés (NN) à terme admis pour prise en charge d'une APN. Le diagnostic d'APN a été retenu devant

l'existence d'un événement obstétrical, un score d'Apgar inférieur à 7 à la cinquième minute et la présence de signes neurologiques associés ou non à une défaillance multiviscérale.

RÉSULTATS

Trent huit patients ont été inclus. Les mères étaient âgées de 25 à 46 ans. Près de 60% des femmes ont réalisé au moins 5 consultations prénatales. Près de 28% des femmes avaient une pathologie antérieure à la grossesse et 7% avaient une anomalie placentaire (Prævia ou Accreta). Le terme moyen au moment de l'accouchement était de 38SA et 4 jours. Un liquide méconial a été noté dans 31% des cas. L'enregistrement du RCF (n= 32 [88%]) était pathologique dans plus de la moitié des cas. L'événement obstétrical prédominant était d'origine funiculaire (n = 10 [26%]), et une anomalie placentaire (n= 7 [18%]). La cause d'APN était indéterminée dans 7% des cas (n=3). Le score d'Apgar à la première minute était inférieur à 3 (n = 17 [44 %]) et inférieur à 7 à la dixième minute (n = 17 [47,2%]). Dix neuf pour cent des NN ont eu une réanimation lourde.

Les nouveau-nés étaient au grade I de Sarnat : n = 14 (36 %), grade II : n = 15 (39 %) et grade III : n = 9 (23%). Les symptômes prédominants étaient : l'hypotonie, les convulsions et la détresse respiratoire. La défaillance multiviscérale a été objectivée dans 13,1% des cas (n=5). Il n'y a pas eu recours à l'hypothermie contrôlée par indisponibilité. L'évolution était fatale pour 28% des patients (n = 11). Les facteurs associés à la mortalité étaient : le stade SARNAT ($p < 0,001$), la présence d'une défaillance multiviscérale ($p = 0,019$), l'APGAR à 1min < 3 ($p = 0,002$), APGAR à 5min < 7 ($p = 0,002$) ainsi que la durée de séjour. Après la sortie, 13 NN ont été perdus de vue. La durée moyenne de suivi à la consultation externe a été de 6 mois. Uniquement 2 patients ont été suivis à la consultation jusqu'à l'âge de 24 mois.

CONCLUSION

De toutes les lésions générées par l'APN l'atteinte cérébrale est la plus redoutable comme en témoigne l'encéphalopathie hypoxique-ischimique. A présent, dans les pays en voie de développement et en absence d'une hypothermie contrôlée, l'optimisation de la prise en charge obstétricale reste le moyen de prévention le plus efficace.

P123- Infection néonatale bactérienne précoce : entre crainte et réalité

Mhiri. R⁽¹⁾, Fariha. F⁽¹⁾, Mzoughi. O⁽¹⁾, Marzouk. A⁽¹⁾, Kéfi. A⁽¹⁾, Thabti. A⁽¹⁾, Ben Hassine. S⁽¹⁾, Bouaziz. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital régional de ben arous

INTRODUCTION

L'infection néonatale bactérienne précoce (INBP) représente une cause majeure de mortalité et de morbidité en néonatalogie. La hantise du pédiatre est de sous-estimer cette affection souvent mortelle, ce qui peut parfois mener à une antibiothérapie et des explorations excessives.

OBJECTIFS

L'objectif de l'étude est de rapporter les aspects cliniques et thérapeutiques ainsi que les modalités d'investigations au cours de la suspicion de l'INBP.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive incluant tous les nouveau-nés hospitalisés au service de pédiatrie et de néonatalogie de Ben Arous pour suspicion d'INBP sur une période de 12 mois. [01/01/2022 - 31/12/2022]

RÉSULTATS

Nous avons colligé 175 patients soit 18.9% des hospitalisations au secteur de néonatalogie, le sexe ration (M/F) était de 1.5. 30.9 % des patients étaient nés prématurément dont 83% prématurité spontanée Le poids de naissance était inférieur à 1500 g dans 3.4% des cas (n=6) Une anamnèse infectieuse positive était présente dans 45.7% des cas (n=80) : PV positif dans 7.5 % des cas (n= 9), ECBU positif dans 5.8 % des cas (n=7), fièvre maternelle dans 22.5% des cas (n=27), chorioamniotite dans 12.5% des cas (n=15) Rupture prématurée des membranes dans 14.2% des cas (n=17) Les signes cliniques à l'admission étaient : une détresse respiratoire dans 48.6% des cas (n = 85), vomissement dans 16% des cas (n=28), une fièvre néonatale dans 8% des cas, 16.3 % (n=35) des nouveau-nés étaient asymptomatique Une ponction lombaire a été faite dans 27.4% des cas (n=48) La CRP était supérieure à 20g/dl à H12 dans 9.7% des cas (n=20), à H24 dans 15.4% des cas (n=27) et à H36 dans 10.3% des cas (n=18) Une anomalie à la NFS était retrouvée dans 13.7% des cas (n=24) L'hémoculture n'a objectivé aucun germe dans notre étude Une antibiothérapie a été instauré dans 82.3% des cas (n=144) dont 25.1% (n=44) à dose méningée.

CONCLUSION

L'INBP est à redouter du fait de ses potentiels retentissements souvent gravissimes. le diagnostic est retenu sur des critères clinico-biologiques formels qu'il ne faut ni sous-estimer ni sur estimer pour une meilleure prise en charge.

P124- L'éversion palpébrale congénitale (à propos d'un cas)

Benmoussa. S⁽¹⁾, Atitallah. S⁽¹⁾, Missaoui. N⁽¹⁾, Ben Rabeh. R⁽¹⁾, Kéfi. A⁽¹⁾, Thabti. A⁽¹⁾, Ben Hassine. S⁽¹⁾, Bouaziz. A⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

Le chémosis congénital avec éversion palpébrale est une extériorisation de la conjonctive palpébrale cédématisée apparaissant dès la naissance et dont la cause demeure inconnue. Cette affection, qui n'est pas fréquente, peut être uni ou bilatérale, isolée ou d'intégrant dans le cadre d'un syndrome poly malformatif.

OBJECTIFS

Rapporter à travers une observation la difficulté du diagnostic étiologique d'un chémosis congénital ainsi que les principes de sa prise en charge.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une observation d'éversion palpébrale congénitale unilatérale à propos d'un cas.

RÉSULTATS

Il s'agissait d'un nouveau-né de sexe masculin d'origine ivoirienne, admis dès la naissance pour une malformation oculaire. La grossesse suivie dans un dispensaire local compliquée d'un diabète gestationnel sous régime. Les échographies et les sérologies étaient faites et sans anomalies. Né par césarienne à terme avec une bonne adaptation à la vie extra utérine. L'examen physique avait montré une bosse séro-sanguine. L'examen ophtalmologique a objectivé un œdème au niveau de la paupière supérieure gauche avec une éversion palpébrale. Le bilan infectieux était sans anomalies. L'échographie orbitaire était normale. Le nouveau-né a été mis sous lavage oculaire au sérum salé isotonique et des collyres antibiotiques et antiseptiques avec une couverture de la paupière par une compresse stérile et du tulle gras. L'évolution a été marquée par une régression totale du chémosis au cinquième jour de prise en charge

CONCLUSION

L'éversion palpébrale congénitale, affection rare mais le plus souvent bénigne, pose un problème de diagnostic étiologique et dont la prise en charge et multidisciplinaire nécessitant la collaboration de l'ophtalmologiste et du pédiatre

P125- Encéphalocèle néonatal : à propos d'un cas

Mhiri. R⁽¹⁾, Hourou. H⁽¹⁾, Ayari Ayari. J⁽¹⁾, Ben Aziza. A⁽¹⁾, Belhaj. W⁽¹⁾, Ayari. F⁽¹⁾, Ben Abba. N⁽¹⁾, Cheour. M⁽¹⁾, Kacem. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie- centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

INTRODUCTION

L'encéphalocèle est une malformation congénitale rare qui consiste en une hernie du cerveau hors de la boîte crânienne.

OBJECTIFS

L'objectif est de rapporter à travers un cas les aspects cliniques, thérapeutiques et évolutifs de cette affection.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe masculin issu d'un mariage non consanguin, d'une mère âgée de 36 ans, G4P3, sans antécédents pathologiques. La grossesse a été gémellaire, suivie irrégulièrement au CMNT et sans dysgravidies. Le diagnostic a été suspecté en anténatal devant la constatation d'une hernie de tissu cérébral en dehors de la voute crânienne au niveau frontal associée à un RCIU. L'accouchement a eu lieu à 37 SA par césarienne et sans complications. Le nouveau-né était eutrophique. L'adaptation à la vie extra-utérine a été bonne. A l'examen en salle de naissance, une encéphalocèle bifrontale sans autres anomalies a été retrouvée. Au service, le nouveau-né a présenté des convulsions nécessitant sa mise sous phénobarbital. L'ETF a montré une hernie du parenchyme cérébral à travers un défaut ostéoméningé avec dilatation du vertex latéral et un effet de masse sur l'hémisphère gauche. A la biologie, il n'avait pas de SIB ni une insuffisance rénale. Il n'a pas reçu d'antibiotiques. L'évolution s'est compliquée d'une méningite bactérienne nécessi-

tant une antibiothérapie à large spectre. Le nouveau-né a été opéré à j 40 de vie au service de neurochirurgie. Une cure d'encéphalocèle fronto ethmoïdale a été réalisée : cranioplastie et chirurgie réparatrice. En post-opératoire, aucune complication n'a été constatée. Il a été mis sortant à j 55 de vie puis il a été perdu de vue.

CONCLUSION

L'encéphalocèle met en jeu le pronostic vital et fonctionnel surtout neurologique, ceci souligne l'importance du diagnostic anténatal pour une meilleure prise en charge.

P126- Étude clinique et moléculaire du syndrome d'Apert

Boujelbene. I⁽¹⁾, Chaabene. M⁽²⁾, Ziadi. A⁽¹⁾, Abdelhedi. F⁽¹⁾, Gharbi. N⁽¹⁾, Regaieg. C⁽²⁾, Borni. M⁽³⁾, Kolsi. N⁽²⁾, Gdoura. Y⁽³⁾, Kamoun. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Génétique Médicale CHU Hédi Chaker - Sfax, Tunisie

⁽²⁾ Service de Néonatalogie, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

⁽³⁾ Service de neurochirurgie, Hôpital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

INTRODUCTION

Le syndrome d'Apert (SA) est une acrocéphalosyndactylie en rapport avec une fermeture précoce des sutures crâniennes. Le SA est une maladie génétique rare de transmission autosomique dominante. Dans plus de 98% des cas, il est lié à l'une de deux mutations adjacentes (p.Ser252Trp et p.Pro253Arg) dans le gène FGFR2 (NM_000141.5) codant pour le récepteur 2 du facteur de croissance des fibroblastes

OBJECTIFS

Souligner l'intérêt de l'étude moléculaire du gène FGFR2 dans l'établissement du diagnostic d'un SA afin de proposer une prise en charge adaptée et un conseil génétique adéquat.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude moléculaire ciblée, par séquençage Sanger de l'exon 7 du gène FGFR2 chez 2 enfants présentant un phénotype compatible avec le SA.

RÉSULTATS

Il s'agit de deux garçons (P1 et P2) âgés respectivement de 13 mois et de 38 mois, qui ont été adressés pour un syndrome polymalformatif. L'interrogatoire n'a pas révélé d'antécédents de cas similaires ou d'autre handicaps dans la famille. L'âge paternel à la conception était de 39 ans pour les deux patients. Un suivi régulier de la grossesse n'était rapporté que chez P2 avec une échographie morphologique qui serait normale. Les deux enfants avaient un phénotype compatible avec un syndrome d'Apert : une syndactylie totale des doigts et des orteils associée à une dysmorphie faciale faite d'un front bombé, d'une exophtalmie, d'un hypertélorisme, d'une enselure nasale exagérée, de narines antéversées avec une fente platine chez P1. Le séquençage ciblé du gène FGFR2 a permis de confirmer le diagnostic d'un SA en objectivant la présence de la mutation c.755C>G (p.Ser252Trp) à l'état hétérozygote chez P1 et la mutation c.758C>G (p.Pro253Arg) à l'état hétérozygote chez P2. Il s'agit de deux variants gain de fonction qui augmentent l'affinité de liaison du ligand au récepteur 2 du facteur de croissance des fibroblastes. Il en résulte une activation constitutionnelle du récepteur, indépendante du ligand, responsable d'une fusion prématurée des os du crâne, des mains et des pieds. Ces deux mutations surviennent dans la majorité des cas de novo chez des cas sporadiques et seraient favorisées par un âge paternel avancé.

CONCLUSION

La confirmation diagnostique du syndrome d'Apert permet non seulement de proposer une prise en charge adaptée pour les patients, mais aussi de procurer un conseil génétique adéquat aux parents.

P127- Facteurs de risque d'entérocolite ulcéro-nécrosante chez les prématurés de moins de 34SA

Marmech. E⁽¹⁾, Mosbah. S⁽¹⁾, Hamdi. R⁽¹⁾, Guizani. A⁽¹⁾, Khelif. S⁽¹⁾, Hfaiedh. J⁽¹⁾, Kanzari. J⁽¹⁾, Khayfia. Z⁽¹⁾, Ouerda. H⁽¹⁾, Haloui. S⁽¹⁾, Azzabi. O⁽¹⁾, Selmi. H⁽¹⁾, Siala. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim - La Marsa- Tunisie

INTRODUCTION

L'entérocolite ulcéronécrosante (ECUN) constitue la cause la plus fréquente de morbidité et de mortalité intestinale en unité de soins intensifs néonataux (USIN). Elle entraîne des surcoûts non négligeables. Il s'agit d'une maladie multifactorielle qui touche principalement les prématurés. La connaissance des facteurs de risque d'ECUN permettrait une vigilance accrue pour prévenir, détecter les premiers symptômes de la maladie et améliorer son pronostic.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail était d'identifier les facteurs prédictifs d'ECUN chez les prématurés <=34 SA

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive et analytique incluant tous les nouveau-nés (NN) d'âge gestationnel (AG) <=34 SA admis au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi slim, sur une période de 32 mois (janvier 2021-Août 2023). La stadification s'est basée sur les critères de Bell modifiés de l'ECUN

RÉSULTATS

Nous avons inclus 80 patients ayant un AG moyen de 32 ±1,94 SA (26SA+1 ; 34) et un poids de naissance (PN) moyen de 1805±489,1g (610-3000g). Le sex-ratio était de 1,22. Une ECUN est survenue chez 30 patients. Elle était perforée (stade 3b de Bell) chez 2 NN. La mortalité chez les NN avec ECUN a été enregistrée dans 26,6% des cas (p=0,002). Les facteurs de risque liés à la survenue d'ECUN en analyse univariée étaient le poids <1500g (p=0,001) ; la maladie des membranes hyaline (p=0,026) ; la durée de l'oxygénothérapie > 5jours (p=0,004) ; l'infection associée aux soins (IAS) (p=10-3) ; les troubles hémodynamiques (p=10-3) ; la transfusion de CGR (p=0,002) ; l'allaitement artificiel (p=0,001) et l'introduction tardive du régime au-delà de 3 Jours. L'étude multivariée a retenu comme facteurs de risque indépendants d'ECUN, l'infection associée aux soins (OR = 31,16 ; IC 95 % : 1,55-624,9 ; p = 0,025) et l'introduction tardive du régime (OR = 12,18 ; IC 95 % : 1,129-131,57 ; p = 0,039). Le lait maternel exclusif était un facteur protecteur (OR = 0,025 ; IC 95 % : 0,001-0,824 ; p = 0,039).

CONCLUSION

L'ECUN est une pathologie multifactorielle dont la prévention nécessite une stratégie visant à limiter les facteurs de risque connus à ce jour. Sa prise en charge nécessite une collaboration médico-chirurgicale. L'introduction rapide et progressive de l'alimentation et la promotion de l'allaitement maternel constituent des éléments importants dans sa prévention

P128- CongenitalPyloricDiaphragm A rare cause of neonatal gastrointestinal obstruction

Rhaïem. W⁽¹⁾, Ammar. S⁽¹⁾, Krichen. E⁽¹⁾, Hbaïeb. M⁽¹⁾, Zitouni. H⁽¹⁾, Mhiri. R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de chirurgie pédiatrique - CHU Hédi Chaker Sfax

INTRODUCTION

Congenital pyloric diaphragm (PD) is a rare cause of gastric outlet obstruction with an incidence of approximately 1 in 100,000 newborns. It is usually seen as an isolated condition and presents a diagnostic and therapeutic challenge.

OBJECTIFS

Through a clinical fact and a review of the literature, We describe a rare case of pyloric diaphragm

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Case report of a patient who was found to have pyloric diaphragm.

RÉSULTATS

Case report A girl was born by a vaginal delivery at 39 weeks' gestation and weighted 2700 grams. Apgar scores were 8 and 9 at 1 and 5 minutes, respectively. Pregnancy was not complicated. Physical examination at birth revealed a good-looking, with normal vital data and no signs of sepsis. Projectile and nonbilious vomiting after feeding began on the second day of life and persisted for the next day with early jaundice. Feeding was suspended but emesis persisted. Physical examination revealed non distended abdomen with normal position of the anus. And the abdomen. A high intestinal obstruction was suspected. An abdominal X-ray showed a single gastric bubble with air in the small and large intestine. Intestinal intussusception was evoked but the abdominal US was performed without abnormalities. The baby was referred for a surgical opinion on day 3. Contrast study with barium meal confirmed incomplete obstruction at the duodenal region. At laparotomy she was found to have a moderately distended stomach and a narrowed duodenal tract. Air insufflation test revealed disparity in caliber at pyloric level. A diaphragm was found at the pyloric lumen. Total resection of the PD followed by a two layers, side to side gastroduodenostomy. The child had an uneventful postoperative course. She was treated with total intravenous nutrition for 15 days, associated with oral feeding in postoperative day 7 without problems. She was discharged home at 25 days of age on full oral feeding and remains well at 12 months of life.

CONCLUSION

Bowel obstruction has been reported with increasing frequency over the years but pyloric diaphragm is very rare. The diagnosis

should be evoked even in front of non bilious vomiting in neonate. Management of this condition is surgical in nature. Long-term prognosis is usually excellent because this defect is often isolated.

INFECTIEUSE

P129- Un syndrome néphrotique compliqué par un syndrome d'activation macrophagique secondaire à une infection covid 19 : A propos d'une observation

Ayeb. S⁽¹⁾, Abida. N⁽¹⁾, Sayari. E⁽¹⁾, Boussetta. A⁽¹⁾, Ferjani. M⁽¹⁾, Najja. O⁽¹⁾, Jeloulli. M⁽¹⁾, Gargah. T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie, hôpital Charles Nicolle de Tunis

INTRODUCTION

L'infection COVID-19 est une pathologie émergente causée par le virus SARS-CoV-2. Ce virus présente un grand tropisme immunitaire. L'atteinte par le COVID-19 chez un malade prédisposé aggrave le pronostic.

OBJECTIFS

L'objectif de cette étude de cas était de souligner la morbidité qui conjugue plusieurs facteurs de l'infection par le COVID-19 chez un terrain immunologiquement prédisposé.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons rétrospectivement une association rare notée en cas de syndrome néphrotique cortico-résistant compliqué par un syndrome d'activation macrophagique secondaire à une infection COVID-19.

RÉSULTATS

Un enfant âgé de 3 ans, de sexe masculin, suivi pour un syndrome néphrotique cortico-résistant sous traitement immunosuppresseur, s'est présenté pour fièvre et asthénie évoluant depuis 10 jours. L'examen clinique a révélé une splénomégalie et un œdème des deux membres inférieurs de type rénal. La radiographie de thorax a montré un syndrome interstitiel bilatéral et le test PCR sur prélèvement nasopharyngé était positif pour le SARS-CoV-2. L'analyse biologique avait révélé une anémie, une neutropénie, une lymphopénie et une thrombopénie. La ferritinémie était élevée à 640 g/L avec une hypertriglycéridémie à 3,6 mmol/L. La ponction de la moelle osseuse n'a pas été faite. Les sérologies virales EBV, CMV et HIV étaient négatives. Le diagnostic de syndrome néphrotique compliqué par un syndrome d'activation macrophagique secondaire à une infection COVID-19 a été retenu. Notre malade a été mis sous des boli de méthylprednisolone avec relais par voie orale avec bonne évolution clinique et biologique.

CONCLUSION

L'infection par le virus COVID-19 est une infection létale surtout chez un terrain multitaré. D'où l'intérêt d'un diagnostic et d'une prise en charge précoces.

P130- Méningite à Salmonelle : Complications et Pronostic

Sboui. O⁽¹⁾, Soua. A⁽¹⁾, Aounallah. Z⁽¹⁾, Amdouni. R⁽¹⁾, Ben Rejeb. Y⁽¹⁾, Barakizou. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie, Hôpital Militaire de Tunis

INTRODUCTION

Les méningites à salmonelles représentent une cause rare des méningites en pédiatrie avec un taux plus élevé dans les pays en voie de développement : entre 1 et 10% des méningites bactériennes.

OBJECTIFS

Faire le point sur les complications et le pronostic des méningites à Salmonelle à travers une nouvelle observation pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'une méningite à salmonelle au sein du service de pédiatrie de l'hôpital militaire de Tunis.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson issu d'un mariage non consanguin et d'une grossesse menée à terme, avec bonne adaptation à la vie extra-utérine. Il a été hospitalisé à J 12 de vie pour fièvre en rapport avec une COVID 19 confirmée par RT-PCR avec évolution favorable sous traitement symptomatique. Une enquête infectieuse systématique a objectivé une hémoculture positive à salmonelle Spp. Le nouveau-né n'a pas été traité comme salmonellose néonatale. A J 51 de vie, il a été hospitalisé dans notre service pour fièvre et irritabilité. Le diagnostic retenu était une méningite à Salmonella Enteritidis (même souche que celle objectivée sur l'hémoculture à J11 de vie). Le patient a été mis d'emblée sous Céfotaxime et Quinolones à doses

méningées. L'évolution a été marquée par la persistance de la fièvre et du syndrome inflammatoire biologique et la survenue d'un état de mal convulsif. Une 1ère IRM faite à J2 d'hospitalisation était normale. Elle a été contrôlée à J11 d'hospitalisation montrant un empyème sous dural bi frontal et pariétal gauche exerçant un discret effet de masse sur le parenchyme cérébral en regard. Le patient a bénéficié d'une évacuation neurochirurgicale de son empyème. Il a été transféré dans un milieu de réanimation devant un état de choc septique. L'évolution ultérieure a été favorable sur le plan infectieux. Le traitement anti épileptique (Levetiracétam, Clonazépam et Phénobarbital) a été maintenu avec un bon contrôle des convulsions. Le pronostic neuro-cognitif et psychomoteur du nourrisson reste à évaluer. Le résultat de son bilan immunitaire est en cours.

CONCLUSION

Les méningites à Salmonelles demeurent une affection grave. Toute identification d'une salmonellose même au stade paucisymptomatique doit être correctement et rapidement prise en charge.

P131- Le syndrome appendiculaire : un diagnostic à étiologies insolites

Sonnara. O⁽¹⁾, Rabhi. M⁽¹⁾, Ben Rejeb. Y⁽¹⁾, Barakizou. H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie de l'HMPIT

INTRODUCTION

Le syndrome appendiculaire est défini par une douleur fébrile de la fosse iliaque droite (FID). L'appendicite aiguë constitue le 1er diagnostic à évoquer devant ce tableau, néanmoins, il peut cacher d'autres pathologies sévères nécessitant une prise en charge rapide.

OBJECTIFS

Rapporter les étiologies du syndrome appendiculaire autres que l'appendicite aiguë dans la population pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons 3 observations. La 1ère est celle d'une fille âgée de 6 ans, suivie pour maladie de Still sous corticothérapie et méthotrexate. Cette fille a présenté des douleurs abdominales avec des vomissements dans un contexte de fièvre. Le 2ème enfant, âgée de 8 ans, sans antécédents, a été adressée pour le même tableau. Pour ces deux filles, la sensibilité de la FID objectivée à l'examen a orienté le clinicien à faire une échographie abdominale. Ceci a confirmé le diagnostic d'une appendicite chez la première. Chez la deuxième, l'échographie a objectivé de multiples adénopathies avec épanchement péritonéal. Le diagnostic d'une appendicite a été confirmé par la TDM abdominale. Elles étaient opérées par voie Mac Burney. Pour la 1ère fille, l'examen per opératoire a mis en évidence une appendicite inflammatoire sans stercolite. Pour la deuxième, il existait un appendice phlegmoneux à paroi abcédée et à base saine. L'évolution a été marquée par la persistance de la fièvre malgré l'antibiothérapie à large spectre. Pour le 2ème cas, un état de choc septique est survenu. La biologie a objectivé un syndrome inflammatoire biologique franc associé à des troubles de l'hémostase pour le 1er cas. Pour le 2ème, il a été associé à une élévation des troponines et des Pro BNP avec un dysfonctionnement systolique objectivé l'échographie tans-thoracique. Pour la 3ème observation, il s'agit d'un enfant de 14 ans, sans antécédents qui consulte pour des douleurs abdominales avec altération de l'état général initialement dans un contexte d'apyrexie. La fièvre est apparu secondairement. L'examen a objectivé une distension abdominale avec une matité à la palpation et une sensibilité péri ombilicale diffuse plus marquée au niveau de la FID. Une échographie et puis une TDM abdominale ont été faites devant la suspicion d'une appendicite objectivant un épanchement de moyenne abondance et infirmant le diagnostic d'appendicite.

RÉSULTATS

Pour les deux premiers cas, le syndrome inflammatoire multisystémique secondaire à l'infection COVID a été suspecté devant l'absence d'autres foyers infectieux expliquant ces tableaux. A l'obtention d'une PCR SARS-COV 2 chez le 1er cas, et une sérologie COVID positive à IgG chez la 2ème, les 6 critères de l'OMS pour cette pathologie ont été remplis. Le traitement par immunoglobulines et coelioscopie a été démarré. L'évolution a été favorable dès le 1er jour. Pour le 3ème enfant, l'enquête étiologique a trouvé des arguments orientant vers une origine tuberculeuse de cet épanchement. La confirmation de ce diagnostic a été faite grâce à une laparoscopie diagnostique. Ceci a permis de réaliser les biopsies. L'évolution a été favorable sous traitement antituberculeux.

CONCLUSION

Parfois les données cliniques et biologiques ne sont pas suffisantes pour infirmer l'origine stercorale du syndrome appendiculaire. Le recours à la chirurgie dans le but d'obtenir une meilleure caractérisation, peut être nécessaire.

P132- Antibiotherapy versus placebo in the treatment of acute otitis media.

Hajji. S⁽¹⁾, Elhamdi. M⁽²⁾, Mezri. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie HMPIT

⁽²⁾ ORL HMPIT

INTRODUCTION

Antibiotic therapy is the rule in the treatment of acute otitis media in children under two years of age, although spontaneous resolution can be seen even at this age.

OBJECTIFS

The objective of our study is to verify the role of antibiotic therapy on the evolution of the disease in this age group.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

We randomly assigned 167 children 6 to 23 months of age, with acute otitis media diagnosed with the use of stringent criteria, to receive amoxicillin-clavulanate or placebo for 10 days. We measured symptomatic response and rates of clinical failure.

RÉSULTATS

Among the children who received amoxicillin-clavulanate, 36% had initial resolution of symptoms by day 2, 59% by day 4, and 87% by day 7; among children who received placebo, 23% had initial resolution of symptoms by day 2, 57% by day 4, and 71% by day 7 (P=0.12 for the overall comparison). For sustained resolution of symptoms, the corresponding values were 25%, 46%, and 69% with amoxicillin-clavulanate, as compared with 13%, 31%, and 50% with placebo (P=0.05 for the overall comparison). Mean symptom scores over the first 7 days were lower for the children treated with amoxicillin-clavulanate than for those who received placebo (P=0.03). The rate of clinical failure was also lower among the children treated with amoxicillin-clavulanate than among those who received placebo: 4% versus 23% at or before the visit on day 4 or 5 (P<0.001) and 16% versus 51% at or before the visit on day 10 to 12 (P<0.001). Mastoiditis developed in one child who received placebo. Diarrhea and diaper-area dermatitis were more common among children who received amoxicillin-clavulanate. No other complications were recorded in the groups

CONCLUSION

Among children 6 to 23 months of age with acute otitis media, treatment with amoxicillin-clavulanate for 10 days tended to reduce the time to resolution of symptoms and reduced the overall symptom burden and the rate of persistent signs of acute infection on otoscopic examination

P133- Les manifestations extra-pulmonaires de l'infection à Mycoplasma pneumoniae chez l'enfant : à propos d'une série tunisienne

Mokni. H⁽¹⁾, Ajmi. H⁽¹⁾, Boujemline. S⁽¹⁾, Mabrouk. S⁽¹⁾, Majdoub. S⁽¹⁾, Nour. S⁽¹⁾, Hannechi. S⁽¹⁾, Tilouche. L⁽²⁾, Boughattas. S⁽²⁾, Abroug. S⁽¹⁾, Trabelsi. A⁽²⁾, Chemli. J⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie

⁽²⁾ Service de Bactériologie, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie

INTRODUCTION

L'infection à Mycoplasma pneumoniae occupe une place importante en pathologie pédiatrique. Le plus souvent elle est responsable d'infections pulmonaires. L'atteinte extra respiratoire est rare mais sévère pouvant être mortelle ou entraîner des séquelles définitives.

OBJECTIFS

Analyser les différentes manifestations extra-pulmonaires de l'infection à Mycoplasma pneumoniae chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective portant sur les enfants ayant développé une infection à Mycoplasma pneumoniae confirmée par la sérologie et présentant des manifestations cliniques extra-pulmonaires et ceci durant 28 ans (1994-2022) au service de Pédiatrie du CHU Sahloul. Nous avons exclu les patients ayant une pneumonie à Mycoplasma pneumoniae isolée.

RÉSULTATS

Nous avons colligés 16 cas d'enfants présentant des infections à mycoplasme pneumoniae avec des tableaux cliniques extra-pulmonaires variables. L'âge moyen de ces enfants était de 9 ans [1an et demi-14 ans]. Trois patients (18.7%) avaient un âge moins de 5 ans, tandis que treize patients (81.2%) avaient un âge supérieur à 5 ans. L'atteinte cutanée prédominait, elle a été observée chez 7 patients

(43.7%) : un érythème polymorphe dans 1 cas, éruption maculo-papuleuse dans 2 cas, vésiculaire dans 1 cas et un syndrome de Kawasaki dans 3 cas. L'atteinte neurologique vient en 2ème lieu dans 6 cas (37.5%) : 4 cas d'encéphalite, 1 cas de syndrome de Guillain-Barré et 1 cas d'encéphalopathie opsomyoclonique. L'atteinte cardiaque a été notée chez 3 patients : myocardite (18.7%). Une anémie hémolytique auto-immune a été observée chez un seul patient (6.2%) et une pancréatite aigüe dans un seul cas (6.2%). La sérologie du Mycoplasma pneumoniae était positive pour les IgM initialement puis pour les IgM et IgG à distance chez tous les patients. La prise en charge thérapeutique était adaptée au type de manifestation observée. L'évolution était favorable chez 13 patients. On a déploré le décès de deux patients (12.5%) : un syndrome de Kawasaki et une cardiomyopathie dilatée.

CONCLUSION

Les manifestations des infections à Mycoplasma pneumoniae sont cliniquement très hétérogènes. Les manifestations extra-pulmonaires peuvent concerner plusieurs organes par atteinte directe et/ou une réponse immune, l'atteinte neurologique et cardiaque sont potentiellement sévères et mortelles.

P134- Méningite purulente avec un germe inhabituel : A propos d'un cas pédiatrique

Amdouni. R⁽¹⁾, Farhat. R⁽¹⁾, Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Jbebli. E⁽¹⁾, Rehayem. S⁽¹⁾, Ben Mansour. F⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Khemiri. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A

INTRODUCTION

Le streptocoque du groupe A (SGA) est une cause bien connue d'une variété d'infections dermatologiques. Néanmoins, ce germe reste une cause très rare de méningite purulente et ne représente que 0,2 à 1% de l'ensemble des méningites bactériennes. Elle est plus fréquente avant l'âge de un an (40% des cas).

OBJECTIFS

Souligner les critères cliniques et biologiques d'un cas rare de méningite à SGA.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons un cas de méningite à SGA hospitalisé au service de médecine infantile A.

RÉSULTATS

Nourrisson de sexe masculin âgé de 5 mois et sans antécédents particuliers a été admis pour fièvre et somnolence. Son histoire de la maladie remonte à quatre jours avant l'admission marquée par l'apparition d'une fièvre isolée et en plateau à 39 à 40°C qui ne répondait pas aux antipyrétiques. L'examen clinique a trouvé un enfant fébrile à 39°C, somnolent avec une hypertonie périphérique, une hypotonie axiale et une fontanelle antérieure bombée. Le reste de l'examen était sans anomalies avec absence des lésions cutanées et une gorge propore. La NFS a montré une hyperleucocytose à prédominance PNN avec une CRP à 252 mg/l. La ponction lombaire, réalisée en urgence, a montré un liquide céphalo-rachidien hypertonique, trouble avec une pléiocytose à 2200 leucocytes/ml dont 70% polynucléaires neutrophiles. L'examen direct du LCR était négatif. Le patient a été mis sous antibiothérapie probabiliste : céfotaxime et vancomycine à doses méningées précédée par la dexaméthasone. La culture de la ponction lombaire a isolé un SGA sensible aux bétalactamines. D'où sa mise sous Ampicilline à 200mg/kg/j en quatre prises durant deux semaines avec une évolution favorable. L'apyrexie a été obtenue à j3 d'hospitalisation et l'examen neurologique était normal à la sortie.

CONCLUSION

Notre observation est particulière devant la rareté des méningites bactériennes à SGA. La porte d'entrée infectieuse n'était pas évidente dans notre cas. Ces méningites à SGA sont généralement réputées de bon pronostic, mais une issue fatale peut survenir même chez des enfants sans facteur de risque d'infection grave identifié.

P135- Prise en charge des urgences infectieuses ORL dans un service de pédiatrie générale

Ezzine. M⁽¹⁾, Jeloulli. M⁽¹⁾, Kefi. ⁽¹⁾, Marzouk. ⁽¹⁾, Friha. ⁽¹⁾, Ben Hassine. ⁽¹⁾, Bouaziz. ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et de néonatalogie – Hôpital régional de Ben Arous, Tunisie

INTRODUCTION

Les infections oto-rhino-laryngologiques (ORL) sont particuliè-

rements fréquentes chez l'enfant. Cependant, certaines formes peuvent engager le pronostic vital. L'objectif de l'étude était de déterminer le profil épidémiologique, clinique, paraclinique et les modalités de prise en charge des urgences infectieuses ORL dans un service de pédiatrie générale.

OBJECTIFS

décrire les différents types d'infection ORL et la nécessité de services d'ORL pédiatrique à proximité des services de pédiatrie générale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive concernant les enfants âgés de moins de 15 ans, hospitalisés au service de pédiatrie de l'hôpital régional de Ben Arous, du Janvier 2022 jusqu'à Aout 2023 pour une urgence ORL d'origine infectieuse.

RÉSULTATS

Au cours de la période d'étude, 33 patients atteints d'une urgence infectieuse de la sphère ORL ont été admis. L'âge médian était de 3 ans et 7 mois (extrêmes: 4mois-12ans), le sex-ratio était de 1.3. Le motif de consultation le plus fréquent était une tuméfaction cervicale (82%) associée à la fièvre (89%). La durée d'évolution des symptômes avant la consultation, était en moyenne de 3.7 jours (extrêmes: 1-15). 39% des patients ont reçu des AINS, et 29 % d'entre eux une antibiothérapie avant l'admission. 77% des malades étaient vaccinés contre le pneumocoque. Les antécédents personnels étaient l'atopie (63%) et les pathologies ORL (40%). Un syndrome inflammatoire biologique était retrouvé chez la majorité des patients avec une moyenne de la CRP à 62mg/l (extrêmes: 4mg/l-160mg/l). Tous les malades ont bénéficié d'un examen ORL spécialisé dans un des EPS de Tunis. avec un complément d'exploration par échographie a été indiqué dans 67% des cas et par TDM dans 42% des cas. Les diagnostics retenus étaient: l'adénophlegmon cervical (36%), l'adénite cervicale (24%), la cellulite cervicale (15%), l'ethmoïdite (9%), la mastoïdite (6%), la parotidite (56%) et l'OMA compliquée (3%). Un traitement chirurgical a été indiqué chez 22% des malades. Le traitement médical était l'antibiothérapie à type d'amoxicilline-acide clavulanique seul (70%), et associé au metronidazole (18%). La durée moyenne de l'antibiothérapie par voie intraveineuse était de 6.7j (extrêmes: 2j-40j). Le germe le plus retrouvé était le staphylocoque (12%). Le nombre moyen de consultations supplémentaires en ORL au cours de l'hospitalisation était de 1.3 [0-6]. Lors du suivi: 4 malades ont présenté des complications: 2 cas d'abcès périosté, 2 cas de lyse osseuse et un cas de cholestéatome.

CONCLUSION

Les urgences infectieuses de la sphère ORL sont relativement fréquentes dans notre pays nécessitant un suivi et une prise en charge spécialisés. Les auteurs insistent sur l'intérêt d'une unité d'ORL pédiatrique à proximité des services de pédiatrie générale.

P136- Fièvre néonatale en période estivale : à propos de 50 cas

Ben Ahmed. S ⁽¹⁾, Kaouana. S ⁽¹⁾, Amdouni. R ⁽¹⁾, Jbebli. E ⁽¹⁾, Rhayem. S ⁽¹⁾, Khemiri. M ⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

La fièvre est un symptôme peu fréquent chez le nouveau-né. Elle constitue un signal d'alarme dans cette tranche d'âge aussi bien pour les parents que pour les médecins. L'objectif essentiel pour le médecin c'est d'éliminer une infection bactérienne sévère dans les plus brefs délais.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail était de déterminer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et paracliniques des nouveau-nés hospitalisés pour fièvre, durant la période estivale, et de préciser les étiologies retrouvées.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective qui a concerné les nouveau-nés hospitalisés dans le service de pédiatrie A de l'hôpital d'enfants de Tunis (unité de néonatalogie niveau 2) pour fièvre, au cours de 2 périodes estivales: du 1er Juin au 31 Août 2022 et du 1er Juin au 31 Août 2023. La fièvre était définie par une température rectale supérieure ou égale à 38 °C

RÉSULTATS

Nous avons colligé 50 nouveau-nés hospitalisés pour fièvre. Le sex ratio était de 1,08. L'âge moyen à l'admission était de 4 jours [2h-19j]. L'anamnèse infectieuse était positive chez 17% des cas. Onze nouveau-nés avaient reçu un traitement antipyrétique avant l'admission soit 22% des cas. La température moyenne à l'admission

était de 38,4° avec des extrêmes entre 38° et 40,5° C. La fièvre était isolée chez 54 % des nouveau-nés. Les signes les plus fréquemment retrouvés à l'examen physique étaient la perte pondérale (40 %), l'ictère (18 %) et les troubles neurologiques (9 %) à type d'hypotonie, d'irritation ou de mauvaise succion. La CRP initiale était supérieure à 20 mg/l dans 8 % des cas. Une insuffisance rénale a été retrouvée chez 40% des patients et elle était associée à une hypernatrémie dans 86% des cas. Pour l'enquête bactériologique des hémocultures ont été pratiquées dans 96% des cas, une ponction lombaire dans 36 % des cas, un ECBU dans 28 % des cas et une radiographie du thorax dans 10 % des cas. Les étiologies étaient dominées par la déshydratation hypernatrémique retrouvée chez 18 nouveau-nés soit 36% des cas. Une hyperthermie d'exposition a été retenue chez 17 nouveau-nés (soit 34% des cas), une virose chez 9 nouveau-nés (18 % des cas), une méningite néonatale chez 3 malades (6%), une infection materno-fœtale dans 3 cas (6%) et une infection urinaire dans un cas (2%). Une antibiothérapie a été prescrite d'emblée chez 4 nouveau-nés (8 %). Une réhydratation par voie parentérale était nécessaire chez 17 nouveau-nés (34% des cas). Un traitement antipyrétique a été administré à 18% des nouveau-nés. Aucun traitement n'a été prescrit chez 12 nouveau-nés (24 %). L'évolution était favorable dans tous les cas. La durée moyenne d'hospitalisation était 4,5 jours.

CONCLUSION

La déshydratation hypernatrémique du nouveau-né est une cause fréquente d'admission en néonatalogie, particulièrement en période estivale. Elle est associée à une morbidité élevée et doit être prévenue par des mesures éducatives visant à promouvoir l'allaitement maternel ainsi qu'une surveillance pondérale dans les premiers jours de vie

P136- Réémergence de la coqueluche chez le nourrisson : Nouvelle épidémie !

Ben Ahmed. S ⁽¹⁾, El Jery. M ⁽¹⁾, Amdouni. R ⁽¹⁾, Rhayem. S ⁽¹⁾, Fedhila. F ⁽¹⁾, Haddad. S ⁽¹⁾, Khemiri. M ⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

La coqueluche est une toxi-infection bactérienne respiratoire causée par Bordetella pertussis évoluant sur le mode épidémique. Elle peut être responsable d'une morbi-mortalité importante surtout chez le jeune nourrisson non ou incomplètement vacciné. Une réémergence de cette maladie est actuellement observée en Tunisie.

OBJECTIFS

Etudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et évolutives des nourrissons hospitalisés pour coqueluche.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective colligeant tous les cas de malades hospitalisés pour coqueluche au service de médecine infantile A, durant 8 mois allant du 1er janvier 2023 au 31 Aout 2023.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 18 cas de coqueluche. L'âge moyen était de 81,9 jours [20 jours à 6 mois] avec un sex ratio de 1. Onze nourrissons n'étaient pas encore vaccinés contre la coqueluche. Six nourrissons n'ont reçu qu'une seule dose de vaccin contre la coqueluche au moment du diagnostic. L'anamnèse a retrouvé un tousser chronique intrafamilial dans 12 cas. La durée moyenne de la symptomatologie avant l'admission était de 5,5 jours [3 à 10 jours] faite de toux quinteuse dans tous les cas avec une toux cyanogène coqueluchoïde dans 12 cas. L'examen a noté une fièvre chez 12 patients, une polypnée avec des signes de luttés dans 13 cas et une cyanose dans 8 cas. A la biologie, une hyperleucocytose à prédominance lymphocytaire a été retrouvée dans 18 cas avec un nombre moyen de leucocytes à 28 311 elts / mm³ (16 500 – 52 110 elts/mm³) et un nombre moyen de lymphocytes à 19 020 elts/mm³ (11 020 – 34 500 elts/mm³). Le diagnostic a été confirmé par une PCR coqueluche positive dans tous les cas. Un traitement antibiotique par macrolide per os a été prescrit dans tous les cas. Une coinfection bactérienne a été notée dans deux cas. L'oxygénothérapie a été nécessaire pour tous les nourrissons avec une oxygénothérapie à haut débit dans 8 cas et une ventilation mécanique dans un cas. Un malade a reçu de l'hydroxyurée. L'évolution était favorable chez 17 malades. Un transfert en milieu de réanimation a été nécessaire pour un seul nourrisson qui a présenté une insuffisance respiratoire aiguë nécessitant la ventilation mécanique pendant 10 jours et une exsanguino-transfusion.

CONCLUSION

La coqueluche demeure un problème de santé publique en Tunisie. Le meilleur traitement demeure la prévention reposant sur une

amélioration de la couverture vaccinale aussi bien des enfants que des adultes essentiellement les parents et le personnel de santé pour limiter la contagion

P137- Les pneumopathies nécrosantes post varicelle : A propos deux cas-
Ben Ahmed. S⁽¹⁾, El Jery . M⁽¹⁾, Amdouni. R⁽¹⁾, Rhayem. S⁽¹⁾, Fedhila . F⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

La varicelle est une infection virale cosmopolite, très contagieuse, due au virus varicelle-zona (VZV). Elle est généralement bénigne chez l'enfant. Toutefois, on observe actuellement une tendance à l'augmentation des complications graves chez l'enfant immunocompétent.

OBJECTIFS

Faire le point sur une complication grave de la varicelle chez le nourrisson immunocompétent.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons deux observations de pleuro-pneumopathies hypoxémiantes survenant au décours d'une varicelle chez deux nourrissons sans déficit immunitaire connu.

RÉSULTATS

Observation1 :AO âgé de 5mois, sans antécédents pathologiques, est admis pour prise en charge d'une détresse respiratoire aiguë modérée.Une éruption fébrile vésiculeuse évoquant une varicelle a été retrouvée à l'examen.La radiographie thoracique(RX) a objectivé un syndrome interstitiel bilatéral.La biologie était normale. Le patient a été mis sous Zovirax IV.L'évolution a été marquée par l'aggravation de la détresse respiratoire avec diminution des murmures vésiculaires à gauche.Un syndrome inflammatoire biologique(SIB) franc a été constaté.LaRX de contrôle a objectivé un poumon gauche blanc avec à l'échographie un épanchement liquidien pleural gauche de grande abondance avec des consolidations postérieures. Le nourrisson a été transféré en réanimation avec recours à la ventilation mécanique pendant 5 jours.Il a été traité par bithérapie devant des hémocultures positives à Staphylocoque Aureus résistant à la méticilline(SARM).L'examen bactériologique du liquide pleural était positif au SARM.L'évolution était favorable.Le bilan immunitaire était négatif. Observation2 :ZS âgé de 12 mois, suivi pour asthme du nourrisson depuis 5 mois est admis pour exacerbation modérée d'asthme.A l'examen,il avait des lésions de varicelle évoluant depuis une semaine.Le lendemain,il a présenté aggravation respiratoire sous oxygénothérapie. Un poumon gauche blanc a été retrouvé à la RX.L'échographie pulmonaire a montré un épanchement pleural de grande abondance échogène avec présence des cloisons mobiles basales.Un SIB franc a été noté.Le nourrisson a été mis sous Zovirax et antibiothérapie empirique.La ponction pleurale a ramené un liquide purulent exsudatif avec culture négative.L'évolution a été marquée par la récurrence d'un épanchement de grande abondance avec à la TDM thoracique un collapsus total du poumon gauche.Un drainage thoracique a été pratiqué avec évolution favorable,disparition totale de l'épanchement et amélioration de l'état respiratoire au bout de 10 jours de traitement.

CONCLUSION

La pneumopathie varicelleuse est une complication rare et grave chez l'enfant. L'évolution peut être rapidement fatale d'où l'intérêt d'un diagnostic et d'une prise en charge rapide et adéquate.

P138- Recrudescence de varicelle en Tunisie en 2023

Attar . S⁽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 Béchir Hamza - Tunis - Tunisie

INTRODUCTION

La varicelle reste une maladie contagieuse fréquente en absence de vaccination. La nécessité d'hospitalisation constitue une contrainte vu la nécessité d'isolement. La Tunisie a connu une recrudescence de cas de varicelle au cours de la saison printanière et estivale de l'année 2023.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques épidémiocliniques et les complications chez les enfants atteints de varicelle au cours de la recrudescence de varicelle en 2023.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

étude rétrospective colligeant les cas de varicelle hospitalisés au service de médecine infantile C l'hôpital d'enfants de Tunis pendant une

période de 5 mois entre Avril 2023 et Aout 2023.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 12 patients, avec un sex-ratio de 3 Garçons pour 1 Fille, d'âge moyen entre 10 mois. Quatre d'entre eux sont nés prématurément, un patient portait une encéphalopathie fixée et le reste étaient indemnes de pathologies lourdes sous-jacentes. Quant aux conditions socio-économiques, 58.3 % d'eux sont issus de la même institution d'accueil des enfants abandonnés. Deux patients avaient reçu un traitement par AINS dans les jours précédents. Les motifs d'admission étaient répartis par ordre décroissant : 33.33% fièvre, 33.33% dyspnée, 16.67 % convulsions fébrile et 16.67% pour surinfection cutanée. Un seul patient a présenté une éruption atypique de type vésiculo-phlycténulaire. Chez les quatre patients ayant présenté une gêne respiratoire, l'atteinte a été jugée modérée et aucun n'a nécessité un séjour en réanimation. Les 2 patients ayant présenté une crise convulsive fébrile, avaient un examen neurologique normal. A la biologie, la moitié des patients avaient une hyperleucocytose et un taux élevé de protéine C réactive. Un seul nourrisson a présenté une cytolyse hépatique sans insuffisance hépatocellulaire. Sur le plan thérapeutique, l'isolement de ces malades des autres patients était assuré. Quatre patients ont bénéficié d'une antibiothérapie à base d'amoxicilline-acide clavulanique pour une surinfection cutanée. Six patients ont reçu l'aciclovir. Les indications étaient l'âge < 3 mois, les convulsions et l'atteinte pulmonaire type alvéolaire avec hypoxie. L'évolution était favorable chez tous les patients avec une durée moyenne d'hospitalisation de 7 jours.

CONCLUSION

La varicelle est une affection virale hautement contagieuse fréquente en pédiatrie et se propage rapidement au sein des collectivités. Elle pose un problème pronostic essentiellement lors d'épidémies

P139- Morbidité de la gastroentérite aiguë chez l'enfant en milieu hospitalier

Naffeti . M⁽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 Béchir Hamza - Tunis - Tunisie

INTRODUCTION

Les gastro-entérites aiguës restent un problème de santé publique mondial, avec une morbidité et une mortalité importantes chez le jeune enfant, surtout dans les pays en voie de développement. Elles ont un coût assez important. Les objectifs de ce travail étaient d'évaluer la morbidité de la gastro-entérite aiguë chez les enfants hospitalisés, de décrire les germes les plus incriminés et de préciser les modalités de prise en charge.

OBJECTIFS

Évaluer la morbidité de la gastro-entérite aiguë chez les enfants hospitalisés et étude des modalités de prise en charge.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive menée au service de pédiatrie 'C' à l'hôpital d'enfants de Tunis sur une période de 7 mois: du 1er Janvier au 31 Juillet 2023. Nous avons colligé tous les patients hospitalisés pour gastro-entérite aiguë.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 29 cas, soit 1.25% du nombre total d'admission au cours de la même période. L'âge moyen était de 31 mois et le genre ratio (H/F)= 1,6. Le motif de consultation était la fièvre (n=5), les vomissements (n=3), la diarrhée (n=2), la diarrhée avec des vomissements et la fièvre (n=10). Un contage viral a été noté chez 38 % des patients. Les motifs d'admission les plus fréquents étaient: les vomissements incoercibles (31%), la déshydratation (24%). À l'admission, une déshydratation était objectivée chez 11 patients (38%) et la fièvre chez 15 patients (52%). Des troubles hémodynamiques étaient présents chez 4 patients. Un seul patient a présenté des troubles neurologiques. Un syndrome inflammatoire biologique a été identifié dans 7 cas, une hyponatrémie isolée dans 8 cas, une hyponatrémie associée à une hypokaliémie dans 4 cas. La copro-culture était 3 cas (shigella et salmonella). Dans les 26 cas restants, la gastro entérite a été considérée d'origine virale. La perfusion intraveineuse était nécessaire dans les cas de vomissements incoercibles et la déshydratation sévère soit dans 38% des cas. Le recours à une antibiothérapie était nécessaire dans 5 cas. L'évolution était favorable dans tous les cas avec un délai moyen pour l'amélioration de 3 jours et une durée moyenne d'hospitalisation de 4 jours [1- 8 jours].

CONCLUSION

L'origine virale de la gastro-entérite reste la plus fréquente. Néan-

moins, et malgré le caractère souvent bénin de cette pathologie, elle reste responsable d'hospitalisations de courte durée et de dépenses sanitaires. Cela nous pousse à se demander de l'indication du vaccin contre le rotavirus à l'échelle nationale et de la nécessité de création d'une unité d'hospitalisation de courte durée au sein de l'hôpital d'enfants dans laquelle seront pris en charge les enfants pendant quelques heures.

P140- Le profil clinique et évolutif de l'infection à VIH en pédiatrie: Expérience du service de pédiatrie Farhat-Hached.

Mokni. H⁽¹⁾, Jaballah. N⁽¹⁾, Krifa. M⁽¹⁾, Abdelbari. M⁽¹⁾, Ben Belgacem. H⁽¹⁾, Kebaili. R⁽¹⁾, Tej. A⁽¹⁾, Ghorbel. S⁽¹⁾, Tilouch. S⁽¹⁾, Bouguila. J⁽¹⁾, Soyah. N⁽¹⁾, Boughamoura. L⁽¹⁾, Hachfi. W⁽²⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Farhat Hached Sousse

⁽²⁾ Service de maladies infectieuses hôpital Farhat Hached Sousse

INTRODUCTION

L'infection par le VIH en pédiatrie est marquée par une nette diminution de la transmission mère-enfant (TME) grâce à l'adoption des programmes nationaux de dépistage et de prévention depuis l'année 2018. Mais en dépit de ces progrès, le nombre d'enfants vivant avec le VIH en Tunisie continue de s'accroître et le diagnostic est inaugurée par des infections opportunistes (IO).

OBJECTIFS

L'objectif de cette étude est de décrire le profil clinique et évolutif de l'infection par le VIH chez les enfants pris en charge ces 8 dernières années au service de pédiatrie Farhat Hached.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive qui s'étale sur une période de huit ans (2016-2023) et qui porte sur les patients infectés par le VIH suivis au service de Pédiatrie Farhat Hached.

RÉSULTATS

Au total, nous avons colligé sept cas d'enfants infectés par le VIH dont cinq patients étaient de sexe masculin. L'âge moyen était de 2 ans et 4 mois [1jr-9ans]. Le motif de consultation le plus fréquent était en rapport avec une fièvre prolongée avec altération de l'état général. Aucun dépistage de l'infection rétrovirale dans le cadre du bilan prénatal n'a été fait. L'examen physique a objectivé une fièvre prolongée, une candidose buccale, un retard staturo pondéral et une hépatosplénomégalie chez tous nos patients. La confirmation diagnostique était établie par le dosage de la charge virale (CV) chez tous nos patients. La CV initiale moyenne était de 4 622 723 cp/ml avec un nadir de taux de CD4 moyen < 15%. Six de nos patients avaient présenté des IO réparties comme suit : 1 BCGite disséminée, une pneumocystose pulmonaire avec une infection à CMV chez un patient, une BCGite locorégionale chez 1 patient, une cryptococcose neuroméningée et une salmonellose mineure dans un cas respectivement. Une seule patiente a présenté un syndrome d'activation macrophagique secondaire au VIH ainsi qu'une BCGite disséminée et une maladie à CMV. Chez les patients ayant une IO, le traitement antirétroviral (TAR) a été initié à distance du traitement de l'IO. Deux patients ont présenté un syndrome inflammatoire de restauration immunitaire. L'évolution était favorable chez 5 patients avec une CV indétectable. Un des patients ayant une BCGite disséminée sous traitement antituberculeux, a présenté un adénophlegmon axillaire nécrosée au 3ème mois d'évolution avec une CV à la baisse. Le patient ayant une cryptococcose neuroméningée est décédé au bout de 2 ans de prise en charge.

CONCLUSION

Notre étude appuie l'intérêt d'un dépistage précoce des parents (prénuptial et prénatal) pour prévenir cette infection et la diagnostiquer avant le stade d'infections opportunistes. Le prise en charge des enfants vivant avec le VIH est très lourde, elle doit surtout être multidisciplinaire.

P141- Un frottement péricardique révélant une tuberculose multifocale

Ben Ahmed. S⁽¹⁾, El Jery. M⁽¹⁾, Amdouni. R⁽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

En raison de sa forte incidence, la tuberculose (TBC) constitue un problème majeur de santé publique dans les pays en voie de développement notamment en Tunisie. La tuberculose multifocale est définie par l'atteinte d'au moins deux sites extra-pulmonaires associée ou non à une atteinte pulmonaire. Elle est rare et survient habituellement chez les immunodéprimés, mais peut toucher les

immunocompétents.

OBJECTIFS

Faire le point sur une localisation rare de TBC extra pulmonaire révélée fortuitement par un frottement péricardique et insister sur la difficulté du diagnostic positif.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportant l'observation d'un malade, hospitalisé dans le service de Médecine Infantile A au mois d'août 2023, ayant une tuberculose multifocale révélée par une péricardite.

RÉSULTATS

Enfant de 6 ans, sans antécédents pathologiques notables, vacciné correctement, est admis pour une fièvre aiguë avec asthénie. A l'examen, l'enfant était pale, tachycarde avec à l'auscultation cardiaque un frottement péricardique, l'abdomen était souple avec une hépatomégalie à 9cm et les aires ganglionnaires étaient libres. Une échographie abdominale a été pratiquée montrant une hépatomégalie homogène avec présence d'un épanchement péricardique de faible abondance. L'échographie transthoracique a objectivé un épanchement péricardique circonferentiel très dense de moyenne abondance. Une anémie et un syndrome inflammatoire biologique ont été retrouvés au bilan. Dans le cadre de l'enquête étiologique de la péricardite : les sérologies virales (CMV, EBV, PARVO B19, Adénovirus, Herpès) étaient négatives, le bilan d'auto-immunité était négatif (les anticorps antinucléaires, les anticorps anti DNA natifs et le facteur rhumatoïde), le dosage pondéral des immunoglobulines était sans anomalies et la sérologie HIV était négative. Cependant le dosage du Quantiféron était positif. A la reprise de l'interrogatoire, la grand mère maternelle qui gardait l'enfant avait une toux chronique depuis 6 mois. Pour la confirmation bactériologique, la ponction péricardique était impraticable et la biopsie péricardique a été refusé par les parents. Dans le cadre du bilan d'extension, le scanner thoraco-abdomino-pelvien a montré un aspect d'une tuberculose multifocale : péricardique, ganglionnaire sus et sous diaphragmatique et hépatique. Une coelioscopie diagnostique a été indiquée mais refusée vu le haut risque anesthésique. Devant la forte suspicion de TBC, l'enfant a été mis sous quadrithérapie anti tuberculeuse en plus d'une corticothérapie durant 1 mois. Le traitement a été démarré en milieu hospitalier avec une mauvaise tolérance initialement. Au contrôle échographique des 2 mois, l'épanchement péricardique était de faible abondance avec aspect stable de l'atteinte hépatique.

CONCLUSION

Le diagnostic positif de la tuberculose extra pulmonaire demeure difficile particulièrement pour la localisation péricardique de part sa difficulté d'accès. Devant la gravité du tableau et l'absence de preuve bactériologique, on est en droit de débiter un traitement d'épreuve durant 1 mois et de décider en fonction de l'évolution clinique. Le pronostic dépend de la localisation et de la précocité de l'instauration du traitement antituberculeux

P142- une forme grave d'infection congénitale à cytomégalovirus

Sonnera. O⁽¹⁾, Kammoun. D⁽¹⁾, Abdenadher. A⁽¹⁾, Bouzidi. N⁽¹⁾, Kolsi. N⁽¹⁾, Regaieg. C⁽¹⁾, Ben Hamed. A⁽¹⁾, Hamida. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie de Sfax; Chu Hédi chaker

INTRODUCTION

La Cytomégalovirus (CMV) touche jusqu'à 6% des naissance vivantes des pays en développement. Cette infection est responsable d'atteinte multiviscérale et neurodéveloppementale. Elle peut être asymptomatique à la naissance mais pouvant entraîner des séquelles graves.

OBJECTIFS

Rapporter les aspects cliniques, paracliniques et les complications de l'infection néonatale à CMV

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un premier enfant d'un couple consanguin qui est hospitalisé dans notre service pour complément de prise en charge d'un RCIU sévère.

RÉSULTATS

Il s'agissait d'un nouveau-né de sexe masculin. Issu d'une mère âgée de 27 ans. La grossesse était bien suivie menée sans dysgravidies. Les sérologies Toxoplasmose et rubéole ont montré une immunité résiduelle. L'échographie T2 a montré un doute sur une agénésie du corps calleux avec un retard de croissance sévère. Une IRM cérébrale foetale a été faite montrant un élargissement des ventricules latéraux sans hydrocéphalie. L'accouchement était fait à un terme de 30

SA + 3 jours par césarienne en urgence pour souffrance foetale aigue avec RCIU sévère. A la naissance il avait un poids à 780g. il s'agissait d'un retard de croissance harmonieux sévère. Pendant son hospitalisation il a présenté une détresse respiratoire transitoire. A l'examen il avait une hépatomégalie avec des lésions purpuriques étendues. Une entérocolite a été déclarée précocement avant l'introduction du régime. Un ictère cholestatique avec une cytolyse hépatique ont été diagnostiqués à j15 de vie. Sur le plan hématologique il a nécessité quatre transfusions de plaquettes devant une thrombopénie sévère récidivante et une transfusion de CGR devant une anémie sévère. Devant la forte suspicion d'embryofoetopathie, la recherche de CMV dans les urines a été pratiquée et revenant positive. Le traitement par Ganciclovir a été démarré en urgence. La sérologie CMV chez la mère était en faveur d'un contact antérieur avec le virus. L'ETF a montré une dilatation des ventricules latéraux. L'évolution a été marquée le décès du nouveau-né à j 26 de vie dans un tableau de défaillance multiviscérale.

CONCLUSION

Devant la gravité de l'infection, le dépistage systématique dans le cadre du bilan prénatal est de plus en plus encouragé afin d'optimiser les délais diagnostique de l'infection congénitale et la prise en charge.

P143- la shigellose néonatale : à propos d'un cas

Sonnera . O⁽¹⁾, Kammoun . D⁽¹⁾, Abdenadher . A⁽¹⁾, Bouzidi . N⁽¹⁾, Kolsi . N⁽¹⁾, Regaeig . C⁽¹⁾, Ben Hamed . A⁽¹⁾, Hamida . N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie de Sfax; Chu Hédi chaker

INTRODUCTION

La Shigellose est une cause très fréquente de dysenterie dans le monde et de haute contagiosité. Elle est essentiellement de transmission oro-fécale. Toutefois, elle peut être attrapée par la femme enceinte avec un risque de transmission maternofoetale important pouvant entraîner des complications néonatales potentiellement grave

OBJECTIFS

rappporter les aspects cliniques et diagnostiques de la shigellose à transmission maternofoetale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un nouveau né qui était hospitalisé dans notre service pour complément de prise en charge d' une fièvre aigue

RÉSULTATS

Il s'agissait d'un nouveau né issu d'une mère âgée de 26 ans sans antécédents. La grossesse était bien suivie et sans dysgravidie. La mère a rapporté la notion de fièvre non chiffrée avec des diarrhées depuis 4 jours. L'accouchement était par voie basse, à terme. Le nouveau-né était eutrophique. A H48 de vie, le nouveau-né a été hospitalisé pour fièvre et diarrhées liquidiennes fréquentes. L'examen à l'admission a objectivé, un nouveau-né fébrile à 40 °C, déshydraté avec une perte pondérale de 10%. Le reste de l'examen était sans particularité. Le bilan biologique a montré une hypernatrémie à 150 mmol/L, une insuffisance rénale d'allure fonctionnelle avec une CRP à 33 mg/L. La ponction lombaire et ECBU étaient sans anomalies. Une coproculture a été faite revenant positive à Shigella Flexneri. Il a été mis sous une réhydratation par voie parentérale et une antibiothérapie a été entamée à base de C3G + aminosode. L'évolution a été marquée par l'obtention d'une apyrexie stable, récupération de son poids de naissance et la normalisation des bilans biologiques. La coproculture de contrôle est revenue négative.

CONCLUSION

La Shigellose reste un problème de santé publique notamment dans les pays en voie de développement. Son traitement repose sur la prévention par l'amélioration des conditions d'hygiène.

P144- Fièvre prolongée : Expérience de service de pédiatrie générale

Imen . E⁽¹⁾, Kefi . A⁽¹⁾, Ayeb . S⁽¹⁾⁽²⁾

⁽¹⁾⁽²⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie Hôpital régional Ben Arous

INTRODUCTION

La fièvre prolongée chez les enfants est une situation difficile et souvent un problème épineux pour le médecin en charge de l'enfant et soulève principalement la question de la cause. Elle nécessite une investigation méthodique, dans laquelle l'examen clinique est essentiel, irremplaçable et doit être répété.

OBJECTIFS

Préciser les caractéristiques épidémiologiques et les principales causes de la fièvre prolongée chez les enfants.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective uni centrique portant sur les enfants hospitalisés dans le service de pédiatrie générale de l'Hôpital régional Ben Arous pour fièvre prolongée du 1er janvier 2021 au 31 aout 2023.

RÉSULTATS

Nous avons colligés 61 cas. La prévalence était à 16%.L'âge moyen des patients était de 2 ans et 7 mois avec une prédominance masculine Sex-ratio 1.26 (34/27). La durée moyenne de la fièvre avant l'admission était de 5 jours [5j-21j]. La durée moyenne d'hospitalisation 62 jours[1,120] La fièvre était isolée dans 24.59 % (15/61) des cas, associée à des signes respiratoires dans 32.78 % (20/61) des cas et à des signes digestifs dans 27.86% (17/61) et des signes cutanés dans 21.13 % (13/61). Les étiologies étaient dominées par les maladies infectieuses (78.68%) 48/61 avec prédominance des infections localisées, suivies par les maladies non infectieuses 13.11% (8/61): 3 cas de maladie de Kawasaki , 3 cas de néoplasies , 1 cas avait une Histiocytose langerhansienne, 1 cas avait une thrombophlébite veineuse cérébrale de sinus sagittale supérieur. Aucune étiologie n'a été retrouvée dans 8.19 % (5/61) des cas.

CONCLUSION

Les étiologies des fièvres prolongées restent dominées par les causes infectieuses. Une anamnèse et un examen physique détaillés peuvent mener au diagnostic et au traitement approprié. Les examens complémentaires ne seront prescrits qu'en fonction d'une orientation clinique forte

P145- Shigellose en milieu pédiatrique : Aspects clinico- biologiques et évolutifs

Amdouni. S⁽¹⁾, Aloui. Y⁽¹⁾, Jbeli . Y⁽¹⁾, Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Jbebli. E⁽¹⁾, Rehayem. S⁽¹⁾, Ben Mansour. F⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Haddad. S⁽¹⁾, Mefteh.K⁽¹⁾, Smaoui. H⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A, hopital d'enfants de Tunis

⁽²⁾ Service de microbiologie, hopital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

La shigellose est une maladie diarrhéique, provoquée par des bactéries appartenant au genre Shigella comprenant plusieurs espèces notamment Shigella flexneri, Shigella dysenteriae et Shigella sonnei. En Tunisie, une poussée endémique des cas de shigellose a été notée chez l'enfant à partir du mois de septembre 2022.

OBJECTIFS

Décrire les manifestations clinico-biologiques chez les enfants hospitalisés pour gastroentérite aigue en rapport avec une shigellose.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective et descriptive concernant les enfants hospitalisés au service de pédiatrie A de l'hôpital d'enfants de Tunis pour une gastro entérite fébrile ayant une Shigellose confirmée durant une période de 12 mois du septembre 2022 au septembre 2023.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 24 cas. Le sexe ratio était de 0,64. L'âge médian était de trois ans [3,5- 13 ans]. Le motif d'admission était une gastroentérite aigue fébrile dans tous les cas. Une déshydratation sévère associée à des troubles hémodynamiques était notée dans 48% des cas avec un recours aux drogues vasoactives dans 5/20 cas. Cinq malades ont présenté des manifestations neurologiques à type de convulsion (4/5) et altération de l'état de conscience (1/5). Sur le plan biologique, 83% des patients avaient un syndrome inflammatoire biologique avec une valeur moyenne de CRP de 183,8 mg/L [20-527 mg/L] et de GB de 10 000/mm³ [980-23 500/mm³]. Des troubles ioniques à type d'hyponatrémie étaient notés chez 60,9% des cas, une hypokaliémie chez 35 % des cas et une insuffisance rénale fonctionnelle chez 48% des cas. Les coprocultures ont isolé une Shigella sonnei dans tous les cas. Tous les patients ont reçu une antibiothérapie en intraveineuse. L'imipénème a été indiquée d'emblée en cas de troubles hémodynamiques (11/24). Une hospitalisation en milieu de réanimation pédiatrique était indiquée chez un seul patient devant un état de choc septique compliqué de défaillance cardiaque sur un terrain d'insuffisance surrénalienne. L'évolution clinico- biologique était favorable dans 23/24 des cas avec un seul décès par choc septique réfractaire. La durée moyenne d'hospitalisation était de 4,7 jours [2-16 jours].

CONCLUSION

La shigellose est par excellence une maladie de l'insuffisance d'hygiène. Elle peut être responsable de complications graves pouvant engager le pronostic vital d'où l'intérêt d'une prévention primaire en respectant les règles d'hygiène.

P146- La coqueluche du jeune nourrisson : Etude rétrospective de 9 nouveaux cas

El Kéfi . A ⁽¹⁾, Chaieb . S ⁽¹⁾, Jallouli . L ⁽¹⁾, Marzouk . A ⁽¹⁾, Friha . F ⁽¹⁾, Thabti.R ⁽¹⁾, Ben Hssine . S ⁽¹⁾, Bouaziz . A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et de néonatalogie, Hôpital Régional de Ben Arous

INTRODUCTION

La coqueluche est une infection respiratoire très contagieuse due aux bactéries Bordetella pertussis et parapertussis. Cette maladie connaît tous les 3 à 4 ans un pic épidémiologique. Elle est particulièrement grave quand elle touche les jeunes nourrissons âgés de moins de cinq mois.

OBJECTIFS

Préciser les aspects épidémiologiques, cliniques, biologiques et évolutives des nouveaux cas de coqueluche hospitalisés en 2023 et insister sur l'importance des mesures préventives

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective incluant tous les nourrissons hospitalisés pour prise en charge d'une coqueluche confirmée par une PCR positive dans le service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital régional de Ben Arous sur une période de 09 mois (du 1er Janvier 2023 au 31 Septembre 2023).

RÉSULTATS

9 nourrissons ont été colligés durant la période d'étude. 4 de sexe masculin et 5 de sexe féminin. L'âge moyen de nos malades était de 60 jours [30j -120j]. La durée moyenne d'hospitalisation était de 7,11 jours [4j- 14j]. Le contaminateur était le frère dans deux cas, la mère et le père chacun dans un cas et non précisé dans les autres cas. Les signes cliniques ont été dominés par la toux quinteuse, associée à un accès de cyanose dans 6 cas. La fièvre n'a été notée dans aucun cas. Les signes digestifs à type de vomissements étaient présents dans deux cas. Six nourrissons étaient polypnéiques avec une désaturation à l'admission. On n'a noté aucun cas de convulsion ou d'autre manifestation neurologique. Tous les patients étaient stables sur le plan hémodynamique. La radiographie du thorax était sans anomalie dans la majorité des cas. Le taux moyen de GB à l'admission était à 28435 E/mm3 [14000-54360]. Une hyper lymphocytose supérieure à 10000 était présente dans 5 cas [8030-42400]. Aucun nourrisson n'a nécessité l'hospitalisation en réanimation. On a eu recours à la lunette nasale simple dans 6 cas. La durée moyenne d'oxygénothérapie continue était de 3jours [1j-4j]. Les macrolides étaient prescrits dans les 9 cas dont un a nécessité l'érythromycine IV. Tous les cas ont été déclarés et ont eu une antibiothérapie pour l'entourage. L'évolution était favorable dans la plupart des cas. Deux patients ont gardé une toux non cyanogène à la sortie.

CONCLUSION

Quelque soit la présentation clinique, la Coqueluche du jeune nourrisson demeure une affection grave. La gravité de cette pathologie impose des mesures préventives à large échelle telle que la vaccination des femmes enceintes et l'entourage proche du futur nourrisson durant ses six premiers mois.

P147- Méningite à salmonelle : à propos d'un cas

Chaabene . M ⁽¹⁾, Elleuch . A ⁽¹⁾, Kammoun . A ⁽¹⁾, Hsairi . M ⁽¹⁾, Wali . M ⁽¹⁾, Safi . F ⁽¹⁾, Gargouri . L ⁽¹⁾, Mahfoudh . A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie urgence et réanimation CHU Hedi Chaker Sfax

INTRODUCTION

La méningite est une manifestation rare et grave de la salmonellose. Bien que rare dans les pays développés, elle est fréquente dans les pays en voie de développement du fait de la prévalence de l'infection par le VIH et de la malnutrition. Les complications neurologiques sont fréquentes malgré l'utilisation d'antibiotiques

OBJECTIFS

Décrire les particularités cliniques, paracliniques et thérapeutiques de la méningite à salmonelle.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Observation à propos d'un cas de méningite à salmonelle compliquée.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 7 mois, sans antécédents, admise pour état de mal épileptique fébrile et déshydratation sévère. L'histoire de la maladie remonte à deux semaines, marquée par l'installation de diarrhée puis de fièvre prolongée. L'examen à l'admission a objectivé une déshydratation sévère, une somnolence, une irritabilité, une hypotonie et une fontanelle antérieure large bombante. Les examens biologiques ont révélé une anémie à 7,1 g/dl et une CRP

à 43 mg/l. Le liquide céphalo-rachidien était visiblement purulent. L'examen cytologique a objectivé une pléiocytose à polynucléaires neutrophiles, une hypoglycorachie, une hyperprotéinorachie et la présence de bacilles gram négatif. La patiente a été intubée ventilée et mise sous antibiothérapie à base de céfotaxime, vancomycine, ciprofloxacine et aciclovir. La culture s'est révélée ultérieurement positive à salmonella enteritidis résistant, incitant le remplacement de la ciprofloxacine par le cotrimoxazole. L'imagerie cérébrale a mis en évidence un empyème cérébral bilatéral avec déviation de la ligne médiane, nécessitant un drainage chirurgical. Le bilan étiologique, comportant un bilan immunitaire et une électrophorèse de l'hémoglobine, était revenu négatif. L'évolution était fatale avec décès après 40 jours d'hospitalisation.

CONCLUSION

La prise en charge de la méningite à salmonelle est multidisciplinaire nécessitant l'implication du pédiatre, du neurochirurgien et du microbiologiste. La difficulté réside dans son traitement. De nombreux antibiotiques ont été utilisés, mais les résultats sont loin d'être satisfaisants jusqu'à présent.

P148- Névrite optique chez un garçon de 6 ans: quelle étiologie ?

Hsairi . M ⁽¹⁾, Maalej . B ⁽¹⁾, Kammoun . A ⁽¹⁾, Wali . M ⁽¹⁾, Safi . F ⁽¹⁾, Gargouri . L ⁽¹⁾, Mahfoudh . A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie B; CHU Hédi Chaker de Sfax; Université de Sfax

INTRODUCTION

La tuberculose reste une maladie endémique en Tunisie. Chez l'enfant elle peut toucher plusieurs localisations extra-pulmonaire dont la tuberculose neuro-méningée, grave et responsable de plusieurs signes trompeurs.

OBJECTIFS

Dans ce travail, l'objectif est de rappeler de l'importance d'évoquer la tuberculose neuro-méningée devant une névrite optique chez l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons un cas atypique de tuberculose neuro-méningée révélée par une névrite optique bilatérale

RÉSULTATS

Il s'agit d'un enfant âgé de 6 ans admis pour céphalées. L'examen trouve une fièvre une baisse de l'acuité visuelle avec troubles de la marche. La ponction lombaire était négative et la PIC était élevée. Les potentiels évoqués ont montré une névrite optique. La recherche de mycobactérium tuberculosis dans les crachats était négative ainsi que l'intradermoréaction à la tuberculine et la PCR dans le liquide céphalo-rachidien. Une IRM cérébro-médullaire a objectivé des lésions de la substance blanche sus et sous tentorielle. La culture du LCR sur milieu liquide et solide était positif à mycobactérium tuberculosis. La sérologie VIH était négative et le bilan immunitaire était normal. Un traitement antituberculeux associé au traitement par corticoïdes a été instauré avec une nette amélioration.

CONCLUSION

La névrite optique et l'hypertension intra crânienne font partie de la présentation de la méningoencéphalite tuberculeuse. Il faut s'acharner à confirmer le diagnostic pour pouvoir commencer le traitement.

P149- Ethmoidite aigue chez l'enfant : Etude d'une série hospitalière de 23 cas

Elleuch . A ⁽¹⁾, Bahloul . M ⁽¹⁾, Trigui . S ⁽¹⁾, Belhadj . R ⁽¹⁾, Charfi . F ⁽¹⁾, Maaloul . I ⁽¹⁾, Chabchoub . I ⁽¹⁾, Aloulou . H ⁽¹⁾, Kammoun . T ⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

L'ethmoidite aiguë (EA) est l'infection bactérienne des cellules du labyrinthe ethmoïdal. Très rare, elle est isolée chez le petit enfant, mais souvent associée à l'atteinte des autres sinus (pansinusite) chez les plus grands. Le signe d'appel est l'apparition d'un œdème à l'angle interne de l'œil, s'étendant plus ou moins rapidement aux structures adjacentes, dans un contexte fébrile.

OBJECTIFS

Analyser les caractéristiques cliniques et paracliniques d'une série hospitalière d'EA en discutant l'approche diagnostique et la prise en charge.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude descriptive rétrospective incluant tous les patients hospitalisés pour EA au service de pédiatrie A du CHU Hedi Chaker Sfax sur une période de 5 ans (Janvier 2018-Septembre 2023).

RÉSULTATS

Nous avons colligé 23 cas. Une légère prédominance masculine

(56%) était notée. L'âge variait de 2 mois et demi à 12 ans avec une moyenne de 3,8 ans. Le signe révélateur était un comblement de l'angle interne de l'œil dans 21 cas (91%). La fièvre était présente chez 9 patients (39%). La maladie s'est révélée par des céphalées dans 1 cas et par une crise fébrile dans un autre cas. Le syndrome inflammatoire biologique était présent dans environ deux tiers des cas (69%). Un scanner du massif facial était réalisé pour tous les patients, permettant de confirmer le diagnostic et de stadifier la maladie. Ainsi, nous avons objectivé 15 cas d'éthmoïdite stade I de Chandler, 3 cas stade II de Chandler et 5 cas stade III de Chandler. Deux cas d'EA étaient compliqués d'abcès sous périoste. Le côté gauche était le plus souvent atteint dans 65% des cas. L'antibiothérapie de première intention était l'association amoxicilline-acide clavulanique. Une antibiothérapie à large spectre était indiquée dans chez les patients avec stade III de Chandler et chez deux autres patients ayant une réponse thérapeutique insuffisante. Le recours au drainage chirurgical était nécessaire dans un seul cas. L'évolution à court terme était favorable dans 22 cas. Un patient avait une éthmoïdite récidivante, pour laquelle l'exploration de l'immunité était normale.

CONCLUSION

L'éthmoïdite aiguë est une affection grave du fait du risque de complications orbitaires. Le diagnostic est avant tout clinique. L'imagerie est nécessaire pour faire le diagnostic et rechercher des complications qui peuvent mettre en jeu le pronostic vital et visuel.

P150- Bronchiolite aiguë du nourrisson : Etude prospective de 102 cas

Jendoub . M ⁽¹⁾, Bahlou . M ⁽¹⁾, Ctourou . S ⁽¹⁾, Feki . L ⁽²⁾, Ben Ameer . S ⁽¹⁾, Charfi . F ⁽¹⁾, Belhaj . R ⁽¹⁾, Kolsi . R ⁽¹⁾, Kmiha . K ⁽¹⁾, Karray . H ⁽²⁾, Kammoun . T ⁽¹⁾

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

⁽²⁾ Laboratoire de microbiologie, CHU Habib Bourguiba de Sfax

INTRODUCTION

L'épidémie de la bronchiolite chez les nourrissons est un problème majeur de santé dans notre pays. Cette infection respiratoire virale, généralement causée par le virus respiratoire syncytial (VRS), peut entraîner une détresse respiratoire sévère chez les jeunes nourrissons.

OBJECTIFS

Étudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, biologiques, virologiques et évolutives du premier épisode de bronchiolite aiguë chez les nourrissons.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude prospective et descriptive, incluant tous les nourrissons âgés de moins de 1 an hospitalisés pour un premier épisode de bronchiolite au service de pédiatrie générale au CHU Hedi Chaker Sfax sur une période de 01 mois (du 15 février 2023 au 17 mars 2023). Tous les malades ont eu un prélèvement nasopharyngé avec recherche virale par PCR Multiplex.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 102 patients. Le sexe ratio était de 1,2. L'âge moyen était de 3,5 mois [1-12 mois]. Le taux de prématurité parmi nos patients était de 8%. Les motifs de consultation étaient la dyspnée (87%), la toux (70%), la fièvre (30%), les difficultés alimentaires (10%) et la rhinite (7%). La bronchiolite était modérée dans 70% des cas. La radiographie thoracique était pathologique dans 90% des cas. Un syndrome inflammatoire biologique était objectivé chez 30% des patients. Une PCR multiplex, réalisée chez tous les malades, était positive dans la moitié des cas. Les virus identifiés étaient le VRS (40%), le rhinovirus (11%) et l'adénovirus (10%). Le virus de la Covid-19 était isolé dans 4% des cas. La prise en charge était symptomatique chez tous les patients avec la nécessité de recours à l'oxygénothérapie par lunette à haut débit chez 16% des patients. Deux patients étaient transférés en milieu de réanimation pédiatrique. L'antibiothérapie était prescrite dans 12% des cas. L'évolution était favorable dans tous les cas avec une durée de séjour moyenne de 6 jours [1-28 jours].

CONCLUSION

Cette étude a fourni un aperçu préliminaire sur l'épidémiologie virale de la bronchiolite à la région de Sfax durant l'épidémie de la bronchiolite hiver 2022-2023. Une étude sur une période d'une année est en cours pour mieux décrire la circulation des virus.

P151- L'apport de l'amphotéricine B liposomale dans le traitement de la leishmaniose viscérale : Expérience d'un service de pédiatrie générale au nord de la Tunisie.

Jbebli . E ⁽¹⁾, Mdaini . J ⁽¹⁾, Rhayem . S ⁽¹⁾, Jbali . Y ⁽¹⁾, Yahya . E ⁽¹⁾, Amdouni . R ⁽¹⁾, Khemiri . M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile a, hospital d'enfants de tunis

INTRODUCTION

La leishmaniose viscérale (LV) 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. Depuis l'année 2017, grâce au programme de l'OMS, le traitement par l'antimoniote de méglumine a été remplacé par l'amphotéricine B

OBJECTIFS

Exposer l'apport du traitement par l'amphotéricine B liposomale dans la prise en charge de la leishmaniose viscérale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Une étude rétrospective descriptive a été menée au service de pédiatrie A au CHU Béchir Hamza de Tunis portant sur les enfants hospitalisés pour leishmaniose viscérale infantile entre 2019 et 2022.

RÉSULTATS

Quatre cas de LV ont été colligés. Les enfants étaient âgés entre 1 et 2 ans. Le sex-ratio était de 1. Les patients étaient tous originaires d'un milieu rural du nord-ouest (2 du Kef et 2 de Siliana) avec de mauvaises conditions socioéconomiques. Délai moyen d'évolution des symptômes était de 15 jours [7 – 21 jours]. Les signes révélateurs étaient la fièvre (n=4), la pâleur (n=3), l'altération de l'état général (n=3) et la distension abdominale (n=1). Les anomalies objectivées à l'examen clinique étaient : une splénomégalie (n=3), une hépatomégalie (n=3) et un ictère (n=1). L'atteinte hématologique était présente chez tous les patients avec un TCD direct positif dans deux cas. Deux qui avaient nécessité des transfusions de CGR pour une anémie mal tolérée avant le démarrage du traitement. La maladie était compliquée d'un syndrome d'activation macrophagique pour un patient. La confirmation diagnostique était rapidement obtenue par la mise en évidence du parasite sur les ponctions de moelle. L'Amphotéricine B liposomale était prescrite pour les 4 malades à la dose de 10mg/kg/j pendant 2 jours. L'évolution était favorable dans tous cas. Une apyréxie durable a été obtenue entre J+1et J+3. Aucun besoin transfusionnel n'a été noté depuis le démarrage du traitement. La durée moyenne d'hospitalisation était de 11 jours [8 – 14 jours]. La tolérance du traitement était bonne avec absence de toxicité. Aucune rechute ou décès n'ont été notés.

CONCLUSION

La supériorité du traitement par l'amphotéricine B liposomale dans la leishmaniose viscérale est évidente comme en témoigne surtout le raccourcissement de la durée de l'hospitalisation qui a passé de 28 jours minimum avec l'antimoniote de méglumine, en dehors de toute stibio-intolérance ou stibio-toxicité à 11 jours.

P152- Encéphalite à Mycoplasme : A propos d'une observation pédiatrique

Barbaria . W ⁽¹⁾, Helaoui . N ⁽¹⁾, Landolsi . H ⁽¹⁾, Khemekhem . M ⁽¹⁾, Kraoua . I ⁽²⁾, Khamassi . I ⁽¹⁾

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

⁽²⁾ Service de neurologie pédiatrique- Institut national de neurologie Mongi Ben Hamida-Tunis

INTRODUCTION

La méningo-encéphalite à mycoplasme est une manifestation extra respiratoire rare causée par la bactérie Mycoplasma pneumoniae. Sa prévalence est estimée à 5-10% des encéphalites graves de l'enfant.

OBJECTIFS

Rapporter le cas d'un patient hospitalisé pour encéphalite à mycoplasme avec une présentation neurologique inhabituelle et évolution favorable.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective du dossier d'un patient hospitalisé au service de pédiatrie de Bizerte pour encéphalopathie à mycoplasme

RÉSULTATS

Il s'agit d'un enfant âgé de 13 ans, sans antécédents personnels notables, admis pour fièvre, vomissements et céphalées depuis 5 jours. L'examen initial a montré un enfant eutrophié, fébrile à 40 avec un état général moyen, une raideur méningée, sans signes de localisation. L'hémogramme n'a pas montré d'hyperleucocytose et la CRP était négative. La ponction lombaire a ramené un liquide clair avec une pléicytose avec 65% de lymphocytes. La protéinorrachie et la glucorachie étaient normales. Une deuxième ponction lom-

baire pratiquée après 8 heures a montré le même résultat. L'évolution était faite par la persistance de la fièvre 38,5-39° avec installation d'hallucinations visuelles et auditives associés à des propos incohérents, une irritabilité et un nystagmus horizontal bilatéral à J4 d'hospitalisation. L'IRM cérébrale a montré des anomalies du signal punctiformes touchant de façon bilatérale les thalami et le striatum, avec un rehaussement méningé. L'électro-encéphalogramme a objectivé un rythme de fond ralenti et une activité delta rythmique intermittente frontale. L'enfant était mis sous acyclovir par voie intra veineuse. L'évolution était marquée par l'installation d'un nystagmus multidirectionnel bilatéral, regard plafonné avec des mouvements anormaux anarchiques des globes oculaires et des myoclonies diffuses des 4 membres persistants pendant 48 heures. L'évolution ultérieure était faite par la régression des signes neurologiques et le retour à un état d'éveil normal à J15 d'hospitalisation. La PCR herpes dans le LCR était négative. Les anticorps de l'encéphalite auto-immune étaient négatifs. La sérologie du Mycoplasma pneumoniae était positive en IgM à J14 d'hospitalisation.

CONCLUSION

L'encéphalite est la manifestation extra respiratoire la plus sévère du mycoplasme. Dans notre observation le tableau clinique associé à la positivité des IgM était en faveur du diagnostic. Par ailleurs, l'amélioration spontanée sans macrolides serait-elle en rapport avec un mécanisme immunologique plutôt qu'un mécanisme invasif direct de la bactérie ?

P153- Profil clinique et évolutif de l'éthmoïdite aigue extériorisée chez l'enfant

Hsairi . M ⁽¹⁾, Kammoun . A ⁽¹⁾, Maalej . B ⁽¹⁾, Jbali . Y ⁽¹⁾, Weli . M ⁽¹⁾, Mahfoudh . A ⁽¹⁾, Moalla . I ⁽¹⁾, Gargouri . L ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie B; CHU Hédi Chaker de Sfax; Université de Sfax

INTRODUCTION

L'éthmoïdite aigue extériorisée est une infection du sinus éthmoïdal. C'est une affection rare chez l'enfant mais potentiellement grave. Son diagnostic est essentiellement clinique. L'imagerie permet de classer l'atteinte orbitaire et endocrâniennes afin d'assurer une prise en charge adéquate.

OBJECTIFS

Analyser les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et paracliniques de l'éthmoïdite extériorisée de l'enfant et étudier les facteurs de gravité de cette infection.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective, longitudinale, descriptive et analytique portant sur les patients hospitalisés pour éthmoïdite aigue extériorisée dans le service de pédiatrie B de Sfax durant une période de 10 ans.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 38 cas. L'incidence de cette pathologie était de 0,23%. Le sex-ratio était de 1,9. L'âge médian était de 3,9 ans. La vaccination contre le pneumocoque n'a concerné que 23,7% des patients. La notion d'un épisode infectieux récent était rapportée dans 73,7% des cas. Huit patients avaient reçu une antibiothérapie avant l'hospitalisation, à base d'amoxicilline acide-clavulanique dans 15,8% des cas. Une prise d'anti inflammatoire non stéroïdien a été notée dans la moitié des cas (55,3%) pour une durée moyenne de 4 jours. Elle était corrélée à la présence des formes compliquées ($p=0.001$). Les motifs de consultation les plus fréquents étaient l'œdème palpébral, la fièvre et les douleurs oculaires. L'examen ophtalmologique a montré 4 signes cliniques significativement associés aux formes graves : l'exophtalmie (26,3%), l'ophtalmoplégie (18,4%), le ptosis (42,1%) et le chémosis (26,3%). Sur le plan biologique, un syndrome inflammatoire biologique a été noté chez 28 patients. Un taux de CRP >200mg/l était corrélé à la gravité de l'infection locale. Parmi les 25 hémocultures faites, 3 étaient positives. Le traitement était avant tout médical. Il s'est basé sur une antibiothérapie par voie à large spectre. Le recours à la chirurgie était nécessaire dans 5 cas. La durée moyenne d'hospitalisation était de 13,24 jours. Le recul moyen est de 30 mois.

CONCLUSION

La prise des anti-inflammatoires non-stéroïdiens et le retard de prise en charge exposent à un risque important de forme compliquée d'éthmoïdite aigue chez l'enfant.

P154- Implications of paraureteral diverticulum for the management of vesicoureteral reflux

Rhaim . W ⁽¹⁾, Hbaieb . M ⁽¹⁾, Krichen . E ⁽¹⁾, Saloua . A ⁽¹⁾, Belhaj Man-

sour . M ⁽¹⁾, Mhiri . R ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Department of pediatric surgery Hedi Chaker Hospital Sfax-Tunisia

INTRODUCTION

In vesicoureteral reflux (VUR) associated with congenital para-ureteral diverticulum (PUD), refluxing urine might remain in the upper urinary tract after voiding. As a result, PUD promotes recurrent febrile urinary tract infections (UTI), which probably increase the risk for consequent deterioration of renal function. Early surgery has been recommended based on this assumption.

OBJECTIFS

To investigate the clinical importance of paraureteral diverticulum (PUD) in the management of vesicoureteral reflux (VUR) by analyzing the relationship between paraureteral diverticulum and recurrent urinary tract infections.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

This retrospective study, spanning a period of twenty years (January 2010 - December 2022), was conducted in the Pediatric Surgery Department of HediChaker University Hospital in Sfax-Tunisia. We diagnosed vesicoureteral reflux and paraureteral diverticulum by initial voiding cystourethrography and defined "delayed ureteral drainage" as the presence of contrast media in the upper urinary tract on delayed films after voiding .

RÉSULTATS

A total of 29 refluxing ureters with associated paraureteral diverticula were treated in 26 patients. Of the cases 23 were unilateral and 3 were bilateral. The mean age at diagnosis of vesicoureteral reflux was 47.3 months. Symptoms of acute urinary tract infections were noted in 80, 8% of cases. Reflux was low (I to II), intermediate (III) and high (IV to V) grade in 15.3%, 23.1% and 61.5%, respectively. The median size of diverticulum was 2.9cm 1-7. Twenty three patients (88.5%) undergone a vesicoureteral reimplantation with resection of diverticulum and only 2 patients (7.7%) had ureteronephrectomy with diverticulum resection . Most diverticulectomies (88.5%) were performed transvesically. The resolution rate was 16.6% for low grade, 25% for intermediate grade and 58.3% for high grade VUR. Multivariate analysis identified large diverticular size as predictor of treatment failure. Age, reflux grade and the presence of unilateral vs bilateral paraureteral diverticula did not impact outcome. Mean follow-up was 57.6 months (range, 10-108).

CONCLUSION

Treatment of PUD associated with VUR is mostly surgical and dictated by the sizes of the diverticula and associated features. Diverticulectomy with ureteral reimplantation has been successfully done to repair the bladder wall and eradicate reflux procedure in long term follow-up.

P155- La coqueluche chez le jeune nourrisson : Expérience de service de pédiatrie urgence et réanimation pédiatrique de Sfax

Elleuch . I ⁽¹⁾, Loukil . M ⁽¹⁾, Feki . M ⁽¹⁾, Laadhar . M ⁽¹⁾, Safi . F ⁽¹⁾, Gargouri.L ⁽¹⁾, Mahfoudh . A ⁽²⁾

⁽¹⁾ Réanimation pédiatrique CHU Hedi chaker sfax

⁽²⁾ Pédiatrie B CHU Hedi Chaker Sfax

INTRODUCTION

La coqueluche est une infection bactérienne respiratoire d'évolution longue et hautement contagieuse. Elle est particulièrement grave chez le jeune nourrisson non complètement vacciné.

OBJECTIFS

Etudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et paracliniques et les particularités thérapeutiques de la coqueluche au service de pédiatrie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Revue rétrospective à partir des dossiers médicaux des patients qui ont été diagnostiqués et traités pour cette pathologie entre 2018 et 2023.

RÉSULTATS

Au cours de la période d'étude nous avons colligé 17 cas. L'âge moyen au moment du diagnostic était 2mois et 14 j [25j ;128j], 70.5 % avaient moins de 3 mois. Le sexe ratio H/F était de 0.88. Des ATCDs personnels de prématurité a été noté dans 4 cas. Un contaminateur probable dans l'entourage a été identifié dans 29 % des cas. 13 enfants étaient en âge d'être vaccinés et parmi eux 52.9 % n'avaient pas reçu la dose de vaccin correspondant à leur âge. Une toux quinteuse était notée dans 16 cas. Deux malades (11.7% des cas) présentaient une crise convulsive. 76.4%

des cas ont présenté des accès de cyanose, un seul cas a présenté une apnée. A la biologie, une hyper-lymphocytose et une thrombocytose ont été retrouvées dans la majorité de cas. L'oxygénothérapie était nécessaire dans 14 cas avec recours à la ventilation mécanique dans 3 cas. 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 deux malades (11.7% des cas).

CONCLUSION

La coqueluche reste un défi de santé publique important, en particulier chez les nourrissons. Elle peut entraîner des complications graves, voire mortelles, chez les nourrissons non vaccinés. Cependant, grâce à la vaccination systématique et à une meilleure sensibilisation, nous pouvons réduire considérablement l'incidence de la coqueluche et protéger les enfants.

P156- Nécrolyse épidermique staphylococcique : à propos d'un cas

Weli . M ⁽¹⁾, Daoud . R ⁽¹⁾, Maalej . B ⁽¹⁾, Kammoun . A ⁽¹⁾, Sallemi . K ⁽²⁾, Turki . H ⁽²⁾, Mahfoudh . A ⁽³⁾, Hsairi . M ⁽³⁾, Gargouri . L ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie B CHU Hedi chaker sfax

⁽²⁾ Dermatologie hedi chaker sfax

⁽³⁾ Pédiatrie B hedi chaker sfax

INTRODUCTION

La nécrolyse épidermique staphylococcique est une dermatite affectant principalement les nourrissons et les jeunes enfants ; due à des souches de *Staphylococcus aureus* sécrétrices de toxines exfoliatrices responsables d'un décollement intra-épidermique sans atteinte muqueuse.

OBJECTIFS

Nous rapportons le cas d'un jeune nourrisson chez qui on a retenu le diagnostic de nécrolyse épidermique staphylococcique ou ssss syndrome

MATÉRIEL ET MÉTHODES

rapporter un cas de nécrolyse épidermique staphylococcique

RÉSULTATS

Nourrisson de sexe masculin originaire de tataouine issu d'un mariage non consanguin aux antécédents d'hospitalisation en néonatalogie pour prématurité induite de 34 SA admis dans notre service à l'âge de 2 mois pour complément de prise en charge de lésions cutanées étendues évoluant dans un contexte fébrile. L'examen initial a montré un nourrisson en bon état général fébrile à 39 stable sur le plan respiratoire hémodynamique et neurologique avec à l'examen cutané présence de plaques d'érosion et de décollement épidermique généralisées bien limitées sans atteinte des muqueuses. La biologie a montré un syndrome inflammatoire avec une CRP à 107, une anémie à 78 g normochrome normocytaire et une cytolysé hépatique à 3 fois la normale. Un prélèvement cutané a été réalisé revenant positif à *staphylococcus aureus* sensible. L'enfant a été mis initialement sous antibiothérapie empirique Claforan vancomycine puis switchée par amoxicilline acide clavulanique après résultat de l'antibiogramme avec bonne évolution clinique et biologique.

CONCLUSION

La nécrolyse épidermique staphylococcique est une pathologie assez rare de pronostic généralement favorable chez l'enfant. Un diagnostic précoce et un traitement bien conduit permettent d'éviter des complications et d'assurer une guérison complète.

P157- Syndrome de Kaposi-Juliusberg: à propos de deux cas

Kallel . A ⁽¹⁾, Haouas . F ⁽²⁾, Aloulou . J ⁽¹⁾, Rabah . S ⁽¹⁾, Aissa . MY ⁽¹⁾

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

⁽²⁾ Service de pédiatrie de l'hôpital régional de Nabeul

INTRODUCTION

Le syndrome de Kaposi-Juliusberg est une complication de l'infection herpétique, survenant souvent sur une dermatose préexistante. Il se caractérise par des pustules souvent hémorragiques s'étendant rapidement du visage à l'ensemble du corps sur des lésions d'eczéma préexistantes.

OBJECTIFS

Nous rapportons deux cas de syndrome de Kaposi-Juliusberg

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Patients hospitalisés pour syndrome de Kaposi-Juliusberg au service de pédiatrie de l'hôpital régional de Nabeul

RÉSULTATS

Observation 1 : Il s'agit d'un nourrisson âgée de 17 mois, suivie pour dermatite atopique depuis 7 mois non améliorée sous dermocorticoïdes. Elle a consulté pour éruption fébrile vésiculeuse prurigineuse et suintante au niveau du visage. L'examen clinique a montré une adénoopathie rétro auriculaire gauche avec impossibilité d'ouverture de l'œil gauche. L'évolution était favorable sous aciclovir par voie intraveineuse et soins locaux. Observation 2 : Un enfant de 10 ans aux antécédents de diabète type 1 mal équilibré et dermatite atopique sous corticoïdes locaux , a consulté pour éruption vésiculo-papuleuse polymorphe généralisée respectant les surfaces palmo-plantaire . Le reste de l'examen était sans anomalie. L'examen paraclinique a montré un syndrome inflammatoire biologique. L'enfant était mis sous aciclovir intraveineux et amoxicilline-acide clavulanique avec une évolution favorable et relai du traitement per os. Nous avons retenu le diagnostic de kaposi-Juliusberg pour les deux patients.

CONCLUSION

Le syndrome de Kaposi-Juliusberg est une dissémination d'infection herpétique, souvent sur dermatose atopique, du fait de l'effraction de la barrière cutanée et un défaut de l'immunité. Pouvant mettre en jeu le pronostic vital, il peut être traité efficacement par l'aciclovir

P158- Profil bactériologique des infections néonatales à l'unité de Réanimation néonatale de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis

Mezzi . K ⁽¹⁾, Zmerli . N ⁽¹⁾, Ferjani . A ⁽¹⁾, Kanzari . L ⁽¹⁾, Fakhfakh . A ⁽¹⁾, Boutiba Ben Boubaker . I ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Laboratoire de Microbiologie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis

INTRODUCTION

L'infection néonatale bactérienne demeure une des principales causes de mortalité et morbidité néonatales, l'absence de spécificité des symptômes cliniques de l'infection chez le nouveau-né ainsi que la grande vulnérabilité de cette population nécessitent une attention particulière

OBJECTIFS

Décrire le profil bactériologique des infections néonatales ainsi que leurs profils de résistance aux antibiotiques habituellement prescrits

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant les Nouveau-nés hospitalisés au service de néonatalogie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis entre Janvier 2022 et Décembre 2022. Un ou plusieurs examens cytbactériologiques ont été réalisés pour chaque nouveau-né. Les prélèvements ont été traités et interprétés selon le référentiel en microbiologie médicale (REMIC). L'identification bactérienne a été effectuée selon les méthodes conventionnelles. L'étude de la sensibilité aux antibiotiques par antibiogramme a été réalisée selon les recommandations mises à jour du Comité de l'Antibiogramme de la Société Française de Microbiologie (CA-SFM).

RÉSULTATS

Durant la période d'étude, 129 prélèvements ont été inclus (14 ECBU, 89 hémocultures, 14 prélèvements respiratoires, 4 ponctions lombaires et 8 cathéters), réalisés chez 105 nouveau-nés. Le sexe ratio (M/F) était de 1,6. Les ECBU étaient positifs dans 50% des cas à *Klebsiella pneumoniae* (7/14) suivie par *Escherichia coli* 35% (5/14) et *Enterobacter cloacae* 14% (2/14). Parmi les 7 souches isolées de *Klebsiella pneumoniae*, 5 étaient résistantes à la ceftazidime. Parmi les 5 souches isolées de *Escherichia coli*, 2 étaient résistantes à la ceftazidime et à la ciprofloxacine. Les 14 souches d'entérobactéries incriminées dans les infections urinaires étaient sensibles aux carbapénèmes. Les hémocultures étaient positives à des staphylocoques dans 51% des cas (45/89) avec prédominance de *Staphylococcus epidermidis* 48,8% (22/45) et positives à entérobactéries dans 41,6% (37/89) avec prédominance de *Klebsiella pneumoniae* (18/37) suivie de *Serratia marcescens* (14/37). Les staphylocoques étaient essentiellement des staphylocoques résistants à la métililine (39/45) soit 86,6%. La résistance aux glycopeptides a été testée pour 29 souches dont 8 étaient résistantes à la teicoplanine et une souche résistante à la vancomycine. Les germes isolés dans les prélèvements respiratoires étaient dominés par les entérobactéries (8/14) et les BGN non fermentaires (5/14) avec une légère prédominance des souches résistantes à la ceftazidime 54% (7/13). Les germes responsables des infections sur cathéter étaient essentiellement des staphylocoques à coagulase négative (4/8) dont 3 souches étaient résistantes à la métililine et à la gentamicine. La culture des 4 ponctions lombaires a objectivé l'incrimination des 4 germes dans les infections méningées néonatales *Staphylococcus epidermidis*, *Enterococcus faecium*, *Klebsiella pneumoniae* et *Ente-*

robacter cloacae. Sur un total de 129 germes isolés, les 64 souches d'entérobactéries étaient des souches productrices de BLSE dans 68.7% des cas (44/64).

CONCLUSION

Le profil bactériologique des infections néonatales était dominé par des souches productrices de BLSE pour les entérobactéries et souches résistantes à la méticilline pour les staphylocoques. Ce taux très élevé attire l'attention sur la fréquence des multi-résistances bactériennes incitant à renforcer les mesures d'hygiène au cours de l'hospitalisation, le respect des règles d'utilisation des antibiotiques ainsi que la nécessité de mettre en place une surveillance épidémiologique des infections nosocomiales.

P159- Endocardite infectieuse sur cœur sain : Diagnostique et prise en charge

Bourouai . H ⁽¹⁾, Briki . B ⁽¹⁾, Chaari . S ⁽¹⁾, Hamrouni . M ⁽¹⁾, Balhoudi . N ⁽¹⁾, Boudaya . F ⁽¹⁾, Metjaouel . H ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie IBN jassar, Kairouan

INTRODUCTION

L'endocardite infectieuse (EI) reste une maladie complexe, même si les techniques de diagnostic et les approches de prise en charge ont progressé au cours des dernières années. L'EI est une pathologie relativement rare chez les enfants et présente un profil épidémiologique très différent par rapport à la population adulte ; cependant, lorsqu'elle survient, elle peut avoir des conséquences graves avec une morbi-mortalité considérable. Le spectre des symptômes varie considérablement chez les enfants, ce qui complique le diagnostic d'EI, qui repose essentiellement sur les critères de DUKE modifiés. L'utilisation d'hémocultures reste le test microbiologique le plus efficace pour l'identification des pathogènes, et l'échocardiographie trans thoracique (ETT) est cruciale pour poser le diagnostic d'EI en permettant d'identifier les végétations valvulaires. Lorsque le diagnostic définitif de l'EI est posé, la décision de procéder à une prise en charge médicale ou à une intervention chirurgicale est prise à l'issue d'une décision multidisciplinaire dont l'objectif commun est l'éradication microbienne afin de minimiser les complications.

OBJECTIFS

Décrire l'enquête étiologique et les étapes qui ont mené au diagnostic d'une EI sur cœur sain ainsi que la prise en charge médicamenteuse et chirurgicale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

à partir d'une observation médicale d'un enfant suivi au service de pédiatrie Ibn Jassar Kairouan

RÉSULTATS

Un enfant âgé de 13 ans, sans antécédents, hospitalisé dans notre service pour bicytopenie fébrile. À l'examen : Enfant Fébrile à 38.5°C en bon état générale et n'ayant pas un souffle à l'auscultation cardiaque, le reste de l'examen était normal. Explorations initiales: Radio thorax, Fonction rénale et hépatique correcte, ECBU négatif, Une anémie et une thrombopénie avec une CRP élevée à 120. Devant la persistance d'une fièvre en plateau avec des frissons et une thrombopénie qui s'aggrave avec une PCT faite revenant à 543 et une Troponine à 1099 ; une ETT a été réalisée montrant une Grosse végétation de 16*14 mm sur la GVM, très Mobile d'Origine probablement infectieuse avec un Ice Mitral grade II. ECG fait normal. Un scanner TAP et un Scanner cérébrale ont été réalisés dont le cadre de bilan d'extension montrant des foyers spléniques multifocaux, deux foyers médio-rénaux bilatéraux, occlusion partielle de la partie distale de l'AMS et un anévrisme mycotique adosé à la tente du cervelet du côté droit de taille millimétrique. Le Diagnostic positif est une Endocardite à priori infectieuse de la valve Mitrale a été posé. L'enfant a été mis sous : Claforan 300 mg/kg/j, Vancomycine 60mg/kg/j, Rifampicine 20mg/kg/j et Triflucan. Après 21 jours d'ATB, l'enfant garde un bon état général avec une nette amélioration biologique, Mais devant l'augmentation de la taille de la végétation aux deux ETT de contrôle (18* 9 mm) malgré un TTT bien conduit, l'enfant a été transféré au service de CCVT pour Résection chirurgicale de sa Végétation. Une Exérèse de la végétation et une plastie mitrale ont été pratiquées. L'ETO per-opératoire a été réalisé montrant un bon VG, pas de fuite mitrale, pas de végétation sur la valve aortique. Les suites opératoires ont été marquées par une bonne évolution clinique et biologique et l'apparition d'un DRESS syndrome avec un score Regi SCAR à 7, l'enfant était mis sous Targocid maintenu pendant 5 semaines en IM.

CONCLUSION

En Tunisie, l'EI de l'enfant est caractérisée par une prévalence encore élevée ayant surtout le RAA comme cardiopathie sous-jacente. Le

pronostic de l'EI chez l'enfant reste relativement sombre, les facteurs prédictifs de mortalité sont dominés par l'insuffisance cardiaque, l'insuffisance rénale aiguë, et les complications neurologiques. Le diagnostic positif précoce est crucial. Des travaux supplémentaires sont nécessaires pour améliorer l'investigation et la prise en charge de cette cohorte à haut risque.

P160- COVID 19 chez l'enfant à travers les différentes vagues

Rezki . H ⁽¹⁾, Haddad . L ⁽²⁾, Zemiri . FZ ⁽¹⁾, Boukhal . KS ⁽¹⁾, Messadi . W ⁽²⁾, Kirane . SY ⁽²⁾, Djebari . S ⁽²⁾, Sari . A ⁽²⁾, Cherif . N ⁽²⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie, CHU Beni Messous, Alger

⁽²⁾ Pédiatrie, CHU Beni Messous

INTRODUCTION

Depuis plus de trois ans, le monde affronte la pandémie du nouveau coronavirus SARS Cov-2. Toutes les études suggèrent que l'enfant est peu touché et que la sévérité est moindre par rapport à l'adulte, mais la diversité des symptômes et les caractéristiques communes avec les autres infections, posent des difficultés au quotidien et de vague en vague.

OBJECTIFS

Décrire et comparer les données démographiques et les aspects cliniques et évolutifs observés chez les cas de COVID-19 pédiatriques de chaque vague de la pandémie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude prospective descriptive, de Mars 2020 à Mars 2022, réalisée au niveau du service de pédiatrie B du CHU Beni Messous, incluant 421 enfants atteints de COVID 19 confirmée. Les données démographiques, les antécédents, le contact avec un sujet atteint, les symptômes cliniques et l'évolution ont été étudiés ainsi que les particularités de chaque vague.

RÉSULTATS

421 enfants atteints de COVID 19 confirmée par RT-PCR, test Ag et/ou sérologie ont été pris en charge: 138 cas lors de la 1ère et 2ème vagues, 52 cas lors de la 3ème vague, et 231 cas lors de la 4ème vague. L'âge moyen était de 8.9 ans avec prédominance de la tranche d'âge des plus de 10 ans, et des moins de 2 ans lors de la 2ème vague. La prédominance était masculine, sex Ratio 1.02, sauf pour la 1ère et 2ème vague. Transmission 100% intrafamiliale au début puis en milieu scolaire lors de la 4ème vague (1/3 des cas). Les symptômes prédominants étaient la fièvre dans 69% des cas (82% des cas lors de la 4ème vague), la toux dans 50% des cas, les maux de gorge dans 25% des cas (40 % lors de la 4ème vague), les signes digestifs : surtout diarrhée chez 13% des patients des 1ères vagues et vomissements lors de la 4ème vague (21%). 8% des patients ont présenté des formes atypiques (neurologique, auto-immune, inflammatoires...etc). 95 % de formes légères ont été observées, 8% des patients étaient hospitalisés, 0.9% décédés, tous des patients suivis pour hémopathie maligne.

CONCLUSION

Les différences constatées entre les différentes vagues sont principalement le nombre de patients : plus important avec la souche Omicron à cause de sa vitesse de propagation est sa courte durée d'incubation décrites dans la majorité des études ; dans le mode de transmission : exclusivement intrafamilial au début puis en milieu scolaire lors de la vague Omicron ; en symptômes : signes ORL et digestifs de plus en plus fréquents et enfin en gravité : des formes sévères ont été observées lors des premières vagues chez les patients avec comorbidités. Le SARS-COV 2 est un pathogène respiratoire qui implique le tube digestif et les autres organes. Notre expérience confirme que l'atteinte chez l'enfant est souvent bénigne, durant les différentes vagues, mais il faut porter une attention particulière aux enfants avec comorbidités et aux présentations atypiques.

P161- Shigellose et manifestations neurologiques en pédiatrie

Wali . M ⁽¹⁾, Ammar . M ⁽¹⁾, Maalej . B ⁽¹⁾, Daoud . R ⁽¹⁾, Mahfoudh . A ⁽¹⁾, Hsairi . M ⁽¹⁾, Gargouri . L ⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

Les signes neurologiques font partie des manifestations extra-intestinales les plus courantes de la shigellose.

OBJECTIFS

L'objectif de cette étude était d'établir la fréquence relative des signes neurologiques chez les enfants atteints de shigellose dans le service de pédiatrie B du CHU Hédi Chaker de Sfax.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive incluant les patients âgés de moins de 14 ans atteints d'une Shigellose intestinale avec symptomatologie neurologique dans le service de Pédiatrie B entre 2020 et 2023.

RÉSULTATS

Pendant la période d'étude, 20 enfants souffrant de shigellose ont été admis. Des manifestations neurologiques ont été observées chez 7 (35 %) des enfants. Parmi les patients étudiés, 3 étaient de sexe masculin et 4 de sexe féminin. L'âge moyen était 7 ans (extrêmes : 4 ans et 13 ans). La dysenterie était le symptôme initial de tous les patients. Les complications neurologiques étaient des convulsions dans 5 cas, un état confusionnel dans 2 cas et des céphalées avec léthargie dans 2 cas. *Shigella sonnei* a été isolé dans tous les cas. Un Scanner cérébral a été demandé dans 6 cas revenant sans anomalies. Une ponction lombaire a été faite chez 6 malades montrant une culture négative dans tous les cas. Un électroencéphalogramme a été pratiqué chez 3 patients revenant pathologique dans un seul cas. L'évolution sous traitement antibiotique était favorable dans tous les cas avec disparitions des signes neurologiques dans un délai moyen de 48 heures.

CONCLUSION

Les shigelloses notamment les infections par *Shigella sonnei* sont responsables d'un syndrome dysentérique qui peut s'accompagner de signes neurologiques, voire d'une encéphalopathie fulminante. La responsabilité d'une ou plusieurs toxines, très probable, reste encore à préciser.

P162- Hépatosplénomégalie chez l'enfant : Un diagnostic inattendu

Wali . M ⁽¹⁾, Ammar . M ⁽¹⁾, Maalej . B ⁽¹⁾, Daoud . R ⁽¹⁾, Mahfoudh . A ⁽¹⁾, Hsairi . M ⁽¹⁾, Gargouri . L ⁽¹⁾, Elleuch . I ⁽¹⁾, Rekik . K ⁽²⁾, Ben Jmeaa . M ⁽²⁾, Gargouri . L ⁽²⁾

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

⁽²⁾ Service des maladies infectieuses, CHU Hédi Chaker, Sfax

INTRODUCTION

L'hépatosplénomégalie chez le jeune enfant peut constituer une découverte physique préoccupante, pouvant potentiellement indiquer un processus métabolique, malin ou infectieux.

OBJECTIFS

Le but de notre travail est de rapporter à travers une observation les circonstances diagnostiques et les investigations para-cliniques devant une hépatosplénomégalie chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Observation à propos d'un cas d'une hépatosplénomégalie révélant une infection à VIH

RÉSULTATS

Il s'agit d'une fille âgée de 2 ans et 5 mois originaire de Sfax issue d'un mariage non consanguin sans antécédents familiaux particuliers, aux antécédents personnels de parotidite aiguë à l'âge de 2 ans hospitalisée pour une hépatosplénomégalie découverte fortuitement lors d'une consultation pour toux et fièvre. L'examen a mis en évidence un enfant eutrophique avec une pâleur cutanéomuqueuse, une polypnée, une tachycardie avec une auscultation cardiaque normale, une hépatomégalie homogène ferme avec une flèche hépatique à 9 cm, une splénomégalie à 2 doigts sous le rebord costal et des adénopathies cervicales multiples infra centimétriques. A la biologie, nous avons noté une anémie à 6 g/dl hypochrome microcytaire arégénérative à la NFS avec un test de Coombs direct positif et un frottis normal et un syndrome inflammatoire biologique avec CRP à 86 mg/l. Un angioscanner abdominal a été demandé montrant une hépatosplénomégalie homogène. L'enfant a été transfusé devant les signes de mal tolérance. Dans le cadre d'exploration de ce tableau d'hépatosplénomégalie avec anémie, nous avons complété par l'électrophorèse de l'hémoglobine revenant normale, la sérologie Leishmaniose négative, les anticorps anti-nucléaires négatifs, les sérologies de l'hépatite B et C, EBV et CMV négatives, le bilan immunitaire montrant une baisse importante des lymphocytes CD4 et la sérologie VIH revenant positive avec charge virale élevé : ARN du VIH-1 à 357000 copie/ml. Notre conduite à tenir était de rechercher les infections opportunistes revenant négatives, le dépistage familial montrant une sérologie positive chez la mère et la patiente a été adressée au service des maladies infectieuses pour la mise sous antirétroviraux adaptés. L'évolution était marquée par la récurrence de la parotidite avec aspect en faveur de la chronicité à l'échographie.

CONCLUSION

L'infection à VIH chez l'enfant reste encore révélatrice de l'infection chez les parents et son diagnostic se fait souvent à un stade tardif de l'affection. Le tableau clinique est généralement trompeur mais elle doit être évoquée devant une hépatosplénomégalie persistante inexpliquée.

P163- Érythème périnéal récidivant toxinique chez l'enfant

Guirat . R ⁽¹⁾, Hariz . W ⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, hôpital régional Jbeniana, Sfax

⁽²⁾ Dermatologie, hôpital régional Jbeniana, Sfax

INTRODUCTION

L'érythème périnéal récidivant est une manifestation toxinique rare en rapport avec des superantigènes.

OBJECTIFS

on s'est proposé d'étudier les particularités cliniques, biologiques, thérapeutiques et évolutives de l'érythème périnéal récidivant toxinique chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous décrivons un cas d'érythème périnéal toxinique récidivant d'un enfant trisomique 21 de huit ans

RÉSULTATS

Il s'agit d'un enfant trisomique 21 de huit ans était hospitalisé dans le service de pédiatrie de l'hôpital régional de Jbeniana, Sfax pour des nodules dermo-hypodermiques érythémateux violines des extrémités inférieures, dont l'aspect est en rapport d'un érythème nouveau, associés à une éruption érythémateuse desquamative périnéale. L'interrogatoire trouvait la notion d'une angine érythémateuse quelques jours plus tôt ainsi qu'un épisode similaire (L'érythème périnéal et érythème nouveau) à l'âge de sept ans, survenu après le même type d'angine. Les examens biologiques appuyaient le diagnostic d'érythème périnéal récidivant toxinique associé à un érythème nouveau post streptococcique. L'évolution était rapidement favorable et un traitement antibiotique antistreptococcique était instauré, avec pour objectif la désinfection du gîte microbien pharyngé.

CONCLUSION

L'érythème périnéal récidivant est une affection médiée par des superantigènes, qui sont des toxines produites par des streptocoques et des staphylocoques. Il est caractérisé par son évolution récidivante. Le germe le plus souvent incriminé est *Streptococcus pyogenes*, plus rarement *Staphylococcus aureus*. Notre observation souligne la possibilité non seulement de la survenue concomitante de deux dermatoses post streptococciques (L'érythème périnéal toxinique récidivant et érythème nouveau) mais aussi dans la récurrence de cette association.

P164- Sacro-iliite à Salmonella Typhi chez un enfant de 7 ans : à propos d'un cas

Trigui . SH ⁽¹⁾, Khale . ⁽¹⁾, Kolsi . R ⁽¹⁾, Belhadj . R ⁽¹⁾, Charfi . ⁽¹⁾ kmiha . T ⁽²⁾, kammoun . T ⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie CHU Hédi Chaker Sfax

INTRODUCTION

La sacro-iliite, une inflammation des articulations sacro-iliaques, demeure une condition relativement peu fréquente chez les enfants. Néanmoins, son incidence est en croissance dans certaines régions du monde. La sacro-iliite à *Salmonella* est une cause rare des sacro-iliites septiques, qu'il faut évoquer d'une façon systématique, en l'absence d'orientation diagnostique

OBJECTIFS

détailler la présentation clinique de la sacroiliite à *Salmonella* et de mettre en évidence les modalités thérapeutiques recommandées par notre service pour cette affection rare .

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un enfant hospitalisé au service de pédiatrie de Sfax pour une sacro-iliite à salmonella.

RÉSULTATS

Un enfant âgé de 7 ans, aux antécédents de leucémie aiguë lymphoblastique B en rémission complète, a été hospitalisé pour boiterie évoluant depuis un mois dans un contexte d'apyrexie. L'examen clinique a objectivé une boiterie de la marche (du côté gauche) et une douleur à la palpation de l'articulation sacro-iliaque gauche ainsi qu'à l'écartement et au rapprochement des ailes iliaques. La

numération formule sanguine était sans anomalie ainsi qu'au frottis sanguin. La CRP était négative à 20 mg/L et la VS était accélérée à 68 mm à la première heure. Les radiographies standards du bassin et l'échographie de la hanche et du genou gauche étaient sans anomalies. Une IRM du bassin a été réalisée et elle a objectivé une prise de contraste mal limitée du muscle obturateur gauche, trois petites formations ganglionnaires infra-centimétriques, une lame d'épanchement de l'articulation sacro-iliaque homolatérale d'allure réactionnelle, ainsi que quelques érosions de la corticale osseuse à ce niveau ; évoquant le diagnostic d'une sacro-iliite. Une biopsie osseuse a été pratiquée, mais n'a pas objectivé la présence d'un granulome ni de signes de malignité. Par ailleurs, l'intradermoréaction à la tuberculine a été négative, la recherche de mycobactéries dans les crachats était négative et le sérodiagnostic de Wright à Rose Bengale a été négatif. En revanche, le sérodiagnostic de Widal et Félix a été fortement positif, vérifié à deux reprises. D'où le diagnostic d'une sacro-iliite à salmonella a été retenu. Une antibiothérapie à base de ceftriaxone par voie intraveineuse a été prescrite pendant 14 jours, avec un relais par Bactrim® à la dose de 60 mg/kg/j par voie orale, pour une durée totale de 6 semaines. L'évolution a été marquée par l'amélioration clinique et biologique (baisse de la VS à 22 mm/h) et l'IRM de contrôle a montré une amélioration de l'épanchement.

CONCLUSION

La sacro-iliite infectieuse chez l'enfant, est une pathologie rare dont le diagnostic peut être difficile en raison de signes cliniques variables. L'IRM permet de confirmer le diagnostic de la sacro-iliite. Un syndrome inflammatoire biologique est habituellement noté. L'identification du germe peut se faire par une ponction guidée, des hémocultures, des sérologies ou par autres prélèvements bactériologiques ou virologiques. La stratégie thérapeutique dépend du germe identifié et le pronostic est habituellement bon.

P165- Hydatidose vertébrale chez l'enfant : à propos d'une observation

Guirat . R ⁽¹⁾, Hariz . W ⁽²⁾, Fki . W ⁽³⁾, Ayedi . K ⁽⁴⁾, Gouiaa . N ⁽⁵⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, hôpital régional Jbeniana, Sfax

⁽²⁾ Dermatologie, hôpital régional Jbeniana, Sfax

⁽³⁾ Service de radiologie CHU Hédi Chaker Sfax

⁽⁴⁾ Service d'orthopédie CHU Habib Bourguiba Sfax

⁽⁵⁾ Laboratoire d'anatomie et cytologie pathologique, CHU Habib Bourguiba Sfax

INTRODUCTION

L'hydatidose vertébrale est très rare chez l'enfant. Cependant, elle représente la forme la plus fréquente et la plus grave des atteintes osseuses de l'échinococcose.

OBJECTIFS

Nous nous proposons, à partir d'un cas clinique, de décrire les particularités cliniques, biologiques, radiologiques, thérapeutiques et évolutives de l'hydatidose vertébrale infantile.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous nous rapportons un cas d'un enfant de 12 ans qui consulte au service de pédiatrie, hôpital régional Jbeniana, Sfax

RÉSULTATS

Il s'agit d'un enfant de sexe masculin de 12 ans qui consulte pour tuméfaction douloureuse de 3 cm de grand axe du rachis lombaire. L'examen neurologique était sans anomalie. Une échographie du dos a montré une formation des parties molles du dos médiane et para-médiane droite située en arrière de l'hémi arc droit des premières vertèbres lombaires avec infiltration de la graisse tout autour évoquant très probablement une origine tuberculeuse. On a complété par une IRM rachidienne qui a montré une collection non spécifique sous cutanée dorsale para-médiane droite en regard des muscles lombaires à la hauteur de L1 fusant avec l'articulation interapophysaire gauche de L3-L4. Le bilan tuberculeux était négatif. Une biopsie de la collection a montré un aspect histologique compatible avec un kyste hydatique remanié du dos. Une TDM thoraco-abdomino-pelvienne à la recherche d'autres localisations a objectivé une lésion de l'arc postérieur de L2 communiquant avec une collection sous cutanée para vertébrale droite en rapport avec l'échinococcose osseuse. Le traitement a consisté en un traitement médical, avec une résection chirurgicale des lésions vertébrales avec évacuation des vésicules. Heureusement l'évolution était favorable avec un recul de 4 ans sans rechute.

CONCLUSION

Bien que rare, l'hydatidose vertébrale infantile reste une affection de mauvais pronostic. Nous soulignons surtout l'importance des me-

sures préventives de cette maladie redoutable, notamment dans les zones d'endémie comme la Tunisie. La particularité de notre observation était la pauvreté aussi bien du tableau clinique que de l'imagerie médicale, ce qui nous a amené à compléter par une biopsie confirmative qui était heureusement sans incident.

P166- L'érysipèle chez l'enfant : Etude de 20 cas

Soua . A ⁽¹⁾, Bahloul . M ⁽¹⁾, Messaoudi . A ⁽¹⁾, Belhaj . R ⁽¹⁾⁽²⁾, Kolsi . R ⁽¹⁾, Kmiha . S ⁽¹⁾, Chabchoub . I ⁽¹⁾, Kammoun . T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Hédi Chaker Sfax

⁽²⁾ Pédiatrie Hédi Chaker

INTRODUCTION

L'érysipèle est une dermo-hypodermite bactérienne aiguë non nécessairement, affectant le plus souvent les membres inférieurs. Le diagnostic est avant tout clinique. Chez l'enfant, l'érysipèle est due au *Staphylococcus aureus* sensible à la méticilline et au streptocoque bêta-hémolytique du groupe A.

OBJECTIFS

Etudier la présentation clinique, le volet thérapeutique ainsi que l'évolution de l'érysipèle

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude descriptive rétrospective, incluant tous les enfants hospitalisés pour érysipèle au service de pédiatrie générale de Sfax sur une période de 7 ans (Janvier 2016- Aout 2023).

RÉSULTATS

Nous avons colligé 20 patients. Le sexe ratio était de 0,8. L'âge moyen était de 3 ans, avec des extrêmes allant de 10mois à 8ans. Un enfant a reçu en ambulatoire un traitement par des anti-inflammatoires et deux enfants ont reçus une antibiothérapie orale préalable. Le motif de consultation était une tuméfaction des parties molles dans tous les cas. L'examen a montré une fièvre avec un placard rouge chaud et douloureux chez 82,4% des cas, associés à des phlyctènes chez 4 enfants. Une lymphangite était objectivée chez 1 patient. Le membre inférieur était atteint chez 19 cas et la face était touchée dans un cas. La porte d'entrée était identifiée chez 14 enfants : une plaie surinfectée dans 9 cas, une piqure d'insecte dans 4 cas et un impétigo dans 1 cas. Un syndrome inflammatoire biologique était présent chez 85% des patients. Des soins locaux et une antibiothérapie étaient mis en place chez tous les enfants. Ainsi la Pénicilline G était administrée dans 10 cas et l'association amoxicilline -acide clavulanique dans 9 cas. L'enfant ayant l'érysipèle de la face était mis sous cefotaxime et métronidazole puis transféré au service de maxillo-facial pour une prise en charge chirurgicale. L'évolution était favorable chez les autres patients. La durée moyenne d'hospitalisation était de 04 jours avec des extrêmes de 03 et 07 jours.

CONCLUSION

Le diagnostic de l'érysipèle est avant tout un diagnostic clinique, l'antibiothérapie adéquate permet d'éviter les complications locales et générales.

P167- Staphylococcie pleuro-pulmonaire chez l'enfant : A propos de 6 cas

Ammar . M ⁽¹⁾, Ben Hlima . A ⁽¹⁾, Charfi . R ⁽¹⁾, Chaabene . M ⁽¹⁾, Safi . F ⁽¹⁾, Gargouri . L ⁽²⁾, Mahfoudh . A ⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de réanimation pédiatrique, CHU Hédi Chaker, Sfax

⁽²⁾ Service de pédiatrie B, CHU Hédi Chaker, Sfax

INTRODUCTION

La staphylococcie pleuro-pulmonaire est une urgence pédiatrique, c'est une affection préoccupante dont la présentation clinique et radiologique peut être trompeuse.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail est d'étudier les aspects cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutifs de la staphylococcie pleuro-pulmonaire en pédiatrie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive menée au service de pédiatrie urgences et réanimation de Sfax sur une période s'étalant de 2013 au 2023.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 6 patients ce qui a représenté 0,16 % des pleuropneumopathies communautaires. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 5,3 mois (extrêmes : 2 mois et 10 mois). Cliniquement, la triade symptomatique (fièvre, détresse respiratoire associé à un ballonnement abdominal) était les principaux motifs de

consultation. Sur le plan radiologique, un épanchement pleural de moyenne à grande abondance associé à des opacités parenchymateuses était retrouvé dans tous les cas, les images bulleuses caractéristiques étaient retrouvées dans 5 cas. Le staphylocoque était identifié après la culture du liquide pleural dans 4 cas et après l'hémoculture dans 2 cas. La prise en charge thérapeutique recourait à l'oxygénothérapie et l'antibiothérapie faite d'une association cefotaxime-vancomycine dans tous les cas. La clindamycine était associée dans un seul cas devant des signes de sepsis sévère. Le drainage thoracique était réalisé chez 3 patients. L'évolution était favorable dans 4 cas et la principale complication était le pneumothorax survenu chez 2 patients.

CONCLUSION

La staphylococcie pleuropulmonaire reste une affection redoutable avec une forte morbidité d'où l'importance d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge rapide.

NEUROLOGIE

P168- Hypoglycémies récurrentes chez un nourrisson d'un mois révélant une arachnoïdocèle

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

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie, hôpital Charles Nicolle de Tunis

INTRODUCTION

L'arachnoïdocèle se caractérise par une hernie de l'espace sous-arachnoïdien dans la sella turcique chez les enfants et les adolescents. L'arachnoïdocèle est rare, et des complications peuvent se voir à type de troubles squelettiques et des anomalies endocriniennes

OBJECTIFS

L'objectif de cette étude est de mettre le point sur un autre mode de révélation d'arachnoïdocèle chez l'enfant pour connaître les particularités cliniques et biologique de cette pathologie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons rétrospectivement une association rares notée en cas d'arachnoïdocèle révélé par des hypoglycémies récurrentes chez un nourrisson de 30 jours.

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas d'un nourrisson admis à l'âge d'un mois pour des convulsions. L'examen à l'admission a trouvé un nourrisson avec une macroglossie, une fontanelle antérieure et postérieure large, une hernie ombilicale avec un retard de croissance et un périmètre crânien normal. Elle a présenté des hypoglycémies récurrentes. Elle présentait une hypothyroïdie centrale (FT4<0,4 et TSH à 0,346). Une exploration de l'hypophyse a été demandée, trouvant une atteinte de l'axe corticotrope révélée par la survenue de multiples épisodes d'hypoglycémie avec une insulïnémie normale et une ACTH normale avec une cortisolémie basse (52 nmol/l). Des tests de stimulation de la croissance ont été effectués. Les taux d'hormone de croissance étaient inférieurs à 10 ng/ml. Une IRM cérébrale a montré une arachnoïdocèle intra-sellaire refoulant l'hypophyse antérieure avec un parenchyme hypophysaire antérieur très petit sans anomalie de l'hypophyse postérieure ou pédoncule hypophysaire. Le patient a été traité par l'hydrocortisone, substituts thyroïdien et l'hormone de croissance. L'évolution a été favorable sans recours à la neurochirurgie devant l'absence d'atteinte du nerf optique et de l'os sphénoïde, avec un recul de cinq ans, l'enfant présente un retard dans les acquisitions mentales.

CONCLUSION

L'arachnoïdocèle est une cause rare d'élargissement non tumoral de la selle turcique chez l'enfant. Elle peut être primitive ou secondaire. Généralement asymptomatique. L'IRM hypothalamohypophysaire constitue la clé du diagnostic.

P169- La neuroborreliose de Lyme chez l'enfant : y penser devant une polyradiculonévrite

Loukil . M ⁽¹⁾, Feki . M ⁽¹⁾, Elleuch . I ⁽¹⁾, Ammar . M ⁽¹⁾, Safi . F ⁽¹⁾, Gargouri . L ⁽¹⁾, Mahfoudh . A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Urgence et réanimation pédiatrique

INTRODUCTION

La neuroborreliose de Lyme est une maladie infectieuse rare, causée par *Borrelia burgdorferi* et responsable de diverses manifestations neurologiques.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques et électrophysiologiques de la neuroborreliose de Lyme.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Observation d'un enfant admis en réanimation pour polyradiculonévrite sévère.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un enfant âgé de 4 ans. Il a présenté, une semaine avant son admission en réanimation, des douleurs abdominales suivies de trouble de la marche d'aggravation rapide vers un déficit moteur ascendant responsable d'insuffisance respiratoire sévère ayant nécessité son intubation et ventilation. Le syndrome de Guillain Barré a été suspecté. L'électromyogramme a montré une neuropathie aigue axonale motrice. L'enfant a reçu des immunoglobulines polyvalentes (IVG) sans amélioration. La sérologie de maladie de Lyme demandée dans le cadre de diagnostic étiologique est revenue positive. Le complément par western-blot a confirmé la maladie de Lyme. L'enfant a reçu un traitement de deux semaines par Ceftriaxone avec une amélioration partielle d'où le recours à 6 séances de plasmaphèreses avec une réussite de l'extubation et récupération plus ou moins complète de la fonction sensitivo-motrice à la sortie. La notion d'une morsure de tique ou d'érythème migrant n'a pas été rapportée par ailleurs.

CONCLUSION

Les pédiatres doivent prendre en compte la maladie neuroborreliose de Lyme dans le diagnostic différentiel du syndrome de Guillain Barré surtout lorsque le patient ne s'est pas rétabli après le traitement IVG. Ce cas montre que la plasmaphérese pourrait être efficace dans les cas de neuroborreliose pédiatrique avec des troubles neurologiques.

P170- Convulsions révélatrices d'une infection COVID 19 : à propos de 20 cas

Ben Njima . K ⁽¹⁾, Jameli . N ⁽¹⁾, Rassas . A ⁽¹⁾, Mahjoub . B ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie à l'hôpital Tahar Sfar de Mahdia

INTRODUCTION

Le virus SARS-CoV-2 touche les enfants de différentes tranches d'âge avec des manifestations diverses notamment neurologiques.

OBJECTIFS

Le but de notre travail est d'étudier les caractéristiques cliniques, biologiques et évolutives de convulsions au cours d'une infection COVID 19.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective portant sur 20 enfants menée au service de pédiatrie de l'hôpital Tahar Sfar de Mahdia durant une période de 3 ans (2020-2022). Tous nos patients ont été suivis à distance à notre consultation externe.

RÉSULTATS

Il s'agissait de 8 filles et 12 garçons avec un sex-ratio de 1,5. L'âge moyen était de 3,9 ans avec des extrêmes entre 3 mois et 12 ans. Des antécédents personnels de convulsions ont été notés dans 65% des cas et 80% des enfants avaient un bon développement psychomoteur. Le diagnostic d'une convulsion fébrile a été retenu dans 11 cas et celui d'une crise épileptique déclenchée par la fièvre dans 9 cas. Les convulsions étaient de type tonico-clonique généralisé dans 60% des cas avec une durée moyenne de 4,45 minutes. Un contagement familial par une infection COVID 19 a été objectivé dans 2 cas. Les signes associés étaient dominés par les signes respiratoires dans 60% des cas. L'hémogramme a montré une lymphopénie dans 50% des cas et une monocytose dans 45% des cas. La radiographie thoracique était normale dans 75% des cas. Le diagnostic d'une infection COVID 19 était confirmé par un test rapide dans 70% des cas et par une PCR dans 30% des cas. Une apyrexie durable était obtenue au bout de 48 heures dans 70% des cas et la durée moyenne d'hospitalisation était de 2,7 jours. Les crises ont récidivé dans le même épisode infectieux dans 15 % des cas et à distance dans 25% des cas.

CONCLUSION

Les convulsions liées à une infection COVID 19 semblent être bénignes mais une surveillance rapprochée est nécessaire afin d'évaluer le pronostic neurologique à moyen et à long terme.

P171- Profil épidémiologique, clinique, radiologique et évolutif de l'encéphalopathie postérieure réversible chez l'enfant : à propos d'une série de 19 cas

Nasralli . D ⁽¹⁾, Ajmi . H ⁽¹⁾, Mabrouk . S ⁽¹⁾, Brahim . J ⁽¹⁾, Majdoub . F ⁽¹⁾, Nour . S ⁽¹⁾, Hannechi . S ⁽¹⁾, Hasni . I ⁽²⁾, Abroug . S ⁽¹⁾, Chemli . J ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie

⁽²⁾ Service de Radiologie, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie

INTRODUCTION

LL'encéphalopathie postérieure réversible (PRES) est une entité clinico-radiologique caractérisée par l'association de signes cliniques, neurologiques et d'un œdème cérébral postérieur habituellement réversible en neuro-imagerie cérébrale. C'est une pathologie connue en population adulte. Cependant, elle est exceptionnelle chez l'enfant.

OBJECTIFS

Déterminer les caractéristiques cliniques, radiologiques ainsi que les modalités évolutives de PRES chez les enfants.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur les enfants atteints de PRES et hospitalisés dans le service de pédiatrie du CHU Sahloul, Sousse sur une période de 16 ans [2007- 2023].

RÉSULTATS

Nous avons colligé 19 patients : 5 filles et 14 garçons ; sex-ratio=3 L'âge moyen de nos patients était de 10.5 ans [de 4-15 ans]. Les signes cliniques les plus fréquents étaient une HTA maligne (19 cas), des crises convulsives (19 cas) et des céphalées (10 cas). La première étiologie était l'insuffisance rénale terminale (12 cas), suivie du syndrome néphrotique (4 cas) et de la glomérulonéphrite aiguë (2 cas). Cependant un PRES suite à une transplantation rénale sous traitement immunosuppresseur était relevé chez un seul patient. L'IRM était réalisée chez tous les patients et a montré un œdème vasogénique de différents grades (minime : 5 cas, modéré : 10 cas et sévère : 4 cas). Les localisations neuroradiologiques des lésions étaient classées respectivement : pariétale dans 15 cas, occipitale dans 11 cas, frontale dans 6 cas puis temporale dans 2 cas et enfin au niveau du tronc cérébral dans 2 cas. La prise en charge était différente selon l'étiologie et les facteurs de comorbidités associés. L'évolution était favorable dans 14 cas, marquée par des séquelles neurologiques dans 5 cas et un décès chez 4 patients.

CONCLUSION

Certes le pronostic des enfants atteints de PRES est généralement favorable. Néanmoins, le tableau clinique, comme démontre notre série, peuvent être sévères et associés à une morbi-mortalité non négligeable. La prise en charge doit être urgente et nécessite une action rapide sur le facteur de risque principal incriminé dans la genèse de cette pathologie en association aux traitements symptomatiques.

P172- Positive auto-antibodies in a recurrent Guillain Barre Syndrome: a case report

Harbi . A ⁽¹⁾, Mabrouk . S ⁽²⁾, Mokni . S ⁽²⁾, Mahjoub . F ⁽²⁾, Hannachi . S ⁽²⁾, Nour . S ⁽³⁾, Ajmi . A ⁽³⁾, Abroug . S ⁽²⁾, Chemli . J ⁽³⁾

⁽¹⁾ Service pédiatrie Sahloul,sousse

⁽²⁾ Service pédiatrie Sahloul,sousse

⁽³⁾ Service pédiatrie Sahloul

INTRODUCTION

Guillain-Barre syndrome (GBS) is an acute inflammatory neuropathy usually considered as a post-infectious autoimmune disease. It is generally monophasic, but recurrences can occur. Genetic and/or immunological host factors may play an important role in recurrent GBS.

OBJECTIFS

GBS a diagnostic that can be life-threatening. The etiological investigation is currently being studied essentially the revelation of the new auto-antibodies involved.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

In this report, we describe a case of recurrent GBS associated with positive auto antibodies.

RÉSULTATS

An 11 years old male first presented with rapidly progressive symmetrical, ascending muscular pain in the lower limbs with swallowing difficulties, abolished osteotendinous reflexes, preserved sensitivity and no sphincter disorders. Electromyogram was highly suggestive of GBS. He received a course of intravenous immunoglobulins (Ivlg) associated to motor physiotherapy, with a positive immediate outcome. Three weeks after discharge, he presented with a relapse of motor deficit. Cerebro-medullary MRI showed an enhancement of the medullary horn and the horse's tail roots in favor of a recurrence of GBS, hence a new course of Ivlg. Biology showed positive anti-GAD (Glutamate decarboxylase) >100 (<10 normal) and anti-VG

KC (canals potassium voltages depended) 164 (Normal <72) antibodies in cerebrospinal fluid. Whereas, anti-MOG, anti-acetylcholine receptor, anti-MUSK (anti- muscle tyrosine kinase receptor), anti-ganglioside isotype IGM and IGG, anti-neuron (Rl, Yo, Hu, CV2), anti-NMDA receptor, and anti- NMO (neuro optic myelin antibody) antibodies were negative. Clinically he is improving with motor physiotherapy, and a monthly course of Ivlg is to be initiated.

CONCLUSION

New evidences support the role of autoantibodies in its pathogenesis; however. The target antigens remain unknown in a substantial proportion of GBS patients.

P173- Manifestations multi-systémiques révélant un syndrome d'Aicardi-Goutières

Daya . A ⁽¹⁾, Zayani . S ⁽¹⁾, Hadj Salem . R ⁽¹⁾, Sfar . E ⁽¹⁾, Besbes . H ⁽¹⁾, Chouchane . C ⁽¹⁾, Thabet . F ⁽¹⁾, Chouchane . S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie de Monastir

INTRODUCTION

Le syndrome d'Aicardi-Goutières est une maladie génétique rare, dont les manifestations apparaissent au cours des premiers mois de vie avec une atteinte neurologique sévère mais aussi avec des manifestations systémiques souvent méconnues pouvant mimer un lupus érythémateux systémique.

OBJECTIFS

Décrire le tableau clinique d'une maladie génétique se présentant par des manifestations multi systémiques

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Présentation d'un cas

RÉSULTATS

Adam est un nourrisson âgé de 7 mois ayant comme antécédents une atopie dans la famille et deux épisodes de dyspnée sifflante. Il a été hospitalisé pour prise en charge d'une dyspnée et une fièvre évoluant depuis 6 jours. L'examen clinique retrouvait des râles sibilants en bilatéral, des signes de lutte modérés et une saturation à 92 % à l'air ambiant. Le diagnostic d'une crise d'asthme modérée a été retenu. L'évolution à court terme a été marquée par l'altération de l'état général, l'installation d'une hémorragie digestive basse de grande abondance récidivante nécessitant plusieurs transfusions, la détérioration de l'état neurologique avec apparition de trémulations, une irritabilité et une perte du contact ainsi qu' un trouble de rythme à type de tachycardie ventriculaire mal tolérée avec recours à une cardioversion par choc électrique externe. L'examen clinique a révélé une hépato-splénomégalie avec persistance de la fièvre et l'association à la fois d'une hyperferitinémie, hypertriglycéridémie, des images d'hémophagocytose au myélogramme et une atrophie cortico-sous-corticale à la TDM cérébrale. Le diagnostic de SAM a été retenu et l'étiologie secondaire a été fortement évoquée devant une PCR positive à adénovirus. Devant la persistance de la symptomatologie respiratoire et la régression des acquisitions psychomotrices, un séquençage d'exome a été réalisé qui a montré la présence d'une mutation sur le gène TREX1 liée à un syndrome d'Aicardi-Goutières.

CONCLUSION

Le syndrome d'Aicardi-Goutières est une encéphalopathie subaiguë à transmission mendélienne, associant classiquement des calcifications des noyaux gris centraux ou des anomalies de la substance blanche, une leucodystrophie et une lymphocytose du liquide céphalo-rachidien, résultants d'une surexpression des interférons de type 1 responsables d'atteintes multi-systémiques neurologiques, cutanées, cardiaques ou hématologiques avec une prédisposition aux infections. Notre cas clinique se distingue par la prédominance très bruyante des manifestations systémiques.

P174- Acidocétose diabétique inaugurale d'un diabète de type 1 compliquée de thrombose veineuse cérébrale et suivie d'une phase de rémission complète transitoire : à propos d'un cas

Batbout . O ⁽¹⁾, Hadj Salem . R ⁽¹⁾, Ghedira . T ⁽¹⁾, Sfar . E ⁽¹⁾, Ali . T ⁽¹⁾, Besbes . H ⁽¹⁾, Thabet . F ⁽¹⁾, Chouchane . C ⁽¹⁾, Chouchane . S ⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

L'acidocétose diabétique (ACD) est une complication fréquente du diabète de type 1 (DT1) d'évolution souvent favorable. Des complications thromboemboliques peuvent être observées, dont la thrombose veineuse cérébrale (TVC), qui est une affection rare surtout chez l'enfant (3 cas pédiatriques de TVC compliquant une acidocétose diabétique sont reportés). L'ACD est associée négativement à la survenue d'une rémission du DT1.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail est de rappeler à travers une observation clinique une cause rare de complications thromboemboliques du diabète type 1 et ses répercussions.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons un cas d'ACD inaugurale d'un DT1 compliquée de thrombose veineuse cérébrale suivie d'une phase de rémission complète transitoire.

RÉSULTATS

Une fille âgée de 9 ans, ayant un père diabétique de type 2, était hospitalisée dans notre service pour ACD inaugurale d'un DT1 compliquée d'une déshydratation sévère avec insuffisance rénale aiguë fonctionnelle (urée = 20.3 mmol/l, créatinine = 158 mol/l). L'évolution était marquée par la persistance d'un refus alimentaire et d'une amélioration biologique. A J17 post acidocétose, soit 9 jours après sa sortie, elle a présenté des céphalées, des vomissements, une diplopie binoculaire, un strabisme convergent de l'œil droit et au fond d'œil un œdème papillaire bilatéral stade 1. Une Angio-IRM cérébrale a montré une thrombose veineuse cérébrale récente étendue intéressant le sinus longitudinal supérieur, le sinus droit, le sinus sigmoïde droit ainsi que le segment proximal de la jugulaire interne droite. Une anticoagulation curative à base d'héparine de bas poids moléculaire a été débutée puis relais par anti vitamine K. Un bilan d'auto-immunité et de thrombophilie ont été réalisés revenant sans anomalies. L'évolution était marquée par l'amélioration clinique, la disparition des signes d'hypertension intracrânienne et du strabisme. Après six mois de traitement, l'imagerie a révélé une reperméabilisation de la thrombose des sinu veineux cérébraux et de la veine jugulaire droite, une persistance des séquelles post phlébitiques à type de thrombi pariétaux linéaires adhérents non obstructifs. La décision était donc de prolonger l'anticoagulation. Pendant son hospitalisation pour ce même épisode, il y avait une normalisation des chiffres glycémiques avec une HbA1c = 6.5% justifiant l'arrêt progressif de l'insulinothérapie pendant 4 mois.

CONCLUSION

Devant une détérioration neurologique chez un enfant en ACD, il faut penser à la thrombose veineuse cérébrale et compléter par une imagerie cérébrale. La rémission complète dans le DT1 est rare surtout au décours d'une acidocétose diabétique. Cette rémission ne doit pas donner des faux espoirs de guérison.

P175- Syndrome de Crouzon à révélation néonatale : A propos d'un cas

Sboui . O ⁽¹⁾, Atitallah . S ⁽¹⁾, Hajji . R ⁽¹⁾, Missaoui . N ⁽¹⁾, Assidi . M ⁽¹⁾, Ben Rabe . R ⁽¹⁾, Yahyaoui . S ⁽¹⁾, Bouyahia . O ⁽¹⁾, Mazzigh . S ⁽¹⁾, Boukthir . S ⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

La craniosténose correspond à la fusion prématurée d'une ou plusieurs sutures entraînant une déformation crânienne. C'est la deuxième malformation crânofaciale la plus fréquente après les fentes labio palatines. Le syndrome de Crouzon représente l'une des principales causes de craniosténoses syndromiques. C'est est une maladie génétique à transmission autosomique dominante, sa prévalence est estimée à 1/25000 naissance vivantes dans le monde.

OBJECTIFS

Faire le point sur la présentation clinique ainsi que les complications et le pronostic du syndrome de Crouzon à travers notre observation.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Un cas rapporté

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nouveau-né A issu d'un mariage non consanguin, d'une grossesse bien suivie menée sans dysgravidies, l'échographie morphologique était anomalies, accouché par voie basse avec bonne adaptation à la vie extra-utérine. L'examen à l'admission a montré un nouveau-né eutrophique, un périmètre crânien qui correspond au 25 P^o, une dysmorphie faciale franche à type de déformation crâniale, front bombant, exophtalmie bilatérale, hypertélorisme, sutures fermées, rétrognathisme et frein de la langue. Une La TDM cérébrale a été pratiquée montrant une soudure prématurée des sutures coronales et la partie antérieure de la suture sagittale et un bloc vertébral incomplet C3 C4 Le reste de son bilan poly malformatif est revenu sans anomalies. L'examen ophtalmologique a objectivé une hémorragie rétinienne en taches avec des néo vaisseaux rétinien périphériques évoquant une rétinopathie ischémique proliférante. L'étude génétique était demandée. Le nouveau-né était suivi à la consultation externe, une programmation de sa craniectomie

était prévue à l'âge de 6mois. Il a été hospitalisé à maintes reprises devant des tableaux de détresse respiratoire principalement haute avec décès à l'âge de 2mois et demi

CONCLUSION

L'examen de la voute crânienne est primordial dans l'examen systématique du nouveau né, toute suspicion de craniosténose doit être explorée radiologiquement afin de confirmer le diagnostic et de prévenir les complications. Le pronostic du syndrome de Crouzon dépend principalement d'une prise en charge précoce et d'un dépistage continu des complications.

P176- Les encéphalites à anticorps anti-NMDAr post herpétique : à propos d'une observation Service de réanimation polyvalente pédiatrique Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis

Ben Amor . R ⁽¹⁾, Ibn Haj Hssine . C ⁽¹⁾, Mnasri . H ⁽¹⁾, Miraoui . A ⁽¹⁾, Ayari . A ⁽¹⁾, Louati . A ⁽¹⁾, Borgi . A ⁽¹⁾, Bouziri . A ⁽¹⁾, Mnif . K ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de réanimation polyvalente hôpital d'enfants Tunis

INTRODUCTION

L'encéphalite à anticorps N-méthyl-d-aspartate (NMDA) du récepteur du glutamate est une encéphalite auto-immune due à des anticorps dirigés contre des antigènes du système nerveux central. Les facteurs déclenchants étant essentiellement les tumeurs notamment les tératomes ovariens chez la fille, mais aussi les infections à HSV.

OBJECTIFS

Nous rapportons le cas d'un enfant de sexe féminin âgée de 8 ans, admise au service de réanimation pédiatrique polyvalente pour altération de l'état de conscience. Dans ces antécédents on retrouve une hospitalisation il y a un mois dans un service de pédiatrie générale dans un tableau de gastro-entérite fébrile associée à des céphalées avec des convulsions. Le diagnostic d'une encéphalite herpétique a été retenue devant une PCR positive à HSV2 dans le LCR et des données compatibles à l'IRM. La patiente a été mise sous zovirax pendant 21 jours et sous dépakine à la sortie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

L'évolution a été marquée par la réapparition de céphalées fébriles associées à des tremblements des extrémités et des mouvements de mâchonnement, suivis d'une altération de l'état de conscience. La patiente a été intubée ventilée sédative avec un contrôle strict des ACSOS. Une ponction lombaire a été faite montrant PCR HSV sur LCR négative et des anticorps anti-NMDAr positifs. Une deuxième IRM cérébro-médullaire a montré de multiples lésions focales supra-tentoriels de la région temporale droite s'étendant en parieto-occipital avec atteinte des régions temporales et pariétales gauches. Une échographie pelvienne et un dosage des marqueurs tumoraux tels que la CA 19-9, AFP et ACE ont été effectués permettant d'infirmier l'existence d'un tératome ovarien. Le diagnostic d'encéphalite à anticorps anti-NMDAr a été posé et la patiente a été mise sous immunoglobulines à raison de 0.4 g/kg/j pendant 5 jours avec des boli de solumédrol de 30mg /kg/j pendant 5 jours.

RÉSULTATS

L'évolution a été marquée par la lenteur de l'état d'éveil et l'impossibilité de l'extubation d'où la décision de refaire une deuxième cure après 7 jours. La réponse a été favorable dans un délai court ce qui a permis la récupération d'un état neurologique permettant sa sortie du milieu de réanimation au dépend d'une rééducation fonctionnelle.

CONCLUSION

L'encéphalite à anticorps anti-NMDAr doit être évoquée devant tout tableau d'encéphalite au même titre que les encéphalites virales. Il n'existent pas d'arguments spécifiques pour conforter le diagnostic, mais celui-ci peut être confirmé ou éliminé de façon simple par le dosage des anticorps dans le LCR. Diagnostiquée et prise en charge précocement, elle est associée à une mortalité faible et un pronostic neurologique favorable.

P177- Encéphalomalacie multi kystique: Aspect clinique, diagnostique,étiologies

Ben Rhaïem . M ⁽¹⁾, Mandhouj . O ⁽¹⁾, Mnasri . H ⁽¹⁾, Balhoudi . N ⁽¹⁾, Mejaouel . H ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie hôpital universitaire Ibn Jazzar Kairouan

INTRODUCTION

L'encéphalomalacie multi kystique est caractérisée par la présence de cavités kystiques de différentes tailles dans les 2 hémisphères cérébraux des nouveau-nés et des nourrissons. Elle se manifeste essentiellement à la période néonatale par un tableau neurologique

sévère. Le diagnostic est radiologique

OBJECTIFS

Faire le point sur la présentation clinique, diagnostique et les étiologies de l'encephalomalacie multi-kystique .

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Description à travers une observation clinique d'un patient hospitalisé en Mars 2023 et les données de la littérature .

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nouveau-né âgé de 08 jours hospitalisé pour ictère généralisé avec détresse neurologique et déshydratation sévère . Antécédents : accouchement par voie basse avec recours aux forceps sur un terme de 38 SA , Apgar 07/08/09 . A l'examen : fébrile à 38.5 , hypotonie axiale + périphérique , faible réflexe de succion , fontanelle antérieure déprimée, ictère généralisé , une perte pondérale de 25 % , signe de piano positif a droite , bon état respiratoire et hémodynamique. A la biologie une insuffisance rénale fonctionnelle avec créat : 280 et urée :58 , hypernatrémie à 175 mmol/l ,CRP :33, bilirubine total 350 pleine zone photothérapie , Ponction lombaire négative , ECBU (+) : E.coli , à l'imagerie : ETF :hémorragie sous arachnoïdienne minime , Radio thorax :parenchyme pulmonaire sans anomalie + fracture de la clavicule droite , échographie rénale sans anomalie . Le nouveau né a été mis sous antibiothérapie adapté selon sa fonction rénale , photothérapie ordinaire ,correction des troubles ionique et de la déshydratation . L'évolution : A j03 d'hospitalisation :installation des mouvements atypique stéréotypés de hoquet et mâchonnement considérés comme équivalents convulsifs mis sous gardénal puis levét ,on a complété par IRM cérébral : aspect d'une encéphalomalacie multi kystique .un gain pondéral , normalisation de la fonction rénale , disparition de l'ictère, amélioration du réflexe et du tonus. Enquête étiologique de l'encephalomalacie multi kystique : méningite neo natale a été éliminée , toxoplasme congénital éliminé :sérologie toxo chez la mère négative faite en post natal ,Herpes type 2 éliminé : sérologie Herpes chez la mère type 2 IgM (-) , IgG 28.1 ,L'origine anoxo ischémique est la plus probable (accouchement dystocique avec manœuvre).

CONCLUSION

L'encephalomalacie multi kystique peut avoir déférentes manifestations cliniques, elle est évoquée essentiellement devant une détresse neurologique , plusieurs étiologies sont décrites dans la littérature mais les séquelles d'une asphyxie reste le diagnostic le plus fréquent .

P178- Facteurs de risque de récurrence après une première crise épileptique chez l'enfant

Ben Yahia . I⁽¹⁾, Marzouk . A⁽¹⁾, Ajili . M⁽¹⁾, Bouaziz . A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Hopital Régional de Ben Arous

INTRODUCTION

Les crises épileptiques représentent les urgences neurologiques les plus fréquentes en pédiatrie. Elles représentent un spectre hétérogène avec des crises qui peuvent être généralisées ou focales, convulsives ou non. Une première crise épileptique peut récider à court, moyen ou à long terme, dans le cadre d'une épilepsie.

OBJECTIFS

Le but de ce travail était d'identifier les facteurs associés aux récurrences après une première crise épileptique chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective au service de pédiatrie de l'hôpital régional de BEN AROUS du 14 décembre 2014 au 14 décembre 2019. Tous les patients admis pour première crise épileptique ont été inclus. Une étude descriptive et analytique était menée afin de rechercher les facteurs associés au risque de récurrence de crise épileptique.

RÉSULTATS

Trois cent patients ont été colligés. L'âge médian était de 21 mois. Les antécédents personnels retrouvés : la souffrance périnatale (7,7%), l'anomalie du développement psychomoteur (7,7%), la prématurité (4,3%). Les crises étaient généralisées dans 92,7% des cas avec une durée moyenne de 10 minutes. Elles étaient tonico-cloniques dans 54,8% des cas. L'EME était inaugural chez 87 patients (29%). Le schéma thérapeutique le plus utilisé : deux doses de diazépam suivies d'une dose de phénobarbital. L'examen neurologique postcritique était pathologique chez 53 patients (17,7%). La TDMc était réalisée chez 45 patients (15%) et était pathologique dans 20% des cas. L'EEG était réalisé dans 38,3% des cas et était pathologique dans 36,5% des cas. L'IRMc était réalisée dans 19,3% des cas

(n=58) et était pathologique dans 32,8% des cas. L'étiologie la plus retrouvée était la crise fébrile simple (44%). Le traitement de fond a été instauré dans 53,7% des cas avec comme molécule de choix le valproate de sodium. Le délai moyen de récurrence était de 5 mois (10 jours- 12 mois). A l'étude multivariée, les facteurs associés au risque de récurrence étaient : l'anomalie du développement psychomoteur (RR=16,7 ; IC95% [3,2-88] ; p<0,001), l'anomalie à l'EEG (RR=4,75 ; IC95% [1,22-18,45] ; p<0,001), l'anomalie à l'IRMc (RR=18,1 ; IC95% [3,5-94,4] ; p<0,001) et l'arrêt brutal du traitement antiépileptique (RR=57,9 ; IC95% [14,7-227,4] ; p<0,001).

CONCLUSION

Les facteurs associés à une récurrence après une première crise épileptique chez l'enfant doivent être activement recherchés dès le premier épisode afin d'améliorer la prise en charge et le pronostic de ces patients.

P179- Première crise épileptique de l'enfant : Quelles explorations ?

Ben Yahia . I⁽¹⁾, Marzouk . A⁽¹⁾, Ajili . M⁽¹⁾, Bouaziz . A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Hopital Régional de Ben Arous

INTRODUCTION

L'exploration d'une première crise épileptique chez l'enfant repose essentiellement sur l'électroencéphalogramme (EEG) et sur l'imagerie cérébrale. Leur indication a fait l'objet de plusieurs recommandations au cours de ces dernières années.

OBJECTIFS

Le but de ce travail était d'évaluer l'apport de l'EEG et de l'imagerie cérébrale dans l'exploration d'une première crise épileptique de l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive et analytique, menée au service de pédiatrie de l'hôpital régional de BEN AROUS. Nous avons inclus tous les patients admis pour une première crise épileptique de décembre 2014 à décembre 2019.

RÉSULTATS

Trois cent patients ont été inclus : 159 garçons et 141 filles. L'âge médian était de 21 mois. Les crises étaient : généralisées (92,7%) ; tonico-cloniques (54,8%) et sous forme d'EME inaugural (29%). La TDMc en urgence était indiquée chez 45 enfants (15%) présentant : altération prolongée de l'état de conscience en post-critique (41%) ; crise focale (26%) ; signes de localisation (20%) ; syndrome d'HTIC (9%) et un traumatisme crânien (3%). Elle était pathologique dans 20% des cas. L'IRMc était pratiquée après un délai moyen de 8 mois et 21 jours chez 19,3% des enfants. Elle revenait pathologique dans 32,8% des cas : Anomalies parenchymateuses (19%) ; anomalies vasculaires (6,9%) et anomalies ventriculaires (5,2%). L'EEG était réalisé dans 38,3% des cas avec un délai moyen de 6 mois et 5 jours. Des anomalies du tracé étaient retrouvées dans 36,5% des cas : paroxystiques généralisées (21,7%) ; paroxystiques localisées (7%) et hypersarythmie (3,5%). Une récurrence était notée dans 31,3% des cas dans un délai moyen de 5 mois. A l'étude analytique, les anomalies à l'EEG et à l'IRMc étaient associées de façon statistiquement significative à un risque de récurrence de crise avec respectivement les risques relatifs : RR=4,75 ; IC95% [1,22-18,45] ; p<0,001 et RR=18,1 ; IC95% [3,5-94,4] ; p<0,001.

CONCLUSION

L'EEG et l'IRMc ont un apport significatif dans le diagnostic étiologique d'une première crise. Notre étude souligne leur intérêt pronostic quant au risque de récurrence.

P180- Syndrome clinique isolé : à propos d'un cas

Ben Ahmed . S⁽¹⁾, Amdouni . R⁽¹⁾, Jbabli . E⁽¹⁾, Rhayem . S⁽¹⁾, Fedhila . E⁽¹⁾, Haddad . S⁽¹⁾, Khemiri . M⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

Les syndromes cliniques isolés (SCI) correspondent au premier épisode de survenue d'un ou plusieurs symptômes neurologiques sur une durée minimale de 24 heures. Ils sont liés à des dommages sur la gaine de myéline. Il s'agit d'une pathologie rare surtout chez l'enfant pouvant prédisposer à l'apparition ultérieure de sclérose en plaque.

OBJECTIFS

Décrire une des rares manifestations du syndrome clinique isolé illustré sous forme d'une paralysie faciale centrale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un enfant admis au service de pédiatrie A de l'hôpital d'enfants de Tunis en Mars 2023. Les données

ont été relevés du registre d'hospitalisation du patient.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un garçon âgé de 3 ans et demi, issu d'un mariage non consanguin, ayant un bon développement psychomoteur, admis pour asymétrie faciale avec dysarthrie évoluant depuis 4 jours. Il a comme antécédents un épisode de troubles de la marche survenu 6 mois avant son admission ayant régressé spontanément. L'examen à l'admission a objectivé une paralysie faciale droite à prédominance inférieure ainsi qu'une dysarthrie avec hypersialorrhée. Par ailleurs le reste de l'examen neurologique était sans anomalies. Un scanner cérébral avec injection de produit de contraste fait en urgence a montré des hypodensités ovalaires sous corticales pariétales gauches. Une pléiocytose a été retrouvée à la ponction lombaire avec présence de 10 EB/mm³ sur LCR. L'IRM cérébrale a confirmé le diagnostic en objectivant la présence de lésions démyélinisantes de la substance blanche frontale et temporale gauche. Le patient a reçu une perfusion d'immunoglobulines polyvalentes 2 jours de suite à la dose de 1g/kg/j suivie de 3 bolus de Méthylprednisolone à la dose de 30 mg/kg/j avec nette amélioration clinique ; disparition de la paralysie faciale et reprise d'une élocution normale.

CONCLUSION

Le syndrome clinique isolé est une entité mono ou oligo-symptomatique des encéphalites aiguës démyélinisantes post infectieuses. Le pronostic dépend de l'atteinte neurologique engendrée mais aussi du risque d'évolution ultérieure vers une sclérose en plaques. Un suivi régulier est donc nécessaire afin d'identifier et prendre en charge les patients à risque d'évolution vers la chronicité.

P181- Les encéphalites aiguës de l'enfant : étude de 89 cas

Ben Ahmed . S ⁽¹⁾, Attar . S ⁽¹⁾, Haddad . S ⁽¹⁾, Amdouni . R ⁽¹⁾, Jbabli . E ⁽¹⁾, Rhayem . S ⁽¹⁾, Fedhila . F ⁽¹⁾, Khemiri . M ⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

Les encéphalites aiguës (EA) sont des atteintes inflammatoires non suppurées de l'encéphale associées à une dysfonction neurologique. Elles regroupent des entités hétérogènes ayant une physiopathologie différente et une présentation clinique proche. On distingue selon la pathogénie les encéphalites primitives (EP) par agression directe du pathogène, les encéphalites immuno-médiées (EIM) liées à un mécanisme immunologique englobant les encéphalomyélites aiguës disséminées (ADEM) et des encéphalites auto-immunes (EAI) et les encéphalites inclassables (EI).

OBJECTIFS

Classifier les EA de l'enfant et rechercher les facteurs pronostiques.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive et analytique des EA pédiatriques, colligés dans le service de Médecine A de l'hôpital d'Enfants de Tunis sur une période de dix ans [Janvier 2013-Juin 2023].

RÉSULTATS

Nous avons colligé 89 cas d'EA. L'âge moyen était de 5 ans et 7 mois [6mois-12ans] avec une prédominance masculine (sex-ratio 1,5). L'évolution moyenne de la symptomatologie était de 6 jours avec notion de syndrome grippal précédant l'hospitalisation chez 57% des cas. Les signes cliniques étaient dominés par les troubles de la conscience (73,2%), la fièvre (68,3%) et les convulsions (52,4%). L'étude du liquide céphalorachidien a été pratiquée dans tous les cas, l'imagerie cérébrale dans 87,8% des cas et l'électroencéphalogramme dans 71,9% des cas. Ces explorations nous ont permis de retenir les diagnostics suivants : encéphalites primitives (EP) (46,3%), encéphalites immuno-médiées (32,9%) et EA inclassables (20,7%). A court terme, l'évolution clinique était favorable dans 79,3% des cas. Deux patients ont présenté une hypertension artérielle maligne occasionnant chez un des cas un œdème aigu pulmonaire lésionnel induisant un séjour en réanimation durant 1 mois. Nous avons recensé 3 décès. Les séquelles ultérieures étaient notées dans 30,5% des cas dominées par le fléchissement scolaire (76%), la comitialité (68%) et les parésies (32%). L'étude analytique a montré que l'EP était significativement associée aux séquelles ($p=0,01$) et a identifié les anomalies électriques ($p=0,03$) et radiologiques ($p=0,04$) comme variables indépendantes associées à l'évolution clinique défavorable.

CONCLUSION

L'analyse combinée des données électriques, radiologiques et virologiques permet non seulement la classification des EA mais aussi la prédiction du pronostic. Les EP sont les plus fréquentes et les plus pourvoyeuses de séquelles.

p182- epilepsy in angelman syndrome: a cohort study of tunisian patients

Agrebi . F ⁽¹⁾, Agrebi . A ⁽¹⁾, Azaza . A ⁽²⁾, Bel Hadj Amor . H ⁽¹⁾, Zaidi . A ⁽¹⁾, Klaa . H ⁽¹⁾, Mrad . R ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Congenital and Hereditary Diseases department of Charles Nicolle Hospital, Tunis, Tunisia

⁽²⁾ Neuropediatric department, Faculty of medicine of Sfax

INTRODUCTION

Angelman syndrome (AS) is a neurogenetic disorder characterized by developmental delay, a happy sociable disposition, and unprovoked bursts of laughter. Epilepsy often severe and hard to control, is present in 80–90% of AS patients.

OBJECTIFS

The aim of our study is to characterize epilepsy in Tunisian AS patients.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

We conducted a retrospective descriptive study of AS patients with epilepsy at the Congenital and Hereditary Diseases department of Charles Nicolle Hospital in Tunis over 19 years. Molecular diagnosis was confirmed by MS-PCR. FISH, UBE3A sequencing and uniparental disomy studies were performed for genetic mechanisms identification.

RÉSULTATS

Out of 32 AS patients with epilepsy, two were excluded due to unavailable data. Among the remaining 30 patients, 11 were males and 19 were females. The mean age of epilepsy onset was 18 months [from 10 days to 30 months], and the mean age at first genetic consultation and molecular diagnosis was 5 years and 3 months. Twenty-two patients had generalized epilepsy with tonic-clonic seizures being the most frequent ($n=17$) followed by tonic seizures ($n=5$). Six patients had focal epilepsy; among them, three had epileptic spasms. Two patients displayed multiple seizure types (absence-myoclonic and tonic-atonic). Electroencephalogram data were normal for two patients and pathological for 28 patients, with generalized paroxysmal discharges being the most frequent. Hypsarrhythmia ($n=3$) and Theta wave activity ($n=1$) were also observed. Neuroimaging abnormalities were present in 10 patients, with cerebral atrophy being the most frequent. For therapeutic interventions, depakine was the first-line treatment, leading to well-managed epilepsy in 21 patients. Genetic mechanisms were 15q11.2-q13 microdeletion ($n=27$), UBE3A mutation ($n=2$) and uniparental-disomy ($n=1$). Nine patients with 15q11.2-q13 microdeletion, showed severe epilepsy and needed an association of anti-epileptic drugs to control their seizures

CONCLUSION

This clinical and genetic characterization of epilepsy in AS patients aids in early diagnosis and holds implications for genetic counseling.

P183- Rôle de la génétique dans la prise en charge d'une épilepsie rebelle chez le nourrisson: à propos d'un cas

Naffeti . R ⁽¹⁾, Marzouki . A ⁽¹⁾, Jalouli . L ⁽¹⁾, Thabti . R ⁽¹⁾, Kefi . A ⁽¹⁾, Friha . F ⁽¹⁾, Bouaziz . A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Ben Arous Yasminet

INTRODUCTION

L'épilepsie rebelle au traitement chez les nourrissons, également connue sous le nom d'épilepsie pharmaco résistante, représente un défi majeur. Cette condition peut avoir des répercussions significatives sur le développement, la qualité de vie et le bien-être de l'enfant. La composante génétique joue un rôle majeur dans la confrontation des défis diagnostiques et thérapeutiques associés à la gestion des formes sévères d'épilepsie chez les nourrissons.

OBJECTIFS

A travers un cas clinique et une revue de la littérature, mettre en évidence l'importance d'une évaluation génétique dans le diagnostic précis de l'encéphalopathie épileptique complexe.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

L'étude a été menée en utilisant une approche rétrospective, où nous avons examiné le dossier médical complet de l'enfant, y compris les résultats des tests génétiques, les rapports d'imagerie cérébrale, et les données de suivi clinique.

RÉSULTATS

Nous présentons le cas d'un enfant de 3 ans, né par césarienne à terme avec un poids de naissance de 3,150 kg, et qui a montré

une bonne adaptation à la vie extra-utérine. Aucune consanguinité n'a été relevée dans sa famille. Cependant, dès l'âge de 1 an et 3 mois, l'enfant a commencé à présenter des crises épileptiques, sous forme de spasmes en flexion puis des chutes atoniques. Le diagnostic initial a été compliqué par le fait que les résultats d'IRM cérébral et d'EEG n'étaient pas concluants, ce qui a rendu l'enquête diagnostique plus complexe. Le traitement initial impliquait l'utilisation des anticonvulsivants Dépakine, Sabril et Urbanyl, à des doses maximales. Malheureusement, malgré ces traitements, les crises ne pouvaient pas être efficacement maîtrisées. Cette résistance aux médicaments a ajouté des défis importants à la prise en charge du patient. Le séquençage totale de l'exome a été indiqué et a confirmé la composante génétique du trouble, révélant une encéphalopathie développementale et épileptique autosomique dominante liée au gène KCNT2, avec la présence d'un variant c.2331G>p. (Met771Ile) de classe 3 à l'état hétérozygote. Suite à cette confirmation, le traitement a été ajusté pour inclure le Stiripentol (Diacomit) à la dose de 30 mg/kg, ce qui a permis une meilleure gestion des crises, réduisant leur fréquence à une à deux par mois, ainsi que la réduction des doses d'autres anticonvulsivants. L'ajustement thérapeutique a considérablement amélioré l'évolution de la maladie. Cependant, les complications de l'encéphalopathie n'ont pas pu être évitées. L'enfant a connu un épisode de pneumonie par inhalation et une détérioration de la déglutition, ce qui a nécessité la mise en place d'une stomie d'alimentation.

CONCLUSION

La gestion des encéphalopathies épileptiques développementales revêt une complexité notable, le rôle de la génétique est crucial pour le diagnostic et la personnalisation des traitements. Ces affections requièrent une approche multidisciplinaire afin d'optimiser la qualité de vie des patients.

P184- Empyème cérébral: Une étiologie inattendue d'une fièvre prolongée a propos d'une observation

Ayeb . S ⁽¹⁾, Ben Hssine . S ⁽¹⁾, Jallouli . L ⁽¹⁾, Friha . F ⁽¹⁾, Marzouk . A ⁽¹⁾, Bpauziz Abed . A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et néonatalogie de l'hôpital Régional de Ben Arous

INTRODUCTION

L'empyème cérébral est une pathologie grave compliquant habituellement une méningite bactérienne. Il n'est pas décrit dans la littérature comme une étiologie de fièvre prolongée chez le nourrisson.

OBJECTIFS

Notre objectif est de montrer l'intérêt d'une exploration systématique de l'enfant en cas de fièvre prolongée malgré l'absence des signes cliniques d'orientation.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une observation d'un nourrisson admise pour exploration d'une fièvre prolongée dont l'enquête étiologique a permis la découverte fortuite d'un empyème cérébral par imagerie systématique

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 1an, de sexe féminin et sans antécédents pathologiques notables. Le malade était suivie depuis sa naissance pour une macrocranie en rapport avec une dilatation des espaces arachnoïdiens. Admise à l'âge de 1 an pour exploration d'une fièvre prolongée. L'enquête infectieuse initiale a montré un syndrome inflammatoire important avec un examen clinique complet strictement normal. Le bilan bactériologique ,immunologique et échographique était négatif. Une tomodesitométrie cérébrale, cervicale, thoracique, abdominale et pelvienne était non concluante amenant à compléter les explorations par une imagerie par résonance magnétique cérébrale qui a mis en évidence un empyème sous dural, frontal droit avec une importante prise de contraste méningée diffuse et du coté gauche il existe un hygroma à prédominance frontal. La reprise de l'interrogatoire a révèle la notion de traumatisme crânien deux mois auparavant. Le malade a bénéficié d'une antibiothérapie large à base de cefotaxime, vancomycine et métronidazole pendant 45jours. L'évolution clinique et radiologique était favorable sans recours à la chirurgie.

CONCLUSION

L'empyème cérébral est une pathologie potentiellement mortelle. Le diagnostic se fait par un faisceaux d'argument clinique, biologique et radiologique. Cette pathologie reste rarement révélée fortuitement en cas d'exploration d'une fièvre prolongée.

P185- L'association entre l'hétérotopie nodulaire périventriculaire et l'hypopituitarisme: Une simple coïncidence ou liée à une cause génétique ?

Cherif .G ⁽¹⁾, Jalouli .L ⁽¹⁾, Marzouk .A ⁽¹⁾, Kefi .A ⁽¹⁾, Thebti .R ⁽¹⁾, Ben Hassine .S ⁽¹⁾, Friha .F ⁽¹⁾, Bouaziz .A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de de néonatalogie de l'hôpital régional de Ben Arous

INTRODUCTION

L'hétérotopie nodulaire périventriculaire (HNP) est une malformation congénitale qui survient au cours du développement du cerveau du fœtus à la suite d'un défaut de migration neuronale. Elle peut être associée à un hypopituitarisme. Existe -t-il un lien entre l'hétérotopie nodulaire et l'hypopituitarisme ?

OBJECTIFS

Faire le point sur l'association entre l'hétérotopie nodulaire et l'hypopituitarisme.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive à propos de trois patients hospitalisés dans notre service de Pédiatrie à l'hôpital régional de Ben Arous.

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas de 3 patients deux filles et un garçon. Le premier cas est celui d'une patiente âgée de 4 mois suivie pour une encéphalopathie convulsivante fixée sous lamotrigine, un diabète insipide central et hypopituitarisme présentant à l'IRM une tige hypophysaire fine continue, une hétérotopie nodulaire sous-épendymaire. Le second patient âgé de 15 ans, épileptique depuis l'âge de 1 an sous acide valproïque, suivi pour déficit partiel en GH associé à un hypogonadisme secondaire. Une IRM cérébrale a été demandée chez ce patient montrant une hétérotopie nodulaire périventriculaire. Le dernier cas est celui de sa sœur qui présente un déficit complet en GH et une insuffisance corticotrope sans hétérotopie nodulaire associée à l'IRM cérébrale. L'étude génétique pour ces trois patients est en cours.

CONCLUSION

L'hétérotopie nodulaire est une malformation cérébrale rare dont le pronostic dépend de différents facteurs, tels que la localisation des nodules hétérotopiques, qui peuvent être hypophysaires ou hypothalamiques, entraînant un hypopituitarisme transformant le pronostic de la maladie.

P186- Hypertension intracrânienne idiopathique : à propos d'un cas pédiatrique

Amdouni .R ⁽¹⁾, Jalouli .H ⁽¹⁾, Ben Ahmed .S ⁽¹⁾, Jbebli .E ⁽¹⁾, Rehayem .S ⁽¹⁾, Ben Mansour .F ⁽¹⁾, Haddad .S ⁽¹⁾, Khemiri .M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A, hopital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

L'hypertension intracrânienne idiopathique (HTICI) est une entité rare décrite pour la première fois par Quincke en 1897. L'incidence est estimée à 1/100 000 par an dans la population générale avec une atteinte préférentielle des femmes âgées de 20-44ans. L'HTICI est due à une altération de la réabsorption du LCR avec absence de lésions intracrâniennes. Elle représente une urgence médico-chirurgicale afin de préserver la fonction visuelle de ces patients.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail est de décrire les difficultés diagnostiques de l'HTICI ainsi que les particularités thérapeutiques chez un sujet pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons un cas de HTICI hospitalisé au sein du service de médecine infantile A de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza.

RÉSULTATS

L'enfant M.B. âgé de 9 ans, sans antécédents pathologiques notables, admis dans notre service pour torticolis associé à un ptosis gauche. L'histoire de la maladie remonte à 11 jours marquée par l'apparition de torticolis d'aggravation progressive avec des cervicalgies et des vomissements sans fièvre avec notion d'anorexie et d'amai-grissement. L'examen clinique a objectivé la présence de torticolis et un ptosis gauche réductible avec atteinte du nerfs VI gauche : diplopie bilatérale avec strabisme convergent. Le reste de l'examen neurologique était sans anomalies. Une TDM cérébrale et des sinus a été demandée en urgence et revenue sans anomalies Un examen ophtalmologique avec fond d'œil a été réalisé ayant montré une

oedème papillaire grade II. Une hypertension intracrânienne a été suspectée et confirmée par une mesure de la pression dans le LCR qui était élevée à 30 cmH₂O (> 20 cmH₂O). Nous avons complété par une IRM cérébrale qui a conclu à un aspect aplati des pôles postérieurs des globes oculaires avec un bombement bilatéral des papilles et une dilatation des espaces sous arachnoïdiens péri-ophtiques sans autres anomalies. Nous avons éliminé par la suite une maladie de Cushing, un hyperaldostérionisme, une hypothyroïdie et une hyperparathyroïdie. Le diagnostic d'HTICI a été retenu selon les critères de Dandy modifiés 2002. Le patient a été alors mis sous Acétazolamide 250 mg 4 fois par jour. L'évolution a été marquée par une amélioration notable des signes visuels (disparition du ptosis, de la photophobie et de la diplopie) ainsi que la disparition du torticolis au bout de 3 à 4 jours. Le patient est sous suivi régulier et rigoureux clinique et ophtalmologique.

CONCLUSION

Notre observation est particulière devant sa rareté chez les enfants. Le traitement doit être instauré en urgence afin de préserver la vision.

P187- KCNT1 : une cible thérapeutique potentielle pour l'épilepsie focale migrante

Tergui . W⁽¹⁾, Elarbi . Y⁽¹⁾, Rejeb . I⁽¹⁾, Hizem . S⁽¹⁾, Karoui . S⁽¹⁾, Lajimi . M⁽¹⁾, Bouraoui . B⁽¹⁾, Kraoua . I⁽²⁾, Jilani . H⁽¹⁾, Ben Jemaa . L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service des Maladies Congénitales et Héréditaires, LR01SP22, Hôpital Mongi Slim, La Marsa

⁽²⁾ Service de Neurologie pédiatrique, Institut National Mongi Ben Hmida de Neurologie, Tunis

INTRODUCTION

L'épilepsie focale migrante (EFM) est une encéphalopathie développementale et épileptique (EDE) très rare. Elle est caractérisée par l'apparition précoce de crises épileptiques multifocales pharmacorésistantes et un retard psychomoteur sévère. L'EFM est de transmission autosomique dominante, causée par des variants au niveau du gène KCNT1.

OBJECTIFS

Notre objectif est de souligner l'apport du séquençage de l'exome entier dans le diagnostic de l'EFM et l'instauration d'une prise en charge thérapeutique adaptée et précoce.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un nourrisson âgé de dix mois, adressé à notre consultation pour une épilepsie à début néonatal avec un retard psychomoteur. Une évaluation clinique, un caryotype standard ainsi qu'un séquençage de l'exome ont été réalisés chez ce patient.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson issu d'un mariage entre non apparentés et d'une grossesse menée à terme sans incidents. L'anamnèse a objectivé un retard psychomoteur avec la non-acquisition de la position assise. Le patient a été hospitalisé à plusieurs reprises pour une épilepsie pharmacorésistante qui a débuté à la première semaine de vie à type de myoclonies avec fixité du regard. L'examen clinique a révélé une microcéphalie entre -2 et -3 DS, une hypotonie axiale et périphérique avec une perte de contact visuel et un strabisme. L'IRM cérébrale et le caryotype étaient sans anomalies. Le séquençage de l'exome a identifié un variant probablement pathogène (NM_020822.3:c.1439A>G (p.Asp480Gly)) à l'état hétérozygote au niveau du gène KCNT1. Ce résultat a permis de confirmer le diagnostic de l'EFM chez le cas index, d'adapter son traitement et de donner un conseil génétique aux parents. La mère du patient est actuellement enceinte de 25 SA. Une étude moléculaire ciblée après la naissance du fœtus a été proposée au couple.

CONCLUSION

Devant l'hétérogénéité génétique et la sévérité clinique des EDE à début précoce, le séquençage de l'exome prend une place de plus en plus importante dans la démarche étiologique et dans le choix du traitement anti épileptique. Il permet également de prodiguer un conseil génétique adéquat pour les familles.

P188- Le spectre génétique du Syndrome de Dravet : au-delà de SCN1A

Tergui . W⁽¹⁾, Ben Jemaa . L⁽¹⁾, Rejeb . I⁽¹⁾, Hizem . S⁽¹⁾, Karoui . S⁽¹⁾, Khemiri . M⁽⁴⁾, Siala . N⁽³⁾, Kraoua . I⁽²⁾, Jilani . H⁽¹⁾, Haddad . S⁽⁴⁾, Jebali . A⁽¹⁾, Kraoua . I⁽²⁾, Rouissi . A⁽²⁾, Ouerda . H⁽³⁾

⁽¹⁾ Service des Maladies Congénitales et Héréditaires, LR01SP22, Hôpital Mongi Slim, La Marsa

⁽²⁾ Service de Neurologie pédiatrique, Institut National Mongi Ben Hmida de Neurologie, Tunis

⁽³⁾ Service de Néonatalogie et de pédiatrie, Hôpital Monji Slim, La marsa

⁽⁴⁾ Service de Médecine Infantile A, Hôpital d'enfants Bechir Hamza, Tunis

INTRODUCTION

Le syndrome de Dravet (DS) est une encéphalopathie développementale et épileptique sévère qui se manifeste au cours de la première année de vie par des crises convulsives généralisées, cliniques ou hémicloniques prolongées, survenant dans un contexte fébrile et afebrile, après une période de développement psychomoteur normal. Le gène SCN1A représente le principal gène impliqué dans le DS mais les variations pathogènes identifiées au niveau de ce gène n'ont été retrouvées que dans 80% des cas rapportés. Avec l'avènement des techniques de séquençage à haut débit, d'autres gènes impliqués dans le phénotype Dravet et Dravet-like ont été décrits.

OBJECTIFS

Le but de ce travail est de souligner l'apport du séquençage à haut débit dans le diagnostic moléculaire du syndrome de Dravet.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons l'étude clinique et génétique de cinq patients adressés au service des Maladies Congénitales et Héréditaires de l'Hôpital Mongi Slim pour suspicion du syndrome de Dravet. Une évaluation clinique et une étude moléculaire ont été réalisées chez tous les patients.

RÉSULTATS

Il s'agit de trois filles et deux garçons. L'âge moyen à la première consultation était de 31,2 mois. Les patients nous ont été adressés pour étude étiologique génétique devant une épilepsie pharmacorésistante à début précoce, avec une moyenne d'âge d'apparition de la première crise à 4,6 mois. Tous les patients avaient des crises polymorphes : tonico-cloniques généralisées, myocloniques, cloniques, absences, hemicorporelles à bascule. Quatre parmi les cinq patients ont développés des crises sensibles à l'hyperthermie. Une régression psychomotrice a été notée uniquement chez deux patients. L'examen neurologique a révélé une hypotonie avec une marche instable chez un seul patient. Deux patients parmi cinq ont présenté des traits autistiques et un patient a présenté une instabilité psychomotrice. Parmi les patients étudiés, trois avaient des anomalies à l'EEG initial et l'IRM cérébrale, réalisée chez les cinq patients, a objectivé une malrotation hippocampique bilatérale chez un seul patient. L'étude moléculaire a été réalisée par séquençage Sanger chez un patient, par panel de gènes impliqués dans les épilepsies héréditaires chez trois patients et par séquençage de l'Exome chez un patient. Des variations pathogènes au niveau du gène SCN1A (Classe 5) ont été identifiées chez trois patients, tandis que deux variations délétères (Classe 4 ou 5) au niveau du gène PCDH19 ont été retrouvées chez les deux autres patientes, permettant ainsi de retenir le diagnostic du DS. L'étude de la ségrégation parentale a montré que les variations étaient de novo chez quatre patients et héritée d'une mère ayant un phénotype atténué chez une patiente.

CONCLUSION

Bien que la plupart des cas de DS soient dûs à des variations délétères du gène SCN1A, de nombreux autres gènes ont été décrits pouvant être responsables d'un phénotype similaire, ce qui souligne la place de séquençage à haut débit dans l'étude étiologique du DS considéré auparavant associé au gène SCN1A.

P189- Les complications post-opératoires des dérivations ventriculo-péritonéales chez l'enfant: à propos de 20 cas

Mansar . S⁽¹⁾, Ajmi . H⁽¹⁾, Ben Oune . H⁽¹⁾, Majdoub . F⁽¹⁾, Nouir . S⁽¹⁾, Hannechi . S⁽¹⁾, Mabrouk . S⁽¹⁾, Ksira . I⁽²⁾, Abroug . s⁽¹⁾, Chemli . J⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie

⁽²⁾ Service de Neuro-chirurgie, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie

INTRODUCTION

La pose de dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) est une procédure fréquemment effectuée chez les enfants présentant une hydrocéphalie. Sa mise en place peut être indiquée dans un contexte d'urgence ou à froid. Cependant, l'évolution post-opératoire est parfois marquée par la survenue de multiples complications sévères exposant les enfants à une morbi-mortalité non négligeable.

OBJECTIFS

Analyser le profil évolutif ainsi que les complications post-opératoires des enfants ayant bénéficié de la pose d'une DVP dans le service de Pédiatrie du CHU Sahloul

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective menée au sein du service de pédiatrie CHU Sahloul portant sur des patients ayant été hospitalisés pour des complications postopératoires survenant à la suite de la mise en place d'une DVP. Notre étude s'est étalée sur une période de 23 ans (2010-2023).

RÉSULTATS

Vingt patients ont été colligés dans notre étude. L'âge moyen lors de la mise en place de la DVP était de 26 mois [1 jour- 11 ans] et une prédominance masculine était notée (80%, sex-ratio=4/1). Les indications de cette chirurgie étaient : les malformations cérébrales (6 cas), les tumeurs cérébrales (5 cas), les hydrocéphalies post-méningitiques (5 cas) et les hydrocéphalies primitives (4 cas). Le délai moyen de la mise en place de la DVP et le diagnostic de la maladie était de 4 jours [1 - 60 jours]. En postopératoire, huit patients ont nécessité la ventilation mécanique. La durée du séjour en réanimation était en moyenne de 11 jours [1 - 60 jours]. Une méningite post DVP était survenue chez 8 patients nécessitant une antibiothérapie et la mise en place d'une dérivation ventriculaire externe. Une péritonite était survenue chez 2 patients, une thrombophlébite cérébrale était survenue chez un cas et un dysfonctionnement de la valve était survenue chez 2 patients. L'évolution était fatale chez 6 patients.

CONCLUSION

La pose de DVP peut occasionner plusieurs complications sévères pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Les complications les plus fréquentes sont les complications infectieuses et le dysfonctionnement de la DVP. La prise en charge doit être pluridisciplinaire afin d'évaluer la prise en charge en urgence et améliorer le pronostic de l'enfant.

P190- Diagnostic moléculaire des dystrophies musculaires congénitales : Particularités de la population tunisienne et contribution au conseil génétique

Boujelbene . I ⁽¹⁾, Chaabene . M ⁽²⁾, Abdelhedi . F ⁽³⁾, Gharbi . N ⁽⁴⁾, Hmida . N ⁽²⁾, Sfaïhi . L ⁽³⁾, Ben Hlima . A ⁽⁴⁾, Kolsi . N ⁽²⁾, Elleuch . A ⁽⁴⁾, Bouchaala . W ⁽⁵⁾, Trabelsi . M ⁽⁶⁾, Kamoun . H ⁽¹⁾, Ben Ayed . I ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Génétique Médicale CHU Hédi Chaker - Sfax, Tunisie

⁽²⁾ Service de Néonatalogie, Hôpital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

⁽³⁾ Service de pédiatrie A, Hôpital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

⁽⁴⁾ Service de neurologie pédiatrique, Hôpital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

⁽⁵⁾ Service des maladies congénitales et héréditaires

⁽⁶⁾ Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

INTRODUCTION

Les dystrophies musculaires congénitales (DMC) représentent un groupe hétérogène de maladies génétiques. Plusieurs gènes ont été identifiés, dont le gène LAMA2, impliqué dans la DMC de type 1A (MDC1A, OMIM #607855) ; et le gène FKRP impliqué dans la dystrophie musculaire-dystroglycanopathie de type B5 (MDDGB5, OMIM #606612). Ces deux formes sont de transmission autosomique récessive et se caractérisent chacune par la présence d'une mutation avec un effet fondateur en Tunisie.

OBJECTIFS

Souligner l'intérêt du diagnostic moléculaire de ces deux formes de DMC afin d'établir le conseil génétique approprié.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude moléculaire par séquençage ciblé pour rechercher soit la mutation c.8007delT(p.Gln2670AsnfsTer58) dans le gène LAMA2 (NM_000426.4), soit la mutation c.1364C>A(p.Ala455Asp) dans le gène FKRP (NM_024301.5), devant un phénotype compatible avec MDC1A ou MDDGB5, respectivement.

RÉSULTATS

Le diagnostic d'une DMC de type 1A a été évoqué chez 6 enfants présentant un phénotype compatible : hypotonie néonatale globale, retard des acquisitions motrices, amyotrophie, déformations osseuses, déficit en mérosine à la biopsie musculaire et/ou antécédents familiaux de cas similaires. Ces enfants appartiennent à trois familles non apparentées de la même origine géographique. L'étude moléculaire ciblée a objectivé la présence de la mutation c.8007delT dans le gène LAMA2 à l'état homozygote. Pour la MDDGB5, le diagnostic a été retenu chez 6 enfants appartenant à quatre familles non apparentées dont 3 ont la même origine géographique. Le diagnostic a été évoqué devant un phénotype compatible: hypotonie globale, augmentation des enzymes musculaires, atteinte myogène à l'EMG et/ou anomalies de la substance blanche à l'IRM cérébrale. L'étude de la ségrégation a permis de confirmer que chacun des pa-

rents est porteur hétérozygote de la mutation avec ainsi un risque de récurrence de 25 %. Deux familles ont opté pour un diagnostic prénatal, ce qui a permis de prédire un fœtus atteint de MDDGB5, justifiant une interruption médicale de la grossesse.

CONCLUSION

La présence de mutation fondatrice pour deux formes de DMC en Tunisie facilite l'identification de la cause génétique de ces maladies. La confirmation moléculaire permet de prodiguer un conseil génétique adéquat et d'éviter la récurrence et la survenue de ces maladies de prise en charge lourde.

P191- Encéphalite auto-immune à anticorps anti-GAD (à propos d'un cas)

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

⁽¹⁾ Pédiatrie Farhat Hached Sousse

INTRODUCTION

L'encéphalite auto-immune est une inflammation du système nerveux central, secondaire à la formation d'auto-anticorps dirigés contre des récepteurs neuronaux ou des protéines de surface. Sa présentation clinique est dominée par des convulsions et des troubles de comportement. Le pronostic est conditionné par la précocité du diagnostic et de la prise en charge.

OBJECTIFS

Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 9 ans qui a présenté un état de mal convulsif résistant aux traitements anticonvulsivants et dont le diagnostic retenu était une encéphalite auto-immune à anticorps anti GAD.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit de l'enfant Yahia, âgé de 9 ans, sans antécédents personnels ou familiaux ni décès en bas âge, issu d'un mariage non consanguin, hospitalisé pour un état de mal épileptique dans un contexte d'apryexie précédé par un épisode de déréalisation et dépersonnalisation le jour même.

RÉSULTATS

A l'examen, l'enfant était apyrétique, conscient, bien orienté, score de Glasgow à 15/15, sans déficit sensitivomoteur ni signes de localisation. Il n'avait pas de syndrome méningé et les réflexes ostéo-tendineux étaient présents et symétriques. Le reste de l'examen était sans anomalies. A la biologie, la calcémie et la magnésémie étaient normales. La recherche de toxiques dans le sang et les urines était négative. Le lactate et l'ammoniémie étaient normales. La gazométrie était sans anomalie. La bandelette urinaire n'a pas montré d'acétonurie. Le bilan toxicologique était revenu négatif. Une ponction lombaire a été faite montrant un liquide clair, des leucocytes et hématies inférieures à 1/mm³, une glucorrhachie à 4.8 mmol/L avec un rapport à 0.7, une protéinorrhachie à 0.36 g/L, avec une culture négative. Une PCR herpès sur LCR a été faite revenant négative. Une PCR Multiplex sur LCR était négative. Les sérologies de l'Herpès, du West-Nile et du Campylobacter étaient négatives. Un EEG a objectivé un ralentissement global de l'activité de veille et de sommeil. L'IRM cérébrale était normale. La recherche d'auto-anticorps dans le LCR est revenue positive à anti-GAD. L'évolution a été marquée par la récurrence des convulsions avec altération de l'état de conscience, nécessitant l'intubation de l'enfant et la ventilation mécanique. Ces convulsions étaient rebelles à plusieurs antiépileptiques : Valproate de Sodium, Levetiracétam, midazolam, clonazepam, phénitoïne. L'enfant a été mis sous immunoglobulines à la dose de 2g/kg sur 2 jours, sans amélioration. Il a reçu des boli de solumédrol à la dose de 1g/m²SC/j pendant 5 jours avec régression des convulsions. D'où l'enfant a été extubé après 15 jours de ventilation mécanique. Il a été mis sortant sous levetiracétam 45 mg/kg/j, clonazepam 0.05 mg/kg/j et corticothérapie orale par prednisone 2 mg/kg/j. L'enfant a rétabli ses capacités intellectuelles et motrices normales avec absence de récurrence des convulsions.

CONCLUSION

L'encéphalite auto-immune est une pathologie rare, mais de plus en plus reconnue dans la population pédiatrique. L'encéphalite à anticorps anti NMDA est la plus fréquente. La symptomatologie peut comprendre : trouble du comportement ou de conscience, convulsions, anomalies cognitives comme les troubles mnésiques ou même des troubles du sommeil. Son diagnostic repose sur l'étude du LCR, l'IRM et les sérologies. Le traitement est basé sur les immunoglobulines, la corticothérapie et la plasmaphérese. Les immunosuppresseurs sont réservés pour les formes sévères ou réfractaires.

P192- Régression psychomotrice par carence en vitamine B12 chez un nourrisson allaité exclusivement au sein

Barbaria . W ⁽¹⁾, Landolsi . H ⁽¹⁾, Balti . Y ⁽¹⁾, Guerrioui . A ⁽¹⁾, Ferchichi . B ⁽¹⁾, Khamassi . I ⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

Le déficit en vitamine B12 est une affection rare et grave en pédiatrie en raison du rôle crucial de la vitamine B12 dans le développement neurologique et l'hématopoïèse. En l'absence d'arguments en faveur d'une maladie de Biermer, ce déficit résulte souvent d'une prise alimentaire insuffisante essentiellement chez les nourrissons allaités exclusivement au sein.

OBJECTIFS

Rapporter l'observation d'un nourrisson allaité exclusivement au sein présentant un déficit en vitamine B12

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective du dossier d'hospitalisation d'un nourrisson hospitalisé au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Habib Bougatfa de Bizerte pour regression psycho motrice révélatrice d'un déficit en vitamine B12.

RÉSULTATS

Nous présentons le cas d'une fillette de 14 mois, exclusivement allaitée au sein, hospitalisée pour asthénie et régression psychomotrice. L'examen clinique a révélé une macrocéphalie, une hypotonie périphérique et des réflexes rotuliens et achilléens abolis. A la biologie, elle avait une anémie macrocytaire, une neutropénie et des taux élevés d'homocystéine. Le dosage de la vitamine B12 était significativement bas. Le bilan de la mère n'a pas montré d'anémie et le taux de vitamine B12 était à la limite inférieure de la normale. L'enfant a reçu de la vitamine B12 par voie intramusculaire et un régime alimentaire diversifié. L'évolution était favorable, avec un examen normal à l'âge de 18 mois.

CONCLUSION

Le déficit en vitamine B12 chez les enfants allaités exclusivement au sein doit être évoqué en présence d'anomalies neurologiques et hématologiques, même lorsque les taux maternels de vitamine B12 semblent normaux. Les conséquences neurologiques à long terme restent incertaines, d'où l'importance d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge rapide et adaptée.

P193- L'encéphalopathie développementale avec épilepsie de type 9 associée aux mutations du gène PCDH19 : une forme rare d'épilepsie liée à l'X limitée au sexe féminin

Ben Yahia . S ⁽¹⁾, Elaribi . Y ⁽¹⁾, Karoui . S ⁽¹⁾, Jilani . H ⁽¹⁾, Kraoua . I ⁽²⁾, Turki . I ⁽²⁾, Amaud . L ⁽³⁾, Jebali . A ⁽¹⁾, Bouraoui . B ⁽¹⁾, Lajimi . M ⁽¹⁾, Hizem . S ⁽¹⁾, Ben Jemaa . L ⁽⁴⁾

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

⁽²⁾ Service de neurologie pédiatrique, Institut National de Neurologie, Tunis

⁽³⁾ Centre de génétique moléculaire et chromosomique, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, AP-HP, Sorbonne Université

⁽⁴⁾ Service des maladies congénitales et héréditaires, Laboratoire de recherche santé maternelle et infantile, LR22SPO1, Hôpital Mongi Slim, La Marsa

INTRODUCTION

L'encéphalopathie développementale avec épilepsie de type 9, aussi appelée l'épilepsie de la femme avec déficience intellectuelle, est un syndrome rare, caractérisé par des crises convulsives au cours des premières années de vie, associées à un retard du développement et une déficience intellectuelle de sévérité variables. Elle est causée par des mutations délétères du gène PCDH19 localisé sur le chromosome X en Xq22. Elle présente un mode de transmission dominant inhabituel, ne s'exprime que chez les femmes hétérozygotes, les hommes hémizygotés étant indemnes de la maladie.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail était de souligner l'apport du séquençage à haut débit dans le diagnostic génétique d'une forme rare de l'épilepsie liée au gène PCDH19 et de décrire la particularité clinique de cette pathologie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons ici les observations de deux patientes issues de

deux familles non apparentées, adressées pour exploration génétique d'une encéphalopathie épileptique. L'étude moléculaire a été réalisée par les techniques du séquençage à haut débit (étude de l'exome entier ou panel de gènes d'épilepsie).

RÉSULTATS

Il s'agissait de deux patientes P1 (3 ans et 1 mois) et P2 (3 ans et demi) ayant une encéphalopathie épileptique évoluant depuis l'âge de 7 mois et 6 mois, respectivement. L'anamnèse a retrouvé la notion de convulsions, pendant l'enfance, chez la mère et la grand-mère maternelle de P1. Les deux patientes avaient un retard du langage sans retard du développement moteur. A l'examen, P1 et P2 étaient eutrophiques. Une dysmorphie faciale a été notée chez P2 à type de : teint clair, rétraction bitemporale, sourcils arqués, ébauche de synophris, cils longs, strabisme convergent de l'œil droit, une racine du nez bas implantée, une pointe du nez bulbeuse, une lèvre inférieure charnue et un léger rétrognathisme. L'étude moléculaire a identifié deux mutations à l'état hétérozygote au niveau du gène PCDH19 : la mutation probablement pathogène (NM_001184880:c.690C>A (p.Asp230Glu)) chez P1 et la mutation pathogène (NM_001184880:c.1682C>G (p.Pro561Arg)) chez P2. La mutation était héritée de la mère chez P1 et de novo chez P2. Ces résultats ont permis de poser le diagnostic d'épilepsie liée au gène PCDH19 chez ces deux patientes et de prodiguer un conseil génétique adéquat. Un diagnostic prénatal a ainsi été réalisé chez les parents de P2 et a montré un fœtus sain de sexe masculin.

CONCLUSION

Devant le nombre croissant de gènes liés à l'épilepsie associés aux thérapies de médecine de précision, un diagnostic moléculaire précoce et rapide est essentiel pour permettre aux patients d'en bénéficier. Dans cette étude, la confirmation diagnostique de l'épilepsie liée au gène PCDH19 a permis d'adapter la prise en charge chez les patientes et de prodiguer un conseil génétique familial.

P194- Syndrome d'Angelman : place de la clinique à l'ère du séquençage à haut débit

Ben Yahia . S ⁽¹⁾, Hizem . S ⁽¹⁾, Rejeb . I ⁽²⁾, Jilani . H ⁽¹⁾, Karoui . S ⁽¹⁾, Zerzeri . A ⁽¹⁾, Jebali . A ⁽¹⁾, Kchaou . R ⁽¹⁾, Mkadimi . M ⁽¹⁾, Gharsallah . L ⁽³⁾, Turki . I ⁽⁴⁾, Elaribi . Y ⁽¹⁾, Ben Jemaa . L ⁽⁵⁾

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

⁽²⁾ Service des maladies congénitales et héréditaires, Laboratoire de recherche santé maternelle et infantile, LR22SPO1, Hôpital Monji Slim, La Marsa

⁽³⁾ Cabinet de pédiatrie, Tunis

⁽⁴⁾ Service de neurologie pédiatrique, Institut National de Neurologie, Tunis

⁽⁵⁾ Service des maladies congénitales et héréditaires, Laboratoire de recherche santé maternelle et infantile, LR22SPO1, Hôpital Mongi Slim, La Marsa

INTRODUCTION

Les troubles du neurodéveloppement (TND) regroupent un grand nombre de maladies qui affectent le développement et le fonctionnement du cerveau et qui se caractérisent par une grande variabilité génétique et clinique. Cette hétérogénéité importante a fait des techniques pangénomiques telles que le séquençage de l'exome entier (WES), un outil important de l'arsenal diagnostique de ces pathologies. En revanche, certains TND, tels que le syndrome d'Angelman (SA) (OMIM 105830), sont associés à une présentation clinique très caractéristique permettant d'orienter la confirmation moléculaire par des techniques simples, ciblées et peu coûteuses.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail était de souligner l'intérêt de la clinique dans le redressement du diagnostic du SA chez des patients ayant un TND exploré par WES.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons les observations de trois patients (P1, P2 et P3), adressés pour exploration génétique d'un TND, chez lesquels l'étude moléculaire a été réalisée par WES dans un premier temps. La confirmation du diagnostic de SA a été réalisée par étude de la méthylation du chromosome 15. Le mécanisme en cause a été déterminé par hybridation in situ fluorescente ou génotypage.

RÉSULTATS

P1 a été adressé à l'âge de 1 an pour retard psychomoteur sévère associé à une épilepsie, une hypothyroïdie, une respiration ronflante et une hernie ombilicale. Une mucopolysaccharidose de type 1 était suspectée. A l'examen, il avait une dysmorphie faciale (DF) (front

bombé, sourcils arqués, légère obliquité en haut et en dehors des fentes palpébrales, strabisme divergent, lèvres charnues, macroglossie, oreilles mal ourlées, joues bouffies) et une hernie ombilicale. L'EEG a montré une activité paroxystique, et l'IRMc a révélé une ventriculomégalie avec discrète atrophie du corps calleux. P2 a été adressé à l'âge de 7 ans pour épilepsie pharmaco-résistante, trouble du spectre autistique (TSA), marche ataxique (MA) et retard sévère du langage. A l'examen, il avait une DF (front aplati, hypoplasie de l'étage moyen, obliquité en bas et en dehors des fentes palpébrales, lèvres charnues et oreilles décollées) et une ataxie. L'EEG a montré des absences atypiques. P3 a été adressé à l'âge de 9 ans pour retard de la marche, ataxie et retard sévère du langage. A l'examen, il avait une DF (front étroit, hypoplasie de l'étage moyen, narines antéversées, lèvres charnues, dents espacées mal implantées, philtrum court marqué, oreilles mal ourlées), une MA, et des stéréotypies gestuelles. Le WES réalisé chez P1 a montré une microdélétion de 4,75 Mb en 15q11.3. L'étude de la méthylation du chromosome 15 a confirmé le diagnostic de SA. Le résultat du WES était négatif chez P2 et P3. Après réévaluation clinique, le SA a été suspecté devant l'épilepsie pharmacorésistante, la MA, le retard sévère du langage, l'hypoplasie de l'étage moyen du visage et le TSA. Le diagnostic a été confirmé par étude de la méthylation du chromosome 15. Le mécanisme du SA a été identifié chez les trois patients : délétion de la région 15q11-q13 chez P1 et disomie uniparentale paternelle chez P2 et P3. Ces résultats nous ont permis de prodiguer un conseil génétique précis aux familles de

CONCLUSION

Bien que le séquençage à haut débit soit aujourd'hui un pilier du diagnostic des troubles du neurodéveloppement, certaines pathologies tels que le syndrome d'Angelman présentent des signes cliniques caractéristiques qu'il faut rechercher à l'anamnèse et à l'examen afin d'orienter le diagnostic moléculaire, la prise en charge des patients et le conseil génétique.

P195- La Leucodystrophie métachromatique : à propos d'un état de mal épileptique réfractaire

Bourouï . H ⁽¹⁾, Boudaya . F ⁽¹⁾, Chaari . S ⁽¹⁾, Hamrouni . M ⁽¹⁾, Briki . B ⁽¹⁾, Balhoudi . N ⁽¹⁾, Metjaouel . N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie IBN jassar, Kairouan

INTRODUCTION

La leucodystrophie métachromatique (LDM) est une maladie héréditaire autosomique récessive rare atteignant le système nerveux central et périphérique. Elle est due à un déficit en Arylsulfatase A (ASA) responsable d'une accumulation de sulfatide dans le système nerveux et dans d'autres tissus. La LDM est évoquée devant une détérioration neurologiques avec des signes de leucodystrophie à l'IRM cérébrale et un dosage de l'activité enzymatique de l'Arylsulfatase A dans les leucocytes < à 10%. Cependant, une biopsie d'un nerf sensitif et par la présence de sulfatidurie dans les urines confirment le diagnostic. Le pronostic étant sombre et l'évolution se fait habituellement vers le décès.

OBJECTIFS

Décrire les manifestations clinique, l'enquête diagnostique, la prise en charge, et le pronostic de la Leucodystrophie métachromatique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

à partir d'une observation chez un enfant suivis au service de pédiatrie Ibn jassar, Kairouan.

RÉSULTATS

Un garçon âgé de 12 ans, originaire de Kairouan, consulte pour un état de mal épileptique dans un contexte d'apyrexie. aux antécédents de consanguinité parentale et de décès de 2 sœurs jumelles dans un tableau d'état de mal épileptique à l'âge de 8 ans. Son Apgar était correct à la naissance et il avait un bon développement psychomoteur. Mais il a fait une crise tonico-clonique généralisée à l'âge de 6 ans sans récidive sous Dépakine, EEG et IRM non faits. A l'admission, l'enfant présente des crises tonico-clonique généralisées, Dextro et TA étaient correct, et il était stable sur le plan HD et Respiratoire, il a reçu deux doses valium ainsi que du Gardénaïl en IV mais il continue à convulser d'où il a été intubé au bout d'une heure de son admission, et mis sous forte doses d'Hypnovel jusqu'à 1200 gamma/kg/h et propofol 1mg/kg/h, au bout de 72h le propofol a été remplacé par le Rivotril (0.1mg/kg/j) mais l'enfant convulse toujours. Le patient été initialement apyrétique mais a développe pendant l'hospitalisation une fièvre importante en plateau probablement d'origine centrale. Il a été mis sous traitement antibiotique (Claforan+Vancomycine) et Zovirax. Aux explorations, le scanner cérébral était sans anomalies, la PL et le bilan infectieux étaient négatifs, et le bilan métabolique était normal. Une Spectro-IRM cérébro-mé-

dullaïre a été réalisée à j 5 d'hospitalisation montrant des anomalies se signal étendu de la substance blanche en rapport avec une leucodystrophie dont la distribution et le profil spectroscopique font évoquer en premier une leucodystrophie métachromatique. Avec aussi un aspect d'hyper signaux corticaux frontaux et thalamiques en rapport avec un statut épileptique. Le patient décède à J10 d'hospitalisation dans un tableau de défaillance multi viscérales

CONCLUSION

La LDM peut se manifester à tout âge, infantile tardive, juvénile et adulte. Mais la forme infantile tardive est la plus fréquente et la plus sévère à cause du déficit quasi-total de l'ASA. Le dépistage des hétérozygotes et le diagnostic prénatal sont possibles. Mais il n'y a pas de traitement spécifique pour cette maladie. À l'heure actuelle, tous les espoirs sont tournés vers les perspectives offertes par les thérapies géniques.

P196- Pycnodystosose et hypotonie néonatale : Quelle association ?

Charfi . F ⁽¹⁾, Dayegue . S ⁽¹⁾, Ghariani . O ⁽¹⁾, Jendoubi . M ⁽¹⁾, Kolsi . R ⁽¹⁾, Chabchoub . I ⁽¹⁾, Aloulou . H ⁽¹⁾, Kammoun . T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie générale A, CHU Hedi Chaker Sfax

INTRODUCTION

La pycnodystosose est une ostéopathie héréditaire transmise sous une forme autosomique récessive. C'est une maladie osseuse génétique très rare associant une ostéocondensation, un syndrome dysmorphique et un retard de croissance. L'anomalie responsable de la maladie est située sur le gène de la cathepsine K (1q21). Les malades présentent dès la petite enfance des déformations faciales caractéristiques, avec une hypoplasie maxillaire et mandibulaire. Le rétrécissement pharyngé explique les dyspnées hautes parfois décrites

OBJECTIFS

Discuter à travers un cas d'un nourrisson de sexe féminin diagnostiqué de pycnodystosose l'association de la mutation du gène CTSK de la pycnodystosose à des anomalies neurologiques, et /ou à des anomalies du système immunitaire

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'un cas d'un nouveau-né de sexe féminin diagnostiqué de Pycnodystosose et de déficit immunitaire associés à des manifestations neurologiques, et des infections à répétition

RÉSULTATS

C'est un nourrisson de sexe féminin hospitalisé depuis l'âge de 40 jours pour une mauvaise prise pondérale. Elle était issue d'un mariage consanguin. Son accouchement était à terme par voie basse avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine. Elle était eutrophique à la naissance. L'examen clinique a objectivé une dysmorphie faciale : un micro-rétrognathisme, un front bombé, des oreilles bas implantées, un palais ogival et une hypoplasie de l'étage moyen de la face. Elle avait une hypotonie globale. Les réflexes ostéotendineux étaient présents et symétriques. La fontanelle antérieure était large. L'auscultation cardiaque était libre et pulmonaire a révélé des râles ronflants en bilatéral. L'examen cutané a objectivé deux angiomes plans. L'abdomen était souple dépressible sans viscéromégalie. Le nourrisson était mis sous ventilation non invasive. Les enzymes musculaires et l'EMG étaient normaux. L'IRM cérébrale était sans anomalies. L'étude génétique du Prader Willi était négative. L'hospitalisation était prolongée en raison d'une dyspnée haute et une détresse respiratoire persistante avec des bronchopneumopathies récidivantes à germes opportunistes nécessitant l'oxygénothérapie à haut débit. L'exploration de l'immunité cellulaire et humorale a conclu à déficit fonctionnel des lymphocytes T. Une étude génétique par NGS a détecté un variant c.436G>C identifié au niveau du gène CTSK à l'état homozygote codant pour une cystéine protéinase lysosomale impliquée dans le remodelage et la résorption osseuse. Les mutations homozygotes du gène CTSK sont associées à la pycnodystosose. L'association pycnodystosose-hypotonie néonatale n'a pas été rapportée dans la littérature. Toutefois, l'atteinte neurologique, l'atteinte ORL avec la dysmorphie faciale caractéristique de notre patiente est retrouvée dans la pycnodystosose. L'évolution a été marquée par une stagnation pondérale malgré des apports hypercaloriques, des pneumopathies récidivantes et une oxygénodépendance. L'hypotonie globale était persistante avec un retard de développement psychomoteur profond. Le séjour était compliqué d'une infection liée aux soins et un état de choc réfractaire aboutissant au décès après 6 mois d'hospitalisation

CONCLUSION

La présence chez notre patiente de la mutation du gène CTSK codant pour une cystéine protéinase lysosomale associée à un déficit

immunitaire fonctionnel des cellules T et à une hypotonie généralisée peut faire évoquer une association entre tous ces éléments et fait penser à ce que la cystéine protéinase lysosomiale intervient dans le fonctionnement normal des lymphocytes T, et des myocytes. Des études sur le gène CTSK doivent être faites avant de se prononcer avec certitude sur cette association

P194- Les méningites bactériennes néonatales une pathologie toujours d'actualité

Marmech . E ⁽¹⁾, Barkallah . O ⁽¹⁾, Merheben . I ⁽¹⁾, Guizani . A ⁽¹⁾, Khlif . S ⁽¹⁾, Hfaiedh . J ⁽¹⁾, Kanzari . J ⁽¹⁾, Khlayfia . Z ⁽¹⁾, Ouerda . H ⁽¹⁾, Halioui . S ⁽¹⁾, Azzabi . O ⁽¹⁾, Selmi . I ⁽¹⁾, Siala . N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim - La Marsa- Tunisie

INTRODUCTION

Les méningites bactériennes néonatales sont des infections rares mais graves. Elles posent encore des problèmes diagnostiques et thérapeutiques en raison de leur sémiologie peu spécifique et déroutante.

OBJECTIFS

Déterminer les caractéristiques épidémiologiques, thérapeutiques et évolutives des méningites purulentes néonatales

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude descriptive rétrospective réalisée depuis janvier 2020 jusqu'à Août 2023 au service de pédiatrie et néonatalogie de l'hôpital Mongi slim.

RÉSULTATS

Nous avons recensé 23 patients avec un sex ratio de 2,83 et un âge médian à 5 ± 9,8 jours. Huit patients étaient prématurés. L'anamnèse infectieuse était positive dans 11 cas : rupture prématurée des membranes (n=6), prématurité spontanée (n=6), souffrance foetale aigue inexplicquée (n=3), chorioamnionite (n=3) et prélèvement vaginal positif à streptococcus B (n=1). Le motif d'admission était une fièvre dans 10 cas, une détresse respiratoire néonatale immédiate dans 9 cas, un ictère et une détresse neurologique, chacun dans 2 cas. Le diagnostic de méningite était posé à un délai moyen de 2,7 jours après l'hospitalisation [j1- j11]. Les signes cliniques révélateurs étaient une fièvre (n=15) un refus de tétée (n=9) et une hypotonie (n=8). A la biologie, la CRP moyenne était 72mg/l, la leucopénie et la thrombopénie étaient retrouvées respectivement dans 5 et 6 cas. La ponction lombaire (PL) a montré une pléiocytose moyenne à 372,5 éléments/mm³ [28 - 4600] avec prédominance de PNN. Une hypoglycorachie était notée dans 14 cas et une hyperalbuminorrhachie dans 12 cas. Les germes isolés étaient : Escherichia Coli dans 4 cas, Klebsiella pneumoniae et SGB, chacun dans 3 cas. La PL de contrôle a montré une pléiocytose dans 10 cas, celle de fin de traitement était positive dans seulement un cas imposant la prolongation du traitement (50 jours). L'hémoculture concomitante était positive au même germe dans 6 cas. Une triple antibiothérapie était entamée chez tous les patients suivie d'une adaptation selon l'antibiogramme avec durée totale de 21 jours. Onze patients ont eu la ciproflaxacine, un NN a reçu de la rifampicine. L'IRM cérébrale et l'ETF étaient pathologiques dans 5 cas montrant une HIV (n=4), une hydrocéphalie (n=2) et une ischémie sous corticale (n=2). Les PEA et PEV étaient pathologiques chez un patient et l'EEG chez deux autres. Sept patients étaient perdus de vue. Le recul était en moyenne de 12,8 mois. Trois patient gardait des séquelles neurologiques

CONCLUSION

Malgré l'amélioration du pronostic des méningites bactériennes néonatales, cette affection continue d'être une cause de morbidité et de mortalité néonatales. Il est donc nécessaire d'entrevoir une stratégie de prévention des infections précoces et d'assurer une bonne prise en charge

P195- Profil épidémiologique des convulsions néonatales : A propos de 69 cas

Marmech . E ⁽¹⁾, Amri . A ⁽¹⁾, Guizani . A ⁽¹⁾, Fendri . O ⁽¹⁾, Khlif . S ⁽¹⁾, Hfaiedh . J ⁽¹⁾, Kanzari . J ⁽¹⁾, Khlayfia . Z ⁽¹⁾, Ouerda . H ⁽¹⁾, Halioui . S ⁽¹⁾, Azzabi . O ⁽¹⁾, Selmi . I ⁽¹⁾, Siala . N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim - La Marsa- Tunisie

INTRODUCTION

Les convulsions représentent les urgences neurologiques les plus fréquentes durant la période néonatale. Elles demeurent malgré les avancées scientifiques un challenge diagnostique et thérapeutique nécessitant une maîtrise de leurs caractéristiques cliniques et étiologiques.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques épidémiologiques des crises convulsives néonatales afin d'améliorer leur prise en charge et leur pronostic.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive menée au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim sur une période de 66 mois, allant de janvier 2017 au juin 2022 colligeant tous les nouveau-nés pris en charge au cours de la période d'étude pour des convulsions néonatales survenant avant l'âge de 28 jours.

RÉSULTATS

Nous avons recensé 69 observations soit une prévalence de 5,2 ‰ naissances vivantes, avec un sex-ratio de 1,3. Treize (19%) nouveau-nés étaient issus d'un mariage consanguin. Une prématurité était notée dans 46% des cas (N :32). Le tabagisme maternel a été retrouvé chez 13 femmes (19%). Les grossesses non suivies représentaient 10% des cas. Le diabète gestationnel était la complication gravidique la plus fréquente, noté chez 30% des mères. La césarienne était pratiquée dans 62% des cas. Un traumatisme obstétrical était noté dans 10% des cas. Un score d'Apgar à la cinquième minute était inférieur à 7 dans 29% des cas. Le recours à une réanimation à la naissance était nécessaire dans 38% des cas. L'examen neurologique en dehors des crises était anormal dans 64% des cas. Les convulsions frustes étaient les plus fréquentes quel que soit l'âge gestationnel, notées dans 77% (N :53) des cas. Les crises brèves de durée inférieure à 5 minutes étaient retrouvées dans 81% (N :56). Huit nouveau-nés (12%) avaient présenté un état de mal convulsif. Parmi nos patients, 23% (N :16) avaient convulsé dans les premières 24 heures tant dis que 54% (N :37) des crises ont débuté au-delà du 3ème jour de vie. Une imagerie par résonance magnétique cérébrale était réalisée dans 51% des cas avec 56% d'anomalies. L'électroencéphalogramme a été pratiqué chez 58% des nouveau-nés, avec 25% d'anomalies. Les trois principales étiologies des convulsions étaient ; L'encéphalopathie anoxo-ischémique notée dans 33% des cas, les causes métaboliques simples notées dans 30% des cas et les infections du système nerveux central dans 22% des cas. Les convulsions de cause indéterminée représentaient 19% des cas de notre série. Le recours à un anticonvulsivant pour arrêter les crises était noté dans 87% des cas, avec une résistance au premier bolus dans 58% des cas.

CONCLUSION

Les convulsions néonatales représentent un vrai défi diagnostique en vue du manque d'observations avec confirmation EEG. Une maîtrise de leurs caractéristiques cliniques ainsi qu'une investigation soigneuse semblent indispensables pour identifier les causes traitables et améliorer le pronostic.

P196- Facteur de risque de récurrence des convulsions fébriles dans la première année

Mosbah . S ⁽¹⁾, Khlayfia . Z ⁽¹⁾, Ben Hamida . NZ ⁽¹⁾, Khlif . C ⁽¹⁾, Khlif . S ⁽¹⁾, Kanzari . J ⁽¹⁾, Ben Hfaied . J ⁽¹⁾, Marmech . E ⁽¹⁾, Ouerda . H ⁽¹⁾, Halioui . S ⁽¹⁾, Azzabi . O ⁽¹⁾, Selmi . I ⁽¹⁾, Siala . N ⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

Malgré leur fréquence et leur bénignité apparente, les crises fébriles (CF) représentent une situation de stress pour les parents. L'identification de facteurs de risque de récurrence est importante pour le pronostic.

OBJECTIFS

Notre travail avait pour objectif de déterminer les facteurs de risque de récurrence dans l'année d'une première CF.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive et analytique faite à l'hôpital Mongi slim, la Marsa, sur une période de 20 mois allant de Janvier 2022 à Aout 2023 incluant tous les enfants admis pour convulsion fébrile.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 89 enfants admis pour CF. L'âge moyen lors de la première CF était de 22,1 +/-11,6 mois. Il s'agissait dans 30 cas de CF complexes (33,7%). Une récurrence des convulsions a été objectivée chez 34 malades. L'étude univariée a montré que les facteurs associés au risque de récurrences des CF lors de la première année étaient : les antécédents familiaux de CF (p=0,019), l'âge lors de la première CF inférieur à 18 mois (p=0,048), La température inférieure à 40°C au moment des CF (p= 0,014), ainsi que le caractère complexe des CF (p=0,001). L'étude mul-

tivariée a montré que les facteurs indépendants associés au risque de récurrences des CF lors de la première année étaient : l'âge inférieur à 18 mois lors de la 1ère CF : OR =7,3 [1,4 ; 37] et le caractère complexe des CF : OR=67 [12,3 ; 364].

CONCLUSION

Notre étude a révélé que : un âge plus jeune au moment de la première CF, une température plus basse pendant la CF et des antécédents familiaux de CF ainsi que des CF complexes étaient significativement associés à un risque élevé de récurrence des CF chez les enfants lors de l'année qui suit.

P197- Les accidents vasculaires cérébraux ischémiques Chez l'enfant

Weli . M⁽¹⁾, Daoud . R⁽¹⁾, Maalej . B⁽¹⁾, Moalla . I⁽¹⁾, Feki . W⁽²⁾, Mahfoudh . A⁽¹⁾, Hsairi . M⁽¹⁾, Mnif . Z⁽²⁾, Gargouri . L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie B CHU Hedi Chakersfax

⁽²⁾ Radiologie Hedi Chaker Sfax

INTRODUCTION

L'accident vasculaire cérébral (AVC) chez l'enfant est une pathologie rare par rapport à l'adulte de ce fait peu d'études épidémiologiques ont été menées à propos cette maladie.

OBJECTIFS

Etudier les particularités épidémiologiques, cliniques, et évolutives de nos malades.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective colligeant tous les cas d'AVC de l'enfant diagnostiqués au service de Pédiatrie B CHU Hedi Chaker Sfax durant une période de 12 ans et demi (du 1er janvier 2011 au 30 juin 2023).

RÉSULTATS

Nous avons colligé 25 cas d'AVC dont 56 % sont de type ischémique, 12% de type hémorragique et 32 % de type thrombose veineuse cérébrale. L'âge moyen au moment du diagnostic est de 4.8 ans. Le sexe ratio est égal à 1,26. La notion de consanguinité est retrouvée dans 40% des cas. Le début des signes cliniques est brutal dans 82% des cas et progressif dans 12% des cas. Les signes cliniques sont très variables : convulsion dans 48% (focale dans 4 cas et généralisée dans 8 cas), un déficit moteur dans 56%, des signes de HTIC dans 16% des cas, des troubles du langage chez 2 enfants et une cécité bilatérale dans un seul cas. Les étiologies sont réparties comme suit : l'AVC ischémique est d'origine cardiaque (3 cas), artériopathie (3 cas), thrombophilie (2 cas) et d'origine indéterminée dans 6 cas. Les causes d'AVC hémorragique : HTA (1 cas), rupture d'anévrisme (1 cas) et déficit en facteur XIII (1 cas). Les thromboses veineuses sont d'origine infectieuses (4 cas), non infectieuses (2 cas) et d'origine inconnue dans 2 cas. Tous nos malades ont bénéficié d'un scanner cérébral avec un délai moyen de réalisation de 6.2 heures par rapport à l'hospitalisation. L'évolution est fatale dans 28 % des cas. Une récupération totale après 6 mois est constaté dans 52% des cas alors que 48% des enfants ont gardé des séquelles.

CONCLUSION

L'accident vasculaire cérébral de l'enfant reste une pathologie grave d'une mortalité importante. Une prise en charge rapide et une réhabilitation adéquate permettent de limiter au mieux les séquelles.

P198- Thrombose veineuse cérébrale de l'enfant : à propos de 8 cas

Weli . M⁽¹⁾, Daoud . R⁽¹⁾, Maalej . B⁽¹⁾, Moalla . I⁽¹⁾, Feki . W⁽²⁾, Mahfoudh . A⁽³⁾, Hsairi . M⁽¹⁾, Mnif . Z⁽²⁾, Gargouri . L⁽¹⁾, Charfi . R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie B CHU Hedi Chakersfax

⁽²⁾ Radiologie Hedi Chaker Sfax

⁽³⁾ Pédiatrie B Hedi Chaker Sfax

INTRODUCTION

La thrombose veineuse cérébrale (TVC) est particulièrement rare chez l'enfant et son diagnostic est souvent retardé en raison de la non-spécificité des signes cliniques.

OBJECTIFS

Etudier les données épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives de la TVC chez l'enfant de plus de 1 mois.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective colligeant tous les cas de TVC hospitalisés au service de pédiatrie B CHU Hedi Chaker Sfax durant une période de 12 ans et demi (du 1er janvier 2011 au 30 juin 2023).

RÉSULTATS

Nous avons colligé 8 cas de TVC. L'âge moyen au moment du diagnostic est de 4 ans. Le sexe ratio est égal à 1. 6 malades sont originaires de Sfax et 2 malades sont originaires de sidi Bouzid. Le délai de consultation est <24h chez 6 patients et >24h chez 2 patients. Les signes cliniques sont dominés par les convulsions (5 cas), trouble de la conscience (3 cas) et hypotonie (2 cas). Le diagnostic positif est confirmé chez tous ces enfants par un angioscanner cérébral avec injection de produits de contraste. Le siège de prédilection est le sinus latéral (4 cas). Les étiologies sont infectieuses (4 cas), non infectieuses (2cas) et inconnues dans 2 cas. Les causes infectieuses sont otomastoidite (3 cas) et 1 cas de méningite. Les causes non infectieuses sont une déshydratation hypernatrémique sévère (1cas) et une mutation du facteur 5 de leiden (1cas). Le traitement est basé sur une héparinothérapie dans 5 cas et une abstention thérapeutique dans 3 cas. L'évolution : décès (3 cas) et survie (5 cas). 4 enfants ont récupéré au bout de 6 mois et un seul enfant a gardé des séquelles cognitives.

CONCLUSION

La thrombose veineuse cérébrale chez l'enfant représente un challenge diagnostique et thérapeutique vu son polymorphisme clinique et l'absence d'un consensus de prise en charge.

P199- Facteurs associés à la mortalité dans les convulsions néonatales

Amri . A⁽¹⁾, Marmech . E⁽¹⁾, Hfaiedh . J⁽¹⁾, Kanzari . J⁽¹⁾, Khelif . S⁽¹⁾, Khlayfia . Z⁽¹⁾, Ouerda . H⁽¹⁾, Hlioui . S⁽¹⁾, Azzabi . O⁽¹⁾, Selmi . I⁽¹⁾, Siala . N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim - La Marsa- Tunisie

INTRODUCTION

Les convulsions néonatales constituent une urgence neurologique fréquente qui demeure de nos jours, malgré les avancés scientifiques, liée à un à taux élevé de mortalité et d'altérations neurodéveloppementales.

OBJECTIFS

Le but de notre travail est de déterminer les facteurs associés à la mortalité liée aux convulsions néonatales.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective analytique menée au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim sur une période de 66 mois (du 1er janvier 2017 au 30 juin 2022) colligeant tous les nouveau-nés pris en charge pour des convulsions néonatales survenant avant l'âge de 28 jours.

RÉSULTATS

Nous avons recensé 69 observations soit une prévalence de 5,2 ‰ naissances vivantes, avec un sex-ratio de 1,3. Le taux de mortalité notée était de 33%. Les facteurs statistiquement associés à la mortalité, en étude univariée, incluaient ; La grande prématurité ($p < 10^{-3}$), un poids de naissance inférieur à 1500 gr ($p < 10^{-3}$), une durée des crises supérieure à 15 minutes ($p = 0.034$), le type fruste des convulsions ($p = 0.009$) et les convulsions réfractaires au 1er bolus d'anticonvulsif ($p < 10^{-3}$). Quant aux étiologies, les causes malformatives suivies de l'encéphalopathie anoxischémique et les hémorragies cérébrales étaient associées à un taux élevé de mortalité, avec une différence statistique fortement significative. ($p < 10^{-3}$, $p = 0.01$, $p = 0.002$). L'association de deux étiologies ou plus était significativement associée à la mortalité ($p = 0.001$). En étude multivariée, la mortalité était significativement associée à la durée des crises dépassant les 15 minutes ($p = 0.043$, ORa 19.06 -IC 95% [1.10_329.12]), au poids de naissance inférieur à 1500 gr ($p = 0.009$, ORa 54.07 -IC 95% [2.76_1056.9]), à l'encéphalopathie anoxo-ischémique ($p = 0.014$, ORa 24.34 -IC 95% [1.93_307.04]) et aux causes malformatives des convulsions ($p = 0.007$, ORa 44.94 -IC 95% [2.79_723.42]).

CONCLUSION

Les convulsions néonatales posent un défi diagnostique et thérapeutique aux cliniciens, et sont associées à un taux élevé de mortalité et de morbidité. Ainsi, il est crucial d'identifier les facteurs prédictifs de mortalité pour améliorer la prise en charge et la prévention de cette entité.

P200- Epilepsie focale: Est si la cause était génétique ? Mutations du gène SLC13A5 comme cause d'une Dysplasie corticale focale chez une fille de 2ans

Jaballah . N⁽¹⁾, Soyah . N⁽¹⁾, Mokni . H⁽¹⁾, Abdelbari . H⁽¹⁾, Abdelbari . M⁽¹⁾, Ben Belgacem . H⁽¹⁾, Boughamoura . L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Farhat Hached Sousse

INTRODUCTION

Les dysplasies corticales focales (DCF) sont définies par une désorganisation de l'architecture du cortex cérébral, associée à la présence de cellules anormales neuronales et/ou gliales. Ces lésions sont à l'origine d'épilepsie pharmaco-résistante dès la petite enfance et le traitement chirurgical représente la meilleure alternative thérapeutique qui n'est pas démunie de complication. L'avènement du séquençage de nouvelle génération a permis de détecter d'autres mutations du SLC13A5 associées à la dysplasie corticale et à l'origine d'épilepsie réfractaire.

OBJECTIFS

Nous rapportons le cas d'une fillette de 2 ans présentant une épilepsie réfractaire secondaire à une dysplasie corticale focale due à des mutations du gène SLC13A5.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une fille âgée de 2 ans qui a été hospitalisée pour prise en charge d'un état de mal convulsif.

RÉSULTATS

Elle est issue d'un mariage consanguins, avec des antécédents familiaux d'épilepsie chez les cousins et aux antécédents personnels de crises convulsives focales apparue dès l'âge de 7 mois avec aggravation progressive des crises en terme de durée et de fréquence malgré la prise de plusieurs traitement antiépileptiques. Un 1er électroencéphalogramme (EEG) était sans anomalie à l'âge de 12 mois. L'examen neurologique était normal en post critique. Le bilan métabolique de 1ère intention était sans anomalie. Le résultat de la chromatographie des Acides aminés et acides organiques était normal. Un EEG réalisé en inter critique avait montré une abondance de décharges de pointes centro-temporales gauches qui se diffusent parfois vers la droite et deviennent hémisphériques. Une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale a objectivé une dysplasie corticale focale de la péninsule frontale gauche de type II. Nous étions devant un tableau d'épilepsie réfractaire due à une dysplasie corticale focale. Nous avons complété par une recherche génétique par séquençage de nouvelle génération des gènes liés à l'épilepsie, qui a identifié des mutations dans les gènes SLC13A5. Devant cette épilepsie réfractaire, notre patiente a été adressée à un centre spécialisée ou elle a subi une lobectomie temporale. L'évolution a été marquée par la disparition des crises et avec un arrêt progressif des médicaments antiépileptiques.

CONCLUSION

Notre observation souligne l'intérêt de l'étude génétique dans les épilepsies réfractaires chez l'enfant par DCF afin de permettre l'identification de nouvelle mutation incriminée dans l'épilepsie de l'enfant. Comme c'était le cas chez notre patiente qui avait des mutations autosomiques récessives de SLC13A5 qui entraînent une perte du transport du citrate intra neural et provoquent par conséquent une épilepsie néonatale.

P201- Plus qu'une épilepsie, une maladie : le syndrome de Dravet

Bahri . F⁽¹⁾, Ouali .A⁽¹⁾, Mansour. K⁽¹⁾, Samaali. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Hôpital régional de Tataouine, service de pédiatrie

INTRODUCTION

Le syndrome de Dravet est une épilepsie sévère décrite initialement sous le nom d'épilepsie myoclonique sévère du nourrisson en 1978, dont les crises ne peuvent pas être contrôlées complètement par les médicaments et qui s'accompagne de troubles du développement. Son origine est génétique. On peut donc dire que c'est aussi une maladie, et même une encéphalopathie.

OBJECTIFS

Présenter un aspect clinique du syndrome de Dravet

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une observation exceptionnelle du syndrome de Dravet chez une patiente âgée de 4 ans.

RÉSULTATS

Il s'agit d'une fillette âgée de 4ans suivi pour des états de mal convulsifs à répétition nécessitant plusieurs hospitalisations au service de pédiatrie de Tataouine. Elle est issue d'une grossesse normalement déroulé bien suivie, l'accouchement a été par voie haute pour utérus cicatriciel, pas de souffrance néonatale à la naissance, l'allaitement maternel était pendant 2 mois et la vaccination est à jour. Elle a marché sans aide à l'âge de 18 mois. Elle a un oncle maternel suivi pour épilepsie dès l'âge de 5 ans. La première hospitalisation était à l'âge de 10 mois pour état de mal convulsif avec fièvre suivie par plu-

sieurs hospitalisations pour des crises tonico-cloniques généralisés dans un contexte de fièvre et parfois apyrétique. L'enfant était mise sous Dépakine 30mg/kg/j dès la première hospitalisation puis on a ajouté Levetiracetam devant les récurrences de la symptomatologie. Une IRM cérébrale et deux électroencéphalogrammes ont été sans anomalies. Un bilan sanguin et urinaire a été réalisé à la recherche des troubles innés du métabolisme qui a été normal. Un bilan génétique a été demandé qui a objectivé la présence de la mutation du gène d'un canal sodique voltage-dépendant (SCN1A) situé sur le chromosome 2.

CONCLUSION

Le syndrome de Dravet est une maladie neurologique, génétique, dont l'épilepsie est la première expression mais qui a de multiples conséquences sur les fonctions cognitives, motrices, relationnelles des patients, et sur la qualité de vie de leur famille. Son pronostic à long terme reste défavorable malgré des progrès dans le traitement. Les crises persistent et les patients, à de rares exceptions près, deviennent des adulte handicapés et dépendants. Il est donc essentiel que le diagnostic en soit fait le plus précocement possible d'où l'intérêt diagnostique prénatal, afin d'établir un traitement approprié et de mettre en place tous les moyens d'aide à l'enfant et à ses parents.

P202- Hémorragie intraventriculaire chez les grands prématurés

Mechergui . A⁽¹⁾, Amaimia . H⁽¹⁾, Benali . M⁽¹⁾, Bouaziz . M⁽¹⁾, Ayadi . I⁽¹⁾, Ben Hamida . E⁽¹⁾, Hsairi . M⁽¹⁾, Mnif . Z⁽²⁾, Gargouri . L⁽¹⁾, Charfi . R⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

INTRODUCTION

L'hémorragie intraventriculaire (HIV) est une complication fréquente chez les grands prématurés à l'origine d'une lourde morbi-mortalité. Prévenir l'HIV reste un challenge pour le néonatalogiste car sa prévalence demeure élevée malgré les progrès de la réanimation néonatale.

OBJECTIFS

Évaluer la prévalence, les facteurs de risque et le pronostic néonatal des HIV chez les grands prématurés.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective analytique dans le service de néonatalogie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis. Nous avons inclus tous les nouveau-nés grands prématurés nés avant 33 SA et hospitalisés dans le service pendant une période de 04 ans (janvier 2019 à décembre 2022).

RÉSULTATS

Nous avons recensé 279 cas. La prévalence d'HIV était de 42,6% chez les grands prématurés. L'âge gestationnel moyen était de 29 SA± 1,9 avec un sexe ratio à 1,5. Le poids de naissance moyen dans le groupe HIV était 1217± 380g vs 1549±416g. Le mode d'accouchement n'était pas associé avec une augmentation de risque de HIV (accouchement par voie basse dans 21% dans le groupe de HIV vs 9% ,NS). La corticothérapie anténatale n'était pas associée avec une diminution de HIV dans notre étude (64,5% dans le groupe de HIV vs 57%, p=0,33). Les principaux facteurs de risque prénataux retrouvés dans l'analyse univariée étaient le sexe masculin (69% dans le groupe de HIV vs 51% sans HIV, P=0,045) et l'asphyxie périnatale (14,4% en cas d' HIV VS 3% , p = 0,004). Quant aux facteurs de risque postnataux, l'intubation en salle de naissance (18,8% dans le groupe de HIV vs 8% , p=0,004), l'instabilité hémodynamique (70% dans le groupe HIV VS 30%, p=0,001), le recours au remplissage (65% dans le groupe HIV vs 25%, p=0,001), la maladie des membranes hyalines (58,8% dans le groupe de HIV vs 27%, p<0,0001), l'infection liée aux soins (30% dans le groupe HIV vs 15,5%, p = 0,043) et la persistance de canal artériel (41% dans le groupe de HIV vs 18%, p<0,0001). Les facteurs de risques directs retrouvés dans l'analyse multivariée étaient la maladie des membranes hyalines (OR=3,98, IC95=[1,422-11,18], p=0,009), le recours au remplissage (OR=10,08, IC95= [3,045-33,386], p<0,0001) et le poids inférieur à 1000g (OR=6,998, IC 95=[1,615-3,321], p=0,009) Les signes d'appels étaient la déglobulisation (88,2%), les troubles hémodynamiques (61%), l'apnée (49,5%) et les convulsions (26,9%). La prise en charge thérapeutique était principalement basée sur la transfusion (88,2%) ; l'oxygénothérapie (79,8%) et les anticonvulsifs (21%). L'évolution était compliquée de DBP dans 37% des cas de HIV vs 16%, p<0,0001. La mortalité hospitalière était enregistrée dans 43% des cas de HIV vs 13%, p<0,0001.

CONCLUSION

La prévalence de l'HIV était importante dans notre série avec une mortalité et une morbidité élevées. La prévention repose essentiellement sur la prévention de la prématurité et une optimisation de prise en charge obstétricale et postnatale.

P203- Crise fébrile complexe chez l'enfant: indications thérapeutiques

Kbaier . S ⁽¹⁾, Nasr . I ⁽¹⁾, Ben Romdhane . I ⁽¹⁾, Trabelsi . I ⁽¹⁾, Khalsi . F ⁽¹⁾, Boussetta . K ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de médecine infantile B

INTRODUCTION

La convulsion dans un climat fébrile est le trouble neurologique le plus fréquent chez l'enfant âgé de moins de 5 ans.

OBJECTIFS

L'objectif de cette étude était d'étudier les particularités cliniques et évolutives des crises fébriles et complexes (CFC) et de réviser les indications thérapeutiques.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

il s'agissait d'une étude rétrospective incluant tous les enfants admis pour crise fébrile complexe entre 2018 et 2022.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 33 enfants admis pour crise fébrile complexe. L'âge moyen était de 16 mois [5 mois-4ans]. Les CFC étaient plus fréquentes chez le garçon avec un Sex-ratio de 2. La consanguinité a été notée dans 12% des cas et des antécédents familiaux d'épilepsie ont été retrouvés dans 21% des cas. La récurrence des convulsions dans les 24 heures était le principal critère de complexité (515%). Un traitement antiépileptique à base de Valproate de sodium a été instauré dès l'hospitalisation chez 95% des patients. La récurrence des convulsions sous traitement était notée chez seulement 5 patients. Les explorations chez ces derniers ont objectivé un EEG comitial chez 3 patients et une IRM cérébrale pathologique chez un patient.

CONCLUSION

La crise fébrile complexe est d'évolution favorable chez la majorité des patients. L'indication du traitement antiépileptique en continu mérite d'être révisée vu la nature bénigne des crises fébriles et la forte prévalence des effets indésirables de ces médicaments.

P204- Encéphalomyélite aiguë disséminée : étude de 15 observations pédiatriques

Kmiha . S ⁽¹⁾, Krichen . Y ⁽¹⁾, Belhadj . R ⁽¹⁾, Mkhini . Y ⁽¹⁾, Ben Khaled . H ⁽¹⁾, Sfaïhi . L ⁽¹⁾, Aloulou . H ⁽¹⁾, Chabchoub . I ⁽¹⁾, Kammoun . T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie de Sfax

INTRODUCTION

L'encéphalomyélite aiguë disséminée (EMAD) est une affection inflammatoire auto-immune impliquant le cerveau et la moelle épinière. Surtout décrite chez l'enfant, elle fait généralement suite à un épisode infectieux ou à une vaccination, mais elle peut être idiopathique. Sa présentation clinique comprend une encéphalopathie aiguë associée à des signes et symptômes neurologiques multifocaux..

OBJECTIFS

Décrire les particularités cliniques, radiologiques, étiologiques, thérapeutiques et évolutives de l'encéphalomyélite aiguë disséminée (EMAD) de l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective de 15 cas d'EMAD colligés durant une période de 21 ans (2002-2022)

RÉSULTATS

Il s'agissait de 4 garçons et 11 ?les d'âge moyen de 6 ans. L'EMAD a été précédée par une infection dans 14 cas. À la phase d'état, un état de mal convulsif a été retrouvé dans 4 cas, trouble de la conscience dans 8 cas, trouble du comportement dans 1 cas, déficit moteur dans 5 cas et baisse de l'acuité visuelle dans 4 cas. L'étude des potentiels évoqués visuels a montré des signes de névrite optique dans 2 cas. L'IRM cérébrale a montré une atteinte de la substance blanche dans 15 cas et de la substance grise dans 9 cas, une atteinte du tronc cérébral dans 6 cas et de la moelle épinière dans 3 cas. Le traitement était symptomatique et étiologique. Une guérison spontanée a été observée chez 4 enfants. L'évolution était favorable dans 9 cas, décès dans 2 cas et séquelles neurologiques dans les 4 cas

CONCLUSION

L'EMAD est une pathologie rare dont le diagnostic repose sur l'IRM, sa prise en charge repose sur la corticothérapie à forte dose qui permet une guérison dans la majorité des cas

P205- Un accident vasculaire cérébral révélant la maladie de Moyamoya

Jabnoun . R ⁽¹⁾, Nouir . S ⁽¹⁾, Mokni . H ⁽¹⁾, Essid . S ⁽¹⁾, Bouden . M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, hopitalSahloulSousse,Tunisie

INTRODUCTION

L'accident vasculaire cérébral (AVC) est une pathologie de plus en plus connue chez l'enfant. Elle est responsable d'un nombre augmenté d'hospitalisation et d'une morbidité importante. La maladie de Moyamoya représente environ un cinquième des artériopathies cérébrales identifiées dans les accidents vasculaires cérébraux dans la population pédiatrique. Un diagnostic rapide et un traitement précoce sont nécessaires pour minimiser les complications et limiter les lésions cérébrales, y compris la prévention de l'extension et de la récurrence de l'AVC.

OBJECTIFS

Descriptive

MATÉRIEL ET MÉTHODES

À propos d'un cas

RÉSULTATS

Enfant de sexe féminin âgée de 6 ans sans ATCDs pathologiques se présentait aux urgences pédiatriques pour paralysie faciale périphérique droite avec monoplégie du membre supérieur du même côté évoluant depuis un jour. Avec à l'examen clinique une hémiparésie du membre supérieur droit avec une atteinte distale et des réflexes ostéotendineux sont présents et symétriques. Une AngioIRM cérébrale a été pratiquée montrant un accident vasculaire cérébral ischémique dans le territoire sylvien superficiel antérieur gauche. Syndrome de Moyamoya bilatéral avec sténose serrée de la terminaison carotidienne droite et une occlusion de la terminaison carotidienne gauche. Un bilan étiologique a été fait notamment un bilan immunologique revenu négatif (AAN, ANCA) ; fraction C4 normale; Homocystéinémie normale à 7.9 µmol/l ; électrophorèse de l'hémoglobine normale. Patiente mise sous anti-agrégant plaquettaire avec kinésithérapie motrice. Evolution marquée par l'amélioration du déficit musculaire.

CONCLUSION

La maladie de Moyamoya est de plus en plus reconnue dans une population pédiatrique ; doit être évoquée chez tout enfant présentant des symptômes d'ischémie cérébrale. Le diagnostic est confirmé par l'angio-IRM. Bien qu'il n'existe pas de traitement curatif, la revascularisation chirurgicale peut améliorer le pronostic à long terme (réduire le risque de récurrence).

P206- Une HTA maligne secondaire à une dysplasie fibromusculaire des artères rénales:une observation pédiatrique

Kmiha . S ⁽¹⁾, Ben Slima . M ⁽¹⁾, Soua . A ⁽¹⁾, Bahloul . M ⁽¹⁾, Ben Khaled . H ⁽¹⁾, Sfaïhi . L ⁽¹⁾, Aloulou . H ⁽¹⁾, Chabchoub . I ⁽¹⁾, Kammoun . T ⁽¹⁾, Feki . W ⁽²⁾, Feki . W ⁽²⁾

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

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

INTRODUCTION

La dysplasie fibromusculaire (DFM) est une artériopathie systémique non athéroscléreuse et non inflammatoire qui touche les artères de moyen calibre, en particulier les artères rénales et carotides internes sus-bulbaires. Elle est le plus souvent découverte à l'occasion d'une hypertension artérielle (HTA) importante chez un sujet jeune ou lors de la survenue d'une complication.

OBJECTIFS

Illustrer à travers une observation une cause rare d'hypertension artérielle (HTA) de l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous décrivons le cas d'un enfant atteint d'une dysplasie fibromusculaire des artères rénales colligé dans le service de pédiatrie du CHU Hédi Chaker de Sfax

RÉSULTATS

Un garçon est référé à l'âge de 5 ans pour une HTA. Dans ses antécédents, il a présenté à l'âge de 2 ans et 3 ans des accidents vasculaires cérébraux (AVC) ischémiques compliqués d'épilepsie et d'hémiparésie droite. L'exploration neuro-radiologique a conclu à une dysplasie fibromusculaire artérielle. L'examen à l'admission a montré une HTA immédiatement menaçante: PAS = 200 mmHg, PAD = 110 mmHg. L'examen du fond d'œil a montré un œdème papillaire stade III. La fonction rénale était correcte. L'Angio-TDM abdominale a montré une artère rénale droite grêle et une sténose d'environ 60% de l'artère rénale gauche. L'enfant a reçu un traitement par Loxen® par voie intraveineuse relayé par une association de trois antihypertenseurs. Au-cours de l'évolution, l'enfant a présenté une HTA résistante au traitement et une récurrence d'AVC compliquée s'une cécité.

CONCLUSION

La dysplasie fibromusculaire artérielle est rare mais sévère, sa prise en charge est lourde et doit être multidisciplinaire et standardisée.

Hémo-Oncologie et Immunologie

P207- Evaluation des connaissances des mères sur les soins de support en oncologie pédiatrique

Jbebli . E ⁽¹⁾, Jbali . Y ⁽¹⁾, Yahya . I ⁽¹⁾, Rhayem . S ⁽¹⁾, Ben Ahmed . S ⁽¹⁾, Amdouni . R ⁽¹⁾, Khemiri . M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile a, hopital d'enfants de tunis

INTRODUCTION

Les soins de support SDS en oncologie pédiatrique sont des soins médicaux et non médicaux qui sont fournis aux enfants atteints de cancer et à leur famille pour les aider à faire face aux effets physiques, émotionnels et sociaux de la maladie. L'évaluation du niveau des connaissances des patients et de leurs parents sur les effets indésirables des traitements reçus et de leur capacité d'aider la gestion des SDS prend toute son importance et conditionne la prise en charge.

OBJECTIFS

Evaluer les connaissances des soins de support des parents de patients suivis à l'unité d'oncologie pédiatrique « UOP » de l'hôpital d'enfants de Tunis et étudier les facteurs influençant ces connaissances.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude transversale, mono-centrique de type connaissances, attitudes et pratiques sur les SDS conduite à l'unité d'oncologie pédiatrique du service de médecine infantile A de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis.

RÉSULTATS

Trente questionnaires étaient analysés. Le sex-ratio était de 1,3. L'âge médian était de 58 mois. Toutes les mamans avaient confirmé avoir eu un entretien lors de la première visite à l'UOP et 97% se sont rappelés qu'au cours de cet entretien les médecins avaient parlé des effets indésirables EI du traitement et 94% de la conduite à tenir préventive et thérapeutique de ces EI. Aucune maman ne s'est rappelée spontanément toutes les complications possibles de la chimiothérapie. Les EI qui revenaient le plus à l'esprit étaient l'anorexie (n=19), la chute des cheveux (n=19), les vomissements (n=16), les complications hématologiques type thrombopénie (n=12), anémie (n=12) et neutropénie (n=12) et la mucite. Les mamans connaissaient mieux les conduites à tenir préventives des complications cutanées digestives et hématologiques en revanche elles savaient mieux la conduite à tenir thérapeutiques des effets indésirables généraux et des complications spécifiques de certaines molécules de chimiothérapie. Les facteurs influençant les connaissances étaient: le niveau d'éducation de la mère (p=0,003), la fonction occupée par la maman (p<0,0001), le nombre d'enfants à la charge (p=0,01), le nombre de cure avec hospitalisation (p<0,0001) et l'hospitalisation pour une aplasie fébrile (p<0,0001).

CONCLUSION

La vérification des connaissances des mamans a montré plusieurs lacunes. Une nouvelle stratégie d'éducation, d'information et de vérification des connaissances concernant les soins de support s'impose dans le but de l'amélioration de la prise en charge des enfants traités par chimiothérapie.

P209- Hernie hiatale par glissement révélée par une anémie sévère chez un nourrisson

Ben Njima . K ⁽¹⁾, Jameli . N ⁽¹⁾, Rassas . A ⁽¹⁾, Mahjoub . B ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie à l'hôpital Tahar Sfar de Mahdia

INTRODUCTION

La hernie hiatale du nourrisson par glissement est une anomalie peu fréquente qui correspond à une ascension de l'estomac dans le thorax à travers le hiatus œsophagien. Elle peut être asymptomatique ou se manifester par une symptomatologie digestive ou respiratoire.

OBJECTIFS

Nous rapportons ici le cas d'un nourrisson diagnostiqué d'une hernie hiatale par glissement découverte à l'occasion d'une anémie sévère récidivante.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'un travail mené au service de pédiatrie à l'hôpital Tahar Sfar de Mahdia à propos d'un cas d'hernie hiatale chez un nourrisson révélée par une anémie sévère.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin âgée de 15 mois, issue d'un mariage consanguin et sans antécédents pathologiques notables.

Elle était admise pour une pâleur cutanéomuqueuse intense constatée depuis l'âge de 8 mois évoluant dans un contexte d'apyrexie. L'examen physique a objectivé un souffle cardiaque d'allure fonctionnel avec absence d'ictère, d'adénopathies, d'hépatomégalie et de splénomégalie. Les urines étaient claires. La biologie a montré une anémie à 1,78 g/dl, hypochrome microcytaire arégénérative sans atteinte des autres lignées. La ferritinémie était basse et le bilan hépatique était sans anomalies. Il y avait la notion de géophagie et d'un régime lacté exclusif. La patiente a reçu alors 2 transfusions par concentrés de globules rouges de 10 ml/kg chacune puis mise sous supplémentation martiale. Un control biologique après 15 jours a montré une déglobulisation de 1,6 g/dl malgré une bonne observance thérapeutique. Il n'existait pas de syndrome hémorragique. Une radiographie thoracique a été demandée devant une toux montrant une opacité médiastinale postérieure. Le scanner thoracique a objectivé une volumineuse hernie hiatale responsable d'un collapsus du parenchyme pulmonaire en regard. Le transit œso-gastro-duodénal (TOGD) a montré une opacification de la grosse tubérosité gastrique dans le médiastin postérieur confirmant le diagnostic d'une hernie hiatale par glissement. La patiente a été mise sous inhibiteurs de la pompe à protons.

CONCLUSION

Une anémie sévère ou réfractaire au traitement martial chez un nourrisson peut être secondaire à un saignement occulte minime induit par une hernie hiatale.

P209- Les gliomes de bas grade: profil épidémiologique, thérapeutique et évolutif.

Yahya . I ⁽¹⁾, Jebali . Y ⁽¹⁾, Jbebli . E ⁽¹⁾, Rhayem . S ⁽¹⁾, Khemiri . M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile a, hopital d'enfants de tunis

INTRODUCTION

Les gliomes, tumeurs naissantes des cellules gliales du cerveau et de la moelle épinière, représentent les tumeurs cérébrales primitives les plus fréquentes de l'enfant. Les gliomes de bas grade (grade I et II de l'OMS) représentent environ 15% de toutes les tumeurs gliales.

OBJECTIFS

Déterminer les aspects épidémiologiques, thérapeutiques et évolutifs des gliomes de bas grade chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Une étude rétrospective sur une période de 17 ans (Janvier 2005 - Juillet 2023) incluant tous les enfants porteurs d'un gliome de bas grade et suivis à l'unité d'oncologie pédiatrique du service de pédiatrie A de l'hôpital d'enfant Bechir Hamza de Tunis.

RÉSULTATS

Vingt-cinq patients ont été recensés. Le sex-ratio était de 0,85 avec une prédominance féminine. L'âge médian au diagnostic était de 25 mois [6 mois - 13 ans]. Huit patients avaient une neurofibromatose de type 1. Le délai diagnostique moyen était de 9 mois [1 mois - 7 ans]. Les localisations les plus fréquentes étaient : les voies optiques (n=13), l'hypothalamus (n=6) et le tronc cérébral (n=3). Le diamètre médian de la tumeur était de 40 mm [5-80mm]. Le diagnostic était établi par l'imagerie dans 14 cas et par l'histologie dans 11 cas. L'étude anatomopathologique était sur pièce de biopsie dans deux cas et sur pièce de résection tumorale dans neuf cas. La résection était incomplète dans huit cas. Cinq gliomes étaient de grade I de l'OMS et six de grade II. La maladie était localisée dans 20 cas et métastatique dans trois cas. Tous les patients avaient reçu de la chimiothérapie selon le protocole SIOP LGG2004 devant un retentissement fonctionnel et quatre patients ont eu une radiothérapie. L'évolution était marquée par une rémission partielle chez 18 patients et une progression chez deux patients.

CONCLUSION

Les gliomes de bas grades, particulièrement les astrocytomes pilocytiques, constituent des tumeurs de bon pronostic. Néanmoins, la prise en charge des gliomes du tronc cérébral représente un vrai challenge en Tunisie en l'absence de plateau d'oncogénétique et de thérapie ciblée.

P210- Surveillance de l'excrétion des poliovirus par des patients atteints de DIPs, Risques associés en phase finale d'éradication de la poliomyélite

Driss . N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ PNV-DSSB

INTRODUCTION

L'utilisation massive du vaccin antipoliomyélique oral (VPO) a bien contribué au succès de l'initiative mondiale pour l'éradication de la

poliomyélite et à l'interruption de la circulation des poliovirus sauvages dans la plupart des régions dans le monde. Cependant, par le biais d'une réplication prolongée chez un hôte atteint de Déficit Immunitaire Primitif (DIP) ou une série de transmissions d'un hôte à un autre au sein des communautés insuffisamment immunisées, les souches vaccinales atténuées peuvent accumuler des mutations génomiques. Ces dernières peuvent induire des changements non seulement dans leur potentiel de transmission, mais aussi leur potentiel de neurovirulence. Ces souches mutantes sont classées comme des souches dérivant des poliovirus vaccinaux (VDPV). Il a été suggéré que l'évolution des souches dérivées du VPO peut être divisée en 2 phases. La première dure environ 8 semaines, elle a lieu suite à l'ingestion du virus par le sujet vacciné ou une personne de ses contacts. Cette phase est marquée par des recombinaisons ainsi que des variations génétiques et phénotypiques, avec un possible retour à la neurovirulence. La seconde est caractérisée essentiellement par des mutations silencieuses rarement concrétisées au niveau phénotypique. Les souches dérivant d'une souche vaccinale, sont classées selon le degré de divergence observé au niveau de la séquence de la VP1 par rapport à la souche Sabin d'origine. Cette divergence varie entre 0 et 15%, au-delà de 15%, il s'agit plutôt de souche sauvage. Ainsi, se distinguent les poliovirus analogues au VPO appelés « Sabin-Like » dont le taux de divergence est inférieur à 1% pour les PV1 et PV3 (Poliovirus de type 1 et de type 3) et 0,6% pour le PV2 (poliovirus de type 2). Se distinguent également les poliovirus dérivant du vaccin ou (VDPV) qui ont une divergence nucléotidique par rapport à la souche Sabin homotypique comprise entre 1% et 15% pour le PV1 et le PV3 et entre 0,6% et 15% pour le PV2.

OBJECTIFS

Les objectifs de la surveillance de l'excrétion des poliovirus, y compris les poliovirus dérivés du vaccin (VDPV), par des patients atteints de DIPs, dans le cadre de la phase finale d'éradication de la poliomyélite, sont les suivants : 1. Détection précoce des poliovirus : en vue d'identifier rapidement tout cas d'excrétion de poliovirus, sauvages ou VDPV, chez les patients atteints de DIPs. 2. Mettre en œuvre des mesures de suivi et de contrôle pour éviter la propagation ultérieure. 3. Surveillance continue des souches virales : par le suivi de près les caractéristiques génétiques des poliovirus excrétés par les patients atteints de DIPs afin de déterminer s'il s'agit de souches vaccinales ou de souches sauvages, et ce pour orienter les interventions de vaccination. 4. Identification des zones à risque : En surveillant attentivement les cas d'excrétion virale parmi les DIPs, il est possible d'identifier les zones géographiques où le risque de transmission persistante du virus est le plus élevé. Cela permet de cibler les interventions de vaccination de manière plus précise. 5. Évaluation de l'efficacité des mesures de contrôle : Les données de surveillance sont essentielles pour évaluer l'efficacité des mesures de contrôle mises en place pour prévenir la propagation des poliovirus, notamment la vaccination de masse. 6. Communication et sensibilisation : Informer les professionnels de la santé, les patients atteints de DIPs sur les risques associés à l'excrétion des poliovirus est un objectif crucial. Cela permet de renforcer la sensibilisation et la coopération pour maintenir la vigilance dans la lutte contre la poliomyélite. 7. Contribuer à l'objectif mondial d'éradication : L'objectif ultime de la surveillance de l'excrétion des poliovirus par les patients atteints de DIPs est de contribuer à l'éradication totale de la poliomyélite en empêchant toute transmission continue du poliovirus, sauvages ou VDPV, pour prévenir toute récurrence de cette maladie;

MATÉRIEL ET MÉTHODES

La surveillance de l'excrétion des poliovirus chez les patients atteints de déficiences immunitaires primaires (DIPs) dans le cadre de la phase finale d'éradication de la poliomyélite a été réalisée en partenariat avec les établissements de santé et les laboratoires, notamment les Directions régionales avec les établissements de santé traitant des patients DIPs, ainsi que les laboratoires de Cyto-Immunologie et Virologie Clinique qui est le laboratoire de Référence de l'Institut Pasteur de Tunis. Les patients éligibles pour cette surveillance étaient ceux présentant un profond déficit en immunoglobulines, tels que le défaut d'expression des molécules CMH classe II, le déficit immunitaire combiné sévère, l'agammaglobulinémie, le syndrome Hyper-IgM, le déficit immunitaire commun variable, et d'autres déficits immunitaires combinés. L'inclusion des patients dans le programme de surveillance a été effectuée en collectant des échantillons de selles auprès d'eux. Les échantillons ont ensuite été soumis à des explorations virologiques spécifiques pour détecter la présence de poliovirus et les différencier des autres entérovirus. Pour les patients négatifs, un suivi a été assuré

avec la récupération d'un échantillon de selles tous les 6 mois. En revanche, pour les patients positifs à tout entérovirus, la procédure consistait à collecter un échantillon mensuel jusqu'à l'obtention de deux échantillons consécutifs négatifs. Cette approche a permis de surveiller de près l'excrétion des poliovirus chez les patients DIPs, assurant ainsi une détection rapide des cas potentiels et la prise de mesures appropriées pour éviter la propagation du virus, en particulier dans le contexte de l'éradication de la poliomyélite.

RÉSULTATS

Les résultats de la surveillance de l'excrétion des poliovirus chez les patients atteints de déficiences immunitaires primaires dans le cadre de la phase finale d'éradication de la poliomyélite sont les suivants : Les patients positifs à tout entérovirus ont été soumis à un suivi rigoureux, avec la collecte régulière d'échantillons de selles chaque mois. L'obtention de deux échantillons consécutifs négatifs a été considérée comme un indicateur de succès dans la gestion de l'excrétion virale, démontrant ainsi l'efficacité des protocoles de suivi et de contrôle. Ces résultats ont souligné l'importance capitale de la surveillance continue de l'excrétion des poliovirus chez les patients DIPs, même dans les phases avancées du processus d'éradication. Ils ont également mis en évidence la nécessité de maintenir des protocoles de suivi rigoureux pour identifier rapidement les cas potentiels et mettre en œuvre des mesures de prévention adéquates. En outre, le renforcement des mesures d'hygiène et le suivi médical étroit ont été essentiels pour minimiser les risques de transmission du virus à d'autres individus. Dans l'ensemble, ces résultats témoignent de l'efficacité de la surveillance et des mesures de contrôle mises en place pour contribuer aux efforts d'éradication de la poliomyélite. Ils rappellent également que la vigilance continue est nécessaire pour maintenir un environnement exempt de poliovirus, en particulier chez les populations vulnérables comme les patients atteints de DIPs.

CONCLUSION

Les progrès réalisés vers l'éradication de la poliomyélite sont impressionnants et la certification de l'arrêt de transmission des poliovirus sauvages paraît plus proche que jamais. La certification de l'éradication de la polio exige l'absence de transmission des poliovirus sauvages quelle que soit leur origine cas de paralysie flasque aiguë (PFA), échantillons d'eaux usées, échantillons de la communauté) pendant au moins trois années successives, ainsi qu'une surveillance optimale des cas de PFA qui répond aux normes de certification de la commission mondiale de certification. Alors que l'incidence et la prévalence de la poliomyélite vont en ordre décroissant, la vigilance et la surveillance des poliovirus doivent aller dans un sens croissant. Des mesures indispensables, qui visent à repérer les poliovirus d'une manière précoce, permettent d'agir en amont. Elles assurent d'une part l'interruption de la transmission de tout type de poliovirus et d'autre part le maintien d'un monde exempt de poliomyélite. Seule la surveillance étroite, permet de détecter la présence et la circulation de tout type de poliovirus, qu'il soit d'origine vaccinale ou autre. Les éléments clés d'une surveillance efficiente sont : L'investigation de tout cas de PFA considérée comme la norme de référence absolue. La surveillance des entérovirus non poliomyélitiques. La surveillance de l'excrétion des poliovirus par les sujets atteints de déficit immunitaire primitif. La surveillance environnementale (analyses d'échantillons d'eaux usées pour la détection de poliovirus) activité planifiée pour la Tunisie. Ainsi, l'enjeu de la phase actuelle, est de détecter l'excrétion des poliovirus par les patients présentant une immunodéficience primaire. Par le biais de cette activité, la Tunisie optimise la capacité à identifier et estimer, chez les patients atteints de DIPs, le risque et la prévalence d'excrétion non seulement des poliovirus mais également des entérovirus non poliomyélitiques.

P211- Echange transfusionnel partiel manuel VS érythrophérèse chez le drépanocytaire : Etude efficacité et coût

Ben Fraj . I ⁽¹⁾, Ben Ayed . M ⁽¹⁾, Lamouchi . T ⁽¹⁾, Kouki . R ⁽¹⁾, Ouederni . M ⁽¹⁾
⁽¹⁾ Hématopédiatrie CNGMO

INTRODUCTION

La drépanocytose est une maladie génétique héréditaire fréquente en Tunisie. Plusieurs complications peuvent émailler son évolution dont une des plus redoutables est la vasculopathie cérébrale. Elle constitue une indication à l'échange transfusionnel partiel(ETP). Deux techniques sont actuellement utilisées : manuelle ou automatisée par cytophérèse.

OBJECTIFS

L'objectif de notre étude était de comparer l'efficacité et le coût de ces deux techniques sur des échantillons de patients drépanocytaires afin de valider la méthode la plus efficace .

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude interventionnelle quasi expérimentale avant-après qui s'est déroulée à l'hôpital du jour du service d'immuno-hématologie pédiatrique du centre national de greffe de moelle osseuse de Tunis sur une période de quatre mois allant du 1er décembre 2022 au 31 mars 2023 .

RÉSULTATS

Vingt patients ont été inclus dans notre étude et 40 séances d'ETP ont été recueillies (20 ETP manuels et 20 ETP par érythraphérèse).Chaque patient était le témoin de lui-même .Le sex-ratio était de 1,9 avec une prédominance masculine . L'âge moyen était de 16 ans avec des extrêmes entre 32 ans et 7 ans .L'accident vasculaire cérébral ischémique était la principale indication de la mise sous programme d'ETP (N=19). L'érythraphérèse a permis une décroissance plus efficace du taux d'HbS post-ETP .La durée de la séance d'ETP était significativement plus longue par érythraphérèse . Le volume de concentrés de globules rouges utilisé était plus important dans l'ETP automatisé (20,5ml/kg) que dans l'ETP manuel (11,29 ml/kg). Par ailleurs, cette méthode automatisée avait un coût relativement plus élevé.

CONCLUSION

L'érythraphérèse a permis une diminution plus importante de l'HbS malgré une durée et un coût plus élevés comparativement à l'ETP manuel .Sa mise en place constitue une approche innovante permettant une amélioration de la qualité des soins .

P212- L'anémie sidéroblastique : à propos de deux cas

Ben Fraj . I⁽¹⁾, Jwili . M⁽¹⁾, Rekaya . S⁽¹⁾, Lamouchi . T⁽¹⁾, Ben Othmen . W⁽¹⁾, Mallekh . T⁽¹⁾, Ben Ayed . M⁽¹⁾, Bejaoui . M⁽¹⁾, Mellouli . F⁽¹⁾, Ouederni . M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Immunohématopédiatrie

INTRODUCTION

L'anémie sidéroblastique est une cause rare d'anémie microcytaire, caractérisée par un défaut d'utilisation du fer au niveau de la moelle. Elle peut être congénitale ou bien acquise, due à une myélodysplasie ou favorisée par des carences, des médicaments et des toxiques.

OBJECTIFS

Décrire à travers l'étude de deux cas le profil clinique et biologique de l'anémie sidéroblastique ainsi que le rôle de la vitaminothérapie par B6 dans sa prise en charge

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons les observations de deux enfants suivis dans notre service pour anémie sidéroblastique.

RÉSULTATS

Observation N1 : Patient sans antécédents notables qui présente depuis l'âge de 7 ans une anémie hypochrome microcytaire aré-générative résistante au traitement martial. Aux explorations : elle avait une électrophorèse de l'hémoglobine normale, une ferritinémie avant toute transfusion normale (169 g/ml), fer sérique augmenté, transferrine basse et coefficient de saturation de la transferrine augmenté. L'IRM T2* avant toute transfusion avait montré une surcharge hépatique modérée. Le myélogramme avec coloration de Perls avait montré un frottis riche et un taux de sidéroblastes normal estimé à 1%. Elle a nécessité une thérapie transfusionnelle régulière pendant 4ans. Une étude génétique par séquençage de l'exon complet en décembre 2020 a isolé une variation faux sens au niveau de l'exon 5 du gène SLC25A38 à l'état homozygote confirmant le diagnostic d'anémie sidéroblastique. Elle a alors été mise sous vitaminothérapie par B6 avec une indépendance transfusionnelle secondaire bien que les données de la littérature rapportent une résistance à la vitaminothérapie pour cette mutation. Observation N2 : Garçon sans antécédents notables qui présente depuis l'âge de 6mois une anémie hypochrome microcytaire, mis sous traitement martial jusqu'à l'âge de 6ans sans amélioration. A la biologie, l'électrophorèse d'hémoglobine était normale, la ferritinémie avant toute transfusion était augmentée(321 g/l), le fer sérique normal, coefficient de saturation de la transferrine augmentée, la capacité totale de fixation de la transferrine normale. Le myélogramme avec coloration de Perls avait montré des sidéroblastes type 3 à 74%. Le patient a nécessité 4 transfusions au cours de son suivi avec une indépendance transfusionnelle après la mise sous vitaminothérapie par B6. Le déficit en ALA synthétase serait le plus probable, mais une étude génétique n'a pu être faite.

CONCLUSION

L'anémie sidéroblastique est un groupe hétérogène de maladies défini par la présence de sidéroblastes en couronne dans la moelle osseuse. Elle doit être évoquée devant toute anémie hypochrome microcytaire hypersidéremique après élimination d'une hémoglobinopathie.

P213- Les atteintes respiratoires au cours des agammaglobulinémies

Jallouli . L⁽¹⁾, Ben Fradj . I⁽¹⁾, Ouderni . M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie du centre national de greffe de moelle osseuse

INTRODUCTION

L'agammaglobulinémie est un déficit immunitaire héréditaire. Deux formes d'agammaglobulinémie ont été décrites, l'agammaglobulinémie liée à l'X qui représente 63%% des cas, et l'agammaglobulinémie autosomique. Le déficit se caractérise par l'absence de lymphocytes B ainsi que de très faibles taux ou l'absence d'anticorps. Il est susceptible de se compliquer d'une atteinte respiratoire infectieuse ou non infectieuse.

OBJECTIFS

Décrire les aspects cliniques, radiologiques et thérapeutiques des atteintes pulmonaires au cours de l'agammaglobulinémie et d'identifier les facteurs associés au développement des dilatations des bronches (DDB), à la récurrence des pneumonies sous traitement substitutif.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive longitudinale et analytique réalisée au service de Pédiatrie, Immunohématologie et Greffe de Cellules Souches Hématopoïétiques du Centre National de Greffe de Moelle Osseuse de Tunis, durant une période de 24 ans (janvier 1999 -décembre 2022), incluant les patients suivis pour agammaglobulinémie.

RÉSULTATS

Dix-neuf patients ont été colligés. La sex-ratio était de 0,84. L'âge médian des patients au moment du diagnostic d'agammaglobulinémie était de 24 mois [EIQ= 13-60]. Le délai médian entre l'apparition des symptômes et le diagnostic était de 8,5 mois [EIQ=0,5- 33]. Les circonstances de découverte d'agammaglobulinémie étaient diverses : une infection bronchopulmonaire récurrente (12 cas), infection de la sphère ORL récidivante (11), des abcès cutanés multiples (3cas) une atteinte du système nerveux central (3 cas), infection ostéoarticulaire (3 cas), étude génétique dans le cadre d'un dépistage familial (1 cas). Les antécédents d'infections bronchopulmonaires ont été objectivés chez 12 patients. Parmi les 19 cas colligés, 18 ont développé des signes respiratoires. L'ECBC avait isolé un Haemophilus influenzae multisensible chez 10 patients. Une atteinte broncho-pulmonaire chronique non infectieuse a été retenue dans 10 cas. La DDB était isolée dans 8 cas. Elle était de type cylindrique dans 7 cas, moniliforme dans 1 cas. La DDB était bilatérale (3 cas), localisée au niveau du lobe moyen ou inférieur (5 cas). Toute la population de notre étude a été mise sous perfusion intraveineuse d'immunoglobulines polyvalentes toutes les trois semaines. Le taux résiduel médian d'IgG était de 6,86 g/l [EIQ = 5,49-9,44]. Une IgG résiduelle basse était corrélée significativement au risque de développer une dilatation des bronches (p=0,048). La prise en charge des infections broncho pulmonaires objectivées au cours de l'agammaglobulinémie reposait sur le traitement anti-infectieux probabiliste en ambulatoire puis adapté aux germes isolés. La prise en charge des atteintes bronchopulmonaires chroniques reposaient sur : l'antibioprophylaxie par Bactrim® (19 cas), la kinésithérapie respiratoire de drainage bronchique.

CONCLUSION

Cette étude a permis de mettre en évidence l'importance de faire le diagnostic d'agammaglobulinémie précocement afin d'éviter l'évolution insidieuse vers une pathologie pulmonaire chronique et le déclin de la fonction respiratoire.

P214- La dilatation des bronches au cours des agammaglobulinémies : Est-ce qu'on peut la prévenir ?

Jallouli . L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie, Hôpital régional de Ben Arous

INTRODUCTION

La principale atteinte pulmonaire chronique objectivée au cours des agammaglobulinémie est la dilatation des bronches (DDB), retrouvée chez près de 42% des patients. En effet, avec un diagnostic précoce et une supplémentation adéquate en immunoglobulines, les lésions pulmonaires chroniques tels que la dilatation des bronches surtout pourraient être évitée.

OBJECTIFS

Décrire les aspects cliniques, radiologiques et thérapeutiques de la dilatation des bronches au cours de l'agammaglobulinémie et d'identifier les facteurs associés au développement des dilatations des bronches (DDB) sous traitement substitutif.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive et analytique réalisée au service de Pédiatrie, Immunohématologie et Greffe de Cellules Souches Hématopoïétiques du Centre National de Greffe de Moelle Osseuse de Tunis, durant une période de 24 ans (janvier 1999 –décembre 2022), incluant les patients suivis pour agammaglobulinémie et qui présentent une dilatation des bronches.

RÉSULTATS

Il s'agit de 8 patients suivis pour agammaglobulinémie et une dilatation des bronches. L'âge médian du diagnostic d'agammaglobulinémie chez les huit patients ayant une dilatation des bronches était 55,5 mois L'âge médian d'apparition d'une DDB était de 7 ans, soit 5 ans après l'âge médian du diagnostic de la maladie. La circonstance de découverte de la DDB était au cours du suivi régulier, l'apparition d'une bronchorrhée matinale confirmée par scanner thoracique hormis deux patients adressés d'emblée pour DDB : Une patiente a été adressée à notre service à l'âge de 7 ans pour découverte d'une dilatation des bronches. Un autre patient a été transféré à notre service à l'âge de 6 ans en post opératoire d'une lobectomie basale gauche pour une dilatation des bronches. A la TDM thoracique, les lésions de type cylindriques étaient retrouvées chez 7 cas de DDB, moniliforme dans 1 cas ; elles étaient diffuses chez la moitié des patients. Le lobe inférieur était le plus touché (5/8). Les patients ayant une dilatation des bronches avaient un taux médian d'IgG résiduelle égal à 3,09g/l avec un minimum de 0,16g/l chez un patient non supplémenté en immunoglobuline et un maximum de 7,32 g/l. Une IgG résiduelle inférieure à 4g/l a été retrouvée chez 7 patients. Une IgG résiduelle basse était corrélée significativement au risque de développer une dilatation des bronches ($p=0,048$). Un ECBC positif a été objectivé chez 4 patients précédant le développement d'une dilatation des bronches. Les germes isolés étaient Haemophilus influenzae (2cas), Acinetobacter (1 cas) Haemophilus para influenzae (1 cas). Parmi les facteurs de risque au cours de l'agammaglobulinémie on a pu retenir qu'une IgG résiduelle basse et les infections pulmonaires sont significativement corrélés au développement d'une dilatation des bronches avec $p=0,048$ et $p=0$ respectivement. L'évolution était marquée par une extension des lésions (3 patients), une stabilisation des lésions (2 patients), et inconnu (3 patients).

CONCLUSION

En conclusion, la dilatation des bronches est une complication grave et une fois installée, sa progression est difficile à contrôler d'où l'importance de prévenir voire au moins retarder l'apparition des DDB. Au bout de cette étude on peut retenir que le caractère répétitif des pneumopathies infectieuses et un taux d'IgG résiduelle basse favorise le développement d'une dilatation des bronches (DDB) d'où l'intérêt de l'antibioprophylaxie systématique et un objectif de taux IgG résiduelle supérieur à 8g/L.

P215- Anémie microcytaire par déficit de divalent metal transporter 1 DMT1

Ben Fraj . I ⁽¹⁾, Jwili . M ⁽³⁾, Rekaya . S ⁽³⁾, Lamouchi . T ⁽³⁾, Ben Othmen . W ⁽²⁾, Dridi . G ⁽³⁾, Khattech . G ⁽³⁾, Ben Khaled . M ⁽³⁾, Mellouli . F ⁽³⁾, Ouederni . M ⁽³⁾

⁽¹⁾ Immunohématopédiatrie centre de greffe de la moelle osseuse

⁽²⁾ Immunohématopédiatrie centre national de greffe de la moelle osseuse

⁽³⁾ Immunohématopédiatrie

INTRODUCTION

Le déficit de divalent metal transporter 1 (DMT1) est à l'origine de formes autosomiques récessives d'anémie microcytaire. Il s'agit d'un transporteur membranaire du fer ferreux impliqué d'une part dans son absorption intestinale et d'autre part dans son utilisation par les érythroblastes.

OBJECTIFS

Décrire à partir d'une observation un type rare d'anémie microcytaire résistante au traitement martial, le schéma diagnostique et la prise en charge thérapeutique

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas de deux sœurs suivies au service d'immuno- hématologique pédiatrique au centre national de greffe de moelle osseuse de Tunis.

RÉSULTATS

Il s'agit de DK et HK, deux sœurs issues d'un mariage consanguin de 3 -ème degré suivies respectivement depuis l'âge de 3 ans et de 16 mois pour anémie hypochrome microcytaire arégénérative avec une hémoglobine de base respectivement entre 8 et 10 g/dl et entre 6 et 7 g/dl réfractaire au traitement martial et sans besoins

transfusionnels. L'examen physique n'a trouvé qu'une légère pâleur cutanéomuqueuse. Le bilan biologique a montré une ferritinémie normale à 18.33 ng/l et 59.1 ng/ml respectivement, le fer sérique et le coefficient de saturation de la transferrine augmentés. À l'électrophorèse de l'hémoglobine, l'hémoglobine A2 était basse chez les deux sœurs avec un profil normal chez les deux parents. L'étude du gène alpha et bêta de globine était normale. Le myélogramme n'avait pas montré des dépôts de fer périnucléaires dans les érythroblastes. Une anomalie du métabolisme du fer a été suspectée et l'étude des gènes responsable de surcharge en fer a retrouvé la présence à l'état homozygote d'un variant dans le gène SLC 11A2 codant pour le DMT1. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) n'a pas montré des signes en faveur d'une surcharge en fer classiquement décrite dans cette pathologie. Un traitement par érythropoïétine a été instauré depuis 6 mois. La réponse thérapeutique n'a pas pu être évaluée jusqu'à présent à cause de la mauvaise observance thérapeutique.

CONCLUSION

Le déficit de DMT1, bien que très rares, devrait être envisagée chez les patients présentant une microcytose, une fois que la thalassémie, l'anémie sidéroblastique ont été exclues. L'administration d'érythropoïétine a été proposée comme traitement associé à un chélateur de fer en cas de surcharge tissulaire.

P216- Localisations atypiques de la rechute du néphroblastome pédiatrique: à propos de deux cas

Jebbli . E ⁽¹⁾, Yahya . E ⁽¹⁾, Rhayem . S ⁽¹⁾, Ben Ahmed . S ⁽¹⁾, Khemiri . M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Medecine infantile a, hopital d'enfants de tunis

INTRODUCTION

Le néphroblastome représente la tumeur rénale maligne la plus fréquente de l'enfant. Il s'agit d'une tumeur très chimio-sensible. Les rechutes sont rares et peuvent être locales ou à distance, dans les sites habituellement métastatiques du néphroblastome.

OBJECTIFS

Rapporter deux cas de localisations atypiques d'une rechute de néphroblastome de l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Deux observations d'enfants suivis pour un néphroblastome à l'unité d'oncologie pédiatrique du service de pédiatrie A de l'hôpital d'enfant Béchir Hamza de Tunis.

RÉSULTATS

Observation 1: Garçon âgé de 4 ans, suivi pour néphroblastome unilatéral localisé révélé par une masse du flanc droit. Le diagnostic positif a été retenu sur l'aspect radiologique typique. Il a reçu une chimiothérapie néoadjuvante pour une néphrectomie totale élargie qui a conclu à un néphroblastome de haut risque classé de stade IV de la SIOP. Il a donc reçu 12 cures de chimiothérapie postopératoire de type CDCV. Un mois après la fin du traitement, apparition d'une tuméfaction testiculaire droite avec à l'imagerie une masse para testiculaire droite d'allure tumorale. Il a eu une orchidectomie totale droite confirmant la rechute du néphroblastome. La chimiothérapie de 2ème ligne a permis l'obtention d'une rémission complète d'où le passage à la chimiothérapie à haute dose suivie par une autogreffe de moelle osseuse. Observation 2 : Fille âgée de 2 ans et demi suivie pour un néphroblastome unilatéral localisé révélé par une hématurie et une masse du flanc gauche associée à une hématurie. Elle a été traitée selon le protocole SIOP 2001 (chimiothérapie néoadjuvante, néphrectomie élargie et chimiothérapie postopératoire). L'examen anatomopathologique était en faveur d'un stade III de haut risque de la SIOP. Lors du suivi régulier, six mois après la fin du traitement, découverte d'une masse latéro-utérine droite dont la biopsie a confirmé la rechute du néphroblastome. La patiente a eu une hystérectomie avec chimiothérapie de deuxième ligne mais avec l'évolution était rapidement marquée par la progression tumorale et le passage aux soins palliatifs.

CONCLUSION

Les néphroblastomes sont des tumeurs malignes dont le pronostic dépend du stade et de l'histologie. Les rechutes sont habituellement localisées pour les tumeurs de haut risque avec une résection incomplète. Pour les néphroblastomes métastatiques, les rechutes sont habituellement pulmonaires et plus rarement osseuses. Les autres localisations sont exceptionnelles.

P217- Unmasking Chronic Granulomatous Disease: A Novel Diagnosis Unveiled by Inflammatory Labial Lesion in a 40 days old Girl – A Case Report

Chaieb . S ⁽¹⁾, Marzouk . A ⁽¹⁾, Friha . F ⁽¹⁾, El Kéfi . A ⁽¹⁾, Thabti . R ⁽¹⁾, Ben Hssin . S ⁽¹⁾, Bouaziz . A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et de néonatalogie, Hôpital Régional de Ben Arous

INTRODUCTION

Chronic Granulomatous Disease (CGD) is a rare inherited primary immunodeficiency disorder that affects the immune system's ability to fight off certain bacterial and fungal infections. It is primarily caused by genetic mutations that affect the function of phagocytes

OBJECTIFS

To draw the attention of the clinician to the importance of clinical examination that may lead to an uncommon diagnosis at an early age of onset

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A case report

RÉSULTATS

We present the case of a 40-day-old female infant born from a first-degree consanguineous marriage, with a family history of two cousins dying in infancy. Initially, she was hospitalized at the age of 17 days for fever and vomiting. Physical exam revealed gluteal erythema; other findings were unremarkable. Blood tests showed elevated white blood cell, and C-reactive protein (CRP) > 160 mg/l. She was treated as a bacterial postnatal infection with Cefotaxime and Gentamicin without identification of germ. The patient was readmitted at 40 days of age for a non-inflammatory indurated swelling of one centimeter on the right labia majora with a right inguinal adenopathy of two centimeters, mobile in superficial and deep planes; no other lymph nodes were unaffected. Blood tests revealed hyperleukocytosis and elevated CRP. Swabbing identified an Enterococcus. Tuberculosis test came back negative. A subsequent ultrasound observed two adenopathies: one (14x15mm) connected to the skin by a fistulous tract, and another (10mm) with a regular contour. A biopsy of the lesion showed a microabscessed, fistulized inflammatory lesion with pyo-epithelioid infection but no specific pathogen was detected. The presence of neonatal infections, hyperleukocytosis, a skin infectious lesion accompanied by adenopathy, and a granulomatous anatomopathological lesion collectively made us suspect a potential immune deficiency, with particular focus on Chronic Granulomatous Disease. Immunological exploration based on Dihydrochloride tests with PMA stimulation showed a 0 % activity of reduction (control : 99% of reduction), suggesting a diagnosis of chronic granulomatous disease (CGD). The infant was put under prophylactic treatment based on Itraconazole (5mg/kg/day) and trimethoprim/sulfamethoxazole (36 mg/kg/day) and she was referred to a reference center for further treatment

CONCLUSION

CGD is a very rare diagnosis that may manifest at an early age of onset with serious clinical manifestations, the clinician must keep in mind the possibility of an immune system disorder with patients having a recurrent bacterial infections.

P219- Thrombopénie immunologique chronique chez l'enfant : particularités étiologiques, thérapeutiques et évolutives

Khattech . G ⁽¹⁾, Rekaia . S ⁽¹⁾, Mallekh . T ⁽¹⁾, Lamouchi . T ⁽¹⁾, Ben Fraj . I ⁽¹⁾, Ben Khaled . M ⁽¹⁾, Mallouli . F ⁽¹⁾, Ouederni . M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Immunohématologie pédiatrique, centre national de greffe de moelle osseuse

INTRODUCTION

La thrombopénie immunologique chronique (TIC) est rare en pédiatrie. Elle peut être primaire ou secondaire à une pathologie sous-jacente.

OBJECTIFS

L'objectif était de décrire les aspects étiologiques, thérapeutiques et évolutifs de la thrombopénie immunologique chronique de l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude descriptive rétrospective réalisée dans le service d'hématologie pédiatrique du CNGMO ayant inclus tous les enfants qui ont été suivis pour une TIC sur une période de 12ans.

RÉSULTATS

Soixante-dix-huit enfants ont été colligés, l'âge médian au diagnostic était de 4 ans et dix mois. Après un recul médian de 31 mois, 60% des cas (n=47) sont restés paucisymptomatiques, 40% des cas (n=31) ont présenté un saignement muqueux G3 et 18% des cas (n=14) ont présenté un saignement G4 (hémorragie intracrânienne : n= 3). La thrombopénie immunologique était primaire dans 83%

des cas (n=65) et secondaire dans 17% des cas (n=13). Six patients avaient un syndrome d'Evans. Un déficit immunitaire primitif a été diagnostiqué dans 11 cas. La notion d'infections à répétitions était indépendamment associée aux formes secondaires (p=0.003) en analyse multivariée. La prise en charge des formes primaires était : Une abstention thérapeutique chez 43% des cas (n=28), un traitement à la demande chez 49% des cas (n=23). Onze patients ont reçu un traitement de deuxième ligne. Vingt-cinq pour cent des cas (n=16) étaient en rémission complète et persistante (RCP), 36% des cas (n=24) étaient en rémission partielle et 39% des cas (n=25) n'étaient pas en rémission. En analyse multivariée l'abstention thérapeutique était le seul facteur associé à une RCP en cas de TIC primaire. Dans les cas de TIC secondaire, le recours à un traitement de deuxième ligne était plus fréquent 61% des cas (8/13) et le taux de rémission globale était moindre 46% des cas (6/13). Trois décès ont été notés, ils étaient suivis pour une TIC secondaire. La cause du décès était liée à la thrombopénie dans un cas.

CONCLUSION

L'abstention thérapeutique était associée à une rémission complète et persistante dans les formes primaires. Les formes secondaires étaient moins fréquentes que les formes primaires et nécessitaient un traitement de deuxième ligne pour obtenir une rémission.

P220- Greffe de cellules souches hématopoïétiques haploidentiques avec cyclophosphamide en post-greffe dans le déficit immunitaire combine sévère

Khattech . G ⁽¹⁾, Rekaia . S ⁽¹⁾, Mallekh . T ⁽¹⁾, Ben Fraj . I ⁽¹⁾, Ben Khaled . M ⁽¹⁾, Mallouli . F ⁽¹⁾, Ouederni . M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Immunohématologie pédiatrique, centre national de greffe de moelle osseuse

INTRODUCTION

La greffe de cellules souches hématopoïétiques haploidentiques avec Cyclophosphamide en post-greffe est de plus en plus utilisée dans les maladies non malignes de l'enfant. Très peu de données dans la littérature sur les résultats de ce type de greffe dans le déficit immunitaire combiné sévère (DICS).

OBJECTIFS

Les objectifs de notre travail est d'évaluer la survie, la reconstitution hématologique et immunitaire ainsi que de décrire les principales complications de la greffe de CSH haploidentiques avec Cy post-greffe chez les patients atteints de DICS.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective longitudinale descriptive incluant onze enfants atteints de DICS et greffés en haploidentique avec Cy-post greffe au service d'immunohématologie pédiatrique, Tunis, Tunisie, durant une période 7 ans. Le conditionnement était à base de Busulfan à dose réduite (15,3mg/kg) avec de la Fludarabine (160mg/m²). La prophylaxie de la maladie du greffon contre l'hôte a été assurée par le Cyclophosphamide post-greffe (100 mg/kg répartie en J+3 et J+4), la Ciclosporine et le MMF.

RÉSULTATS

onze enfants atteints de DICS ont été greffés en haploidentique avec T déplétion in vivo à un âge médian de 7 mois (EIQ :5-8). La majorité des patients avaient présenté des infections récurrentes avant la greffe, parmi eux deux avaient des infections sévères et évolutives au moment de la greffe. Le greffon était la moelle osseuse dans tous les cas. Le nombre médian de cellules souches CD34 administrées était 6.2 10⁶/kg du poids du receveur (EIQ : 4,7-8,5). La prise de greffon a été obtenue chez tous les patients évaluable (9/9). Le chimérisme, évalué dans 8cas, était de type donneur dans cinq cas et mixte dans trois cas. La probabilité de survie globale était de 81,8% à 2 ans et de 70,1% à 5 ans, en l'absence d'une infection évolutive au moment de la greffe la survie globale était de 85,7% à 5 ans. L'incidence de la GVH aigue grade II-IV à J+100 post-greffe était 11%. L'incidence de la GVH chronique était 22% à 1 an post-greffe. La toxicité liée à la greffe était prédominée par le syndrome d'occlusion sinusoidale, observé chez sept patients (63%). La reconstitution immunitaire lymphoïde T était bonne. La reconstitution de l'immunité humorale était satisfaisante avec une indépendance des immunoglobulines obtenue chez tous les patients évaluable malgré la persistance d'une lymphopénie B dans certains cas. Les réactivations virales étaient rares.

CONCLUSION

La greffe de CSH haploidentiques avec de Cy post-greffe est une bonne alternative pour les enfants atteints de DICS ne disposant pas de donneur génodentique surtout dans les pays où les manipulations ex vivo du greffon ne sont pas disponibles. Des efforts sont

nécessaires pour diminuer la toxicité liée à la greffe notamment le SOS et améliorer la reconstitution lymphoïde B.

P221- Mobilisation et collecte des cellules souches hématopoïétiques en vue d'une autogreffe : L'expérience Tunisienne

Jbebli . E ⁽¹⁾, Jbali . Y ⁽¹⁾, Yahya . I ⁽¹⁾, Khemiri . M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Medecine infantile a, hopital d'enfants de tunis

INTRODUCTION

L'autogreffe de cellules souches hématopoïétique (CSH) est une étape essentielle du traitement du neuroblastome de haut risque (NBHR) de l'enfant. Elle permet d'assurer la reconstitution du tissu hématopoïétique après la chimiothérapie à haute dose. La mobilisation et le recueil des CSH est une procédure complexe vu la grande variabilité inter individuelle.

OBJECTIFS

Rapporter l'expérience d'une unité d'oncologie pédiatrique tunisienne dans la mobilisation et le recueil des CSH chez une série d'enfants suivis pour NBHR.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Une étude rétrospective sur une période de six ans (2017 - 2023) incluant tous les enfants suivis pour NBHR à l'unité d'oncologie pédiatrique du service de pédiatrie « A » de l'hôpital d'enfant de Tunis et traités par une chimiothérapie à haute dose suivie d'une autogreffe de CSH.

RÉSULTATS

Au cours de la période d'étude, 34 enfants suivis pour NBHR (6 NMyC amplifié, 28 métastatique avec âge > 18 mois dont 8 NMyC amplifié) ont bénéficié d'une autogreffe. Le sex-ratio était de 1,83. L'âge médian était de 42 mois [14-108 mois]. 55 cytophèreses ont été réalisées. Le nombre médian de cures de chimiothérapie avant la mobilisation était de cures [5-16 cures]. Les cures de mobilisations étaient des cures type VP16- carboplatine dans 88% des cas. La mobilisation des cellules souches a été faite par du G-CSF dans tous les cas associés au Plerixafor dans un cas. Le nombre médian de jours de mobilisation était de 6 jours [3 -21 jours]. Le nombre médian de cellules C34+ périphériques le jour de la cytophèrese était de 31 VA/ l [20 -103 VA/ l]. La taille moyenne du greffon était de 3,8 .106 VA/kg de poids [0-17106 VA/kg]. Le nombre de cytophèrese par personne ayant permis l'obtention d'un bon greffon était d'une seule cytophèrese dans 20 cas (59%), deux cytophèreses dans 9 cas (27%), trois dans quatre cas et quatre dans un seul cas. Le nombre de jours de mobilisation augmentait avec le nombre de mobilisation par personne. Le nombre médian de cellules souches périphériques le jour de la cytophèrese ainsi que la taille du greffon étaient plus élevés lors de la première mobilisation.

CONCLUSION

La collecte de CSH, bien que désormais une procédure de routine, reste encore un défi dans la population pédiatrique. La taille du greffon est influencée plusieurs facteurs dont le terrain, le stade de la maladie, le nombre de cures de chimiothérapie reçu ainsi qu'une variabilité interindividuelle non encore expliquée.

P222- Mutation RAG2 au cours du déficit immunitaire combiné

Ben Fraj . I ⁽¹⁾, Ben Ayed . M ⁽¹⁾, Rekaya . S ⁽¹⁾, Lamouchi . T ⁽¹⁾, Ben Khaled . M ⁽¹⁾, El Mallekh . T ⁽¹⁾, Bejaoui . M ⁽¹⁾, Mallouli . F ⁽¹⁾, Ouederni . M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Hématopédiatrie CNGMO

INTRODUCTION

Le déficit immunitaire combiné (CID) regroupe de maladies rares caractérisées par un déficit profond de l'immunité adaptative . Une mutation au niveau du gène activant la recombinaison RAG 2 constitue l'une des causes à l'origine de CID .

OBJECTIFS

Décrire le profil clinique , immunologique ainsi que la prise en charge au cours du déficit immunitaire combiné par mutation du gène RAG2 .

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons quatre cas vécus au service d'immunohématologie pédiatrique du centre de greffe de moelle osseuse de Tunis

RÉSULTATS

Trois filles et un garçon ont été colligés .Tous les patients étaient issus d'un mariage apparenté . L'âge de début de la symptomatologie était entre un mois et quatre ans. Les principales manifestations étaient les bronchopneumopathies récidivantes compliquées d'une DDB (n=4) suivies des diarrhées chroniques (n=3) , retard de crois-

sance staturo-pondéral (n=2) ,des otites (n=1) et cholangite sclérosante (n=1) . Le phénotype lymphocytaire initial avait montré une lymphopénie B (n=4) et T (n=2) .Une lymphopénie T a été constatée tardivement chez les deux autres cas .Tous les patients avaient une hypogammaglobulinémie . Ils ont reçu des perfusions régulières d'immunoglobulines polyvalentes et une antibioprophylaxie . Trois patientes sont décédées dans un tableau de pneumopathie hypoxémiant. L'étude génétique par analyse moléculaire d'ADN a montré par suite la présence d'une mutation hypomorphe en absence du gène RAG2 à l'état homozygote. Une greffe de cellules souches hématopoïétiques haplo-identique est programmée pour le dernier patient encore vivant.

CONCLUSION

La mutation des gènes d'activation de la recombinaison RAG2 constitue l'une des formes rares de CID dont l'évolution peut être fatale en absence d'une greffe des cellules souches hématopoïétiques.

P223- Déficit congénital en facteur XIII révélé par une hémorragie cérébrale

Batbout . O ⁽¹⁾, Hadj Salem . R ⁽¹⁾, Sfar . E ⁽¹⁾, Zmantar . I ⁽¹⁾, Besbes . H ⁽¹⁾, Saad . J ⁽²⁾, Chouchene . C ⁽¹⁾, Thabet . F ⁽¹⁾, Chouchene . S ⁽¹⁾

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

⁽²⁾ Service d'imagerie médicale CHU Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

Le déficit congénital en facteur XIII est l'affection la plus rare des déficits en facteurs de la coagulation avec une prévalence estimée à 1 pour 2 à 3 millions d'habitants. L'hémorragie à la chute du cordon ombilical est le mode de révélation le plus fréquent. Le risque d'hémorragie intracérébrale est élevé.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail est de rappeler une cause rare d'hémorragie cérébrale

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A propos d'un cas

RÉSULTATS

Nourrisson de sexe féminin âgé de 7 mois issu d'un mariage consanguin, était admise au dixième jour de vie pour saignement à la chute du cordon ombilical nécessitant une transfusion sans exploration. Deux mois plus tard elle a été hospitalisée pour anémie sévère à 2g/dl secondaire à un hématome spontané de la fosse postérieure comprimant les ventricules nécessitant des transfusions et un drainage chirurgical. A l'âge de 7 mois elle était admise dans notre service pour syndrome d'HTIC en rapport avec un hématome sous dural de la tente du cervelet gauche. Au cours de son hospitalisation, elle a présenté une détérioration neurologique avec apparition d'une hémiparésie gauche et d'un réflexe de cushing (HTA, bradycardie, irrégularités respiratoires) nécessitant son intubation et sa ventilation pendant cinq jours. Durant l'hospitalisation elle a reçu 2 transfusions de PFC à la dose de 15 ml/kg chacune et une transfusion de 20 cc/kg de culot globulaire pour une anémie sévère à 2.5 g/dl. Elle a repris un bon état neurologique, avec amélioration de l'hémiparésie gauche. Au bilan d'hémostase le taux de plaquettes, le TP, le TCA et le fibrinogène étaient normaux. Le dosage du facteur XIII a montré un taux à 14% à J8 Post PFC et à 2.5% à J17 post PFC. Les taux de facteur XIII étaient respectivement à 28.7% et 51% chez le père et la mère. Le diagnostic de déficit sévère en facteur XIII a été retenu et le nourrisson a été mis sous transfusions mensuelles de cryoprécipité à la dose de 1UI/5kg de poids avec adaptation en fonction du taux résiduel du facteur XIII.

CONCLUSION

Le déficit en facteur XIII est une anomalie rare qu'il convient d'évoquer devant une hémorragie inhabituelle en période néonatale notamment une hémorragie à la chute du cordon ombilical. Une prophylaxie par substitution en concentrés de facteur XIII ou à défaut par le cryoprécipité ou le PFC est recommandée dès le diagnostic pour éviter la survenue d'hémorragie intracérébrale pouvant être mortelle.

P224- Etude cytogénétique et moléculaire de la Maladie de Fanconi

Boujelbene . I ⁽¹⁾, Chaabene . M ⁽²⁾, Frikha . R ⁽¹⁾, Hadj Salah . S ⁽¹⁾, Turki . F ⁽¹⁾, Ben Hamad . A ⁽²⁾, Kolsi . N ⁽²⁾, Regaieg . C ⁽²⁾, Kamoun . H ⁽¹⁾, Ben Ayed . I ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Génétique Médicale CHU Hédi Chaker - Sfax, Tunisie

⁽²⁾ Service de néonatalogie, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

INTRODUCTION

La maladie de Fanconi (MF) est une maladie génétique rare liée à un défaut de réparation de l'ADN caractérisée par une aplasie médullaire progressive associée à des malformations congénitales

et un risque élevé d'hémopathies myéloïdes et de tumeurs solides. FANCA (OMIM# 227650) est le gène le plus souvent en cause avec une transmission autosomique récessive.

OBJECTIFS

Souligner l'intérêt du diagnostic cytogénétique et moléculaire de la MF afin de proposer une prise en charge adaptée et un conseil génétique adéquat.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Recherche d'excès de cassures chromosomiques après exposition des lymphocytes du sang à un agent cassant (mitomycine C (MMC)) et étude moléculaire par séquençage Sanger du gène FANCA chez un patient présentant un phénotype compatible avec la MF.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe féminin, issu d'un mariage consanguin, né à terme, adressé pour RCIU sévère syndromique. L'examen a objectivé un pouce droit bifide. L'ETF et l'examen ophthalmologique étaient normaux. La radiographie du squelette a objectivé la présence de deux phalanges distales au niveau du pouce droit et l'échographie abdominale a mis en évidence une agénésie du rein gauche. Le caryotype sanguin a révélé la présence de cassures chromosomiques spontanées. Le diagnostic d'une MF a été ainsi évoqué et nous avons complété par la recherche d'un excès de cassures chromosomiques après exposition des lymphocytes du sang à la MMC. Le pourcentage de métaphases avec cassure était supérieur à 20% et celui des métaphases avec figure radiale était supérieur à 10%. Selon le guide de Bonnes Pratiques pour le Diagnostic Cytogénétique des Maladies Cassantes de l'ADN, ces deux critères sont très évocateurs de la MF. Le séquençage Sanger du gène FANCA a permis de confirmer le diagnostic en objectivant un variant pathogène à l'état homozygote au niveau de l'exon 15. Le risque de récurrence est de 25% et un diagnostic prénatal a été proposé pour les grossesses ultérieures.

CONCLUSION

Même devant l'absence de manifestations hématologiques, le diagnostic d'une MF doit être évoqué devant la présence d'autres anomalies congénitales caractéristiques. Un diagnostic précoce permettra non seulement une surveillance clinico-biologique adaptée avec amélioration du pronostic de ces enfants présentant un risque élevé de développer des tumeurs malignes, mais aussi de donner le conseil génétique adéquat.

P225- Hyper-éosinophilie Majeure : un défi étiologique !

Mkhini . Y ⁽¹⁾, Belhadj . R ⁽¹⁾, Maaloul . I ⁽¹⁾, Aloulou . H ⁽¹⁾, Kmiha . S ⁽¹⁾, Kammoun . T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie générale, Hôpital Hedi Chaker Sfax.

INTRODUCTION

L'hyperéosinophilie sanguine se définit par un taux d'éosinophiles > 1500/mm³. Alors que le syndrome hyperéosinophilique (SHE) est défini par une hyperéosinophilie sanguine associée à une atteinte d'organes attribuable aux éosinophiles tissulaires. Ce syndrome peut être secondaire à une allergie médicamenteuse, une infection parasitaire, une hémopathie maligne, une vascularite, soit une prolifération clonale, ou sans cause évidente dit idiopathique.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail est d'illustrer la rareté du SHE et de clarifier la démarche diagnostique afin de trouver l'étiologie correspondante.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A propos d'un cas

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas d'un enfant de sexe masculin, âgé de 7 ans, issu d'un mariage consanguin, sans antécédents notables, admis pour poly-adénopathies cervicales associées à une hyperleucocytose à 67890/mm³ à prédominance éosinophiles à 47590/mm³. L'examen clinique a montré un enfant bien portant, eutrophié, stable sur le plan hémodynamique, sans syndrome tumoral en dehors des adénopathies cervicales. L'examen cutané n'a pas objectivé de signes d'atopie. Le bilan standard est sans anomalie, la numération formule sanguine n'a pas montré une atteinte des autres lignées avec au frottis des lymphocytes activées et absence de blastes. La biopsie ganglionnaire a montré un ganglion cervical hyperplasique réactionnel avec richesse en polynucléaires éosinophiles. La biopsie ostéo-médullaire était riche en polynucléaires éosinophiles, sans prolifération tumorale, ni mastocytose. L'examen parasitologique des selles revenant sans anomalies, et les sérologies parasitaires ont été demandées avec des résultats en cours. Le bilan cardiaque de

retentissement de l'hyperéosinophilie est revenu normal. L'évolution a été marquée par une régression des adénopathies et une baisse spontanée des éosinophiles à 460/mm³ en 15 jours. Devant un bilan étiologique négatif, le diagnostic d'un SHE idiopathique a été retenu.

CONCLUSION

Le SHE est une entité rare qui représente un défi étiologique pour le clinicien. Il peut être grave lorsqu'il est secondaire à une pathologie tumorale ou vasculaire, ou par le biais de sa toxicité cardiaque qui peut engendrer une insuffisance circulatoire.

P226- BCGites disséminée : A propos de 2 observations

Barbaria . W ⁽¹⁾, Belhadj . R ⁽¹⁾, Maaloul . I ⁽¹⁾, Aloulou . H ⁽¹⁾, Kmiha . S ⁽¹⁾, Kammoun . I ⁽¹⁾

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

⁽²⁾ Service de pédiatrie- Centre national de greffe de moelle osseuse

INTRODUCTION

Le vaccin BCG est un vaccin vivant atténué administré systématiquement à la naissance pour protéger les enfants contre les infections tuberculeuses graves. Les BCGites sont parmi les effets indésirables les plus souvent observés. Elles peuvent se présenter sous forme de réaction locale bénigne ou rarement sous forme disséminée en cas de déficit immunitaire associé.

OBJECTIFS

Rapporter deux observations de BCGites disséminées dans le cadre de déficit immunitaire primitif.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude retrospective de deux dossiers d'hospitalisation de patients hospitalisés pour bcgite disséminée au service de pédiatrie et de néonatalogie de Bizerte.

RÉSULTATS

Première observation : Nourrisson de 7 mois, premier enfant de parents consanguins de deuxième degré, hospitalisé pour exploration d'une adénite axillaire tainante. Il n'avait pas d'antécédents familiaux ou personnels notables. Il est correctement vacciné jusqu'à l'âge de 6 mois selon le calendrier national. L'histoire de la maladie remonte à l'âge de 4 mois, il a présenté une adénite axillaire gauche trainante qui a été mise à plat avec une antibiothérapie adéquate mais sans cicatrisation. Le nourrisson présente par ailleurs un retard des acquisitions motrices avec une stagnation pondérale. Le bilan immunitaire a objectivé une baisse des sous populations lymphocytaires CD4. La sérologie VIH était négative. Le bilan d'extension a conclu à une BCGite disséminée avec localisation ganglionnaire, osseuse, hépatosplénique, cutanée, rénale et pulmonaire. Le traitement antituberculeux a été débuté avec traitement prophylactique des germes encapsulés et mycosiques. L'évolution était marquée par la succession d'infections virales et une antibiothérapie à large spectre ainsi qu'un traitement antiviral et antimycosique étaient instaurés. L'évolution était fatale à l'âge de 13 mois suite à un état de choc septique réfractaire. La biologie moléculaire du déficit immunitaire est en cours. Deuxième observation : Nourrisson âgé de 5 mois, issu de parents non consanguins, sans antécédents personnels ou familiaux notables était hospitalisé pour exploration d'une tuméfaction axillaire gauche trainante évoluant depuis 2 mois. Les explorations ont conclu à une BCGite disséminée avec un bilan d'extension objectivant une localisation pulmonaire et ganglionnaire associée. Le bilan immunitaire a conclu à un déficit quantitatif du récepteur de l'interleukine 12 et de l'interféron gamma. L'évolution était marquée par des rechutes fréquentes nécessitant des cures de traitement antituberculeux ainsi que le recours à des injections régulières d'interféron. Actuellement le patient est âgé de

CONCLUSION

La rareté des BCGites comparée à l'efficacité du vaccin contre les formes graves de la tuberculose fait que plusieurs pays continuent d'appliquer de façon systématique la vaccination par le BCG chez tous les nouveau-nés. Cependant, un interrogatoire minutieux à la recherche d'éléments orientant vers un déficit immunitaire primitif est primordial afin d'éviter des conséquences parfois dramatiques.

P227- Lésions cutanées révélant un déficit immunitaire combiné par défaut d'expression des molécules HLA classe II

Amdouni . R ⁽¹⁾, Othman . S ⁽¹⁾, Jbebli . E ⁽¹⁾, BenAhmed . S ⁽¹⁾, Rehayem . S ⁽¹⁾, Ben Mansour . F ⁽¹⁾, Fedhila . F ⁽¹⁾, Haddad . S ⁽¹⁾, Khemiri . M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A, hopital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

Le déficit immunitaire combiné par défaut d'expression des molé-

cules HLA classe II est un déficit immunitaire primaire autosomique récessif décrit pour la première fois en 1979. C'est une maladie rare dont la fréquence est estimée à 1/5000 dans la population générale. La majorité des patients appartiennent à l'Afrique du nord. L'affection est provoquée par un défaut de synthèse des molécules HLA de classe II entraînant une altération sévère de la réponse immunitaire cellulaire et humorale aux antigènes étrangers, une lymphopénie T CD4+ sévère et une hypogammaglobulinémie. Les premiers signes cliniques apparaissent souvent très tôt dans la vie. La symptomatologie clinique est faite essentiellement de diarrhée chronique rebelle, associée dans la quasi-totalité des cas à des broncho-pneumopathies récidivantes. Les infections respiratoires constituent le mode de révélation le plus fréquent des déficits immunitaires en molécules HLA de classe II.

OBJECTIFS

Souligner les caractéristiques cliniques et biologiques d'un patient atteint d'un déficit immunitaire combiné par défaut d'expression des molécules HLA de classe II.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Une observation colligée au sein du service de médecine infantile A de l'hôpital d'enfants de Tunis

RÉSULTATS

Nourisson SA de sexe féminin âgée de 15 mois admis pour explorations des lésions cutanées érosives résistantes au traitement symptomatique. Elle est issue d'un mariage consanguin de premier degré et aux antécédents familiaux de décès en bas âge dans un tableau infectieux chez une tante maternelle et un frère suivi pour stagnation pondérale et infections respiratoires hautes et basses récidivantes. L'examen clinique a objectivé un nourrisson eutrophique, fébrile avec un état général conservé, un muguet buccal et des multiples lésions ulcérées érosives mettant à nu la graisse sous-jacente au niveau du pli de l'aîne, des grandes lèvres et du sillon interfessier. La biologie a montré un syndrome inflammatoire biologique important : une CRP à 183 mg/l, une hyperleucocytose à prédominance PNN sans lymphopénie et une anémie hypochrome microcytaire à 6,5 g/dl. Les prélèvements bactériologiques ont isolé un *Escherichia Coli* multirésistante au niveau cutané et un *Citrobacter Koseria* à l'hémoculture. La patiente a été mise sous antibiothérapie à large spectre à base d'impénème et de teicoplanine. Un déficit immunitaire a été fortement suspecté devant les antécédents familiaux, et le tableau d'infection cutanée sévère. Le bilan immunitaire a conclu à une inversion du rapport T4/T8 avec une lymphopénie TCD4. Et une absence d'expression de la molécule HLA-DR. Le dosage pondéral des immunoglobulines et le test NBT sont revenus normaux. Le diagnostic de déficit immunitaire combiné par défaut d'expression des molécules HLA de classe II.

CONCLUSION

Cette observation est particulière par son mode de révélation. Le diagnostic de déficit HLA classe 2 a été posé sur des lésions cutanées sévères. Le déficit en HLA de classe II est associé à un mauvais pronostic, la plupart des patients ayant une espérance de vie de quelques années seulement. La perfusion d'immunoglobulines et l'antibiothérapie à large spectre ont considérablement réduit la fréquence et la gravité des infections bactériennes aiguës, retardant ainsi le développement et l'évolution naturelle des bronchectasies. La greffe de cellules souches hématopoïétiques est le seul traitement curatif disponible.

P229- Leucémie chronique éosinophile : une néoplasie proliférative rare

Elmallekh . T ⁽¹⁾, Ben Fraj . I ⁽¹⁾, Rekaya . S ⁽¹⁾, Ouderni . M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ CNGMO

INTRODUCTION

Les syndromes myéloprolifératifs (SMP) chroniques actuellement nommés néoplasies myéloprolifératives (NMP) sont des hémopathies myéloïdes chroniques liées à l'acquisition d'anomalies clonales par les cellules souches hématopoïétiques pluripotentes se traduisant par une prolifération anormale d'une des trois lignées myéloïdes granuleuse érythroblastiques ou mégacaryocytaires. On distingue la leucémie chronique éosinophile qui est un sous type des SMP Philadelphia négatifs.

OBJECTIFS

Décrire le tableau clinique évocateur d'une leucémie chronique éosinophile et la démarche diagnostique

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Rapporter le cas clinique d'un patient chez qui on a porté le diagnostic d'un syndrome myéloprolifératif avec hyperéosinophilie

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 11mois sans antécédents pathologiques notables qui présentait une diarrhée aigüe profuse, un syndrome infectieux et une pâleur. A l'examen clinique il existait une hépatomégalie, une splénomégalie et une éruption cutanée papuleuse prurigineuse au niveau du tronc et des membres. La numération formule sanguine à l'admission a révélé une hyperleucocytose (GB=39640/mm³) à prédominance neutrophile (PNN=20430/mm³), une monocytose (Mo=1950/mm³), une hyperéosinophilie majeure (Eo=7280/mm³), une anémie Normochrome normocytaire arégénérative et une thrombopénie modérée. Enquête infectieuse faite négative. Le Frottis sanguin montrait une polynucléose neutrophile, une Myélemie à 14% et des blastes à 1%.le myélogramme trouvait une moelle assez peu riche, ne comportant pas de blocage, éosinophiles, monocytes, absence de corps de Leishmanies. Le caryotype sur moelle osseuse et sur lymphocytes sanguins mettait en évidence une translocation t (5.14) (q33.q32). L'étude par biologie moléculaire revenait négative pour la leucémie myélonocyttaire myéloïde ainsi que la recherche du transcrite BCR-ABL et FIP1L1-PDGFRa. Le diagnostic d'un syndrome myéloprolifératif avec hyper éosinophilie a été retenu et le patient a été mis sous imatinib, un inhibiteur de la tyrosine kinase avec une bonne évolution clinique et biologique.

CONCLUSION

Le syndrome myéloprolifératif avec hyper éosinophilie est une entité très rare. Le diagnostic repose sur des critères cliniques, hématologiques et cytogénétiques spécifiques. Le pronostic est nettement amélioré avec la meilleure compréhension des anomalies moléculaires et le développement des thérapies ciblées.

P230- Une Rhomboencéphalomyélite infectieuse révélant une agammaglobulinémie

Elmallekh . T ⁽¹⁾, Ben Fraj . I ⁽¹⁾, Rekaya . S ⁽¹⁾, Ouderni . M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ CNGMO

INTRODUCTION

L'agammaglobulinémie de Bruton est une maladie liée à l'X due à un défaut de différenciation des lymphocytes B induisant une absence de l'immunité humorale. Les patients sont ainsi susceptibles aux infections bactériennes et virales. Les infections du système nerveux central sont une complication grave de cette maladie.

OBJECTIFS

Savoir évoquer le diagnostic d'agammaglobulinémie devant un tableau clinique atypique

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Rapporter un cas clinique

RÉSULTATS

Nous rapportons l'observation d'un nourrisson de sexe masculin, sans antécédents personnels ni familiaux notables en dehors d'un abcès de la marge anale opéré à l'âge de 14 mois. Il a été admis à l'âge de 16 mois pour convulsion dans un contexte fébrile. L'examen a noté un déficit sensitivomoteur du membre supérieur droit et une raideur méningée. La ponction lombaire était normale. L'IRM cérébrale a montré une lésion ovale du pédoncule cérébral droit en hypersignal T2 et hyposignal T1 avec une atrophie discrète du pédoncule cérébral droit concluant à une rhombencéphalite infectieuse. Un déficit immunitaire primitif a été suspecté. Le bilan immunitaire a montré un taux très bas d'IgG, IgM et IgA et une absence de lymphocytes B avec inversion du rapport T4/T8. Le Diagnostic d'une agammaglobulinémie congénitale liée à X (maladie de Bruton) a été retenu. L'épisode aigüe jugulée par des perfusions d'immunoglobulines et Acyclovir en IV avec évolution favorable. L'enfant est mis depuis sous perfusion régulière d'immunoglobulines polyvalentes. Il est âgé actuellement de 7ans. Il est asymptomatique sur le plan infectieux, respiratoire et digestif et garde une légère parésie du membre supérieur droit avec un rendement scolaire moyen.

CONCLUSION

L'agammaglobulinémie est un déficit immunitaire primitif de bon pronostic moyennant un diagnostic précoce et une prise en charge adéquate.

P231- Un sarcome synovial de localisation assez rare : à propos d'une observation

Rouag . H ⁽¹⁾, Jemmali . N ⁽¹⁾, Béji . M ⁽¹⁾, Dhoub . S ⁽¹⁾, Mahjoub . B ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie, CHU Taher Sfar, Mahdia

INTRODUCTION

Les sarcomes constituent un ensemble de tumeurs d'origine mé-

senchymateuse. Le groupe des sarcomes synoviaux (SS) en représente 5 à 10 %, dont 90 % se développent principalement à proximité des extrémités. La localisation cardiaque y constitue une entité extrêmement rare surtout chez la population pédiatrique (5 cas pédiatriques ont été décrits dans la littérature).

OBJECTIFS

Décrire une observation clinique à propos d'une localisation assez rare de SS chez la population pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective du dossier médical d'un patient hospitalisé au service de pédiatrie Mahdia du CHU Taher Sfar Mahdia.

RÉSULTATS

Il s'agissait d'un garçon âgé de 10 ans, sans antécédents, admis dans un tableau de détresse respiratoire d'installation progressive. L'examen à l'admission a montré des signes d'insuffisance cardiaque droite modérée et l'ECG était en faveur d'une hypertrophie de l'oreille droite (OD). A la Radio-thorax, on notait une hypertrophie OD et la biologie a montré une polyglobulie avec des Pro BNP augmentés. L'échographie cardiaque a montré un ventricule droit (VD) de fonction systolique altérée, une dilatation de l'OD, de VCI et des veines sus hépatiques ainsi qu'une masse mobile, échogène hétérogène au niveau du VD qui prolabe au niveau de l'OD. Cette masse intra-cardiaque a été mieux caractérisée (taille, extensions) par un angiogramme thoracique et l'enfant a été opéré avec des suites opératoires simples hormis un pneumothorax à J1 post-opératoire rapidement amélioré après un drainage. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a montré un aspect morphologique et un profil immunohistochimique en faveur d'un synovio-sarcome monophasique cardiaque. Actuellement, et après 18 mois de chimiothérapie adjuvante, l'enfant est en bon état de santé avec des contrôles échographiques réguliers.

CONCLUSION

Vu la rareté cette entité anatomopathologique ainsi que la localisation, les recommandations pour la stratégie thérapeutique ne sont pas encore bien déterminées, mais le traitement, comme pour tous les sarcomes des tissus mous, est multimodal, combinant la chirurgie, qui est le gold standard, et la radio- chimiothérapie.

P232- Le syndrome de Sweet : Il faut y penser

Elmallekh . T ⁽¹⁾, Ben Fraj . I ⁽¹⁾, Rekaya . S ⁽²⁾, Ouderni . M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ CNGMO

INTRODUCTION

Le syndrome de Sweet(SS) est une maladie inflammatoire rare appartenant au spectre de dermatoses neutrophiliques. Son incidence annuelle est évaluée à 3 par million d'individus, les cas pédiatriques sont plus rares. Idiopathique ou associée à diverses pathologies auto-immunes inflammatoires ou néoplasiques elle est caractérisée par un polymorphisme clinique et une pathogénie multifactorielle.

OBJECTIFS

Savoir évoquer le diagnostic du syndrome de Sweet

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A propos d'un cas clinique

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas d'enfant âgé de 3 ans suivi dans notre service pour un déficit immunitaire primitif non génétiquement étiqueté compliqué d'une colite inflammatoire avec des lésions crohn like et des épisodes infectieux récurrents. Chez qui on note l'apparition brutale d'une éruption cutanée douloureuse à type de plaques érythémateuses papulo-nodulaires à surface mamelonnée recouvertes de squames étendues au niveau des extrémités, du visage et du cou associée à une fièvre ne dépassant pas 38.5°C. Le bilan biologique a révélé une élévation de la CRP à 80 mg/l. La biopsie cutanée était évocatrice d'un SS en montrant un infiltrat inflammatoire au niveau du derme à Polynucléaires Neutrophiles avec des lymphocytes sans signes de vascularites. Le bilan étiologique à la recherche d'une infection ou néoplasie associée était négatif. Le diagnostic d'un SS a été retenu en se référant aux critères diagnostiques majeurs et mineurs proposés par SU et LIU modifiés par Vonden Driesch. Le patient a été mis sous corticostéroïdes systémiques à la dose de 1mg/kg/j avec une régression clinique des lésions au bout de quelques semaines.

CONCLUSION

Le syndrome de Sweet est une entité rare à expression cutanée prédominante qui peut compliquer ou révéler des pathologies associées. Sa connaissance permet une prise en charge plus adaptée.

P233- Manifestations systémiques d'un déficit immunitaire monogénique : A propos d'un cas

Beji . M ⁽¹⁾, Jemmali . N ⁽¹⁾, Rouag . H ⁽¹⁾, Ben Wanness . S ⁽¹⁾, Mahjoub . B ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, CHU Taher Sfar Mahdia

INTRODUCTION

Le gène IRF2BP2 (IFN regulatory factor 2 binding protein 2), est un gène qui code pour une protéine impliquée dans la régulation génique et le fonctionnement du système immunitaire. Des récentes études ont abordé l'implication de ce gène dans la dysrégulation immunitaire et le développement de néoplasies.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail était d'étudier les particularités cliniques chez un enfant présentant une mutation de ce gène.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude descriptive d'un cas suivi au service de pédiatrie à l'hôpital Taher Sfar, Mahdia pour fièvre récurrente, manifestations articulaires et digestives et infections à répétition secondaire à une mutation hétérozygote du gène IRF2BP2.

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas d'un enfant de sexe masculin âgé de 2 ans et demi, aux antécédents d'une histoire familiale riche d'auto-immunité et de néoplasie. Il est issu d'un mariage non consanguin avec une période néonatale passée sans incidents et un bon développement psychomoteur. Il a commencé depuis l'âge de 2 mois à présenter des infections respiratoires hautes et basses et des épisodes récidivants de fièvre prolongée associés à une altération de l'état général, une aphtose buccale et parfois des signes digestifs à type de ballonnement abdominal et vomissements ou des signes articulaires avec une impotence fonctionnelle. Il a été mis pour ces épisodes sous corticothérapie et sous colchicine sans amélioration. La biologie a montré toujours un syndrome inflammatoire biologique franc. Les explorations radiologiques ont objectivé une hépatosplénomégalie homogène. Les sérologies virales et les anticorps antinucléaires et le facteur rhumatoïde étaient négatifs. De même, le bilan de l'immunité cellulaire et humorale était correct. Un séquençage total d'exome fait pour cet enfant a montré la présence au niveau du gène IRF2BP2 d'un variant à l'état hétérozygote le c.1052C>A p.(A-la351Glu) de classe 3 responsable d'un déficit immunitaire commun variable autosomique dominant.

CONCLUSION

Actuellement les nouvelles technologies de séquençage génétique peuvent révéler des anomalies monogéniques impliquées dans le déficit immunitaire commun variable telle celle de notre patient, d'où toute son importance dans l'enquête étiologique, le conseil génétique mais aussi dans le volet thérapeutique avec la perspective de la thérapie ciblée.

P234- Aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et évolutifs du déficit immunitaire commun variable

Merdassi . A ⁽¹⁾, Ben Khaled . M ⁽²⁾, Ben Younes . O ⁽²⁾, Rekaya . S ⁽²⁾, Ben Fraj . I ⁽²⁾, Lammouchi . T ⁽²⁾, Kouki . R ⁽²⁾, Mellouli . F ⁽²⁾, Bejaoui . M ⁽²⁾, Ouederni . M ⁽²⁾

⁽¹⁾ Immunohématopédiatrie centre de greffe de la moelle osseuse

⁽²⁾ Immunohématopédiatrie centre national de greffe de la moelle osseuse

INTRODUCTION

Le déficit immunitaire commun variable (DICV) également appelé hypogammaglobulinémie d'expression variable constitue un groupe hétérogène de pathologies caractérisées par un défaut de production d'anticorps spécifiques. Le diagnostic est habituellement établi entre 20 et 40 ans mais peut être plus tôt. Le DICV est le déficit immunitaire primitif (DIP) le plus fréquent et s'associe à une morbidité et une mortalité significative. Toutefois, tous ses aspects restent peu étudiés en Tunisie.

OBJECTIFS

L'objectif de notre travail était d'étudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutique et évolutifs des DICV.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective descriptive menée sur une période de 20 ans (Janvier 2020 au décembre 2020) colligeant tous les patients suivis pour DICV au sein du service de pédiatrie du centre national de transfusion et de greffe de moelle osseuse de Tunis.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 36 patients chez qui le diagnostic du DICV a été

retenu selon les critères de l'European society for immunodeficiencies (ESID). Le sex ratio dans notre série était de 0,7. L'âge moyen de début des signes était de sept ans et l'âge moyen au moment du diagnostic était de 18 ans. La notion de consanguinité parentale était retrouvée dans 38,9 % et le décès en bas âge chez un appa- renté dans 33,3%. Les circonstances de découverte du diagnostic étaient dominées par les bronchopneumopathies associées ou non à des infections ORL (47,2%), les manifestations auto-immunes (16,7%) et la diarrhée chronique (13,9%). La numération et formule sanguine avaient montré une thrombocytopénie chez 13 patients, une ané- mie dans 21 cas, une lymphopénie dans 9 cas et une neutropénie dans 3 cas. La concentration médiane d'Ig G était de 122 mg/dl pour les mâles et de 292 mg/dl pour les femelles. Les principales compli- cations pulmonaires retrouvées dans notre série étaient la dilatation des bronches (86,6%), la pneumopathie interstitielle diffuse (13,9%) et la bronchiolite oblitérante notée dans un seul cas. L'atteinte au- to-immune était dominée par les cytopénies recensées chez 16 pa- tients, suivies des atteintes spécifiques d'organe retrouvées dans sept cas et des atteintes non spécifiques d'organe dans six cas. Nous avons objectivé un syndrome lymphoprolifératif chez dix malades dont trois avaient une granulomateuse disséminée. Les polyarthralgies et/ou les arthrites persistantes non infectieuses avaient dominé les manifestations osteoarticulaires (33,3%). Toute la population de notre étude a reçu des perfusions intraveineuses d'Ig polyvalentes toutes les 3 semaines. La dose médiane était de 0,54 g/kg/dose. Le taux moyen d'IgG résiduels était de 7,05 g/L. Seulement cinq patients avaient un syndrome d'hyper-IgM secondaire. A l'issue de notre étude, seuls cinq décès ont été enregistrés. Le plus jeune était âgé de 13 ans, décédé cinq ans après le diagnostic par choc septique

CONCLUSION

Le DICV regroupe un large spectre de manifestations hétérogènes révélant de plusieurs mécanismes étiopathogéniques et il convient de noter que de nombreuses entités restent non complètement élucidées. L'établissement des aspects cliniques est une première étape essentielle dans la conception et la conduite d'études signifi- catives au sein des cohortes de CVID, qui nous aidera sûrement à mieux comprendre la pathogenèse de cette maladie complexe et qui pourrait nous permettre de fournir des stratégies thérapeu- tiques plus ciblées.

P235- Présentation clinique et aspects hémato-immunolo- giques du syndrome d'hermansky Pudlak: Étude de trois cas

Rekaya . S⁽¹⁾, Dridi . G⁽¹⁾, Ben Fraj . A⁽¹⁾, Ben Khaled . M⁽¹⁾, Lamouchi . T⁽¹⁾, Kouki . R⁽¹⁾, Ben Younes . O⁽¹⁾, Mellouli . F⁽¹⁾, Ouederni . M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service d'Immuno-hématologie Pédiatrique Centre National de Greffe de Moelle Osseuse

INTRODUCTION

Le syndrome d'Hermansky-Pudlak (SHP) est une maladie rare, secondaire à un dysfonctionnement des organelles liées aux lysosomes. Dix types sont décrits avec souvent une atteinte multi-systémique comportant un albinisme oculo-cutané, des manifestations immu- no-hématologiques et d'autres atteintes d'organes variables selon le type. L'objectif de notre travail est de décrire les manifestations cliniques et biologiques du SHP à travers trois observations.

OBJECTIFS

Présentation clinique et aspects hémato-immunologiques du syn- drome d'hermansky Pudlak

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude descriptive de trois cas à propos du Syndrome d'Hermansky Pudlak déroulée au service d'immuno-hématologie pédiatrique au centre nationale de greffe de moelle osseuse.

RÉSULTATS

trois patients, deux filles et un garçon, dont deux sont issus de la même famille, suivis pour un albinisme oculo-cutané ont été adres- sés pour neutropénie chronique. L'albinisme oculo-cutané était complet dans les trois cas. Aucun patient n'avait présenté des ma- nifestations hémorragiques au cours de suivi. Les trois patients avaient une neutropénie chronique sévère, initialement asympto- matique, avec au frottis médullaire présence d'une dysgranulo- poïèse sans blocage de la maturation. Au cours de suivi, un patient avait présenté une dermo-hypodermite ulcérée avec une surinfection à *Aspergillus Flavus*. Un autre patient a présenté une tubercu- lose ganglionnaire d'évolution favorable. Ces deux patients ont été traité par le facteur de croissance de la lignée granulocytique (G-CSF), l'autre patient est resté asymptomatique sur le plan infectieux mal- gré la neutropénie profonde et n'a pas reçu de G-CSF. Deux patients ont développé des manifestations respiratoires dès l'âge de 15 ans avec une dyspnée à l'effort et la présence d'un hippocratisme digital

à l'examen physique, chez qui le diagnostic d'une fibrose pulmonaire a été retenue ultérieurement. Aucun patient n'a présenté du syn- drome d'activation macrophagique.

CONCLUSION

Le syndrome d'Hermansky Pudlak est caractérisé par une atteinte multi-systémique mais elle est variable et souvent à début insidieux. Les manifestations hémorragiques en rapport avec la thrombopa- thie sont décrites comme constantes dans la littérature manquent chez nos patients. Il faut savoir dépister les atteintes extra-cutanées pour distinguer le SHP des autres types d'albinismes oculo-cutanés non syndromiques.

P236- Erythroblastopénie congénitale : aspect clinique et thé- rapeutique

Ben Fraj . I⁽¹⁾, Ben Younes . O⁽¹⁾, Rekaia . S⁽¹⁾, Lammouchi . T⁽¹⁾, Merdassi . A⁽¹⁾, Khattachi . G⁽¹⁾, Dridi . G⁽¹⁾, Ben Khaled . M⁽¹⁾, Kouki . R⁽¹⁾, Mellouli . F⁽¹⁾, Ouederni . M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service d'immuno-hématologie pédiatrique au centre nationale de greffe de moelle osseuse

INTRODUCTION

L'érythroblastopénie congénitale est une cause rare d'anémie d'origine centrale découverte généralement durant les deux pre- mières années de vie. Elle est évoquée devant une anémie normo- chrome normocytaire arégénérative avec au myélogramme une diminution du taux d'érythroblastes inférieur à 5% sans atteinte des autres lignées.

OBJECTIFS

Service d'immuno-hématologie pédiatrique au centre nationale de greffe de moelle osseuse

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective, descriptive déroulée au service d'immu- no-hématologie pédiatrique au centre nationale de greffe de moelle osseuse colligeant les dossiers des patients suivis pour éry- throblastopénie congénitale entre 2013 et 2023.

RÉSULTATS

Nous avons colligé sept dossiers. L'âge moyen du début des symp- tômes était 11 mois avec des extrêmes allant de Cinq semaines à trois ans. Le diagnostic était suspecté cliniquement devant le début précoce et l'anémie normochrome normocytaire arégéné- rative. On a noté un syndrome malformatif chez une patiente et un retard de croissance chez trois autres. Le taux d'hémoglobine moyen au moment du diagnostic était 3,4g/dl [2 - 6 g/dl] avec une neutropénie légère associée chez trois patientes. Le myélo- gramme a montré une érythroblastopénie et la sérologie virale du parvovirus B19 était négative chez tous les patients. L'étude génétique de l'anémie de Blackfan Diamond était faite pour six malades. Elle a montré la présence de mutation du gène RPS19 pour un malade et du gène RPL5 pour trois malades. L'étude est encore en cours pour un patient et elle n'a pas montré de mu- tation chez un autre. Six patients avaient des besoins transfu- sionnels et ont été mis sous corticothérapie avec une rémission complète chez un seul patient. Une patiente n'a pas nécessité de transfusion jusqu'au là. Une greffe de la moelle osseuse est prévue pour deux patients qui ont un donneur génodentique.

CONCLUSION

L'anémie de Blackfan Diamond est une maladie héréditaire syndro- mique. La confirmation est génétique. Le traitement repose sur la corticothérapie et en cas d'échec la greffe de moelle osseuse en pré- sence de donneur génodentique.

P239- Carence en vitamine B12 : et pourtant une érythroblas- topénie !

Mansar . S⁽¹⁾, Nouir . S⁽²⁾, Laarbi . M⁽¹⁾, Majdoub . F⁽¹⁾, Ajmi . H⁽¹⁾, Mabrouk . S⁽¹⁾, Chemli . J⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Sahloul

⁽²⁾ Pédiatrie Sousse

INTRODUCTION

La carence en vitamine B12 a des conséquences importantes sur l'hématopoïèse et le système nerveux central. Elle a, chez l'en- fant, des retentissements rapides et parfois irréversibles notam- ment sur le plan neurologique.

OBJECTIFS

Décrire les effets neurologiques, hématologiques et généraux d'un déficit en vitamine B12 chez le nourrisson.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A partir de l'observation d'un nourrisson âgé de 9 mois hospitalisé dans notre service pour retard psychomoteur, une hypotrophie et une anémie sévère.

RÉSULTATS

Nous rapportons l'observation d'un nourrisson âgé de 9 mois, sans antécédents pathologiques notables, sous régime lacté exclusif, se présentant à nos urgences pour CPEC d'une anémie profonde avec à l'examen, une hypotrophie, une dysmorphie faciale, pâleur cutanéo-muqueuse, sécheresse cutanée, apathie et retard de DPM. La biologie a objectivé une anémie normochrome normocytaire à 5.1g/dl avec un taux de réticulocytes égal à 87 000 et une thrombopénie à 88000, LDH augmentée à 3408 et haptoglobine effondrée, TP à 23%, TCA à 35,4 s, par ailleurs il y'avait pas de cytolysé ni de cholestase hépatique, la fonction rénale était correcte. Aux examens de 2ème intention, un TCD est revenu négatif, une ferritinémie augmentée à 497, un frottis sanguin sans particularités, le bilan thyroïdien était correct et le dosage de la vitamine B12 effondré, le même dosage chez la mère est revenu sans anomalies. Un myélogramme réalisé, objectivant une moelle de bonne densité cellulaire, une lignée granuleuse hyperplasique caractérisée par un gigantisme cellulaire, un discret blocage de maturation sans excès de blastes et des signes de dysgranulopoïèse, par ailleurs la lignée érythroblastique est hypoplasique (5%) compatible avec une érythroblastopénie. Notre conduite était de mettre la patiente sous vitamine B12 en IM L'évolution était marquée sur le plan clinique par l'amélioration du DPM, amélioration de la réactivité et sur le plan biologique par une correction du bilan hépatique, du taux de la vitamine B12, correction des taux des plaquettes et de l'anémie avec au myélogramme de contrôle : une moelle de richesse normale

CONCLUSION

Le diagnostic précoce de la carence en vitamine B12 chez le nourrisson présentant un retard psychomoteur et pondéral est capital puisqu'un retard à l'instauration du traitement peut entraîner des séquelles neurologiques irréversibles. Une supplémentation systématique pourrait être proposée à toutes les femmes enceintes ou allaitantes afin de prévenir les complications dues à ce déficit.

P238- Atteinte neurodégénérative au cours de l'Histiocytose Langerhansienne

Oumeima .BY⁽¹⁾, Rekaya .S⁽¹⁾, Ben Fraj .I⁽¹⁾, Lammouchi .T⁽¹⁾, Ben Khaled .M⁽¹⁾, Kouki .R⁽¹⁾, Mallouli .F⁽¹⁾, Ouderni .M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service d'immunohématologie pédiatrique, centre nationale de greffe de moelle osseuse

INTRODUCTION

L'histiocytose Langerhansienne (HL) est une maladie rare dont le spectre clinique est très varié. Les manifestations neurologiques habituelles de l'HL sont l'infiltration de la région hypothalamo-hypophysaire, plus rarement la présence d'une masse tumorale au niveau du système nerveux central

OBJECTIFS

L'objectif de notre travail est de décrire les aspect cliniques et radiologiques des atteintes neurodégénératives de HL à travers deux observations.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons deux cas d'atteinte neurodégénérative compliquant une histiocytose Langerhansienne diagnostiquée et prise en charge au service d'immunohématologie pédiatrique au centre nationale de greffe de moelle osseuse de Tunis.

RÉSULTATS

Observation n°1 : fille qui présentait dès l'âge de 6 mois une hépatosplénomégalie avec une bicytopenie. Un syndrome d'Evans était retenu initialement. A l'âge de 4 ans, un diabète insipide central était diagnostiqué chez elle conduisant au diagnostic d'histiocytose langerhansienne par la réalisation d'une biopsie cutanée. Le bilan d'extension a conclu à une atteinte cutanée, hématologique, osseuse prédominante au niveau de la voute crânienne et neurologique à type d'un épaississement de la tige pituitaire d'une masse tumorale extra-parenchymateuse avec des anomalies de la substance blanche du tronc cérébral et de l'étage sus-tentorial. La recherche d'une mutation somatique BRAF V600E était positive. Elle a reçu une corticothérapie avec de la vinblastine selon le protocole HL. L'évolution était marquée par le développement d'un syndrome cérébelleux avec des troubles neurocognitifs d'aggravation rapidement progressive et une extension des hypersignaux T2 /flair à l'IRM.

Elle a reçu le Vémurfénib comme une thérapie ciblée pendant 9 mois mais avec une mauvaise évolution clinique et radiologique. Observation n°2 : fille suivie dès l'âge de 1 ans pour une HL. Le diagnostic était évoqué devant des lésions érythémateuse et ulcéreuses prédominantes au niveau des plis. Le bilan d'extension a conclu à une atteinte osseuse multifocales prédominantes au niveau du crâne et une atteinte cutanée. La mutation B-RAF était retrouvée. Elle a été mise sous corticothérapie et vinblastine avec réponse partielle d'où sa mise sous thérapie ciblée. L'évolution était marquée par l'apparition des anomalies radiologiques à types d'hypersignaux T2/flair de la substance blanche sans manifestations cliniques

CONCLUSION

L'atteinte neurodégénérative est une complication très rare en pédiatrie de diagnostic et de prise en charge difficile il faut donc savoir chercher les facteurs de risque prédisposant à cette atteinte. Le rôle de la thérapie ciblée reste à évaluer

P239- Ascite chez un nourrisson : un train peut cacher un autre

Rouag .H⁽¹⁾, Jemmali .N⁽¹⁾, Kerkeni .I⁽¹⁾, Béji .M⁽¹⁾, Dhoubi .S⁽¹⁾, Mahjoub .B⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie, CHU Taher Sfar, Mahdia

INTRODUCTION

L'ascite se définit par la présence d'un épanchement liquidien non sanglant dans la cavité péritonéale. Le diagnostic positif repose essentiellement sur l'examen clinique éventuellement aidé par l'échographie abdominale. Les signes cliniques associés et les résultats de la ponction exploratrice jouent un rôle essentiel dans le diagnostic étiologique.

OBJECTIFS

Mettre le point sur une étiologie rare d'ascite chez le nourrisson.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude d'un dossier d'un nourrisson hospitalisé et suivi au service de pédiatrie de Mahdia.

RÉSULTATS

Il s'agissait d'un nourrisson âgé de 38 jours, aux antécédents d'hospitalisation dans une structure sanitaire privée pour thrombopénie néonatale spontanément résolutive, admise pour ballonnement abdominal dans un contexte d'altération de l'état général et fièvre. L'examen clinique a révélé un nourrisson eutrophique, une hépato-splénomégalie (HSMG), une matité abdominale diffuse et des tâches purpuriques crouteuses au niveau du tronc. L'échographie abdominale a confirmé l'HSMG et l'ascite qui était de grande abondance avec des multiples adénomégalies mésentériques, iliaques et inguinales. A la biologie, nous avons noté une bicytopenie et une insuffisance hépatocellulaire. L'enquête infectieuse était en faveur d'une primo-infection à CMV (sérologie CMV positive et charge virale au niveau des urines très élevée) et la patiente a été mise sous traitement antiviral avec une amélioration partielle. Donc une ponction du liquide d'ascite a été faite ramenant un liquide riche en lymphocytes avec une PCR BK positive confirmant ainsi le diagnostic d'une ascite tuberculeuse dans le cadre d'une BCGite disséminée (atteinte péritonéale, hépatique, splénique et ganglionnaire). Un déficit immunitaire a été fortement suspecté et le bilan immunitaire, fait à 2 reprises, a révélé un déficit immunitaire commun variable. L'évolution (recul 12 mois) était favorable sous quadrithérapie antituberculeuse puis sous antibioprophylaxie avec une amélioration des lésions cutanées, de l'HSMG, de l'ascite et des anomalies biologiques initiales.

CONCLUSION

La tuberculose péritonéale est une tuberculose extra-pulmonaire rare (4ème rang après la localisation ganglionnaire, pleurale et méningée) surtout chez le nourrisson. Elle atteint plutôt les grands enfants et un diagnostic positif à un âge plus jeune doit évoquer une BCGite disséminée et rechercher systématiquement un déficit immunitaire associé.

P240- L'Anémie chez les Nourrissons : Une Préoccupation Permanente ! Etat des lieux dans le service de pédiatrie Farhat Hached soussé.

Mokni .H⁽¹⁾, Abdelbari .M⁽¹⁾, Saidani .A⁽¹⁾, Ben Belgacem .H⁽¹⁾, Jaballah .N⁽¹⁾, Kebali .R⁽¹⁾, Tilouche .S⁽¹⁾, Bouguila .J⁽¹⁾, Soyah .N⁽¹⁾, Boughamouira .L⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie Farhat Hached soussé

INTRODUCTION

L'anémie chez les nourrissons est un problème majeur de santé publique. Plusieurs déterminants distinguent l'anémie chez les nourrissons des autres tranches d'âge en pédiatrie.

OBJECTIFS

Décrire les aspects épidémiologiques, cliniques, biologiques et évolutifs de l'anémie chez les nourrissons.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive, réalisée dans le service de pédiatrie Farhat Hached Sousse durant la période allant du 1er janvier au 31 décembre 2022.

RÉSULTATS

Nous avons recensé 61 patients âgés de moins de 24 mois, l'âge moyen en mois était de $4,22 \pm 4$ mois. Les nourrissons âgés de moins de 12 mois représentaient 90,16%. Le sex-ratio était de 1,03. Les prématurés représentaient 23% de l'échantillon. Il s'agissait d'un terme de moins de 32 semaines d'aménorrhée dans 4/13 des cas. Nous avons retrouvé des antécédents d'hospitalisation en néonatalogie dans 37,7% de cas. Le motif d'hospitalisation le plus fréquent était en rapport avec une fièvre aigue dans 45,9% des cas, suivi de dyspnée sifflante dans 34,4%. Seulement 4 patients avaient consulté pour pâleur cutanéomuqueuse soit un pourcentage de 6%. Le mode d'alimentation était exclusivement lacté dans la majorité des cas (77% des cas) : allaitement maternel exclusif dans 16,4%, allaitement artificiel dans 24,6% et mixte dans 59% des cas. La durée moyenne de l'allaitement maternel était de 1mois ± 20 jours. La diversification était tardive au-delà de 6 mois dans 25,7% de cas. La notion de géophagie a été retrouvée chez 3,3% des cas. Notre échantillon était composé d'hypotrophie dans 27,9 des cas. Le taux moyen d'hémoglobine était de $8,2 \pm 0,82$ g/dL avec des extrêmes allant de 5,8 à 8,8g/dL, le volume globulaire moyen était de $81,13 \pm 19,96$ fL, le TCMH moyen était de $26,84 \pm 5,89$ pg et le taux moyen de réticulocytes était de 66427 ± 28006 éléments/mm³. L'étiologie la plus fréquente des anémies étaient en rapport avec une carence martiale. On a eu recours à une transfusion de culots globulaire phénotypés dans 11,5% de cas. 39,3 % des nourrissons étaient mis sous traitement martial. Tous les parents avaient bénéficié d'une éducation thérapeutique. 49,3% des patients étaient suivis à nos consultations (pédiatrie et néonatalogie). L'hémoglobine de contrôle moyenne était de $10,78 \pm 1,63$ g/dL, le taux de réticulocyte moyen était de $142916,66 \pm 92645$ éléments/mm³.

CONCLUSION

La prévalence des anémies chez les nourrissons ne cesse d'augmenter, le mode d'alimentation est le déterminant le plus incriminé. Ceci constitue un appel imminent à d'autres études multicentriques pour déterminer l'épidémiologie descriptive des anémies chez les nourrissons à l'échelle nationale et instaurer ainsi des stratégies de santé publiques efficaces.

P241- Hémangioendothéliome kaposiforme et Phénomène de Kasabach-Meritt : A propos de deux cas de diagnostic périnatal

Gouja . M⁽¹⁾, Chaari . F⁽¹⁾, Hatem Ben Salem . H⁽¹⁾, Hannachi . S⁽¹⁾, Ajmi . H⁽¹⁾, Ben Salah . F⁽¹⁾, Brinsi . H⁽¹⁾, Mrad . I⁽¹⁾, Blibech . S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Néonatalogie et Réanimation Néonatale. Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis

Néonatalogie

INTRODUCTION

L'hémangioendothéliome kaposiforme (HEK) est une tumeur vasculaire congénitale rare localement agressive. Il se présente sous deux formes, cutanée et viscérale. Son diagnostic est peu connu. En l'absence de traitement, la régression spontanée de l'HEK est rare. Le pronostic vital peut être mis en jeu par le biais du phénomène de Kasabach Meritt (PKM).

OBJECTIFS

Décrire les particularités cliniques, paracliniques et évolutives des HEK associées au PKM.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une description de deux cas cliniques de HEK de diagnostic prénatal dans un cas et de diagnostic post-natal dans l'autre.

RÉSULTATS

Observation1: Nouveau-né de sexe masculin né admis à la naissance pour asphyxie périnatale. Il est de mère diabétique avec un diagnostic prénatal à 34 SA d'une masse cervicale droite évoquant un HEK. Il est né à terme PN 4500g. Il avait une énorme masse tumorale de la face antérolatérale du cou rouge violacée et une détresse vitale qui a justifié une assistance ventilatoire et hémodynamique. Il avait à la biologie une CIVD avec une thrombopénie à $10\ 000$ /mm³ et une anémie à 9g/dl. L'issue était fatale à J4 de vie. Observation2 : Nouveau né de sexe féminin nous a été confié à J23 de vie pour la

poursuite de la prise en charge d'un HEK. Elle est née à terme PN 3 600g. L'examen à H4 de vie a montré une tuméfaction bleuâtre de la cuisse gauche mal délimitée, infiltrée, ferme, chaude, non pulsatile. L'échographie (US) a montré une formation tissulaire sous cutanée contenant de multiples structures tubulées et mesurant 50 mm de grand axe. A la biologie, elle avait une thrombopénie à $73\ 000$ el/mm³, un TP à 87% Une TCA à 33 secondes. L'Hb était de 16,7g/dl. Le nouveau-né a été mis sous corticothérapie orale (CT) à la dose de 2mg/kg/j. Au bout de 22 jours, on note l'aggravation rapide de l'état local avec extension de la tuméfaction bleuâtre vers la grande lèvre gauche et tout le membre inférieur gauche et en haut vers la moitié du tronc et en arrière vers les deux fesses. US a montré un important épaississement des parties molles de la cuisse gauche étendu à la paroi abdominale siège de multiples structures vasculaires serpiginieuses artérielles et veineuses. Les bêtabloquants ont été prescrits à la dose de 2mg/kg/j avec augmentation de la dose CT à 5mg/kg/j. A la biologie, on retrouve le PKM : une thrombopénie à $8\ 000$ el/mm³, un TP à 6% et des D Dimères > 10.000ng/ml. Le Nouveau né a reçu des transfusions de plaquettes, culots globulaires et plasma frais congelés avec un mauvais rendement transfusionnel. L'angio-IRM évoque un HEK dans sa forme infiltrative.

CONCLUSION

Le diagnostic d'un hémangioendothéliome kaposiforme est clinico-radiologique et évolutif. La preuve histologique n'est pas nécessaire. L'extension est rapide. Le pronostic vital néonatal peut être mis en jeu par le biais du phénomène de Kasabach Meritt.

P242- Syndrome de Griscelli révélé par un syndrome d'activation macrophagique : à propos d'un cas

Kriha . S⁽¹⁾, Krichen . Y⁽¹⁾, Kolsi . R⁽¹⁾, Soua . A⁽¹⁾, Ben Messoud . A⁽¹⁾, Maaloul . I⁽¹⁾, Chabchoub . I⁽¹⁾, Ben Ameer . S⁽¹⁾, Kammoun . T⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

Le syndrome de Griscelli (SG) est une maladie héréditaire rare caractérisée par un albinisme partiel, une sensibilité accrue aux infections et l'apparition au cours de l'évolution d'un syndrome d'activation macrophagique (SAM).

OBJECTIFS

Illustrer à travers une observation la révélation d'un syndrome de Griscelli par un syndrome d'activation macrophagique (SAM)

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une description de deux cas cliniques de HEK de diagnostic prénatal dans un cas et de diagnostic post-natal dans l'autre.

RÉSULTATS

Nourrisson, de sexe masculin, issu de parents apparentés, admis à l'âge de 5 mois pour fièvre prolongée. A l'examen, il était fébrile à 39°C avec pâleur cutanéomuqueuse, cheveux grisâtres, sourcils clairs et hépato-splénomégalie. A la biologie, nous avons noté une pancytopenie, une ferritinémie à 328 ng/l, triglycérides à 10,7 mmol/l, cytolysé hépatique, taux de fibrinogène effondré à 0,6g/l. Le frottis sanguin n'a pas montré d'inclusions dans les leucocytes. La ponction sternale a montré des images d'hémophagocytose. Devant l'albinisme partiel et le SAM, un syndrome de Griscelli a été suspecté. L'examen des cheveux en lumière polarisée a montré des secteurs pigmentés sous forme de tâches brunâtres mélaniques localisées dans l'axe de la tige. Le nourrisson a reçu une antibiothérapie à large spectre, bolus de méthylprednisolone et une cure de veinoglobulines. L'évolution était favorable. La biologie moléculaire est en cours. Le nourrisson a été adressé à un centre de greffe de moelle osseuse.

CONCLUSION

Le syndrome de Griscelli s'associe fréquemment à un SAM. Son pronostic est sévère en l'absence de greffe de moelle osseuse

P243- Déficits immunitaires primitifs révélés par des infections vaccinales à mycobactéries

Kriha . S⁽¹⁾, Bahloul . M⁽¹⁾, Trigui . S⁽¹⁾, Ben Messoud . A⁽¹⁾, Charfi . F⁽¹⁾, Ben Slima . M⁽¹⁾, Ben Ameer . S⁽¹⁾, Chabchoub . I⁽¹⁾, Aloulou . H⁽¹⁾, Maaloul . I⁽¹⁾, Ben Mustapha . I⁽²⁾, Barbouche . R⁽²⁾, Kammoun . T⁽¹⁾

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

⁽²⁾ Laboratoire d'immunologie, Institut Pasteur de Tunis

INTRODUCTION

Les « bécécites » (BCCites) sont des complications rares spécifiques du vaccin par le bacille de Calmette et Guérin BCG. Elles se présentent souvent sous la forme de réaction locale bénigne. Des formes disséminées graves peuvent survenir sur un terrain de déficit immunitaire (DI).

OBJECTIFS

Rapporter des cas de bécégite disséminée chez des enfants présentant des déficits immunitaires primitifs (DIP)

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude descriptive, rétrospective des cas de bécégite disséminée colligés dans le service de pédiatrie entre 2005 et 2022

RÉSULTATS

Six cas ont été retenus (3 garçons et de 3 filles), d'âge moyen de 4 mois. Sur le plan clinique, la fièvre et l'hépatosplénomégalie étaient constants; nous avons retrouvé des adénopathies périphériques dans 4 cas, éruption cutanée dans 2 cas, muguet buccal dans 3 cas. Les explorations biologiques ont objectivé une anémie dans 5 cas, un syndrome inflammatoire dans 5 cas et un syndrome d'activation macrophagique dans 2 cas. Le diagnostic d'infection à mycobactéries a été confirmé par l'étude anatomo-pathologique sur biopsie d'adénopathie ou ostéo-médullaire. Le bilan immunitaire a conclu à un déficit immunitaire combiné sévère dans 4 cas, une granulomatose septique chronique dans 1 cas et un défaut de l'axe IL-12/IFN- dans 1 cas. Le traitement consistait en une quadrithérapie antituberculeuse. Trois patients étaient décédés après état de choc septique et défaillance multi-viscérale

CONCLUSION

La bécégite disséminée doit alerter les cliniciens sur la possibilité d'un déficit immunitaire primitif

Gastroentérologie, Nutrition, Hépatologie

P244- Maladie coeliaque associée à une maladie de Basedow chez une fille de 4 ans

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

⁽¹⁾Service de Pédiatrie, hôpital Charles Nicolle de Tunis

INTRODUCTION

La maladie coeliaque est une entéropathie auto-immune, induite par l'ingestion du gluten chez des sujets génétiquement prédisposés. Son association à d'autres maladies auto-immunes est décrite. Néanmoins l'association de la maladie coeliaque, la maladie de Basedow et le déficit en IgA sélectif est rarement relevée chez l'enfant.

OBJECTIFS

L'objectif de cette observation était de rapporter une association rare entre des pathologies différentes pour souligner l'intérêt de dépistage ciblé en cas des maladies auto-immunes.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une association rare notée en cas de maladie coeliaque, la maladie de Basedow et le déficit en IgA chez une fille de 4 ans.

RÉSULTATS

Nous rapportons l'observation exceptionnelle d'une fille âgée de 4 ans qui présente une maladie coeliaque associée à une maladie de basedow et un déficit sélectif en IgA. A l'âge d'un an, la fille a présenté une diarrhée chronique. Les explorations ont montré qu'elle présentait une maladie coeliaque associée à un déficit sélectif en IgA. A l'âge de 4 ans et 6 mois, elle a présenté une diarrhée évoluant depuis 4 mois avec une hypersudation, une irritabilité, une moiteur des mains et une polyphagie. Une accélération de la vitesse de croissance était notée avec une taille à 111 cm (+ 2 DS). Des signes d'hyperthyroïdie étaient observés avec une tachycardie, une exophtalmie bilatérale, un goitre diffus et un tremblement des extrémités. La TSH ultrasensible était effondrée, inférieure à 0,05 UI/mL et la FT4 était élevée à 38 pg/mL. La scintigraphie thyroïdienne a objectivé une hyperfixation homogène. Les anticorps anti-thyroperoxydase étaient positifs et les anticorps antirécepteurs TSH étaient négatifs. Le typage HLA a mis en évidence l'haplotype A23 A28 851 B8 DRB1*03. La recherche d'autres maladies auto-immunes associées s'est avérée négative. La patiente était mise sous carbimazole (10 mg / jour) et propranolol (3mg/kg/jour).

CONCLUSION

La maladie coeliaque est fréquemment associée à d'autres maladies auto-immunes. Néanmoins, l'association entre la maladie coeliaque et la maladie de Basedow est rare surtout chez l'enfant d'où l'intérêt d'un dépistage ciblé d'une dysthyroïdie en cas d'une pathologie auto-immune.

P245- Perforation gastrique spontanée compliquant une bronchiolite aiguë chez un nourrisson

Feki . S ⁽¹⁾, Loukil . M ⁽¹⁾, Abdelhedi . A ⁽¹⁾, Elleuch . I ⁽¹⁾, Safi . F ⁽¹⁾, Gargouri . L ⁽¹⁾, Mahfoudh . A ⁽¹⁾

⁽¹⁾Urgence et réanimation pédiatrique

INTRODUCTION

La perforation gastrique spontanée est une affection sévère 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 rapportons un cas de perforation gastrique spontanée survenue chez un nourrisson de 2 mois.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 2 mois accouchée à terme par césarienne, avec un poids de naissance à 2200 g et séjour en néonatalogie pour exploration d'une hypotrophie. Elle était admise au service de réanimation pédiatrique pour prise en charge d'une bronchiolite sévère, avec à la radiographie thoracique on notait une distension thoracique. Après 48 heures de ventilation mécanique, l'enfant était extubée avec relais lunette nasale à haut débit et transférée au service de pédiatrie. Au bout d'une semaine, l'abdomen est devenu ballonné, distendu et tympanique à la percussion. La radiographie de l'abdomen sans préparation a objectivé un pneumopéritoine géant faisant fortement suspecter une perforation gastro intestinale et une laparotomie a été réalisée en urgence objectivant une perforation gastrique pré pylorique dans la face postérieure de l'estomac. Une suture de la perforation puis un lavage de la cavité péritonéale ont été réalisés. Une tri antibiothérapie (imipénème, amikacine, métronidazole) a été instaurée en péri opératoire. L'évolution a été marquée par la survenue d'un état de choc septique avec défaillance multiviscérale. La patiente est décédée à j10 post opératoire.

CONCLUSION

La perforation gastrique spontanée est une affection rare chez le nourrisson. Notre cas illustre non seulement sa rareté mais également sa gravité et l'importance d'une prise en charge rapide et appropriée.

P246- Œsophagites à éosinophiles: une maladie "émergente"

Al Gaaloul . K ⁽¹⁾, Ben Rebah . R ⁽¹⁾, Attitallah . S ⁽¹⁾, Missaoui . N ⁽¹⁾, Assidi . M ⁽¹⁾, Yahyaoui . S ⁽¹⁾, Amazigh . S ⁽¹⁾, Bouyahya . O ⁽¹⁾, Boukthir . S ⁽¹⁾

⁽¹⁾Pédiatrie 'c' hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

L'œsophagite chez l'enfant est de plus en plus reconnue comme une entité pathologique fréquente mais complexe. L'œsophagite à éosinophiles, en particulier, est une pathologie relativement récente et émergente, avec une incidence en nette augmentation.

OBJECTIFS

L'objectif de notre étude était de décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, endoscopiques, allergologiques, thérapeutiques et évolutives des œsophagites à éosinophiles de l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective et descriptive des cas d'œsophagite à éosinophiles colligés à l'unité d'endoscopie digestive pédiatrique de l'hôpital d'enfants de Tunis durant 7 ans [2013-2019].

RÉSULTATS

Parmi les 400 cas d'œsophagites diagnostiqués dans notre unité d'endoscopie digestive; nous avons colligé 10 cas d'œsophagites à éosinophiles soit une incidence de 2,5%. L'âge moyen au moment du diagnostic était 7,7 ans \pm 2,9 ans. Nous avons noté une prédominance masculine. L'œsophagite à éosinophiles étaient découvertes devant des épigastralgies chez quatre malades et une dysphagie chez trois malades. Elle était évoquée devant la présence de dépôts blanchâtres ou des sillons longitudinaux avec un aspect pavimenteux et trachéalisé de l'œsophage dans tous les cas et confirmée par l'histologie dans sept cas. L'évolution sous corticothérapie topique et IPP était favorable à court et à moyen terme chez les malades suivis.

CONCLUSION

L'œsophagite à éosinophiles est une maladie émergente à laquelle on doit penser pour réaliser des biopsies œsophagiennes qui sont rarement pratiquées dans notre unité.

P247- La Tuberculose péritonéale : à propos de 2 cas pédiatriques

Sonnara . O ⁽¹⁾, Rabhi . M ⁽¹⁾, Ben Rejeb . Y ⁽¹⁾, Khelifa . B ⁽²⁾, Barakizou . H ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie de l'HMPIT

⁽²⁾ Service de chirurgie générale de l'HMPIT

INTRODUCTION

La tuberculose péritonéale représente uniquement 1 à 2% de toutes les formes de tuberculose et représente la 1ère localisation abdominale. Elle touche généralement les adultes jeunes présentant un tableau clinique non spécifique qui risque de retarder le diagnostic.

OBJECTIFS

Rapporter les aspects cliniques, diagnostiques de la tuberculose péritonéale dans la population pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons les cas de deux enfants. Le 1er est un garçon âgé de 14 ans, originaire de Gafsa, sans antécédents, qui consulte pour des douleurs abdominales avec ballonnement associés à une altération de l'état général évoluant depuis deux mois. Le 2ème cas est celui d'une fille âgée de 15 ans, originaire de Jendouba, aux antécédents de tuberculose péritonéale chez sa mère il y a 8 ans. Elle consulte pour la même symptomatologie abdominale évoluant depuis un mois. Pour ces deux enfants, l'examen a objectivé une sensibilité abdominale diffuse prédominante au niveau des flancs et de la fosse iliaque droite et une matité à la percussion. Une échographie abdominale a été faite objectivant une ascite de moyenne abondance et l'absence d'une appendicite.

RÉSULTATS

Pour le 1er enfant, la TDM abdomino-pelvienne a montré une ascite de grande abondance avec épaississement nodulaire et rehaussement des feuillettes péritonéales. La ponction exploratrice du liquide d'ascite a montré un liquide jaune citrin exsudatif avec une cytologie faite de 80% de lymphocytes. Dans ce liquide, la culture et le PCR BK ont revenus négatifs. Le Quantiferon est revenu positif. Les recherches de BK dans les crachats et les urines étaient négatifs. Le dosage de l'adénosine désaminase été à 65,5 UI/ L. le dosage de la CA 125 a été positif à 347. Devant ces arguments, une laparoscopie diagnostic a été faite et a montré un épanchement de moyenne à grande abondance avec agglutination des anses et des micronodules blanchâtres en tache de bougies éparpillés sur l'ensemble de la cavité abdominale. Pour le 2ème cas, la TDM abdomino-pelvienne a confirmé la présence de l'épanchement. La coelioscopie diagnostique a été faite d'emblée. Elle a montré un aspect évocateur d'une tuberculose à localisation péritonéale. Pour les deux cas, la biopsie a confirmé ce diagnostic. Le traitement anti tuberculeux a été entamé après avoir fait un bilan pré thérapeutique normal. L'évolution a été favorable.

CONCLUSION

La confirmation diagnostique de la tuberculose péritonéale reste un défi devant la non spécificité du tableau et la non disponibilité des examens spécifiques. La laparoscopie trouve sa place en permettant une visualisation directe de la cavité péritonéale et de faire des biopsies.

P248- complications of wilson's disease discovered at a pediatric age: experience in a pediatric hepatology unit

Hajji . S ⁽¹⁾, Sboui . O ⁽²⁾, Ben Rebah . R ⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie C HET

⁽²⁾ Pédiatrie C HET

INTRODUCTION

Wilson's disease is caused by a toxic accumulation of copper, mainly in the liver and brain, but also in other organs. Diagnosis is often made at the stage of complications.

OBJECTIFS

The aim of this study was to describe the complications of WM in pediatric forms.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective de tous les cas de MW colligés dans le service médecine infantile C de l'Hôpital d'enfants de Tunis sur une période de 11 ans (2010-2020).

RÉSULTATS

We collected 21 cases of WM. Hepatic involvement was constant. Neurological involvement was reported in seven cases. Complications were mainly hepatic. Portal hypertension was noted in 14 pa-

tients, with esophageal varices (EV) grade 1 (n=2), grade 2 (n=8) and grade 3 (n=4). Digestive hemorrhage was reported in nine patients. Seven patients developed cirrhosis. Hypersplenism was noted in five cases. One patient presented two years after diagnosis with hemorrhagic shock secondary to VO rupture, leading to death. Another death occurred in the setting of oedemato-ascitic decompensation with severe undernutrition. Growth retardation and pubertal delay were noted in nine and six patients respectively. Extrahepatic complications included dystonia aggravated by chelation therapy (n=1), renal lithiasis (n=1) and primary amenorrhea (n=1). D-penicillamine treatment-related complications were reported in two patients: leukopenia and thrombocytopenia in two children who did not have hypersplenism, reversible on discontinuation of treatment.

CONCLUSION

In our series, hepatic complications were the most frequent, in line with the literature. Treatment with D-penicillamine was generally well tolerated. Prognosis is linked to early treatment.

P249- Trichobézoard : à propos de deux cas

Guedouar . K ⁽¹⁾, Zayani . S ⁽¹⁾, Besbes . H ⁽¹⁾, Hadj Salem . R ⁽¹⁾, Jabnoun . R ⁽¹⁾, Chouchane . C ⁽¹⁾, Thabet . F ⁽¹⁾, Chouchane . S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Monastir

INTRODUCTION

Le trichobézoard est une affection rare désignant la présence inhabituelle des concrétions de cheveux ingérées s'accumulant dans le tube digestif sous forme de masse solide. Il est généralement observé chez les enfants souffrant de troubles psychologiques ou du comportement

OBJECTIFS

Nous rapportons ainsi deux cas de trichobézoard diagnostiqués dans notre service durant les cinq dernières années.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons deux observations de deux patientes de sexe féminin âgées de 8 et 13 ans qui n'avaient pas d'antécédents médicaux notables. Une fille de 13 ans avait des troubles du comportement alimentaire de type de trichophagie non suivie.

RÉSULTATS

La première patiente de 8 ans avait un tableau clinique de douleurs abdominales récurrentes avec une perte pondérale. L'examen abdominal était sans anomalies hormis une légère sensibilité épigastrique sans masse palpable. L'exploration biologique a révélé une anémie hypochrome microcytaire à 7g/dl. Le diagnostic de trichobézoard gastrique a été fait par une fibroscopie oesogastro-duodénale. La deuxième patiente âgée de 13 ans était admise dans notre service dans un tableau d'occlusion intestinale aiguë. Le diagnostic de trichobézoard a été évoqué d'emblée devant la notion de trichophagie et a été confirmé par une TDM abdominale. La prise en charge consistait à l'extraction endoscopique par fibroscopie pour la 1ère patiente, et une extraction chirurgicale par gastrostomie pour la deuxième après échec de l'extraction endoscopique avec des suites post opératoires simples. Les deux patientes ont été suivies à la consultation externe de pédopsychiatrie sans récurrence.

CONCLUSION

Le trichobézoard est une pathologie gastro-intestinale rare dans la population pédiatrique qui peut avoir parfois un tableau trompeur retardant son diagnostic. La conduite thérapeutique dépend de la taille du bézoard et de l'existence ou non de complications. Les bézoards de petite taille sont extirpés par une endoscopie, alors qu'un traitement chirurgical est envisagé en cas de bézoard volumineux ou en cas de présence d'une complication. Un suivi psychiatrique est impératif pour prévenir les récurrences.

P250- Pneumomediastinum and subcutaneous emphysema: a rare complication of acute pancreatitis

Jabnoun . R ⁽¹⁾, Ghedira . T ⁽¹⁾, Hadj Salem . R ⁽¹⁾, Besbes . H ⁽¹⁾, Ghedira . L ⁽¹⁾, Chouchane . C ⁽¹⁾, Thabet . F ⁽¹⁾, Chouchane . S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie, CHU Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

Although acute pancreatitis is less common in children than in adults, it still occurs regularly and accounts for an increasing number of hospitalizations and significant morbidity. Pneumomediastinum in children with subcutaneous emphysema is rare and is usually associated with asthma. In this report, we present a case of vomiting induced pneumomediastinum and subcutaneous emphysema in a child diagnosed with acute pancreatitis. This

condition is often under recognized, leading to delayed diagnosis.

OBJECTIFS

Describe a rare complication of acute pancreatitis

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Case report

RÉSULTATS

A 12-year-old boy with no significant past history admitted to the paediatric department for vomiting and abdominal pain. Clinical deterioration of the initial condition was noted in the sixth day with onset of chest pain. On physical examination, he showed good stature and weight development. He had a body temperature of 37°C, a pulse rate of 95/min, respiration rate of 18/min, equal bilateral air entry without added sounds, a normal blood pressure and a subcutaneous emphysema extending from the cervical region to the left iliac fossa. Laboratory test results showed elevated serum lipase 5 times the upper limit of normal, a white blood cell count of 10600/mm³, C reactive protein at 8 mg/L, glucose: 1.35 g/l, an acute kidney injury with urea at 30.7 mmol/l and creatinine at 102 mol/l. Ionic balance showed mild hyponatremia and hypokalemia at 129 and 3 mmol/l. He had no hepatic cytolysis or coagulation disorders. The diagnosis retained was acute pancreatitis. Initial chest X-ray revealed subcutaneous emphysema and pneumomediastinum. A contrast-enhanced CT scan of the thorax and abdomen was performed, showing pneumomediastinum and retroperitoneal emphysema with no evidence of necrosis. The patient received conservative management, including complete bowel rest, intravenous fluid therapy, and pain relief. The clinical course was favourable, and the child was discharged after six days.

CONCLUSION

Spontaneous pneumomediastinum is an uncommon, benign condition. Because of its rarity, nonspecific presentation, and limited awareness diagnosis is often delayed or missed. It is essential to perform imaging studies to exclude spontaneous esophageal rupture. Spontaneous pneumomediastinum can typically be managed conservatively unless Boerhaave syndrome is suspected.

P251- Association syndrome d'Alagille et rachitisme carentiel : à propos d'un cas

Ali . T ⁽¹⁾, Hadj Salem . R ⁽¹⁾, Ghedira . T ⁽²⁾, Sfar . E ⁽²⁾, Gaaloul . L ⁽²⁾, Besbes . H ⁽²⁾, Chouchene . C ⁽²⁾, Thabet . F ⁽²⁾, Chouchene . S ⁽²⁾

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

⁽²⁾ Service de pédiatrie, CHU Fattouma Bourguiba - Monastir

INTRODUCTION

Le syndrome d'Alagille est une maladie génétique autosomique dominante rare. Il se caractérise par une réduction des canaux biliaires interlobulaires et par des carences nutritionnelles secondaires à la cholestase, avec comme conséquence un défaut d'absorption des vitamines liposolubles telle que la vitamine D. Deux à quatorze pour cent des patients sont à risque de rachitisme carentiel pouvant entraîner des fractures pathologiques.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail est de rappeler à travers une observation clinique une complication rare de ce syndrome.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A propos d'un cas

RÉSULTATS

Il s'agissait d'un nourrisson de sexe féminin, âgée d'un an, adressée pour exploration d'une déformation des membres. Le syndrome d'Alagille était découvert à l'âge de cinq mois suite à un ictère cholestatique associé à une dysmorphie faciale et à une atteinte cardiaque type sténose de l'artère pulmonaire. La patiente était mise sous vitaminothérapie ADEK, AUDC, Rifampicine avec une alimentation riche en triglycérides à chaînes moyennes puis perdue de vue. A l'âge d'un an, l'examen clinique objectivait un retard staturo-pondéral, une protrusion sternale, un chapelet costal, une déformation des extrémités inférieures des quatre membres, des nouures épiphysaires, un craniotabés et une absence de dentition. A la biologie, il y'avait une hypocalcémie à 1,6 mmol/l, une phosphorémie normale à 1,13 mmol/l, des PAL élevées à 2122 UI/l, une hyperparathyroïdie avec PTH à 1020 pg/ml et une hypovitaminose D < 8,1 ng/ml. Le diagnostic de rachitisme carentiel était retenu et la patiente était mise sous supplé-

mentation calcique par voie intraveineuse initialement puis par voie orale et vitamine D par voie intramusculaire, avec une bonne évolution clinique ultérieure.

CONCLUSION

Le traitement du rachitisme carentiel chez les patients porteurs de syndrome d'Alagille reste essentiellement préventif en assurant un apport adéquat en vitamine D par voie intramusculaire.

P252- Infection néonatale à Candida Glabrata compliquée d'ictère cholestatique : A propos d'un cas

Dabbech . M ⁽¹⁾, Abdennadher . A ⁽¹⁾, Kammoun . D ⁽¹⁾, Bouraoui . A ⁽¹⁾, Hmida . N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie, CHU Hédi-Chaker-Sfax, Tunisie

INTRODUCTION

Le diagnostic des candidémies néonatales systémiques représente un défi majeur, souvent retardé en raison de la grande variabilité des symptômes cliniques avec possibilité de localisations secondaires profondes tels qu'une atteinte hépatique, rénale, cardiaque, rétinienne, etc.

OBJECTIFS

Faire la démarche diagnostic d'une cholestase d'origine fongique dans le cadre d'une candidémie néonatale invasive.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons dans ce travail un cas qui a été hospitalisé dans le service de néonatalogie de Sfax.

RÉSULTATS

Nous présentons le cas d'un nouveau-né de sexe féminin, issu de parents consanguins et d'une mère G5 P4. L'accouchement était par césarienne à 29 semaines d'aménorrhée en raison d'un placenta accreta saignant. À la naissance, le nouveau-né a présenté une détresse respiratoire transitoire. Sur le plan métabolique, l'alimentation parentérale a été instauré par un KTVO avec relais par un KTC. Au 10e jour de vie, le nouveau-né a présenté une instabilité cardio-respiratoire, des apnées, un tableau d'intolérance digestive avec apparition concomitantes d'un ictère cholestatique. Le malade a été intubé avec la mise sous antibiothérapie à visée nosocomiale. Une hémoculture faite sur milieu Sabouraud est revenue positive à Candida Glabrata. Le nouveau-né a été traité avec à raison de 5 mg/kg/j pendant 21 jours avec un bilan d'extension comprenant une ponction lombaire, des échographies transfontanelles, abdominales et transthoraciques, ainsi qu'un examen du fond d'œil, tous revenus sans anomalies. Devant la constatation de l'ictère cholestatique, un bilan hépatique complet a été demandé ayant montré un taux de GGT normal, accompagnée d'une cytolysé hépatique et d'un TP correct. Le nouveau-né a été mis sous suppléments vitaminique et sous Urvolvan. Un bilan étiologique de cholestase néonatale a été demandé devant la persistance des perturbations biologiques avec aggravation de la cytolysé hépatique malgré le traitement efficace de l'infection comportant une échographie abdominale, des sérologie virales, ECBU, FO, ETT, EPP, tous revenant normaux. Devant la chronologie clinique et un bilan étiologique de cholestase néonatale négatif en dehors d'une infection fongique systémique, on a porté le diagnostic de cholestase néonatale candidosique avec cytolysé hépatique probablement d'origine toxique secondaire au traitement par Fluconazole.

CONCLUSION

Nous voulons insisté à travers cette observation sur l'importance de la chronologie clinique et le profil évolutif de l'ictère cholestatique qui peut nous permettre d'établir le lien de causalité entre cholestase et infection systémique surtout d'origine fongique après avoir éliminer les diagnostics les plus urgents tels que l'atrésie des voies biliaires.

P253- Profil métabolique d'une cohorte d'enfants et d'adolescents Tunisiens diabétique de type 1

Ben Rabeh . R ⁽¹⁾, Krifi . F ⁽¹⁾, Missaoui . N ⁽¹⁾, Toulgui . N ⁽¹⁾, Attallah . S ⁽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

Le diabète est l'endocrinopathie la plus fréquente chez l'enfant. Il constitue un problème de santé publique dans le monde par sa fréquence et la gravité de son évolution.

OBJECTIFS

Evaluer le profil métabolique chez une population d'enfants suivie pour diabète type 1 (DT1) dans un service de pédiatrie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude transversale, prospective et descriptive au sein de la consultation de diabétologie pédiatrique du service de médecine infantile C de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis colligeant des patients suivis pour un diabète de type 1. La période d'inclusion s'est étalée sur une période de neuf mois (Novembre 2019 - 29 Février 2020 et Mai 2020 -Septembre 2020). Nous avons inclus les patients d'âge ≥ 6 ans, suivis pour un DT1 répondant aux critères diagnostiques l'Association Américaine du Diabète et évoluant depuis au moins 1 an et ayant un bilan lipidique au cours des 3 derniers mois.

RÉSULTATS

Nous avons inclus dans notre étude 172 patients diabétiques de type 1. L'âge moyen au moment de l'étude était de $11,2 \pm 2,8$ ans. La sex-ratio était de 0,86 (80 garçons et 92 filles). L'âge moyen de découverte du diabète était de $6,5 \pm 3,7$ ans. La durée moyenne d'évolution du diabète était de $5 \pm 3,4$ ans. L'acidocétose diabétique était le mode de révélation du diabète dans 36,6% des cas. Des pathologies auto-immunes étaient associées au diabète chez 10,5% des patients. La dose moyenne journalière en insuline était de $0,9 \pm 0,3$ UI/Kg/J. L'insuline humaine a été prescrite chez 88,4% des patients avec un schéma thérapeutique à 2 injections par jour dans 97,4% des cas. Vingt patients soit 11,6% étaient sous analogues d'insuline. Un retard de croissance a été noté chez 5,2% des patients. L'indice de masse corporelle moyen des patients inclus dans l'étude était de $18,4 \pm 3,3$ Kg/m². L'état nutritionnel était normal dans 74% des cas. Aucun patient n'était obèse. La dénutrition et le surpoids étaient objectivés respectivement chez 20% et 6% des patients. La moyenne du taux annuel de l'HbA1c était de $9,9 \pm 1,9\%$. L'équilibre glycémique était optimal, moyen et mauvais respectivement chez 11,1%, 20,9% et 68% des patients. La dyslipidémie était confirmée chez 27,3% des patients. Les 3 principales anomalies lipidiques étaient : l'hypertriglycéridémie (hyper TG) isolée, l'association de l'hyper TG et l'hypercholestérolémie totale (hyper CT) et l'hyper CT isolée. Elles étaient présentes respectivement chez 49%, 13% et 11% des patients. L'hypertriglycéridémie était présente chez 36 patients dont 13 enfants et 23 adolescents. Chez les enfants (entre 6 et 10 ans) ayant une dyslipidémie confirmée, la seule anomalie lipidique observée était l'hyper TG isolée retrouvée dans 13 cas.

CONCLUSION

Le diabète est l'endocrinopathie la plus fréquente chez l'enfant. Il constitue un problème de santé publique dans le monde par sa fréquence et la gravité de son évolution. D'où la nécessité d'un suivi clinique et biologique régulier afin de dépister d'autres anomalies métaboliques.

P254- Kyste hydatique révélé par une douleur abdominale aiguë, à propos de deux enfants

Hared Bouh .⁽¹⁾, Moussa Sougueh . O⁽¹⁾, Arrab . R⁽¹⁾, Benechhab . Y⁽¹⁾, Taoufik . Y⁽²⁾, Bellamine . A⁽³⁾, Dini . N⁽¹⁾

⁽¹⁾Pédiatrie

⁽²⁾Chirurgie pédiatrie

⁽³⁾Chirurgie pédiatrique

INTRODUCTION

L'hydatidose de l'enfant est une anthroprotozoonose endémique aux pays maghrébins.

OBJECTIFS

L'objectif de notre étude est de rapporter deux cas d'hydatidose se révélant par un tableau pseudo chirurgical aigu.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons colligé deux cas de kyste hydatique chez l'enfant au cours de la période de l'étude

RÉSULTATS

Nous rapportons les observations de deux enfants admis pour douleurs abdominales aiguës évoluant dans un contexte fébrile et d'altération de l'état général. Cas n°1 : Il s'agit d'un garçon de 3ans et demi originaire de Laayoune (sud du Maroc) avec douleur abdominales, l'examen clinique était strictement normal en dehors d'une fièvre. La biologie montre une CRP à 83mg/L et sérologie hydatique positive. L'échographie abdominale a montré un kyste hydatique type I. Un complément par une IRM met en évidence de 2 kystes du segment V dont un rompu. Cas n°2 : il s'agit d'une fille de 8ans originaire de Casablanca admise pour une douleur abdominale aiguë avec à l'examen clinique : pâleur, asthénique, abdomen souple et dépressible, pas d'hépatosplénomégalie. La sérologie hydatique

était positive. Le diagnostic peropératoire était un kyste splénique volumineux. Le traitement chirurgical dans les deux cas a consisté en une résection du dôme saillant et stérilisation des cavités résiduelles. Les suites opératoires étaient simples, mis sortant sous albendazole 10mg/kg/j.

CONCLUSION

Une douleur abdominale aiguë pseudo chirurgicale est un mode de révélation rare du kyste hydatique de l'enfant reflétant le plus souvent d'une complication.

P255- Déficit en dihydroliipoamide déshydrogénase: cause rare d'insuffisance hépatique récurrente

Ghariani . D⁽¹⁾, Ghedira . T⁽¹⁾, Hadjsalem . R⁽¹⁾, Sfar . E⁽¹⁾, Zmantar . I⁽¹⁾, Besbes . H⁽¹⁾, Chouchane . C⁽¹⁾, Thabet . F⁽¹⁾, Chouchane . C⁽¹⁾

⁽¹⁾Service de pédiatrie, CHU Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION

L'insuffisance hépatique est une condition médicale complexe, présentant des défis majeurs en termes de diagnostic et de prise en charge thérapeutique dans la pratique clinique. Bien que relativement rares, les maladies héréditaires du métabolisme (MHM) constituent une cause fréquente de maladies du foie dans notre pays.

OBJECTIFS

Cette Observation illustre cette réalité à travers le cas d'un enfant souffrant d'épisodes récurrents d'insuffisance hépatique dont le diagnostic d'une anomalie de cycle de Krebs a été établi après la réalisation de l'étude génétique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une observation d'un enfant âgé de 4 ans et demi issu d'un mariage consanguin de deuxième degré hospitalisé initialement pour vomissements incoercibles et asthénie apparus 3 jours avant l'admission, en l'absence de fièvre. A l'examen physique il était stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, mais il présentait une somnolence avec un score de Glasgow de 14/15 et une glycémie capillaire de 0.44 g/l. Une hépatomégalie a été notée avec une flèche hépatique mesurant 14cm sans présence ictère ni autres manifestations cutanées. Les résultats biologiques ont révélé une cytolysé hépatique à 40 fois la normale, sans cholestase ni hypoalbuminémie, un temps de prothrombine bas, une hypokaliémie attribuée aux vomissements, une anémie normochrome normocytaire, une acidocétose à trou anionique plasmatique augmenté avec une hyperlactatidémie à 8,3 mmol/l et une hyperammoniémie modérée à 81 mol/l. La conduite initiale a consisté en une restriction hydrique, un apport glucidique à 6mg/kg/min, l'arrêt de toute source protidique, une supplémentation en potassium, une administration intraveineuse de vitamine K pendant 3 jours ainsi que la proscription de tout médicament hépatotoxique. Les sérologies virales (HVB, HBC, HBA, CMV, EBV, ParvoB19, HSV) étaient négatives. Bilan cuprique et auto immunité ainsi que la chromatographie des acides aminés sanguins et acides organiques urinaires étaient normaux. Une amélioration clinique et biologique rapide a conduit au diagnostic d'une hépatite virale aiguë d'origine non identifiée. L'enfant a présenté le même tableau clinique et biologique de façon récurrente avec à chaque fois une évolution favorable sous traitement symptomatique. La ponction biopsie hépatique n'a pas montré de lésion anatomopathologique. L'étude génétique a révélé que l'enfant était homozygote pour le variant pathogène c.685G>T (p. Gly229Cys) du gène de la dihydroliipoamide déshydrogénase (DL D).

RÉSULTATS

La DLD également désignée sous le nom E3, est une enzyme mitochondriale cruciale dans le métabolisme énergétique. Elle est nécessaire pour la réaction complète de plusieurs complexes multi-enzymatiques. Les patients atteints d'un déficit en DLD présentent des phénotypes et des caractéristiques biologiques variables en fonction des trois complexes enzymatiques affectés. Les phénotypes s'étendent d'une atteinte neurologique précoce à une atteinte hépatique à déclaration adulte et rarement à une présentation myopathique. Il est même possible d'observer des porteurs asymptomatiques de la mutation. Le traitement lors des décompensations est principalement symptomatique visant à corriger les troubles métaboliques tels que l'hypoglycémie, la dyskaliémie, l'acidose et l'hyperammoniémie. Il peut également inclure l'administration de la vitamine K et de plasma frais congelé en cas de coagulopathie et de saignements, ainsi qu'un apport glucidique à raison de 6 à 10 mg/kg/min associé à une restriction protidique. Le traitement de fond peut consister en un régime pauvre en leucine en cas de leucinoase associée ou en un régime cétogène. La supplémentation en carnitine est recommandée

si les taux de carnitine libre sont diminués. L'administration de dichloroacétate et de riboflavine semble avoir un effet bénéfique.

CONCLUSION

A travers cette observation, nous décrivons le mode de présentation et la caractérisation moléculaire d'un patient atteint du déficit de la DLD. À ce jour, il n'existe pas de traitement curatif efficace pour cette maladie. La détection précoce, la confirmation moléculaire et les tests prénataux sont nécessaires pour prévenir cette maladie potentiellement grave.

P255- Intussusception owing to pathologic lead points in children : Is surgery necessary for every case ?

Rhaim . W ⁽¹⁾, Ammar . S ⁽²⁾, Krichen . E ⁽²⁾, Hbaieb . M ⁽²⁾, Zitouni . H ⁽²⁾, Mhiri . R ⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de chirurgie pédiatrique – CHU Hedi Chaker Sfax

⁽²⁾ Service de chirurgie pédiatrique – CHU Hedi Chaker Sfax

INTRODUCTION

Intussusception stands as the predominant abdominal emergency and primary cause of intestinal obstruction among infants, with the majority of instances being of unknown origin. Secondary intussusception, on the other hand, accounts for about 6% of cases. In case of misdiagnosis, there exists a potential threat to the patient's vital prognosis.

OBJECTIFS

The aim of this study was to review and analyze clinical data on the diagnosis and management of secondary intussusception in pediatric patients.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

We report 24 cases of secondary intussusception treated in our department from 2014 to 2022.

RÉSULTATS

14 girls and 10 boys, aged from 4 months to 11 years presented in our department for secondary intussusception: Meckel's diverticulum (6 cases), Henoch Schonlein purpura (4 case), Peutz-Jeghers polyps (1 case), Lymphangiectasia (1 case), appendicitis (4 cases), Burkitt lymphoma (2 cases), Abdominal lipoma (1 case), Gastroenteritis (2 cases) and chronic inflammatory diseases such as Crohn's disease (1 case). The more frequent symptoms were paroxysmal abdominal pain and vomiting. Four cases experienced a recurrence of intussusception. The physical exam showed in 60 cases an umbilical mass and in 2 cases purpuric lesions. The abdominal US found in 10 cases ileo-ileal intussusception and suspected a pathologic lead point in 4 cases with CT scan complement in 2 cases. 18 patients were operated. An intestinal resection with an end-to-end anastomosis was done for 12 patients (57.1%). The cases with henoch shonlein were reduced spontaneously. The other cases were reduced manually. The postoperative course was uneventful in most cases. Recurrence after surgery occurred in 3 patients.

CONCLUSION

The improvement of the management and the prognosis of secondary intussusception requires an early diagnosis. Clinical and morphologic examinations must not be limited to the diagnostic of intussusception but must search the pathologic lead point to identify the etiology and avoid intraoperative omission. Surgical reduction of secondary intussusception is the preferred clinical management. However, surgery should be avoided if possible in case of henoch shonlein purpura.

P256- Cholestase intra hépatique progressive familiale type 4 par mutation du gène TJP2 : à propos d'un cas

Belhadj . R ⁽¹⁾, Mkhini . Y ⁽¹⁾, Ben Khaled . H ⁽¹⁾, Chabchoub . I ⁽¹⁾, Bahloul . M ⁽¹⁾, Aloulou . H ⁽¹⁾, Kmiha . S ⁽¹⁾, Kammoun . T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie générale, Hôpital Hedi Chaker Sfax.

INTRODUCTION

Les cholestases intra hépatiques progressives familiales (PFIC) représentent un groupe hétérogène de maladies génétiques rares qui se caractérisent par une accumulation de bile dans le foie. Les symptômes débutent souvent durant la première année de vie et la maladie évolue ensuite vers la cirrhose. Nous rapportons un cas de cholestase à début précoce en rapport avec une PFIC de type 4 par mutation du gène TJP2.

OBJECTIFS

Etudier les aspects cliniques, paracliniques, thérapeutiques, et évolutifs de la PIFC type 4.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

à propos d'un cas

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson de sexe masculin présentant depuis l'âge de 4 mois un ictère cholestatique. Il était né eutrophique à terme sans incidents. Il est le premier bébé de parents consanguins. À l'examen physique initial, on trouvait un ictère cutanéomuqueux verdâtre avec une hépatomégalie et des lésions de grattage. Les urines étaient foncées et les selles étaient partiellement décolorées. La biologie montrait une hyperbilirubinémie à prédominance conjuguée avec un taux de GGT normal sans cytolyse hépatique. Le taux sanguin des acides biliaires était élevé. Le TP initial était normal ainsi que l'alpha-fœtoprotéine. L'étude génétique a permis de confirmer le diagnostic de PFIC de type 4 par une mutation du gène TJP2 (variant OMIM #615878) à l'état homozygote. Le patient était mis sous traitement symptomatique par acide ursodésoxycholique, rifampicine et vitaminothérapie par les vitamines ADEK. L'évolution était marquée par l'installation progressive d'une hypertension portale et d'une insuffisance hépatocellulaire avec un TP qui restait bas malgré la prise de vitamine K. Une greffe hépatique est programmée, sa maman est la donneuse compatible. Le recul actuel est de 6 ans.

CONCLUSION

La PFIC 4 est une cause rare de cholestase à début précoce. Son évolution est souvent défavorable en l'absence de greffe hépatique.

P257- L'hépatite auto immune chez l'enfant : Quelle actualité ?

Neguez . R ⁽¹⁾, Abdelberi . M ⁽²⁾, Amdoun . E ⁽²⁾, Belgacem . H ⁽¹⁾, Jaballah . N ⁽²⁾, Kebaili . R ⁽²⁾, Tilouch . S ⁽²⁾, Souayah . N ⁽²⁾, Bouguila . J ⁽²⁾

Boughamoura . L ⁽²⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie

⁽²⁾ Pédiatrie farhat hached

INTRODUCTION

L'hépatite auto-immune est une maladie inflammatoire du foie assez rare chez l'enfant. Différentes modalités évolutives peuvent tracer son histoire. Les facteurs pronostiques sont peu étudiés dans la littérature.

OBJECTIFS

Le but de cette étude est d'évaluer les caractéristiques cliniques, biologiques ainsi que l'évolution des enfants atteints d'hépatite.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive colligeant les enfants suivis au service de pédiatrie Farhat Hached pour une hépatite auto-immune durant la période allant de Janvier 2014 à Septembre 2023

RÉSULTATS

Nous avons colligé 5 patientes durant cette période d'étude. L'âge médian au moment du diagnostic était de 6.3 ans avec des extrêmes entre 16 mois et 11 ans. Le principal motif de consultation était l'ictère cutané présent dans 4/5 des cas. Le délai d'évolution des symptômes variait entre 3 jours et 4 mois. L'insuffisance hépatocellulaire était présente au moment du diagnostic chez 4/5 des patientes. La cholestase et la cytolyse étaient présentes dans respectivement 4 et 5 patientes. La prise en charge thérapeutique s'est basée sur la mise sous corticothérapie par voie orale avec une dose initiale qui varie entre 1.5mg/kgj et 2mg/kgj avec association d'azathioprine 15 jours à 2 mois après le début du traitement et ceci chez 3/5 des patientes. Une seule enfant a été mise sous corticothérapie intraveineuse. La rémission complète a été obtenue chez une seule patiente au bout de deux mois. 2 patientes avaient présenté une réponse clinico-biologique incomplète avec une moyenne de 2 rechutes par an. Les principaux effets indésirables de la corticothérapie prolongée, objectivés chez 2 des 5 des patientes étaient une prise pondérale excessive avec un aspect cushingoïde. Une seule enfant avait présenté une HTA secondaire. 3 patientes sont décédées dans le cadre d'une hépatite fulminante avec une moyenne d'évolution avant décès estimée à 2 ans.

CONCLUSION

L'hépatite auto-immune est une pathologie grevée de complications lourdes. L'amélioration de son pronostic passe par une meilleure étude des facteurs pronostiques afin de mieux les comprendre et agir précocement.

P258- Infection à hélicobacter pylori chez l'enfant : étude prospective de 122 cas

Hsairi . M ⁽¹⁾, Kammoun . H ⁽¹⁾, Kammoun A ⁽¹⁾, Maalej . B ⁽¹⁾, Mahfoudh . A ⁽¹⁾

Weli . M ⁽¹⁾, Gargouri . L ⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie B; CHU Hédi Chaker de Sfax; Université de Sfax

INTRODUCTION

L'helicobacter pylori est responsable de l'une des infections chroniques les plus fréquentes dans le monde, La prévalence de cette infection chez l'enfant tunisien est méconnue. Elle se distingue chez l'enfant par une symptomatologie non spécifique.

OBJECTIFS

Détailler les caractéristiques cliniques, endoscopiques et histologiques et comparer les résultats selon le protocole thérapeutique utilisé

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude s'étalant sur la période allant du 2016 à 2021. La recherche de HP a été réalisée de façon systématique chez tous les malades ayant eu une endoscopie digestive haute quelque soit l'indication..

RÉSULTATS

La prévalence de l'infection à HP était de 49,22%. Les patients étaient asymptomatiques dans 34,6% des cas. Une augmentation statistiquement significative avec l'âge de la fréquence de la douleur abdominale, de la présence de gastropathie macroscopique et de l'aspect micronodulaire a été notée. A l'examen anatomopathologique, une gastrite chronique a été retrouvée dans toutes les observations. La présence de nodule était significativement prédictive de présence d'aspect folliculaire. Sur le plan thérapeutique 103 patients ont reçu un traitement d'éradication, 63 patients ont reçu un traitement séquentiel et 40 patients une quadrithérapie. Le taux d'éradication était de 73.33%. Aucune relation n'était retrouvée entre le schéma utilisé et le taux d'éradication.

CONCLUSION

L'infection à HP est fréquente chez l'enfant tunisien. La réalisation de biopsies systématiques est fortement conseillée pour diagnostiquer et traiter cette pathologie chronique.

P259- Maladies inflammatoires chroniques chez l'enfant: Particularités cliniques, thérapeutiques et évolutives

Hsairi . M ⁽¹⁾, Ben Ammar . S ⁽²⁾, Kammoun . A ⁽¹⁾, Weli . M ⁽¹⁾, Moalla . I ⁽²⁾, Maalej . B ⁽¹⁾, Gargouri . L ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie B; CHU Hédi Chaker de Sfax; Université de Sfax

INTRODUCTION

Les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin sont d'origine multifactorielle. Les signes cliniques peuvent être digestifs, généraux ou extra-digestif. Dans la population pédiatrique, l'atteinte est souvent sévère et extensive. En outre, les présentations atypiques sont plus rencontrées. Un diagnostic précoce est primordial afin d'éviter les complications évolutives.

OBJECTIFS

Les objectifs de ce travail étaient de déterminer les particularités épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective, descriptive colligeant les patients suivis pour une maladie inflammatoire chronique de l'intestin au service de pédiatrie B CHU Hédi Chaker de Sfax sur une période de 17 ans allant de janvier 2005 jusqu'au mars 2022.

RÉSULTATS

Il s'agissait de 27 patients : 18 cas de MC et 9 cas de RCH. L'incidence était entre 1 à 2 cas par an. Le sexe ratio était à 2 aussi bien pour la MC que pour la RCH. L'âge moyen de début était de 9 ans. Des antécédents familiaux étaient présents dans 22.2% des cas. Les signes révélateurs étaient digestifs dans 77.7% des cas et extra-digestive dans 14.8% des cas. Le délai moyen de diagnostic était de 26 mois pour la MC et 10 mois pour la RCH. A l'examen physique, un retard de croissance était présent dans 33.3% des cas, des lésions anopérinéales dans 14.8% des cas. A la biologie, un syndrome de malabsorption était retrouvé chez 59.2% des patients. L'entéro-IRM a montré un épaississement pariétal dans 33.3% des cas et une sténose dans 7.4% des cas. L'étendue des lésions à la coloscopie était pancolique dans 33.3% des cas. Des signes de gravité endoscopiques étaient présents dans 22.2% des cas. L'examen anatomopathologique a montré des granulomes épithélioïdes dans 18.5% des cas de MC. Le traitement d'induction était basé sur la corticothérapie pour la MC et sur la cor-

ticothérapie et les aminosalicylés pour la RCH. L'azathioprine était indiquée chez 70.3% des patients et les anti-TNF étaient prescrits chez 5 patients atteints de MC. Au cours de l'évolution, 11.1% des patients ont développé des manifestations extra-digestives.

CONCLUSION

Le diagnostic des MICI n'est pas toujours évident. Ce qui induit un retard diagnostique ayant des conséquences lourdes. D'où l'importance d'établir une stratégie diagnostique rigoureuse suivie d'une prise en charge spécialisée multidisciplinaire et d'un programme d'éducation thérapeutique personnalisé.

P260- Diarrhée néonatale et intolérance au glucose-galactose

Charfi . F ⁽¹⁾, Charfi . R ⁽¹⁾, Kammoun . A ⁽¹⁾, Bahloul . M ⁽¹⁾, Kolsi . R ⁽¹⁾, Aloulou . H ⁽¹⁾, Le Bihan . J ⁽²⁾, Lacorte . J ⁽²⁾, Kammoun . T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie générale A, CHU Hedi Chaker Sfax

⁽²⁾ Service de biochimie endocrinienne et oncologique, centre de génétique moléculaire et chromosomique, Paris, France

INTRODUCTION

L'intolérance au Glucose Galactose (GGM) est une maladie métabolique rare causée par un défaut dans le transport du glucose et du galactose à travers la paroi intestinale. C'est une maladie génétique autosomique récessive dont le gène est désormais séquencé. La GGM se caractérise par une diarrhée sévère et une déshydratation dès les premiers jours de vie et peut entraîner la mort rapide si le lactose le saccharose, le glucose et le galactose ne sont pas exclus de l'alimentation

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques, biologiques, génétiques des nouveau-nés atteints d'intolérance au glucose galactose

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit de 2 cas de nouveau-nés de sexe masculin hospitalisés dans le service de pédiatrie générale au CHU Hédi Chaker Sfax pour exploration d'une diarrhée néonatale

RÉSULTATS

Ils étaient deux nouveau-nés de sexe masculin hospitalisés à J6 et à J 13 de vie pour diarrhée néonatale. Ils étaient issus d'un mariage consanguin et d'une grossesse normalement déroulée. L'accouchement était par voie basse dans les deux cas avec une bonne adaptation à la vie extra utérine. Ils étaient eutrophiques à la naissance. L'allaitement était mixte. La diarrhée chez les deux patients a commencé à l'âge de 4 jours et 8 jours à raison de 8 à 12 selles liquidiennes et jaunâtres par jour. A l'admission, les deux nouveau-nés avaient une déshydratation sévère avec une fièvre et un état neurologique altéré. La biologie initiale a révélé une acidose métabolique hyperchlorémique avec une hypernatrémie et une insuffisance rénale aigue fonctionnelle. Après stabilisation hémodynamique et réhydratation intraveineuse, les deux patients étaient mis sous repos digestif pendant 48 heures. La diarrhée a complètement disparu. Une réintroduction du régime par du lait riche en hydrolysats des protéines de lait de vache et par même par le lait Comidagen® a entraîné la réapparition de la diarrhée. Le test au glucose a été alors réalisé: donner une charge de glucose à raison de 2g/kg par voie orale. Le test était positif dans les deux cas devant l'apparition d'une diarrhée liquidiennne explosive avec absence d'élévation des chiffres de glycémie jusqu'à une heure après le test. Le diagnostic d'intolérance au Glucose Galactose était alors retenu chez les deux nouveau-nés et tous les deux étaient mis sous le lait spécial GALACTOMIN 19®. C'est un lait composé de fructose et qui ne contient ni Glucose ni Galactose. L'évolution était alors favorable avec disparition de la diarrhée et une bonne prise pondérale. L'étude génétique était réalisée dans les deux cas. Le résultat a confirmé le diagnostic d'intolérance au glucose galactose par la mise en évidence d'une mutation à l'état homozygote au niveau du gène SGLT1/SLC5A1 chez un des deux patients. L'étude génétique pour l'autre nourrisson est en cours

CONCLUSION

L'intolérance congénitale au glucose et au galactose est une maladie rare. Elle est responsable d'une diarrhée à début néonatal qui cède au repos digestif et qui peut être grave par le risque de déshydratation. L'utilisation d'une préparation diététique adaptée sucrée exclusivement au fructose permet la disparition de tous les signes et une croissance et un développement normaux de l'enfant. Malgré sa rareté, elle doit être connue par tous les pédiatres

P261- Enquête sur l'alimentation des enfants de moins de 3 ans suivis en pédiatrie

Hsairi . M ⁽¹⁾, Frikha . C ⁽¹⁾, Triki . D ⁽¹⁾, Kammoun . A ⁽¹⁾, Mahfoudh . A ⁽¹⁾, Maalej . B ⁽¹⁾, Gargouri . L ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie B; CHU Hédi Chaker de Sfax; Université de Sfax

INTRODUCTION

L'alimentation des enfants de moins de trois ans est très importante pour leurs santés tant en quantité qu'en qualité. Néanmoins, elle reste de nos jours très problématique comportant plusieurs erreurs.

OBJECTIFS

Le but de ce travail est d'évaluer les connaissances et les pratiques des mères concernant la conduite alimentaire de leurs enfants âgées de 1 à 36 mois.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude transversale descriptive colligeant des mamans accompagnant leurs enfants suivis au service de pédiatrie B du CHU Hedi Chaker de Sfax. Nous avons recueilli des données socio-démographiques et des données sur les habitudes alimentaires ainsi que la diversification alimentaire selon l'âge.

RÉSULTATS

L'échantillon comportait 50 mamans. La plupart d'entre elles étaient d'origine urbaine (52%) avec un niveau socioéconomique moyen dans 78% des cas et ayant un niveau d'instruction secondaire dans 42% des cas. Elles avaient un travail fixe dans 28% des cas. L'âge moyen des nourrissons était de 11,6 mois occupant dans la majorité des cas le 3ème rang dans la fratrie. Les résultats ont montré que 80% des nourrissons ont reçu un allaitement maternel jusqu'à l'âge d'en moyenne = 6,9 mois. Concernant la diversification alimentaire, 72% des mamans déclaraient qu'ils reconnaissent les règles de diversification alimentaire en suivant les conseils des membres de leurs familles dans 54% des cas. Plusieurs erreurs ont été relevées dont l'introduction précoce de produits laitiers et l'introduction tardive de gluten. En effet elle n'était faite entre 4 et 6 mois que dans 30,8% des cas. Parmi les mamans 34% ont qualifié le moment du repas pour l'enfants comme stressant. Concernant l'alimentation après l'âge de 6 mois, les produits laitiers sont très consommés comparativement aux viandes et poissons et légumes. Le jus industriel est le liquide le plus donné par les mères après le lait de vache (46,7%)

CONCLUSION

Notre enquête montre l'existence de plusieurs pratiques alimentaires inadéquates auprès des mamans interrogées. D'où la nécessité d'une bonne éducation continue des mères à chaque consultation.

P262- evaluating nutritional practice for vlbw newborn in tunisia

Abdelmoula . S ⁽¹⁾, El Ouaer . M ⁽¹⁾, Ben Amar . S ⁽¹⁾, Naffeti . R ⁽¹⁾, La-dib . N ⁽¹⁾, Bizid . M ⁽¹⁾, Ben Hamida . H ⁽¹⁾, Monastiri . K ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Department of ICU and Neonatal Medicine, Teaching Hospital of Monastir

INTRODUCTION

Incidence of very low birth weight (VLBW) infants has increased since the improvement in survival of very preterm infants. Nutritional management of these VLBW is a crucial issue for their optimal development.

OBJECTIFS

The aim of our study was to evaluate nutritional practice in our department for VLBW newborns.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A descriptive retrospective study, involving nutritional practices of all newborns with VLBW (BW ≤ 1500g), hospitalized in the intensive care and neonatal medicine department of Monastir over a period of one year (2021).

RÉSULTATS

We studied 53 newborns, 22 girls and 29 boys. Great prematurity was noted in 60% of cases and very high prematurity in 15% of cases. 37% of our patients had IUGR. During their care, the use of central line was frequent: umbilical venous catheterization (88%), micro catheterization (49,1%). The introduction of enteral nutrition (EN) was relatively delayed, on an average of 4 days. The failure rate of EN was estimated to 54%. The main factor of failure was the introduction of artificial milk (72%). The average age of an exclusive EN was the twelfth day. The maximum initial weight loss was 7% and corresponded to an average of Day 5. The recovery of the BW was at Day 10 of life. Vascular access duration greater than 8 days was significantly correlated with the occurrence of nosocomial infection. The prescribed protein intake We studied 53 newborns, 22 girls and 29 boys. Great prematurity was noted in 60% of cases and very high prematurity in 15% of cases. 37% of our patients had IUGR. During their care, the use of central line was frequent: umbilical venous ca-

theterization (88%), micro catheterization (49,1%). The introduction of enteral nutrition (EN) was relatively delayed, on an average of on Day 1 was significantly lower than recommended, as well as the protein and carbohydrate fluid intake on Day 15. The death rate in our study was 15%.

CONCLUSION

Feeding in VLBW preterm infants is one of main concern of neonatologist. A personal dietary care practices are essential to meet the high nutritional needs of these babies and to prevent dietary complications that can compromise their health. A review of the service's nutritional practices is underway

P263- Cholestase néonatale : expérience d'un centre de maternité de troisième niveau

Jerbi . B ⁽¹⁾, Chourou . H ⁽¹⁾, Jelassi . O ⁽¹⁾, Sdiri . Y ⁽¹⁾, Ben Aziza . R ⁽¹⁾, Belhadj Ammar . W ⁽¹⁾, Ayari . F ⁽¹⁾, Ben Aba . N ⁽¹⁾, Cheour . M ⁽¹⁾, Kacem . S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de médecine et de réanimation néonatale - Centre de maternité et de néonatalogie de Tunis

INTRODUCTION

La cholestase néonatale est une affection médicale rare qui complique le séjours des patients en réanimation néonatale. L'enquête étiologique et l'évolution des patients suscitent toujours des préoccupations majeures dans la prise en charge à long terme.

OBJECTIFS

Décrire le tableau clinique, biologique et évolutif de la cholestase néonatale dans un service de réanimation et médecine néonatale et à la consultation externe.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective descriptive ayant inclus tous les patients suivis pour cholestase néonatale à la consultation externe de pédiatrie du Centre de Maternité et de Néonatalogie de Tunis (CMNT) entre mai 2021 et août 2023. Ont été exclus les patients décédés et les patients perdus de vue.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 11 patients, dont 6 de sexe masculin et 5 de sexe féminin. Sept étaient nés par césarienne. Seuls 2 étaient nés à terme et 5 étaient nés avant 32SA. Quatre patients avaient un très faible poids de naissance dont 3 étaient petits pour l'âge gestationnel. Concernant les antécédents familiaux, une consanguinité et un diabète gestationnel maternel ont été retrouvés chez 2 patients. En post natal, 2 patients ont nécessité une réanimation en salle de naissance. Au cours de l'hospitalisation, 9 patients ont présenté une détresse respiratoire, avec recours à la ventilation mécanique invasive (VMI) chez 7 d'entre eux (durée moyenne de VMI : 12±8 jours), deux nouveau-nés ont présenté une infection néonatale bactérienne précoce, 8 ont présenté une infection liée aux soins, 4 ont présenté des troubles hémodynamiques et 5 ont présenté une entérocolite ulcéro-nécrosante. Huit patients ont bénéficié d'une transfusion sanguine. Une alimentation parentérale exclusive était nécessaire chez 8 patients (durée moyenne : 16,5±4 jours). En moyenne, le diagnostic de cholestase néonatale était établi à un âge de 24,7 jours, avec des extrêmes allant de 3 à 71 jours. Le taux de gamma-GT était élevé chez 5 patients avec une cytolysie supérieure à 2 fois la normale chez 8 patients. La cholestase néonatale transitoire secondaire à une alimentation parentérale prolongée était l'étiologie prédominante (7 cas), avec un cas de maladie d'Alagille confirmée par l'étude génétique (microdélétion JAG1), et un cas de cholestase intrahépatique familiale progressive type 2 (PFIC 2). Nos patients étaient suivis à la consultation externe pour une durée moyenne de 272±189 jours. La prise pondérale entre la première et la dernière consultation était de 22g/j en moyenne, avec un poids moyen à la dernière consultation de 7610g. L'âge postnatal moyen des patients à la dernière consultation était 353±208 jours.

CONCLUSION

Il est parfois difficile d'agir sur les facteurs de risque de survenue de cholestase néonatale. Néanmoins, un suivi nutritionnel optimal à long terme garde une place majeure dans la prise en charge de cette pathologie chronique.

P263- Pancréatite aigue récurrente et chronique chez l'enfant : à propos de 3 cas

Ben Hfaiedh . J ⁽¹⁾, Merhben . I ⁽¹⁾, Mkawar . O ⁽¹⁾, Ouarda . O ⁽¹⁾, Khlayfia . Z ⁽¹⁾, Kanzari . J ⁽¹⁾, Khlif . S ⁽¹⁾, Marmech . E ⁽¹⁾, Selmi . I ⁽¹⁾, Azzabi . O ⁽¹⁾, Siala . N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie hôpital Mongi Slim

INTRODUCTION

La pancréatite chronique (PC) et la pancréatite aiguë récurrente (PAR) sont rares chez l'enfant. La PAR est définie par la récurrence d'au moins deux épisodes de pancréatite aiguë séparés par un intervalle sans symptômes avec normalisation de la lipasémie et de l'amylasémie, tandis que dans la PC les perturbations biologiques et parenchymateuses sont persistantes. Les causes peuvent être malformatives, génétiques ou auto-immunes.

OBJECTIFS

Décrire le profil clinique, radiologique et thérapeutique des patients suivis pour PC et PAR

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi slim la Marsa sur une période allant de 2020 à 2023.

RÉSULTATS

Observation 1 : Un garçon âgé de 7 ans et 3 mois, issu d'un mariage non consanguin, admis pour douleur abdominale fébrile, ictère et amaigrissement. A la biologie, il avait une cytolyse et une cholestase, sans insuffisance hépato-cellaire. Une lipasémie et une amylasémie élevées. Le test de la sueur, l'élastase fécale étaient normaux avec des IgG4 élevées. La bili-IRM a montré une hépatomégalie et un aspect moniliforme des voies biliaires en faveur d'une cholangite sclérosante. L'IRM pancréatique a montré une tuméfaction pancréatique et une dilatation des voies biliaires en amont d'une sténose du bas cholédoque. Il a bien évolué après sa mise sous corticothérapie et azathioprine. Observation 2 : Un garçon âgé de 9 ans et 5 mois, aux antécédents de douleurs abdominales récurrentes chez le père. L'histoire de la maladie était marquée par la récurrence d'épigastalgies, avec vomissements. A la biologie, la lipasémie a atteint 2010 UI/l. Le test de la sueur et le dosage des IgG4 étaient normaux. L'échographie abdominale a montré un pancréas hypoéchogène hétérogène, tuméfié dans sa région corporeo-caudale et des canaux biliaires et pancréatique de calibre normal. L'IRM pancréatique a montré un pancréas de taille normale et de et un canal pancréatique principal dilaté, sinueux, avec des voies biliaires fines. Une étude génétique a montré la présence d'une mutation génique autosomique dominante transmise par le père. Observation 3 : Un garçon âgé de 9 ans et 5 mois, issu d'un mariage non consanguin, qui a présenté 3 épisodes douleurs abdominales diffuses, à prédominance épigastrique avec vomissements incoercibles. Sa lipasémie et son amylasémie étaient élevées, avec une cytolyse hépatique. Le test de la sueur, le dosage de l'élastase fécale et le dosage de l'IgG4 étaient normaux. La Bili-IRM a montré un pancréas légèrement globuleux sans nécrose avec un canal de wirsung difficilement individualisable, sans image bilio-pancréatique. Une étude génétique est en cours

CONCLUSION

Il est parfois difficile d'agir sur les facteurs de risque de survenue de cholestase néonatale. Néanmoins, un suivi nutritionnel optimal à long terme garde une place majeure dans la prise en charge de cette pathologie chronique.

P264- Pancréatite aiguë récurrente et chronique chez l'enfant : à propos de 3 cas

Ben Hfaiedh . J ⁽¹⁾, Merhben . I ⁽¹⁾, Mkawar . O ⁽¹⁾, Ouarda . O ⁽¹⁾, Khlayfia . Z ⁽¹⁾, Kanzari . J ⁽¹⁾, Khlif . S ⁽¹⁾, Marmech . E ⁽¹⁾, Selmi . I ⁽¹⁾, Azzabi . O ⁽¹⁾, Siala . N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie hôpital Mongi Slim

INTRODUCTION

La pancréatite chronique (PC) et la pancréatite aiguë récurrente (PAR) sont rares chez l'enfant. La PAR est définie par la récurrence d'au moins deux épisodes de pancréatite aiguë séparés par un intervalle sans symptômes avec normalisation de la lipasémie et de l'amylasémie, tandis que dans la PC les perturbations biologiques et parenchymateuses sont persistantes. Les causes peuvent être malformatives, génétiques ou auto-immunes.

OBJECTIFS

Décrire le profil clinique, radiologique et thérapeutique des patients suivis pour PC et PAR

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi slim la Marsa sur une période allant de 2020 à 2023.

RÉSULTATS

Observation 1 : Un garçon âgé de 7 ans et 3 mois, issu d'un mariage

non consanguin, admis pour douleur abdominale fébrile, ictère et amaigrissement. A la biologie, il avait une cytolyse et une cholestase, sans insuffisance hépato-cellaire. Une lipasémie et une amylasémie élevées. Le test de la sueur, l'élastase fécale étaient normaux avec des IgG4 élevées. La bili-IRM a montré une hépatomégalie et un aspect moniliforme des voies biliaires en faveur d'une cholangite sclérosante. L'IRM pancréatique a montré une tuméfaction pancréatique et une dilatation des voies biliaires en amont d'une sténose du bas cholédoque. Il a bien évolué après sa mise sous corticothérapie et azathioprine. Observation 2 : Un garçon âgé de 9 ans et 5 mois, aux antécédents de douleurs abdominales récurrentes chez le père. L'histoire de la maladie était marquée par la récurrence d'épigastalgies, avec vomissements. A la biologie, la lipasémie a atteint 2010 UI/l. Le test de la sueur et le dosage des IgG4 étaient normaux. L'échographie abdominale a montré un pancréas hypoéchogène hétérogène, tuméfié dans sa région corporeo-caudale et des canaux biliaires et pancréatique de calibre normal. L'IRM pancréatique a montré un pancréas de taille normale et de et un canal pancréatique principal dilaté, sinueux, avec des voies biliaires fines. Une étude génétique a montré la présence d'une mutation génique autosomique dominante transmise par le père. Observation 3 : Un garçon âgé de 9 ans et 5 mois, issu d'un mariage non consanguin, qui a présenté 3 épisodes douleurs abdominales diffuses, à prédominance épigastrique avec vomissements incoercibles. Sa lipasémie et son amylasémie étaient élevées, avec une cytolyse hépatique. Le test de la sueur, le dosage de l'élastase fécale et le dosage de l'IgG4 étaient normaux. La Bili-IRM a montré un pancréas légèrement globuleux sans nécrose avec un canal de wirsung difficilement individualisable, sans image bilio-pancréatique. Une étude génétique est en cours

CONCLUSION

Les étiologies de la PAR et de la PC sont souvent d'origine génétiques, auto-immunes ou malformatives. Plusieurs mutations génétiques impliquées dans la pancréatite chronique ou aiguë récurrente ont été décrites dans la littérature principalement des gènes CFTR et SPINK1 et PRSS1. L'introduction dans la pratique clinique des tests génétiques a nettement facilité l'enquête étiologique afin d'assurer une prise en charge adéquate.

P265- La maladie de Wilson chez l'enfant : difficultés diagnostiques et thérapeutiques

Rezki . H ⁽¹⁾, Boukhedouma . N ⁽²⁾, Zemiri . FZ ⁽²⁾, Haddad . L ⁽²⁾, Boukhill . KS ⁽²⁾, Messadi . W ⁽²⁾, Kirane . SY ⁽²⁾, Djebbari . S ⁽²⁾, Sari . A ⁽³⁾, Cherif . N ⁽²⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie, CHU Beni Messous, Alger

⁽²⁾ Pédiatrie, CHU Beni Messous

⁽³⁾ Pédiatrie, Beni Messous

INTRODUCTION

La maladie de Wilson (MW) est l'une des maladies génétiques rares accessibles à un traitement efficace, mais le vrai challenge c'est de faire le diagnostic. Elle est due à un défaut d'excrétion biliaire du cuivre et son accumulation dans le foie puis dans le cerveau et la cornée.

OBJECTIFS

Rapporter les particularités et les difficultés diagnostiques et thérapeutiques de la MW en pédiatrie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons réalisé une étude rétrospective descriptive sur une durée de 20 ans (2000 à 2019), intéressant les enfants atteints de la MW hospitalisés et/ou suivis en consultation spécialisée des services de pédiatrie A et B du CHU Beni Messous, Alger. Les données ont été recueillies à partir des dossiers médicaux des patients, des dossiers d'hospitalisation, de consultation et de suivi des patients, à l'aide d'une fiche d'exploitation, comportant les éléments épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs.

RÉSULTATS

18 enfants ont été inclus dans l'étude dont 10 issus du dépistage systématique. L'âge moyen est de 9,75 ans avec des extrêmes de 3 à 14 ans. Le Sex-Ratio est de 1. La consanguinité est retrouvée dans 72% des cas, 55% avaient des cas similaires dans la famille. La forme asymptomatique de la MW a été retrouvée dans 39% des cas diagnostiquée grâce au dépistage systématique, 17 % avaient une hépatite chronique (tous retrouvés lors du dépistage), 39 % avaient un tableau clinique de cirrhose décompensée, et 1% un tableau d'insuffisance hépatocellulaire. Sur le plan clinique, l'hépatomégalie est le signe le plus fréquent, dans un tiers des cas, 16% des patients avaient un anneau de Kayser et Fleischer. Sur le plan biologique, la moitié des patients avaient une cytolyse hépatique et un tiers une insuffisance hépatocellulaire. La céruloplasminémie était basse chez 88% des pa-

tients, la cuprurie élevée chez 55% des patients. L'échographie abdominale a retrouvé des signes d'hypertension portale chez 38% des patients. La mutation P : V890M (C2668G>A) du gène ATP7B a été retrouvée dans 16% des cas. Tous les patients symptomatiques et asymptomatiques ont été traités par D-pénicillamine. Une mauvaise observance thérapeutique due aux ruptures de traitement a été retrouvée chez 33% des patients. Aucun décès en âge pédiatrique n'a été noté, tous les patients asymptomatiques sont restés asymptomatiques jusqu'à leur transfert aux services d'adultes.

CONCLUSION

Le taux de consanguinité et le pourcentage d'enfants atteints issus du dépistage dans notre série sont plus importants que dans les autres études. Ce dépistage familial systématique a permis de mettre le traitement précocement et de garder ces patients asymptomatiques. Les enfants symptomatiques ont été stabilisés sous traitement mais la greffe hépatique, indiquée chez certains, n'a pas été réalisée. La D-pénicillamine reste le traitement de référence et c'est le seul traitement disponible dans notre pays, mais les ruptures répétées posent un véritable problème d'observance. Notre étude a mis en évidence l'intérêt du diagnostic précoce, du suivi et de l'observance thérapeutique et surtout l'intérêt du dépistage familial et du traitement précoce des patients asymptomatiques.

P266- Les apports de la nutrition entérale à débit constant dans la maladie de Crohn pédiatrique

Merhben . I ⁽¹⁾, Khlif . S ⁽¹⁾, Barkallah . O ⁽¹⁾, Ouarda . H ⁽¹⁾, Khlayfia . J ⁽¹⁾, Ben Hefaidh . J ⁽¹⁾, Marmech . 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 maladie de Crohn est une maladie inflammatoire chronique touchant le tube digestif et évoluant par poussées. Les principaux traitements pharmacologiques, nutritionnels ou chirurgicaux, ont pour objectif l'obtention d'une rémission stable de la maladie. Chez l'enfant, la nutrition entérale exclusive à débit constant (NEDC) pourrait être équivalente à la corticothérapie et induire selon plusieurs études une rémission de la maladie. Cependant, peu d'études Tunisiennes se sont intéressées à ce sujet, d'où l'intérêt de ce travail.

OBJECTIFS

Mettre en évidence l'efficacité de la nutrition entérale à débit constant dans la prise en charge de la maladie de Crohn lors des poussées chez la population pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude descriptive rétrospective sur une période de 5 ans (2018-2023) au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim, la Marsa. L'objectif de notre travail est de décrire le profil épidémiologique, clinique, biologique, des enfants suivis pour maladie de Crohn ayant nécessité le recours à la NEDC.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 17 patients suivis pour maladie de Crohn ayant nécessité l'hospitalisation et le recours à la NEDC avec un sex-ratio de 0,88. L'âge médian était de 11 ans (extrêmes de 5 à 21 ans). Tous les patients avaient une diarrhée chronique et une douleur abdominale au diagnostic. L'amaigrissement était noté chez 15 patients. L'atteinte était iléocaecale dans 3 cas, iléo pancolique dans 11 cas, jéjuno iléale dans 1 cas et iléale dans 2 cas. Trois patients avaient des manifestations ano-périnéales. La moyenne en DS du poids était de -0,75 avec une médiane de -1,02. La médiane de la taille en DS était de -0,5. L'IMC médian était de 14,3 : 9 étaient en insuffisance pondérale, 7 avaient un IMC normal et un était en surpoids. La médiane de l'indice de Waterlow était de 80% : 3 cas avaient un indice normal, 5 cas en dénutrition légère, 7 cas en dénutrition modérée et 2 cas en dénutrition sévère. Le score de PCDAI était égal en moyenne à 15. Treize patients étaient en poussée légère et 4 en poussée sévère. A la biologie, la médiane de la CRP était de 27 [0,9 ; 176]. A l'EPP, la médiane des protides était de 66g/l [52 ; 85], de l'albumine était à 32 g/l [15,4 ; 47] et de la gammaglobuline était à 11,4g/l [3,9 ; 18]. Une hypoalbuminémie était notée dans 10 cas. Une anémie était présente chez 13 patients. Une hypovitaminose D était présente chez tous patients. Une NEDC exclusive par préparations polymériques sans fibres a été indiquée dès l'admission dans tous les cas. Elle a été maintenue durant une période médiane de 60 jours. La durée médiane de cyclisation était de 10 jours. En post NEDC, le poids a augmenté en moyenne de 8kg. La moyenne de l'IMC est passée à 18,4. La moyenne de l'indice de Waterlow était égale à 100,66%. A la biologie, la CRP s'est négativée dans tous les cas. A l'EPP, la médiane

des protides était de 72g/l [59 ; 81] g/l, de l'albumine à 43 g/l [32,5 ; 46,5], et des gammaglobulines de 11 [4,5 ; 15,5] g/l. La moyenne du score PCDAI est passée à 6,7.

CONCLUSION

Notre étude montre que la nutrition entérale continue exclusive est une alternative adaptée à l'enfant puisqu'elle permet d'obtenir non seulement une rémission de la maladie mais aussi un rattrapage de la croissance staturo-pondérale.

P267- Les maladies fibro-kystiques hépatiques chez l'enfant

Barkallah . O ⁽¹⁾, Khlif . S ⁽¹⁾, Merhben . I ⁽¹⁾, Ouarda . H ⁽¹⁾, Khlayfia . Z ⁽¹⁾, Kanzari . J ⁽¹⁾, Ben Hefaidh . J ⁽¹⁾, Marmech . 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

Les maladies fibro-kystiques hépatiques congénitales, de transmission autosomique récessive, sont un groupe d'affections rares. Elles sont dues à un défaut de remodelage de la plaque ductale, en rapport avec un trouble génétique. L'association fréquente de des anomalies rénales (polykystose rénale, ectasies tubulaires ...) caractérise ce groupe de maladies. Sa présentation clinique est variable, mais l'hypertension portale demeure l'un des signes les plus fréquents et constants. Son incidence est toujours inconnue avec moins de 250 cas dans la littérature, d'où l'importance de connaître ses manifestations afin de la diagnostiquer et de la prendre en charge précocement.

OBJECTIFS

Mettre le point sur les maladies fibro-kystiques hépatiques chez l'enfant afin d'améliorer le pronostic de ce groupe de maladies.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective sur une durée de 14 ans, qui s'est déroulée au service de Pédiatrie du Centre Hospitalo Universitaire Mongi Slim- Tunis. Cette étude s'étendant de 2009 à 2023 a inclus tous les patients ayant une maladie fibro-kystique hépatique congénitale.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 11 patients ayant une MC avec LAP. Le sex-ratio était de 1. Trois patients étaient issus d'un mariage consanguin. Trois patients avaient des antécédents familiaux de maladies auto-immunes : maladie de crohn (N=3), psoriasis (N=1) et maladie coeliaque (N=1). L'âge moyen au diagnostic était de 11 ans et 6 mois. La localisation iléo-pancolique prédominait (N=7) suivie par les formes iléales (N=2) et iléo-colique (N=2). Les symptômes révélateurs étaient : une douleur abdominale (N=10), une diarrhée chronique (N=10) et un amaigrissement (N=10). Des manifestations extradiigestives associées étaient présentes chez 4 enfants : artérielle (N=2) ; hépatobiliaire à type d'hépatite auto-immune (N=2) et un cas d'érythème noueux. L'apparition des LAP a précédé le diagnostic de la MC d'un délai moyen de 5,4 mois (n=5) ou y étaient concomitantes (N=6). Les LAP étaient à type de fistule périnéale (n=5) avec un abcès associé (N=2), fissure anale (N=3), ulcération (N=1) et une association d'ulcération et de fistule (N=1). Une IRM périnéale a été pratiquée dans 9 cas concluant à une fistule complexe (N=7), une fistule simple (N=2) et présence de collection profondes (N=2). Neuf patients ont reçu une antibiothérapie à base de ciprofloxacine et métronidazole. Un anti-TNF α a été prescrit de première intention : Infliximab (N=8) et Adalimumab (N=1) en combinaison avec l'azathioprine. Une intolérance aux anti-TNF α a été notée dans 1 cas à type de réaction anaphylactique à l'infliximab, ce qui a entraîné un switch de molécule. On a opté pour l'optimisation du traitement par Infliximab dans 2 cas en réduisant l'intervalle de perfusion à 6 semaines. Une prise en charge chirurgicale avec un drainage d'abcès et pose de sétou a été réalisée dans 8 cas. L'évolution était favorable dans 3 cas. La réponse aux anti-TNF α était partielle dans 5 cas et un échec de réponse a été noté dans 1 cas.

CONCLUSION

L'examen de la marge anale représente un temps primordial de l'examen clinique d'un patient suivi pour MC afin de détecter les LAP. Ces lésions nécessitent des thérapies agressives et une surveillance régulière devant le risque de rechute et afin de juger de l'efficacité ou de l'échec du traitement instauré afin de l'optimiser.

P268- Manifestations hépatobiliaires chez les enfants présentant une MICI : à propos de 8 cas

Ben Hamida . N ⁽¹⁾, Khlif . S ⁽¹⁾, Barkallah . O ⁽¹⁾, Ouarda . H ⁽¹⁾, Khlayfia . Z ⁽¹⁾, Kanzari . J ⁽¹⁾, Ben Hefaidh . J ⁽¹⁾, Marmech . 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 maladie de Crohn et la rectocolite hémorragique (RCH) sont des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) qui peuvent être associées à des anomalies hépatobiliaires auto-immunes à type d'hépatite auto-immune (HAI) et de cholangite sclérosante auto-immune (CS). Les mécanismes de cette association sont d'une part la pathogénie commune, et d'autre part la prédisposition génétique. Ces hépatopathies auto-immunes retiennent sur la qualité de vie et aggravent le pronostic. Le diagnostic et la prise en charge de ces pathologies doivent être précoces afin de garantir un meilleur devenir ultérieur.

OBJECTIFS

Sensibiliser les pédiatres à chercher et à traiter à temps l'atteinte hépatique chez les enfants suivis pour maladie de Crohn, afin d'améliorer le pronostic et la qualité de vie de ces patients.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective incluant tous les patients ayant une association d'hépatopathie chronique auto-immune et une MICI sur une période de 6 ans [2017-2022] au service de Pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim- Tunis.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 8 cas ayant une MICI associée à une hépatopathie chronique auto-immune. Le diagnostic initial d'une MICI était porté chez 6 patients, dont un avait une RCH. Les associations colligées étaient une maladie de Crohn avec HAI (N=4), une maladie de Crohn avec CS auto-immune (N=3) et une RCH avec un overlap syndrome (N=1). L'âge moyen du diagnostic était de 11ans. Le délai moyen de découverte de l'association était de 13mois. Une prédominance féminine a été objectivée (sex-ratio=0,6). Trois enfants avaient des parents consanguins. Une diarrhée glairo-sanglante a été rapportée par tous. Des arthralgies ont été notées dans 3 cas, un purpura vasculaire dans un cas et des troubles du cycle menstruel dans 2 cas. A l'examen, nous avons noté une dénutrition (N=4), une hépatomégalie (N=3) et une aphtose buccale (N=2). A la biologie, nous avons observé une CRP élevée (N=4), une VS accélérée (N=4), une anémie (N=3) avec un patient ayant un test de coombs positif, une thrombocytose (N=3) et une hypoalbuminémie (N=5). Tous les patients avaient une cytololyse : 2 dès l'admission et 6 au cours du suivi. Les autres anomalies biologiques étaient une GT élevée (N=4) et une hypergammaglobulinémie (N=4). Six patients avaient des marqueurs positifs d'hépatopathie auto-immune. Le diagnostic d'HAI et de CS auto-immune séronégatives a été porté chez les 2 autres. Les échographies initiales ont montré des signes en faveur d'une MICI isolée chez 6 patients, et de son association à une hépatopathie chez les 2 autres. L'entéro-IRM a montré des signes de MC dans 4 cas. La bili-IRM était pathologique pour tous les patients ayant une CS (n=4). Les biopsies hépatiques et entéro-coliques ont été effectuées pour tous. Elles ont contribué au diagnostic dans tous les cas, à l'exception d'un patient ayant une CS dont l'examen histologique de la carotte hépatique ne présentait pas d'anomalies. Le traitement basait sur la corticothérapie, les immunomodulateurs et l'acide ursodésoxycholique.

CONCLUSION

L'association des MICI et des hépatopathies chroniques auto-immunes chez les enfants est rare mais non exceptionnelle. Il faut savoir l'évoquer 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.

P268- La maladie de Crigler Najjar type 1 : étude de 20 observations

Charfi . F ⁽¹⁾, Soua . A ⁽¹⁾, Messaoudi . A ⁽¹⁾, Charfi . R ⁽¹⁾, Bahloul . M ⁽¹⁾, Chabchoub . I ⁽¹⁾, Aloulou . H ⁽¹⁾, Kammoun . T ⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

La maladie de Crigler Najjar est due à un déficit permanent de l'activité de la bilirubine uridinodiphosphate glucuronyltransférase. La définition biologique de la maladie repose sur l'existence d'une hyperbilirubinémie non conjuguée isolée notamment sans hémolyse. Elle est rare dans le monde, mais d'incidence plus importante dans notre pays

OBJECTIFS

Préciser les particularités cliniques, génétiques, thérapeutiques et évolutives de la maladie de Crigler Najjar type 1 en Tunisie

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons réalisé une étude rétrospective et descriptive de 20

cas de Crigler Najjar hospitalisés au service de Pédiatrie A du CHU Hedi Chaker de Sfax sur une période de 8 ans allant du Janvier 2015 jusqu'au Août 2023

RÉSULTATS

Nous avons colligé 20 patients, dont 12 étaient de sexe masculin soit un sex ratio de 1,5. La majorité des nourrissons étaient originaires du Gouvernorat de Sidi Bouzid (80%) et plus précisément de Rgueb. La consanguinité parentale était retrouvée chez 16 patients (80%). Un antécédent d'ictère néonatal dans la famille était retrouvé dans 13 cas (65%) et l'antécédent familial de décès par une maladie de Crigler najjar dans 10 cas. L'âge moyen de constatation de l'ictère par les parents était au 5ème jour de vie (J1-J30) alors que l'âge moyen lors de la première consultation était de 30 jours (J3-J90). L'examen clinique a objectivé un ictère cutanéomuqueux intense dans tous les cas. Une hypotonie axiale a été retrouvée chez 15 patients, une attitude en opisthotonos chez un patient et une histoire de convulsion ou mouvements anormaux dans un autre cas. A la biologie initiale, la valeur moyenne de la bilirubine non conjuguée était de 408,8 mol/l (181,6 - 636 mol/l). La prise en charge initiale reposait sur la photothérapie intensive et ordinaire avec une durée moyenne de 12 heures par jour et un rythme moyen de 2 heures sur 4. Le recours à un traitement par phénobarbital était indiqué dans 14 cas (70%). Une perfusion d'albumine était indiquée chez un seul nourrisson. La durée moyenne d'hospitalisation était de 103 jours avec des extrêmes allant de 09 jours à 06 mois. Une étude génétique a été réalisée dans 18 cas et a conclu à une mutation C.1070A>G au niveau de l'exon 3 de l'UDP glucuronyl transférase. Un EEG a été pratiqué chez 2 nourrissons et était pathologique dans les 2 cas. Une IRM cérébrale était faite chez un seul nourrisson montrant un aspect cadran avec une encéphalopathie hyperbilirubinémique. Sur le plan évolutif, 13 patients sont encore suivis et sont sous photothérapie à domicile. Trois nourrissons n'ont pas encore de stigmates de retentissement neurologique à l'heure actuelle alors que 10 patients ont développé un ictère nucléaire. Sept cas étaient perdus de vue dont 4 décédés

CONCLUSION

La maladie de Crigler Najjar n'est pas rare en Tunisie, son pronostic est souvent grave, lié en grande partie au retard diagnostic et à l'insuffisance des moyens thérapeutiques. Le traitement reste lourd et la menace perpétuelle des complications neurologiques pèse sur ces enfants

P269- Les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin chez l'enfant : expérience du service de pédiatrie Sahloul (Sousse)

Mokni . H ⁽¹⁾, Jrad . W ⁽¹⁾, Mabrouk . S ⁽¹⁾, Nour . S ⁽¹⁾, Majdoub . F ⁽¹⁾, Hannechi . S ⁽¹⁾, Ajmi . H ⁽¹⁾, Abroug . S ⁽¹⁾, Chemli . J ⁽¹⁾

⁽¹⁾Service de pédiatrie Sahloul sousse

INTRODUCTION

Les lymphangiomes kystiques de l'enfant sont des tumeurs congénitales malformatives bénignes et rares. Ils siègent essentiellement au niveau cervical. La localisation abdominale est rare avec un tableau clinique qui n'est pas spécifique rendant le diagnostic préopératoire difficile.

OBJECTIFS

Ce travail a pour but de préciser les manifestations cliniques de cette pathologie, son diagnostic et ses complications, à l'âge pédiatrique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective de 17 cas de lymphangiomes kystiques intra-abdominaux opérés au service de chirurgie pédiatrique B à l'hôpital d'enfants Bechir Hamza de Tunis sur une période de 10 ans.

RÉSULTATS

Il s'agit de 10 garçons et 7 filles avec un sexe ration égale à 1,22, l'âge moyen était de 6,37 ans (2mois -14 ans). Les douleurs abdominales étaient le signe révélateur chez 12 patients suivi par la distension abdominale chez 3 patients. Tous les patients ont été explorés par une échographie abdominale avec un complément scannographique dans 12 cas. Tous les patients ont eu une résection complète de la masse kystique dont la localisation la plus fréquente était le mésentère (n=4) et le retro péritoine (n=4 cas) suivie par l'épiploon et le mésocolon dans 3cas, la rate dans deux cas et le péritoine pariétal dans 1 cas. La résection a nécessité une splénectomie dans un cas pour la localisation splénique et une résection iléo-iléale dans 2 cas. Les suites opératoires immédiates étaient simples dans tous les cas. L'examen anatomopathologique a confirmé par la suite le diagnostic du lymphangiome kystique. Le suivi était basé régulièrement sur l'examen clinique et l'échographie abdominale pour dépister une éventuelle

récidive. Les suites opératoires étaient simples chez 15 patients. Deux récidives ont été observées avec un recul moyen de 4ans

CONCLUSION

Le lymphangiome kystique intra-abdominal chez l'enfant est une malformation rare. Il faut toujours y penser devant toute masse kystique. Le diagnostic est suspecté par l'imagerie et ne peut être confirmé que par l'examen histologique. L'exérèse chirurgicale complète avec une surveillance clinique et échographique régulière pendant au moins 5ans a été indiquée afin de dépister une éventuelle récidive.

P270- diverticule de meckel neonatal revelee par une peritonite generalisee

Jarray . L ⁽¹⁾, Ben Ahmed . Y ⁽¹⁾, Mili . T ⁽¹⁾⁽²⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique B

INTRODUCTION

Le diverticule de meckel néonatal symptomatique est une entité rare. Il reste le plus souvent asymptomatique et n'est diagnostiqué que fortuitement ou lors de la survenue des complications telles que: l'hémorragie digestive, l'occlusion intestinale, l'invagination intestinale aigue et la perforation.

OBJECTIFS

Décrire un cas du diverticule de Meckel neonatal révélé par une péritonite

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un nouveau né opéré dans le service de chirurgie pédiatrique B à l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis pour une péritonite généralisée.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nouveau né de sexe masculin, âgé de 45jours, issu d'une grossesse bien suivie, né à terme par césarienne avec une bonne adaptation à la vie extra utérine. Il a été hospitalisé au service de pédiatrie pour une rectorragie de moyenne abondance et une échographie faite en urgence a éliminé une invagination intestinale aigue. Devant l'apparition de vomissements bilieux, de ballonnement abdominal et de fièvre, un abdomen sans preparation est fait en objectivant des niveaux hydro-aériques, l'échographie a été refaite objectivant une péritonite. Le patient a été opéré en urgence avec à l'exploration une péritonite généralisée dont l'origine un diverticule de Meckel perforé. Il a eu une résection de 7cm de grêle emportant le diverticule de Meckel avec anastomose grêle-grêle termino-terminale. L'examen anatomopathologique confirme le diagnostic. Les suites opératoires étaient simples avec un recul moyen de 20 mois. et des complications sont survenues dans 44.4% des cas.

CONCLUSION

Bien que le diverticule de Meckel compliqué soit inhabituel chez le nouveau-né, il faut y penser devant une péritonite généralisée.

Endocrinologie

P271- Congenitally corrected transposition of the great arteries associated with hypothyroidism and growth hormone deficiency in a child: a case report.

Harbi . ⁽¹⁾, Ajmi . H ⁽¹⁾, Majdoub . F ⁽¹⁾, Nouir . S ⁽¹⁾, Mabrouk . S ⁽¹⁾, Hannechi . S ⁽¹⁾, Bougdar . A ⁽¹⁾, Abroug . S ⁽¹⁾, Chemli . J ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pediatric department, Sahloul University Hospital, Sousse, Tunisia

INTRODUCTION

Congenitally corrected transposition of the great arteries (CCTGA) is a rare congenital heart disease with varied morphological presentation. To our best knowledge no case of this kind cardiopathy has been reported associated with endocrin diseases.

OBJECTIFS

We report the case of CCTGA associated with hypothyroidism and growth hormone (GH) deficiency in a child.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

We report the case of CCTGA associated with hypothyroidism and growth hormone (GH) deficiency in a child.

RÉSULTATS

A female child was hospitalized at birth for cyanosis. She was the second child of consanguineous parents, and she was born after an uneventful pregnancy with a neonatal weight of 3500g. Echocardiography showed situs solitus, double discordance, subpulmonary stenosis (pressure gradient=65mmHg) with hypoplastic pulmonary artery, large atrial septal defect, large ventricular septal defect, mild

tricuspid regurgitation, and right aortic arch. At the age of 4 days old, she underwent a palliative systemic-pulmonary shunt. At the age of 3 years, she underwent a surgical closure of her ventricular septal defect, plasty of her left pulmonary artery and putting in a Hanchok between left ventricle and pulmonary artery. The post-operative course was marked by the onset of complete atrioventricular block requiring sub-epicardial pacemaker. During her follow-up, she presented statural retardation secondary to GH deficiency, associated with hypothyroidism. She was therefore put on hormone supplements. However, the patient died at the age of 11 in a state of refractory cardiogenic shock secondary to a poorly tolerated arrhythmia.

CONCLUSION

The association presented by our patient is rare. It has been reported that mutations in the growth differentiation factor-1 gene, the thyroid hormone receptor-associated protein-2 gene and the gene coding for cryptic protein have been implicated in discordant ventriculoarterial connections, but they explain only a small minority of CCTGA cases.

P272- Caractéristiques épidémiologiques et métaboliques des enfants diabétiques de type 1 ayant une dyslipidémie

Ben Rabeh . R ⁽¹⁾, Krifi . S ⁽¹⁾, Mazigh . S ⁽¹⁾, Missaoui . N ⁽¹⁾, Atitallah . S ⁽¹⁾, Yahyaoui . S ⁽¹⁾, Bouyahya . O ⁽¹⁾, Boukthir . S ⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

Le diabète est l'endocrinopathie la plus fréquente chez l'enfant. Il constitue un problème de santé publique dans le monde par sa fréquence et la gravité de son évolution. Cette endocrinopathie représente un facteur de risque indépendant de survenue de maladies cardiovasculaires. Ce risque est majoré lorsque le diabète de type1 (DT1) s'associe à la dyslipidémie qui est déjà fréquente chez les sujets diabétiques.

OBJECTIFS

Etudier les caractéristiques épidémiologiques et métaboliques des enfants diabétiques de type 1 ayant une dyslipidémie

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude observationnelle, prospective, descriptive et analytique qui a été menée à la consultation de diabétologie pédiatrique du service de médecine infantile C de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis, du 1er novembre 2019 au 30 septembre 2020. Nous avons inclus dans cette étude les patients d'âge ≥ à 6 ans, qui sont suivis pour un DT1 répondant aux critères diagnostiques l'Association Américaine du Diabète et évoluant depuis au moins 1 an et ayant un bilan lipidique au cours des 3 derniers mois.

RÉSULTATS

Il s'agit d'une étude observationnelle, prospective, descriptive et analytique qui a été menée à la consultation de diabétologie pédiatrique du service de médecine infantile C de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis, du 1er novembre 2019 au 30 septembre 2020. Nous avons inclus dans cette étude les patients d'âge ≥ à 6 ans, qui sont suivis pour un DT1 répondant aux critères diagnostiques l'Association Américaine du Diabète et évoluant depuis au moins 1 an et ayant un bilan lipidique au cours des 3 derniers mois. Résultats Au total on a colligé 172 enfants suivi pour DT1. Parmi eux 47 ont présenté une dyslipidémie (18 garçons et 29 filles), il s'agissait de 13 enfants et 34 adolescents. L'âge moyen de découverte du diabète était de 7,1 ans avec un âge moyen au moment de l'étude de 11,6 ans. La durée moyenne d'évolution du DT1 était de 4,9 ans. Les circonstances de découverte du DT1 étaient un syndrome polyuro-polydipsique chez 23 patients, une acidocétose diabétique chez 22 patients et une cétose diabétique chez 2 patients. Pour les maladies associées au diabète nous avons trouvé : l'asthme (n=6), le vitiligo (n=3), la maladie coeliaque (n=2), la maladie d'Addison (n=1) et le déficit en GH (n=2). Sur le plan clinique l'indice de masse corporelle moyen était de 18,8 Kg/m², une hypertension artérielle stade 1 a été trouvée chez 8 enfants et des lésions de lipodystrophies chez 23 cas. Au moment de l'étude 18 patients étaient pubères. Sur le plan biologique HbA1C moyenne était de 10,9%. L'équilibre glycémique était optimal chez 4 patients, moyen chez 2 patients et mauvais chez 41 cas. Sur le plan thérapeutique, la dose moyenne journalière d'insuline était de 0,9 UI/Kg/j, 34 malades étaient sous insuline humaine et 13 sous analogues.

CONCLUSION

La présence de la dyslipidémie chez les enfants diabétique augmente également la fréquence et la sévérité des complications dégénératives de cette maladie d'où l'importance de son dépistage chez les enfants et les adolescents diabétiques de type 1.

P273- Facteurs associés à la dyslipidémie chez les enfants diabétiques de type 1

Ben Rabeh . R ⁽¹⁾, Krifi . F ⁽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

Le diabète de type 1 (DT1) est l'une des maladies chroniques les plus courantes chez les enfants et les adolescents. Cette endocrinopathie prédispose aux maladies cardiovasculaires athéroscléroseuses plus tard dans la vie. La dyslipidémie est un des précurseurs de ces complications, ce qui rend important l'identification et la prise en charge précoce et rapides des troubles lipidiques chez les enfants et adolescents atteints de DT1

OBJECTIFS

Déterminer les facteurs associés à la dyslipidémie chez les enfants diabétiques de type 1.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude observationnelle, prospective, descriptive et analytique qui a été menée à la consultation de diabétologie pédiatrique du service de médecine infantile C de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis. Et ceci sur une période de 9 mois : du 1er novembre 2019 au 29 février 2020 et du 1er mai 2020 au 30 septembre 2020. Nous avons inclus dans cette étude les patients d'âge ≥ 6 ans, qui sont suivis pour DT1 répondant aux critères diagnostiques l'Association Américaine du Diabète et évoluant depuis au moins 1 an et ayant un bilan lipidique au cours des 3 derniers mois.

RÉSULTATS

Au total on a colligé 172 enfants suivi pour DT1. Parmi eux 47 ont présenté une dyslipidémie. Selon l'étude univariée, les facteurs suivants étaient liés d'une façon statistiquement significative à la dyslipidémie chez l'enfant diabétique de type 1 : l'antécédent de diabète gestationnel chez la mère ($p=0,001$) ; la perturbation antérieure du bilan lipidique du patient ($p=0,001$) ; l'absence d'allaitement maternel ($p=0,035$) ; un apport journalier en lipides $> 72,2$ g/24h ($p=0,034$) ; un pourcentage de lipides de l'apport énergétique total (AET) élevé ($p<10^{-3}$) ; un pourcentage d'acide gras mono insaturé de l'AET élevé ($p<10^{-3}$) ; l'exposition aux écrans des ordinateurs, des smartphones et des tablettes ($p=0,002$) ; un Waist-to-Height Ratio (WHtR) $\geq 0,5$ ($p=0,015$) ; le type d'insuline (Analogues d'insuline) ($p<10^{-3}$) ; un mauvais équilibre glycémique ($p=0,040$) et la cytolysé hépatique ($p<10^{-3}$). Dans l'étude multivariée, nous avons retrouvé quatre facteurs de risque de la survenue de dyslipidémie : l'antécédent de perturbation antérieure du bilan lipidique (ORaj IC95%=6,08 [1,00-46,50]), un WHtR $\geq 0,5$ (ORaj IC95%=2,16 [1,00-10,49]), un apport journalier en lipides $> 72,2$ g/24h (ORaj IC95%=4,38 [1,05-20,20]) et le mauvais équilibre glycémique (ORaj IC95%=5,80 [1,00-58,78]).

CONCLUSION

Plusieurs facteurs sont associés à la dyslipidémie chez les enfants diabétiques de type 1, d'où l'importance de les connaître et les dépister afin de prévenir cette complication.

P274- Hypoglycémie néonatale transitoire : à propos de 18 observations

Ben Ahmed . S ⁽¹⁾, Kaaouana . S ⁽²⁾, Amdouni . R ⁽²⁾, Jbabli . E ⁽²⁾, Rhayem . S ⁽²⁾, Haddad . S ⁽²⁾, Fedhila . F ⁽²⁾, Khemiri . M ⁽²⁾

⁽¹⁾ Service de médecine infantile A hôpital d'enfants de Tunis

⁽²⁾ Médecine infantile A Hôpital d'enfants de Tunis

INTRODUCTION

L'hypoglycémie néonatale transitoire survenant dans les premières 48 heures suivant la naissance est fréquente. Les formes sévères ou prolongées peuvent conduire à des séquelles neurologiques potentiellement sévères, de ce fait elle constitue une véritable urgence.

OBJECTIFS

Etudier les caractéristiques cliniques et les circonstances associées aux hypoglycémies néonatales transitoires et analyser nos pratiques concernant la prise en charge.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée dans le service de pédiatrie A à l'hôpital d'enfants de Tunis durant la période du 1er Janvier 2022 au 31 Août 2023, portant sur les nouveau-nés hospitalisés pour hypoglycémies transitoires. 0 septembre 2020. Nous avons inclus dans cette étude les patients d'âge ≥ 6 ans, qui sont suivis pour

DT1 répondant aux critères diagnostiques l'Association Américaine du Diabète et évoluant depuis au moins 1 an et ayant un bilan lipidique au cours des 3 derniers mois.

RÉSULTATS

Au cours de la période d'étude, 18 nouveau-nés ont été inclus dont 12 garçons et 6 filles avec un sex ratio à 2. 88% de nos patients avaient au moins un facteur de risque d'hypoglycémie : principalement diabète gestationnel dans 66% des cas (12 cas/18, dont 8 cas de diabète gestationnel sous insuline et 4 cas sous régime), prématurité dans 28 % des cas (5cas/18), faible poids de naissance dans 17% des cas (3cas/18). La valeur moyenne de la glycémie mesurée était de 0,32g/l avec des extrêmes entre 0,2g/l et 0,56g/l. La majorité des épisodes étaient constatés avant H2 de vie (55%). La plupart de nos patients ont présenté un seul épisode d'hypoglycémie (12cas/18), contre 6 patients qui ont fait des épisodes répétés. Les hypoglycémies symptomatiques étaient retrouvées chez 33% de nos patients (6cas), avec des symptômes sévères (convulsions) dans un seul cas. Les étiologies retenues étaient par ordre de fréquence : hyperinsulinisme chez les nouveau-nés de mère présentant un diabète gestationnel dans 11 cas, la prématurité dans 4 cas, l'hypotrophie dans 2 cas, et la carence d'apport dans un seul cas. Concernant la prise en charge thérapeutique, la majorité des cas ont nécessité la mise en place d'une alimentation entérale exclusive (11cas/18) : 54% par biberons rapprochés, 27% par gavage gastrique discontinu, et 18% un enrichissement du lait par dextrine maltose. Une correction par nutrition parentérale était nécessaire chez 7 patients. Deux patients ont reçu du glucagon et un malade a reçu de la sandostatine devant un hyperinsulinisme sévère et prolongé. L'évolution était favorable chez tous nos patients et aucune récurrence d'hypoglycémie n'a été notée après 48 heures de prise en charge. La durée moyenne d'hospitalisation était de 5 jours.

CONCLUSION

L'hypoglycémie néonatale doit être reconnue et traitée à temps, ce qui justifie la mise en place d'un protocole standardisé de mesure de la glycémie chez les nouveau-nés à risque, ainsi que l'encouragement des mesures préventives.

P275- Prise en charge de la maladie de Basedow chez l'enfant : A propos de 2 observations

Marzouk . ⁽¹⁾, Ezzine . M ⁽¹⁾, Jallouli . L ⁽¹⁾, Friha . F ⁽¹⁾, Kéfi . A ⁽¹⁾, Ben Hasine . S ⁽¹⁾, Thabti . R ⁽¹⁾, Bouaziz . A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie, hôpital régional de ben arous

INTRODUCTION

L'hyperthyroïdie est une maladie rare et sévère chez l'enfant avec prédominance féminine nette. L'étiologie la plus fréquente est la maladie de BASEDOW : maladie auto-immune qui résulte de la stimulation du récepteur thyroïdien par des auto-anticorps. La majorité des patients sont traités médicalement par des antithyroïdiens de synthèse. Trente pour cent seulement des enfants traités obtiennent une rémission prolongée. La thyroïdectomie subtotale ou le traitement par iode radioactif sont les deux alternatives thérapeutiques.

OBJECTIFS

Décrire l'aspect clinique, radiologique thérapeutique et évolutif de la maladie de Basedow chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons deux observations de deux filles atteintes de maladie de Basedow suivies au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital régional de Ben Arous

RÉSULTATS

Observation N 1 : Enfant âgée de 15 ans, issue d'un mariage non consanguin, aux antécédents de mère suivie pour nodule thyroïdien traité chirurgicalement et un oncle maternel suivi pour hypothyroïdie. L'histoire de la maladie remonte à l'âge de 14 ans par la survenue d'un amaigrissement progressif associé à des palpitations, tremblements, vertiges et des troubles psychiatrique. L'examen clinique a objectivé un goitre diffus homogène, une exophtalmie bilatérale, une tachycardie et un souffle à l'auscultation. Par ailleurs, elle avait un bon développement statur-pondérale et un score de tanner S3P3. A la biologie, la TSH était freinée à 0,02 mUI/l et la FT4 à 53 pmol/l. Les anticorps anti-récepteur TSH étaient positifs et des anti-TPO fortement positifs à 6000U/ml. L'échographie cervicale a objectivé un goitre diffus homogène et la scintigraphie thyroïdienne a montré un goitre basedowifié. La patiente a été mise sous traitement anti thyroïdien de synthèse associé à un β -bloquant et une benzodiazépine pour les troubles du sommeil. L'évolution était favorable.

Observation N 2 : Il s'agit d'un enfant âgée de 9 ans, issue d'un mariage consanguin, aux antécédents familiaux d'hyperthyroïdie chez la grand-mère. L'histoire de la maladie remonte à l'âge de 8 ans marqué par la constatation d'une exophtalmie bilatérale avec hypersudation. L'examen clinique a objectivé un goitre diffus homogène, une exophtalmie bilatérale avec rétraction de la paupière supérieure et une tachycardie. La TSH était freinée à 0,01 mUI et FT4 à 25 pmol/l. Les anticorps anti-récepteur TSH étaient positifs. Une échographie cervicale a montré un aspect en faveur d'une thyroïdite aiguë. La scintigraphie thyroïdienne a objectivé un aspect compatible avec la maladie de Basedow. La patiente a été mise sous traitement antithyroïdien de synthèse associé à un β -bloquant. L'évolution était marquée par l'apparition d'une hypothyroïdie fruste d'où la diminution des doses ATS.

CONCLUSION

De diagnostic positif facile, la maladie de Basedow est une maladie rare et sévère chez l'enfant et qui pose surtout des difficultés de prise en charge. Son traitement adéquat et la durée optimale du traitement médical pour induire une rémission, ainsi que les indications des thérapeutiques alternatives, restent à définir.

P276- Une hyperplasie congénitale des surrénales révélée par une acné grave: à propos d'un cas

Jelassi .⁽¹⁾, Hammami . H⁽¹⁾, Hrizi . H⁽¹⁾, Guedri . R⁽¹⁾, Essaddam . L⁽¹⁾, Fitouri . Z⁽¹⁾, Ben Becher . S⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

L'hyperplasie congénitale des surrénales (HCS) est une maladie endocrinienne génétique à transmission autosomique récessive résultant d'un déficit d'une des enzymes de la stéroïdogénèse. Le déficit en 11 β hydroxylase est le plus fréquent après celui en 21 hydroxylase. Il représente 5 à 8 % des HCS.

OBJECTIFS

Illustrer les circonstances de découverte d'une hyperplasie congénitale des surrénales par déficit en 11 β hydroxylase chez un enfant âgé de 5 ans, ainsi que les difficultés d'évaluation et de prise en charge lorsque le pronostic de taille finale est compromis.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'une hyperplasie congénitale des surrénales diagnostiquée à l'âge de 5 ans chez un enfant hospitalisée au sein du service de pédiatrie urgences et consultation à l'hôpital d'enfants de Tunis.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un patient âgé de 5 ans, issu d'un mariage consanguin de 2^{ème} degré, qui consulte pour l'apparition d'une acné quelques mois auparavant. L'examen clinique trouvait une acné juvénile, une pilosité faciale et une voix grave. Une pilosité pubienne (P5) et axillaire (A2) a été notée, ainsi qu'une avance staturo-pondérale (taille et poids à +3 DS). L'âge osseux évalué selon Greulich et Pyle était de 14 ans. La tension artérielle est de 146/ 77 mmHg confirmée à plusieurs reprises définissant une hypertension artérielle. L'échographie testiculaire montrait des masses testiculaires polylobées hétérogènes bilatérales sur deux testicules augmentées de volume. L'IRM cérébrale et hypophysaire était sans anomalies. Le bilan hormonal montrait une cortisolémie basse à 53 nmol/L (VN :170-540 nmol/L) et une ACTH élevée à 339 pg/ml (VN : 7,2-63,3). Donc devant ce tableau clinicobiologique : Le diagnostic d'hyperplasie congénitale des surrénales a été évoqué en premier lieu. Le reste du bilan hormonal trouvait un taux de testostéronémie élevé à 6,2 ng/ml, un taux de FSH à 0,84 UI/L (VN : < 7 UI/L), un taux de LH inférieure à 0,78 UI/L. Le dosage de la 17 hydroprogestérone trouvait une valeur élevée à 12,62 ug/l (VN : 0,1 – 0,7 ug/l). Le patient a été donc mis sous hydrocortisone à la dose de 15 mg/m² de surface cutanée totale/jour. Son pronostic de taille finale est de 143 cm soit (- 4 DS).

CONCLUSION

Le pronostic de taille finale chez ces patients peut être, parfois, un enjeu difficile à assurer et doit faire l'objet d'une attention particulière par le clinicien pour le stade pubertaire et la croissance staturale à chaque consultation vaccinale ou examen de routine permettant d'éviter des conséquences graves de cette pathologie.

P277- Hypercalcémie hypocalciurie familiale : cause rare d'hypercalcémie néonatale

Charfi . F⁽¹⁾, Kammoun . A⁽¹⁾, Charfi . R⁽¹⁾, Pacot . L⁽²⁾, Chabchoub . I⁽¹⁾, Kammoun . T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie générale A, CHU Hedi Chaker Sfax

⁽²⁾ Service de Médecine Génomique des Maladies de Système et d'Organe, Hôpitaux APHPCUP, Paris, France

INTRODUCTION

L'hypercalcémie hypocalciurie familiale (HHF) est une affection génétique rare dont la fréquence est d'au moins 1/78.000 dans la population générale, probablement très sous-estimée du fait du caractère asymptomatique. Elle peut mimer un tableau clinico-biologique d'hyperparathyroïdie primaire d'où l'importance de l'étude génétique.

OBJECTIFS

Décrire les aspects clinico-biologiques de l'hypercalcémie hypocalciurie familiale afin de la distinguer des autres diagnostics différentiels de l'hypercalcémie néonatale et éviter un traitement ou une chirurgie injustifiés

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un nouveau-né de sexe féminin hospitalisé dans notre service à l'âge de 20 jours pour convulsion néonatale avec découverte d'une hypercalcémie majeure

RÉSULTATS

un nouveau-né de sexe féminin âgé de 20 jours était admis pour convulsions néonatales évoluant depuis J5 de vie dans un contexte d'apyrexie. Elle est issue d'un mariage non consanguin. La grossesse était de déroulement normal. Elle est née à terme avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine. Son examen était normal avec une prise pondérale de 30 g/j, un bon tonus axial et périphérique avec des réflexes archaïques présents et symétriques. Elle n'avait pas de dysmorphie faciale ni de déformations osseuses. Un EEG ainsi qu'une IRM cérébrale avec spectroscopie étaient sans anomalies. Son bilan métabolique a révélé une hypercalcémie majeure à 3,2 mmol/l. L'évolution sur le plan neurologique était favorable avec disparition des crises épileptiques sous Lévétiracétam. Toutefois, l'hypercalcémie a persisté et l'enquête étiologique a révélé une hyperparathyroïdie néonatale : PTH élevée à 100,70 pg/ml. L'échographie rénale n'a pas montré de néphrocalcinose. La 25-OH-D était très basse à 8ng/ml. La fraction excrétée du calcium était très basse à 0,004. Un bilan phosphocalcique a été réalisée chez la mère et a objectivé une hyperparathyroïdie. Devant cette hypercalcémie majeure, le nouveau-né était mis sous hyperhydratation intraveineuse associée à une alimentation par du lait pauvre en calcium (LOCA-SOL®) et une supplémentation en vitamine D permettant ainsi une stabilisation des chiffres de calcémie entre 2,3 et 2,4 mmol/l. Une étude génétique a été alors réalisée chez la fille et ses deux parents. Le diagnostic moléculaire d'HHF de transmission autosomique dominante avec mutation du gène CASR a été confirmé chez notre patiente et chez sa mère. La diversification alimentaire a été débutée vers l'âge de 5 mois tout en assurant un apport calcique quotidien progressif arrivant à des apports équivalents à 80% des besoins normaux pour l'âge. Le nourrisson est actuellement âgé de 12 mois. Elle est eutrophique, son développement psychomoteur et son examen neurologique sont normaux.

CONCLUSION

L'hypercalcémie hypocalciurie familiale est une hypercalcémie bénigne rare parfois difficile à distinguer de l'hyperparathyroïdie primaire modérée. Toutefois, la présence d'un UCCR<0,01 suffit pour demander une étude génétique

P278- Profil clinique, paraclinique, thérapeutique et évolutif des déficits en hormone de croissance

Fendri . O⁽¹⁾, Khlayfia . Z⁽¹⁾, Mosbah . S⁽¹⁾, Ben Hfaiedh . J⁽¹⁾, Kanzari . J⁽¹⁾, Ouerda . T⁽¹⁾, Khlif . S⁽¹⁾, Marmech . E⁽¹⁾, Selmi . I⁽¹⁾, Azzabi . O⁽¹⁾, Siala . N⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

Le retard statural est un motif fréquent de consultation en pédiatrie. Ces étiologies sont nombreuses et variées. Les causes endocriniennes restent relativement rares. Cependant le déficit en hormone de croissance (GH) bien que rare doit être connu par tout pédiatre car il relève d'un traitement spécifique qui améliore le pronostic statural.

OBJECTIFS

Etudier le profil épidémiologique, clinique, thérapeutique et évolutif des enfants suivis pour déficits en GH

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective, descriptive et transversale menée au service

de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim colligeant les cas de déficits en GH diagnostiqués et suivis pendant une période de 7 ans allant de Janvier 2017 à Août 2023.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 23 patients avec un sex-ratio M/F de 2,3. L'âge moyen au moment du diagnostic était de $9 \pm 3,84$ ans. Une hypoglycémie néonatale a été rapportée dans 2 cas. Un enfant avait un syndrome de Prader Willi, un autre avait un syndrome d'Allgrove et 2 étaient suivis pour une gastrite à *Helicobacter pylori*. Le retard statural-pondéral était le motif principal de la consultation dans 78% des cas (N=18). Dans 5 cas le retard statural a été découvert fortuitement lors d'un examen pour un autre motif. La taille moyenne était de $129,12 \pm 20,48$ cm pour les garçons et de $120,28 \pm 17,6$ cm pour les filles. Le retard statural moyen était de $-2,39 \pm 0,43$ déviation standard (DS) et de $-1,6 \pm 0,38$ DS par rapport à la taille cible parentale. Un strabisme a été constaté chez deux patients, une dysmoprhie faciale évoquant un Prader willi a été notée dans un cas. Le déficit en GH était complet dans 74% des cas (N=17) et incomplet dans 26% des cas (N=6). L'exploration des autres axes hypothalamo-hypophysaires a montré un déficit en GH associé à une insuffisance surrénalienne dans 4 cas (17%). L'IRM cérébrale était normale dans 18 cas (78%) et pathologique dans 5 cas (22%). Le déficit en GH était idiopathique dans 70% (N=16) des cas. Le déficit en GH était secondaire à : une méningite à méningocoque compliquée d'hydrocéphalie (N=1), un traumatisme crânien (N=1), Une antéhypophyse hypoplasique (N=2), un épaississement de la tige pituitaire (N=1), un adénome (N=2). Tous ces enfants ont été traités par la GH recombinante, la dose moyenne était de $0,038 \pm 0,003$ mg/kg/j. L'observance thérapeutique était bonne dans 15 cas (65%). Les effets indésirables du traitement étaient : Le vertige (N=1), une épiphysiolysse (N=2), des céphalées (N=1). Le recul moyen était de 19,5 \pm 14,9 mois, avec un gain moyen de $7,2 \pm 4,6$ cm la première année et un gain total moyen de $11,8 \pm 7,9$ cm.

CONCLUSION

Le déficit en GH représente encore une cause relativement rare de retard statural dont le traitement précoce par GH recombinante améliore spectaculairement son pronostic statural final. Une bonne connaissance de la présentation clinique de cette pathologie ainsi qu'une démarche diagnostique claire sont les seuls garants d'un diagnostic précoce et donc d'une prise en charge efficace et optimale.

P279- Syndrome d'Allgrove : à propos de 15 cas Fendri . O⁽¹⁾, Khlayfia Krichene . Y⁽¹⁾, Bessghaier . W⁽¹⁾, Ben Slima . M⁽¹⁾, Ben Ameer . S⁽¹⁾, Belhadj . R⁽¹⁾, Aloulou . H⁽¹⁾, Chabchoub . I⁽¹⁾, Kammoun . H⁽²⁾, Kmiha . S⁽¹⁾, Kammoun . T⁽¹⁾

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

⁽²⁾ Service de génétique médicale, CHU Hédi Chaker de Sfax

INTRODUCTION

Le syndrome d'Allgrove est une maladie neuroendocrinienne génétique, de transmission autosomique récessive qui associe une insuffisance surrénalienne par résistance à l'ACTH, une alacrymie et une achalasia du cardia. Une atteinte neurologique peut être associée avec une atteinte du système nerveux autonome.

OBJECTIFS

Etudier les aspects épidémiologiques, cliniques, biologiques, génétiques et évolutifs du syndrome d'Allgrove chez nos patients.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective, descriptive intéressant les patients atteints du syndrome d'Allgrove suivis au service pédiatrie du CHU Hédi Chaker de Sfax sur une période de 33 ans (1988- 2020).

RÉSULTATS

15 cas ont été colligés. Le sexe ratio était de 1,5. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 4 ans et 7 mois (1an-11 ans). Une consanguinité était retrouvée chez 12 patients. Des cas similaires dans la famille ont été rapportés chez 7 malades et des antécédents de décès dans un tableau d'insuffisance surrénalienne chez 5 patients. Un tableau d'insuffisance surrénalienne aiguë a été révélateur de la maladie chez 8 cas. La mélanodermie était constante chez tous les patients. Une hyperkératose palmoplantaire a été notée chez 4 patients. L'hypoglycémie a été retrouvée chez 8 malades. Tous les malades avaient un syndrome de perte de sels. L'ACTH était élevée avec une valeur moyenne de 1698 pg/ml. L'alacrymie a été rapportée chez tous les cas et était présente dès la première année de vie. L'achalasia a été retrouvée chez 12 malades et était révélée par une dysphagie et une stagnation pondérale. L'âge moyen d'apparition

était de 5 ans et 6 mois. Au cours de l'évolution, l'achalasia a été compliquée chez 10 malades d'une sténose œsophagienne. Les manifestations neurologiques ont été notées chez 9 malades (60%) à un âge moyen de 10 ans et 7 mois. L'étude génétique a été réalisée chez 14 enfants, révélant la présence de la mutation maghrébine majoritaire c.1331+1G>A (IVS14+1G>A) du gène AAAS à l'état homozygote chez 13 malades. Une autre mutation c.856C>T (R286X) de l'exon 9 du gène AAAS à l'état homozygote a été retrouvée chez un seul malade. Tous nos patients ont été mis sous traitement substitutif à vie par hydrocortisone et fludrocortisone avec éducation thérapeutique et une carte de la maladie d'Addison, ainsi qu'un traitement des maladies associées. Un conseil génétique avec l'enquête familiale a été pratiquée chez tous nos patients.

CONCLUSION

Le Syndrome d'Allgrove est une cause fréquente de la maladie d'Addison dans notre région. Une mutation fondatrice du gène AAAS a été détectée chez 86% des patients. Ainsi, nous proposons en premier lieu devant tout tableau d'insuffisance surrénalienne primaire chez l'enfant (en dehors de l'hyperplasie congénitale des surrénales), la recherche de la mutation majoritaire maghrébine du gène AAAS.

P280- Diabète du nourrisson : Profil épidémiologique, clinique, thérapeutique et évolutif

Ben Hmida . N⁽¹⁾, Kanzari . J⁽¹⁾, Khlayfia . Z⁽¹⁾, Mosbah . S⁽¹⁾, Ben Hfaiedh . J⁽¹⁾, Khlif . S⁽¹⁾, Ouerda . O⁽¹⁾, Mermeh . E⁽¹⁾, Selmi . I⁽¹⁾, Hlioui . S⁽¹⁾, Azzabi . O⁽¹⁾, Siala . N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Hôpital Mongi Slim La Marsa

INTRODUCTION

Le diabète du nourrisson est classiquement rare et peu d'observations de diabète insulino-dépendant sont rapportées dans la littérature chez le jeune nourrisson, d'où l'absence de sensibilisation au problème. Donc il pose souvent des problèmes diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques

OBJECTIFS

Décrire le profil épidémiologique, clinique, thérapeutique et évolutif du DID chez les nourrissons

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive incluant tous les nourrissons ayant un DID au service de pédiatrie de l'hôpital Monji Slim La Marsa sur une période de 5 ans [2017-2022].

RÉSULTATS

Nous avons colligé 9 nourrissons ayant un DID. L'âge moyen était de 18 mois avec des extrêmes entre 8 et 24 mois. Les grossesses étaient de déroulement normal, sans dysgravidies, menées à termes et pas d'antécédents périnataux particuliers. La majorité des nourrissons (n=8) étaient sous allaitement maternel (AM) avec une durée moyenne de 15 mois et plus que la moitié (n=5) étaient encore sous AM lors du diagnostic. L'introduction du gluten a été faite à un âge moyen de 8 mois. Tous nos patients étaient hospitalisés dans un tableau d'acidocétose diabétique sévère. Les principaux signes cliniques étaient des vomissements (n=5), un syndrome polyuropolydésique (n=3) et une altération de l'état général (n=2). La durée moyenne entre l'admission et l'installation des signes cliniques était de 11 jours. L'IMC moyen était de 15,5. Une déshydratation stade 1 était décrite dans 3 cas et aucun cas d'état de choc ou d'altération de l'état de conscience n'a été rapporté. La prise en charge thérapeutique était faite selon le protocole IPSAD avec une durée moyenne de 25 heures. L'évolution était favorable au cours de l'hospitalisation chez tous les malades. L'insulinothérapie de soutien était instaurée par l'insuline ordinaire avec une dose moyenne de 0,8 UI/K/J. Tous les patients ont bénéficié d'un bilan immunologique avec des Anti-AD positifs dans 2 cas, des AC anti-ICA positifs dans 2 cas et des AC anti insulines et anti-IA2 toujours négatifs. Tous les AC étaient négatifs chez 4 patients. Pour l'évolution à long terme, hbA1c moyenne était de 8,2. Une réhospitalisation était nécessaire chez 3 patients pour cétose diabétique dans 2 cas et un hypoglycémie dans un seul cas. Des lésions de lipodystopies étaient décrites chez 2 patients

CONCLUSION

Le diabète de type 1 est la principale cause de diabète chez l'enfant. Il est en augmentation constante et ne peut être prévenu à ce jour. L'allaitement maternel ne semble pas être un facteur protecteur contre cette maladie. L'acidocétose reste encore le mode de révélation le plus fréquent chez le nourrisson. Sa prise en charge a bénéficié de grands progrès

P281- Particularité du profil immunologique chez les enfants ayant un diabète insulino-dépendant

Ben Hmida . N ⁽¹⁾, Kanzari . J ⁽¹⁾, Khlayfia . Z ⁽¹⁾, Mosbah . S ⁽¹⁾, Ben Hfaiedh . J ⁽¹⁾, Khlif . S ⁽¹⁾, Ouerda . O ⁽¹⁾, Mermeh . E ⁽¹⁾, Selmi . I ⁽¹⁾, Hlioui . S ⁽¹⁾, Azzabi . O ⁽¹⁾, Siala . N ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Hôpital Mongi Slim La Marsa

INTRODUCTION

Le diabète insulino-dépendant (DID) ou le diabète de type 1 résulte de la destruction progressive des cellules b des îlots de Langerhans du pancréas. Dès la phase du pré diabète, ces auto-anticorps (AC) peuvent être dépistés et détectés par différentes techniques

OBJECTIFS

Décrire le profil immunologique du DID chez les enfants âgés de moins de 16 ans et étudier la corrélation des anticorps anti-îlots (anti-ICA), anti-glutamate décarboxylase (anti- GAD), anti-tyrosine phosphatase (IA2) et les anti-insulines (IAA).

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive incluant tous les enfants âgés de moins de 16 ans ayant un DID au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim La Marsa sur une période de 5 ans [2017-2022]. La recherche des AC était faite au moment du diagnostic

RÉSULTATS

Nous avons cherché les AC spécifiques chez 57 enfants atteints de DID. Le sex-ratio était de 0.78 (32 filles pour 25 garçons) et l'âge moyen était de 7.05 ans [7mois-14ans]. La prévalence des différents anticorps était de 18.6 % pour les ANTI-ICA, 45.7 % pour les ANTI-GAD, 28.8 % pour les ANTI-IA2 et aucun n'était positif pour les IAA. La recherche simultanée des ANTI- GAD et des ANTI-ICA était positive dans 8 % des cas alors que celle des ANTI- GAD associés à l'ANTI-IA2 était positive dans 22 % cas. La positivité simultanée des quatre anticorps n'était pas trouvée chez aucun patient. Les deux tiers des patients (66%) avaient au moins un AC positif lors du diagnostic. Les facteurs prédictifs d'un profil immunologique étaient : Avoir un âge chronologique supérieur à 24 mois (p=0.047), une durée entre le début des symptômes et le diagnostic supérieure à 30 jours (p=0.032) et une HbA1c initiale supérieure à 8 % (p=10-3).

CONCLUSION

Même si le rôle des ces anti corps attaquant les cellules pancréatiques est controversé, notre travail prouve l'hétérogénéité de la réaction auto-immune chez les enfants atteints de DID.

P282- Une hyperplasie congénitale des surrénales révélée par une acné grave: à propos d'un cas

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

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

INTRODUCTION

L'hyperplasie congénitale des surrénales (HCS) est une maladie endocrinienne génétique à transmission autosomique récessive résultant d'un déficit d'une des enzymes de la stéroïdogénèse. Le déficit en 11 β hydroxylase est le plus fréquent après celui en 21 hydroxylase. Il représente 5 à 8 % des HCS.

OBJECTIFS

Illustrer les circonstances de découverte d'une hyperplasie congénitale des surrénales par déficit en 11 β hydroxylase chez un enfant âgé de 5 ans, ainsi que les difficultés d'évaluation et de prise en charge lorsque le pronostic de taille finale est compromis.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'une hyperplasie congénitale des surrénales diagnostiquée à l'âge de 5 ans chez un enfant hospitalisée au sein du service de pédiatrie urgences et consultation à l'hôpital d'enfants de Tunis.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un patient âgé de 5 ans, issu d'un mariage consanguin de 2ème degré, qui consulte pour l'apparition d'une acné quelques mois auparavant. L'examen clinique trouvait une acné juvénile, une pilosité faciale et une voix grave. Une pilosité pubienne (P5) et axillaire (A2) a été notée, ainsi qu'une avance staturale-pondérale (taille et poids à +3 DS). L'âge osseux évalué selon Greulich et pyle était de 14 ans. La tension artérielle est de 146/ 77 mmHg confirmée à plusieurs reprises définissant une hypertension artérielle. L'échographie testiculaire montrait des masses testiculaires polylobées hétéro-

gènes bilatérales sur deux testicules augmentées de volume. L'IRM cérébrale et hypophysaire était sans anomalies. Le bilan hormonal montrait une cortisolémie basse à 53 nmol/L (VN :170-540 nmol/L) et une ACTH élevée à 339 pg/ml (VN : 7,2-63,3). Donc devant ce tableau clinico-biologique : Le diagnostic d'hyperplasie congénitale des surrénales a été évoqué en premier lieu. Le reste du bilan hormonal trouvait un taux de testostéronémie élevé à 6,2 ng/ml, un taux de FSH à 0.84 UI/L (VN : < 7 UI/L), un taux de LH inférieure à 0.78 UI/L. Le dosage de la 17 hydroprogestérone trouvait une valeur élevée à 12.62 ug/l (VN : 0.1 – 0.7 ug/l). Le patient a été donc mis sous hydrocortisone à la dose de 15 mg/m² de surface cutanée totale/jour. Son pronostic de taille finale est de 143 cm soit (- 4 DS).

CONCLUSION

Le pronostic de taille finale chez ces patients peut être, parfois, un enjeu difficile à assurer et doit faire l'objet d'une attention particulière par le clinicien pour le stade pubertaire et la croissance staturale à chaque consultation vaccinale ou examen de routine permettant d'éviter des conséquences graves de cette pathologie.

P283- Anomalies de la différenciation sexuelle secondaires à une résistance partielle aux androgènes: à propos de 2 cas

Kmiha . S ⁽¹⁾, Mkhini . Y ⁽¹⁾, Ben Rhouma . B ⁽²⁾, Trigui . S ⁽¹⁾, Belguith . N ⁽²⁾, Aloulou . H ⁽¹⁾, Kammoun . H ⁽²⁾, Kammoun . T ⁽²⁾

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

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

INTRODUCTION

Les insensibilités aux androgènes sont des maladies génétiques rares, caractérisées par un défaut de sensibilité plus ou moins complet des tissus à la testostérone. Elle va d'un défaut plus ou moins complet de masculinisation à une infertilité isolée chez un individu 46,XY.

OBJECTIFS

Décrire les particularités phénotypiques d'une même mutation d'un syndrome d'insensibilité partielle aux androgènes

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous détaillons les observations de deux garçons atteints d'un syndrome d'insensibilité partielle aux androgènes colligés dans le service de Pédiatrie du CHU Hédi Chaker de Sfax

RÉSULTATS

Deux garçons ont été référés à l'âge de 2 ans et 1 an et demi pour un micropénis associé à une ectopie testiculaire bilatérale dans 1 cas et un hypospadias distal associé à une ectopie testiculaire droite dans l'autre cas. Les parents étaient apparentés dans 1 cas. Les deux garçons présentaient une dysmorphie faciale, un ptosis unilatéral et un retard psychomoteur associé à une surdité. Le caryotype était normal 46 XY. Le profil hormonal après test à l'HCG était en faveur d'un syndrome d'insensibilité partielle aux androgènes. L'étude en biologie moléculaire a confirmé le diagnostic en montrant la même mutation du gène AR. Chez l'enfant présentant un micropénis, le traitement par testostérone retard a échoué.

CONCLUSION

Le syndrome d'insensibilité aux androgènes peut être complet ou partiel. La gravité de l'atteinte des récepteurs androgènes en qualité ou en quantité est en corrélation avec leur phénotype.

P284- Le micropénis chez l'enfant : étude de 96 observations

Kmiha . S ⁽¹⁾, Mkhini . Y ⁽¹⁾, Belhadj .R ⁽²⁾, Ben Slima . M ⁽¹⁾, Kriche . Y ⁽²⁾, Chabchoub . I ⁽¹⁾, Aloulou . H ⁽²⁾, Kammoun . T ⁽¹⁾

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

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

INTRODUCTION

Le micropénis est défini par la détection d'un pénis de structure normale avec une longueur < 2,5 DS en dessous de la moyenne pour l'âge. Il est lié à des défauts de sécrétion ou d'action de la testostérone.

OBJECTIFS

Décrire les particularités épidémiologiques, cliniques, étiologiques, thérapeutiques et évolutives du micropénis chez l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective menée sur une période de 35 ans (1988-2022) dans le service de Pédiatrie du CHU Hédi Chaker de Sfax

RÉSULTATS

Quatre-vingt-seize enfants ont été étudiés, d'âge moyen au diagnostic de 4 ans. Le micropénis a été constaté par: médecin traitant (54cas), chirurgien pédiatre (13cas), les parents (6cas) et de découverte fortuite dans 23 cas. L'enquête étiologique a conclu à 46 cas de désordre de développement sexuel (dysgénésie gonadique: 21 cas, micropénis isolé: 22 cas, hypogonadisme hypogonadotrope: 3 cas), 7 cas de déficit en hormone de croissance (GH), 18 cas de syndrome polymalformatif (syndrome de BardetBiedel: 10 cas, syndrome de Smith Lemli Opitz: 2 cas, trisomie 21: 2 cas, syndrome indéterminé: 4 cas). Le test à la testostérone retard a été pratiqué dans 70 cas. Dans le groupe micropénis isolés, il était positif dans 16 cas (gain moyen: 2,36 cm). Dans le groupe micropénis liés à une dysgénésie gonadique, il test était positif dans 19 cas (gain moyen: 1,6 cm). Dans le groupe micropénis avec déficit en GH, le traitement par GH a permis un allongement de la verge dans 2 cas.

CONCLUSION

La découverte d'un micropénis nécessite une prise en charge précoce afin d'assurer des mictions normales, des rapports sexuels ultérieurement normaux et une bonne image de soi.

P285- Particularités de prise en charge du syndrome de Turner avec un gène SRY: à propos de 2 cas

Kmiha . S ⁽¹⁾, Charfi . F ⁽²⁾, Soua . A ⁽¹⁾, Trigui . S ⁽¹⁾, Kolsi . R ⁽²⁾, Aloulou . H ⁽¹⁾, Keskes . L ⁽³⁾, Kammoun . T ⁽¹⁾

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

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

⁽³⁾ Laboratoire de génétique moléculaire et humaine, faculté de médecine de Sfax

INTRODUCTION

Le syndrome de Turner est une affection chromosomique, lié à l'absence complète ou partielle d'un chromosome X. Le gène SRY est détecté dans 7% des cas, ce qui expose au risque d'une néoplasie gonadique à long terme, imposant ainsi une prise en charge prudente.

OBJECTIFS

Décrire les particularités de prise en charge du syndrome de Turner avec un gène SRY positif

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous décrivons les observations de deux filles atteintes d'un syndrome de Turner avec la présence d'un gène SRY colligées dans le service de Pédiatrie du CHU Hédi Chaker de Sfax (TUNISIE)

RÉSULTATS

Deux filles âgées de 12 ans et de 7 ans ont été adressées pour retard de croissance. Leur taille était à -4 DS avec dysmorphie faciale. Dans les 2 cas, le caryotype a montré une monosomie 45XO et l'étude moléculaire par PCR a montré la présence du gène SRY. Les échographies cardiaques et rénales étaient normales chez les 2 filles. L'échographie pelvienne a montré un utérus hypoplasique avec deux ovaires dans les 2 cas. Une gonadectomie bilatérale par voie coelioscopique a été pratiquée avant la substitution hormonale par hormone de croissance (GH). La puberté a été déclenchée à l'âge de 14 ans pour la 1ère fille avec un rattrapage statural de 2 DS.

CONCLUSION

La recherche du matériel Y doit être systématique dans le syndrome de Turner, et la présence du gène SRY devrait indiquer une gonadectomie prophylactique afin d'éviter le risque de gonadoblastome

P286- Le rachitisme hypophosphatémique: à propos de 4 cas

Kmiha . S ⁽¹⁾, Mkhini . Y ⁽¹⁾, Kolsi . R ⁽¹⁾, Krichen . Y ⁽¹⁾, Ben Khaled . H ⁽¹⁾, Ben Ameer . S ⁽¹⁾, Aloulou . H ⁽¹⁾, Kammoun . T ⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

Le rachitisme hypophosphatémique correspond à une déperdition rénale de phosphate se traduisant par une hypophosphatémie, un rachitisme et des taux sériques normaux de calcium. Les signes cliniques caractéristiques sont un retard de croissance/petite taille, des douleurs et des déformations osseuses.

OBJECTIFS

Décrire les principales caractéristiques cliniques, paracliniques et thérapeutiques du rachitisme hypophosphatémique

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective de tous les cas de rachitisme hypophosphatémique

du service de pédiatrie du CHU Hédi Chaker de Sfax sur une période de 23 ans (2000-2022)

RÉSULTATS

Nous avons recensé 4 cas (2 filles et 2 garçons). L'âge moyen était de 33 mois. Le motif de consultation était les déformations osseuses (3 cas) et le retard de croissance (1 cas). L'examen clinique a montré: déformations des membres inférieurs de type genu varum (4 cas), des bourrelets épiphysaires (2 cas) et des anomalies dentaires (2 cas). La calcémie était normale, phosphorémie basse (0,6 à 1,02 mmol/l), PAL élevées, calciurie normale et phosphaturie élevée. Les dosages de la vitamine D et de la PTH étaient normaux. Les 4 enfants ont reçu des sels de phosphate et un dérivé un-alpha hydroxylé de vitamine D avec amélioration partielle des déformations osseuses et de la phosphorémie. Le recul moyen était de 6,5 ans. Le retard statural a été rattrapé dans 2 cas. L'étude génétique a montré une mutation du gène PHEX dans un cas

CONCLUSION

Le diagnostic précoce du rachitisme hypophosphatémique permet d'améliorer les déformations osseuses et assurer une croissance normale

P286- L'ostéogénèse imparfaite: à propos de 9 cas

Kmiha . S ⁽¹⁾, Mkhini . Y ⁽¹⁾, Soua . A ⁽¹⁾, Charfi . F ⁽¹⁾, Belhadj . R ⁽¹⁾, Chabchoub . I ⁽¹⁾, Aloulou . H ⁽¹⁾, Kammoun . T ⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

L'ostéogénèse imparfaite est une affection génétique, caractérisée par une fragilité osseuse et une faible masse osseuse à l'origine de fractures à répétition, survenant à la suite de traumatismes bénins.

OBJECTIFS

Etudier les particularités cliniques, thérapeutiques et évolutives de l'ostéogénèse imparfaite (OI) de l'enfant

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective de tous les cas d'OI colligés dans le service de pédiatrie du CHU Hédi Chaker de Sfax sur une période de 25 ans (1999-2023)

RÉSULTATS

Nous avons colligé 9 cas. Le sexe ratio était de 1,2 (5 garçons/4 filles). L'âge de diagnostic était variable (de la naissance à 10 ans). La consanguinité a été notée dans 6 cas. Les signes cliniques étaient dominés par des fractures multiples (9 cas), déformations osseuses (4 cas), retard statural (5 cas), dentinogénèse imparfaite (4 cas) et hydrocéphalie (1 cas). Les sclérotiques étaient blanches (4 cas), grises (3 cas) et bleues (1 cas). L'OI était de type 1 chez un enfant, type 3 chez quatre autres enfants et de type 4 dans les autres cas. Une densitométrie osseuse a été réalisée chez 6 enfants montrant une diminution de la densité minérale osseuse. Un traitement par bisphosphonates a été instauré chez 5 enfants avec une diminution des fractures.

CONCLUSION

L'utilisation des bisphosphonates a amélioré l'autonomie des sujets ayant une forme grave d'ostéogénèse imparfaite.

Chirurgie Pédiatrique

P287-Tumeurs d'origine embryonnaire diagnostiquées en anténatal: A propos de 7 cas

Sbou . O ⁽¹⁾, Bouzidi . A ⁽¹⁾, Ben Aziza . R ⁽¹⁾, Ouertani . S ⁽¹⁾, Sdiri . Y ⁽¹⁾, Chourou . H ⁽¹⁾, Belhadj Ammar . W ⁽¹⁾, Ben Aba . N ⁽¹⁾, Ayari . F ⁽¹⁾, Cheour . M ⁽¹⁾, Kacem . S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Médecine et de Réanimation Néonatale Centre de Maternité et de Néonatalogie de Tunis

INTRODUCTION

Les tumeurs embryonnaires sont des proliférations néoplasiques malignes ou bénignes développées à partir des cellules primitives de certains organes. Les tératomes représentent les tumeurs congénitales les plus fréquentes et la région sacrococcygienne représente la plus fréquente des localisations avec une incidence de 1/35000 à 1/40000 naissances vivantes. C'est une urgence chirurgicale vu le risque vital dans certaines localisations et son potentiel de dégénérescence maligne

OBJECTIFS

Décrire les aspects cliniques, paracliniques et évolutifs des tumeurs embryonnaires diagnostiquées en anténatal.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective des cas de tumeurs embryonnaires colligés dans le service de Néonatalogie du Centre de Maternité et de Néonatalogie de Tunis entre 2018 et 2023.

RÉSULTATS

Sept cas ont été inclus dans notre étude : tératome sacrococcygien (n=4), tératome médiastinal (n=1), tératome orbitaire (n=1), masse ovarienne anéchogène (n=1). Le terme moyen du diagnostic anténatal était de 21SA, à l'occasion de l'échographie morphologique. Après concertation multidisciplinaire, l'IRM foetale a été demandée pour tous les cas et n'a été faite que dans deux cas. Le terme moyen au moment de l'accouchement était de l'ordre de 35SA avec des extrêmes entre 27SA+3J et 38SA. Les deux naissances prématurées avaient respectivement comme cause : un hématome rétro placentaire et une menace d'accouchement prématuré sévère. L'accouchement a été fait par voie basse dans la majorité des cas (n=4). Une mort foetale in utero a été notée pour le cas du tératome orbitaire. Tous les nouveau-nés étaient eutrophiques pour le terme avec un poids moyen des nouveau-nés à terme à 3230g. Seul un nouveau-né extrême prématuré, ayant un tératome sacrococcygien a présenté une détresse respiratoire néonatale en rapport avec une MMH avec une évolution fatale. L'échographie de confirmation postnatale, faite dans un délai moyen de 2 jours, a permis de redresser le diagnostic pour deux malades : le tératome médiastinal et la masse ovarienne. Il s'agissait respectivement d'une hypertrophie thymique et d'un kyste hémorragique de l'ovaire avec des marqueurs tumoraux positifs et une involution spontanée à l'âge de 1 an. Pour les quatre cas de tératome sacrococcygien, un seul nouveau-né a présenté un saignement en nappe en regard de la tumeur. Les marqueurs tumoraux faits dans trois cas étaient positifs. Le délai moyen de transfert en chirurgie était de 4 jours. Le délai moyen de l'intervention était de l'ordre de 30 jours. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de tératome mature et ne relevait pas de signes de malignité.

CONCLUSION

Le pronostic des tumeurs embryonnaires dépend du type histologique, de la taille, de l'extension et des possibilités de résection complète. Le diagnostic prénatal de ces tumeurs permet une meilleure organisation et coordination de la prise en charge. Un conseil génétique reste utile puisque des cas familiaux ont été rapportés.

P287- Management of ovarian torsion in pediatric and adolescent patients

Issaoui. ⁽¹⁾, Bel Haj Mansour. M ⁽¹⁾, Krichen. E ⁽¹⁾, Zouari. M ⁽¹⁾, Hbaieb. M ⁽¹⁾, Jarraya. A ⁽²⁾, Ben Dhaou. M ⁽¹⁾, Mhiri. R ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Department of pediatric surgery, Hedi Chaker University Hospital, Sfax

⁽²⁾ Department of pediatric anesthesiology, Hedi Chaker University Hospital

INTRODUCTION

Adnexal torsion is a twisting of the ovary and/or fallopian tube on its vascular and ligamentous supports, blocking adequate blood flow to the ovary. It constitutes 2.7% of gynecological emergencies, it is more frequently seen in reproductive age. Delay in diagnosis and treatment may lead to loss of the ovary

OBJECTIFS

To describe the clinical characteristics and treatment of ovarian torsion in pre and postmenarchal girls with surgically verified ovarian torsion.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A retrospective cohort study design was used. The medical charts of all girls with surgically verified ovarian torsion treated in the pediatric Surgery department at the Hedi Chaker Hospital from 2015-2023 were reviewed for clinical, treatment and outcome data

RÉSULTATS

Twenty-two girls were identified, 15 were premenarchal girls and 7 were postmenarchal girls. Median age was 10.5 years (range: 1 to 14 years). There were 3 recurrences altogether during the study period (12%) for a total of 25 cases. The main presenting symptoms were abdominal pain (100%) and nausea and vomiting (68.2%). Physical examination revealed abdominal tenderness in 24 cases (96%) Abdominal ultrasound, performed in 17 patients (20 cases), yielded pathological findings, mainly an enlarged ovary (19 cases, 95%). Doppler flow studies were abnormal in 6 cases (30%), and a peri-

pheral follicle arrangement in 7 cases(35%). In 15 cases (75%), the tentative preoperative working diagnosis was ovarian torsion. Laparoscopy was performed in 16 cases(64%), laparotomy in 8(32%) and laparoscopy converted to laparotomy in 1 case(4%). Intraoperatively, the presence of isolated ovarian torsion was in 13 cases(52%), followed by ovarian torsion associated with fallopian tube torsion in 3 cases(12%), isolated fallopian tube torsion in 1 case(4%), and the absence of any torsion in 8cases(32%). Conservative management, mainly detorsion, was used in 15 cases (95.2%) with no oophorectomy in any cases. Two patients required oophorectomy because of a suspected neoplasm and severe ovarian necrosis

CONCLUSION

Ovarian torsion in pre and postmenarchal girls is associated with non specific signs and symptoms. Abdominal ultrasound and Doppler imaging may assist in the diagnosis. Laparoscopy with conservative management is preferred. Owing to the high recurrence rate, oophorectomy may be considered

P288- Middle-term bowel function and quality of life in children with low-type anorectal malformation

Issaoui. ⁽¹⁾, Hbaieb. M ⁽¹⁾, Meddeb. S ⁽¹⁾, Krichen. E ⁽¹⁾, Bel Haj Mansour. M ⁽¹⁾, Zitouni. H ⁽¹⁾, Ben Dhaou. M ⁽¹⁾, Mhiri. R ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Department of pediatric surgery, Hedi Chaker University Hospital, Sfax

INTRODUCTION

Outcome of patients operated for low-type anorectal malformation (ARM) is generally considered to be good. However, although ARMs are benign, several children with this condition suffer from anal function problems that affect quality of life (QOL).

OBJECTIFS

To evaluate bowel function and quality of life (QOL) among children with low-type ARM at early childhood age

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A retrospective cohort study design was used, Charts of child who underwent an anoplasty in Pediatric Surgery department at the Hedi Chaker Hospital within the period between 2011 to 2023. The primary outcome measures were bowel function and QOL, as assessed using the Baylor Continence Scale (BCS).

RÉSULTATS

During the study period, 15 children, 8 boys (53.3%) and 7 girls (46.7%) underwent surgery for low type ARM, with a mean age of surgery is 132 days (Range: from 2 days to 630days). The Clinical examination primarily revealed 6 cases with cutaneous fistula at perineal site (40%), 3 cases with vulvar anus (20%), 4 case with anterior perineal anus (26.7%) and 2 cases with covered anus without fistula(13.3%). Three females (underwent anorectoplasty through anterior sagittal approach(ASARP) as a primary procedure, An "YV"anoplasty as initial treatment had been performed in 12 patients (80%). Minimal surgical site infection occurred in 4 patients while severe infection resulting in total disruption and requiring redo surgery was seen in 2 patients. During the postoperative follow-up, 1 case (6.7%) developed a Perianal sclerosis with anal hypotonia, 2 case had a chronic constipation(13.3%). The remaining cases had uneventful postoperative follow-up with no functional problems, with some cases lost to follow-up.

CONCLUSION

The emphasis on the surgical management of low anorectal anomalies is to preserve as possible the native mechanisms of continence that usually are much better preserved than in more severe high anomalies.

P288- short and middle term outcomes of Endoscopic treatment (Dexell) of vesicoureteral reflux in children (6linjection)

Ammar. S ⁽¹⁾, Issaoui. A ⁽¹⁾, Meddeb. S ⁽¹⁾, Krichen. E ⁽¹⁾, Zitouni. H ⁽¹⁾, Bel Haj Mansour. M ⁽¹⁾, Ben Dhaou. M ⁽¹⁾, Mhiri. R ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Department of pediatric surgery, Hedi Chaker University Hospital, Sfax

INTRODUCTION

Endoscopic subureteral injections may be a first-line therapy for vesicoureteral reflux (VUR). Few series from a developing country presented middle term results. We discuss our results after endoscopic treatment of VUR in children

OBJECTIFS

To evaluate the efficiency of endoscopic treatment for vesicoureteral reflux in children

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Charts of children aged less than 14 years who underwent endos-

copric treatment of VUR using DEXELL in our department of pediatric surgery at the Hedi Chaker Hospital within the period between January 2014 and March 2022 were retrospectively collected. Ultrasound then isotopic or voiding cystourethrogram were performed respectively 3 months and 1 year after intervention and clinic examination with renal ultrasound every year thereafter.

RÉSULTATS

During the study period, 34 children, 29 girls (85.3%) and 5 boys (14.7%) with a mean age of 4.7 (range 0.4 to 14 years) underwent sub ureteral injection using DEXELL to treat VUR. 17 patients (50%) had bilateral and 17(50%) had unilateral VUR. There were 51 refluxing ureters. According to the International Reflux Grading system, reflux was grade 1 in 8 (15.6%) ureters, grade 2 in 24 (47%), grade 3 in 14 (27.4%), grade 4 in 4 (7.8%) and grade 5 in 1 case (1.9%) The mean overall follow-up period was 31 months (Range: 1 year to 4 years and 7 months). Among the 51 ureters treated, VUR was resolved after one injection in 27 patients (79.4%) with 40 refluxing ureters. One child (2.9%) required a second injection and two patients (5.8%) required a third injection. VUR was resolved in 30 patients. One patient underwent open surgery for vesicoureteral reflux. two children have VUR with neurogenic bladder, Endoscopic treatment in 2 cases with neurogenic bladder failed after 2 injections. All patients were discharged within the same day. There were no perioperative complications associated with endoscopic injection of Dexell in our study. 7 children (20%) developed febrile urinary tract infection during the first postoperative year, 27 children were asymptomatic. The mean follow up period was 2 years and 7 months.

CONCLUSION

Endoscopic treatment of vesicoureteral reflux seems an efficient and safe procedure for most cases of vesicoureteral reflux. It allowed a short hospital stay, with the absence of complications and a high success rate. More large studies are needed to confirm these findings

P289- Management of acute sigmoid volvulus in children

Issaoui . A ⁽¹⁾, Hbaieb . M ⁽¹⁾, Meddeb . S ⁽¹⁾, Krichen . E ⁽¹⁾, Bel Haj Mansour . M ⁽¹⁾, Zitouni . H ⁽¹⁾, Ben Dhaou . M ⁽¹⁾, Mhiri . R ⁽¹⁾, Anouar . J ⁽²⁾

⁽¹⁾ Department of pediatric surgery, Hedi Chaker University Hospital, Sfax

⁽²⁾ Department of pediatric anesthesiology, Hedi Chaker University Hospital

INTRODUCTION

Sigmoid volvulus is a rare but potentially life threatening condition characterized by the twisting of sigmoid colon resulting in acute bowel obstruction. While sigmoid volvulus is more commonly encountered in adults, it is important to recognize that this condition can also affect children

OBJECTIFS

Herein we report two pediatric cases of Sigmoid volvulus and we emphasize on the challenge for the diagnosis and management.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

two pediatric cases of sigmoid volvulus in the department of pediatric surgery , Hedi Chaker Hospital, Sfax

RÉSULTATS

Case 1: 12-year-old boy who presented to our department with abdominal pain and vomiting that have been progressing for 10 days. The clinical examination revealed a distended abdomen with mild abdominal tenderness. An abdominal X-ray shows colonic air-fluid levels. The CT scan showed an organic colonic obstruction consistent with sigmoid volvulus. An emergency surgery was performed, during the procedure a highly dilated colon was exteriorized with a sigmoid volvulus. The redundant sigmoid colon was resected after detorsion and resection anastomosis was performed. The post-operative period was uneventful. Case 2: 12-year-old male child, who presented with an occlusive syndrome characterized by acute abdominal pain associated with vomiting and a lack of bowel movements for the past 20 hours. On clinical examination, the abdomen was distended and sensible mostly in the left flank. Abdominal CT scan disclosed distended sigmoid, U-shaped volvulus, with a double bird beak sign. A laparotomy was performed , a volvulus of the sigmoid colon was identified , which appeared edematous and twisted in two loops. The detorsion procedure was performed, the viability of the colon was preserved, nevertheless a 15cm segment of the dolichosigmoid colon was resected and a sigmoidostomy was created. One month post operatively, the patient underwent a second surgery for the restoration of digestive continuity. The follow-up length was 2 years and no recurrence was found

CONCLUSION

Despite the fact that Sigmoid volvulus is a rare entity in pediatric population. Pediatric surgeon should be attentive of this pathology as a cause of bowel obstruction to allow an early diagnosis and prevent fatal complications.

P290- Low Birth Weight is a Key Determinant of 30-day Mortality in Neonates with Congenital Diaphragmatic Hernia

Meddeb . S ⁽¹⁾, Zouari . M ⁽²⁾, Hentati . N ⁽³⁾, Krichen . E ⁽²⁾, Zitouni . H ⁽¹⁾, Bel Haj Mansour . M ⁽²⁾, Ben Dhaou . M ⁽²⁾, Mhiri . R ⁽²⁾, Issaoui . A ⁽²⁾, Ben Hamad . A ⁽³⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique hopital hédi chaker

⁽²⁾ Chirurgie pédiatrique hopital hedi chaker sfax

⁽³⁾ Service de néonatalogie hopital hédi chaker sfax

INTRODUCTION

Congenital diaphragmatic hernia (CDH) is an anomaly associated with high risk of neonatal mortality.

OBJECTIFS

To evaluate the impact of birth weight on 30-day mortality for patients with congenital diaphragmatic hernia.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

After obtaining ethics approval, records were reviewed for all patients treated for CDH in our hospital between January 2010 and December 2021. Diaphragmatic defects were classified according to size into four groups (A, B, C, D) using Lally grading system.

RÉSULTATS

A total of 54 of 72 patients had defect classification: 3 A, 18 B, 24 C, and 9 D. Thirty-day mortality rate was 0%, 11.1%, 66.7%, and 77.8% in group A, B, C, and D, respectively. In the multivariate analysis, a reverse stepwise logistic regression analysis of the data comparing the mortality and the survivor groups demonstrated that children with birth weight < 2800g were over 5 times greater risk of dying than those with birth weight > 2800g. The other predictive factors of 30-day mortality after surgical management of CDH were: large defect size (P < 0.001, Odds ratio [OR] = 21,850, 5-min Apgar scores ≤ 6 (P < 0.001, OR = 17.182), and liver Herniation (P < 0.001, OR = 4.722).

CONCLUSION

Neonates with low birth weight are at increased risk of 30-day mortality. Birth weight is a major factor influencing outcome in infants with congenital diaphragmatic hernia.

P291- Older Age is Predictive of Recurrence in Pediatric Ileocolic Intussusception

Meddeb . S ⁽¹⁾, Zouari . M ⁽²⁾, Zaineb . M ⁽³⁾, Krichen . E ⁽²⁾, Feki . W ⁽³⁾, Bel Haj Mansour . M ⁽²⁾, Ben Dhaou . M ⁽²⁾, Mhiri . R ⁽²⁾, Issaoui . A ⁽²⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique hopital hédi chaker

⁽²⁾ Chirurgie pédiatrique hopital hedi chaker sfax

⁽³⁾ Service de radiologie hopital hedi chaker sfax

INTRODUCTION

Intussusception is a common abdominal emergency in the pediatric population. Ileocolic intussusception is the most common form in children. Prediction of intussusception recurrence is important for selecting patients at high risk of recurrence. However, there are still no clear conclusions about risk factors for recurrent intussusception in children.

OBJECTIFS

To assess the impact of age at the first episode on recurrence rate of intussusception in children.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Records were reviewed for all patients admitted to our institution for ileocolic intussusception between January 2013 and December 2022.

RÉSULTATS

During the 10-year study period, 256 patients had ultrasound-confirmed ileocolic intussusception. There were 165 males and 91 females with a median age of 10 months (interquartile range, 6-15 months) at the first intussusception. Hydrostatic enema was the first line treatment in 227 patients. Twenty-nine (11.3%) patients required surgery, 25 after the failure of reduction, and four because of a clinical picture of acute intestinal occlusion with severe impairment of general condition. Of these 256 patients, 40 patients experienced recurrent intussusception, with a total of 56 recurrent

episodes. Thus, the overall recurrence rate was 15.6%. Univariate analyses showed that patients with recurrent intussusception were older than those with non-recurrent intussusception. There were no difference between the two study groups with respect to white blood cell count, C-reactive protein level, and hemoglobin level. Multivariate logistic analyses comparing recurrence and non-recurrence groups revealed that age over 12 months ($p=0.001$, Odds ratio (OR) = 1.969), was predictive of recurrent intussusception. There were no significant differences between recurrence and non-recurrence groups in sex, clinical features, success rate of hydrostatic enema reduction, proportion of patients who underwent surgery, and the presence of a pathologic lead point.

CONCLUSION

This study has proven that older age could predict recurrence of ileocolic intussusception in children.

P292- The Impact of Obesity on the Incidence of Perforated Appendicitis in Children

Meddeb . S ⁽¹⁾, Zouari . M ⁽²⁾, Krichen . E ⁽²⁾, Issaoui . A ⁽²⁾, Bel Haj Mansour . M ⁽²⁾, Ben Dhaou . M ⁽²⁾, Mhiri . R ⁽²⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique hopital hédi chaker

⁽²⁾ Chirurgie pédiatrique hopital hedi chaker sfax

INTRODUCTION

Childhood obesity is a growing public health problem in developed and developing countries. The impact of obesity on the incidence of perforated appendicitis in children is still a controversial topic.

OBJECTIFS

To determine the impact of obesity on the incidence of perforated appendicitis in pediatric patients at our institution.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Records were reviewed for all patients who underwent an appendectomy for appendicitis in our hospital between January 2013 and December 2022. We used the Centers for Disease Control and Prevention guidelines to define obesity. Thus, patients with a body mass index above the 95th percentile for their age and sex were categorized as obese.

RÉSULTATS

Between January 2013 and December 2022, 1089 patients with acute appendicitis underwent open appendectomy. Among these patients, 112 (10.3%) had perforated appendicitis. There were 105 (9.6%) obese and 984 (90.4%) nonobese patients. There was no difference between the obese and nonobese groups regarding age, sex and clinical symptoms including fever, vomiting, anorexia, and diarrhea. However, nonobese children were more likely to develop tenderness and guarding in the right iliac fossa. Multivariate logistic analyses comparing the perioperative data between obese and nonobese groups revealed that obese children were more than twice as likely to develop perforated appendicitis as those in the nonobese group. Obese children also had a higher rate of complicated appendicitis and a longer operative time.

CONCLUSION

Our study demonstrated that children with obesity were at increased risk for perforated appendicitis. This should be taken into account by the physician in order to plan the pre and postoperative management of acute appendicitis in the obese child

P293- characteristics, Management and Outcomes of Primary Vesicoureteral Reflux in Infants

Meddeb . S ⁽²⁾, Zouari . M ⁽²⁾, Krichen . E ⁽¹⁾, Issaoui . A ⁽²⁾, Bel Haj Mansour . M ⁽²⁾, Ben Dhaou . M ⁽²⁾, Mhiri . R ⁽²⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique hopital hédi chaker (1).chirurgie pédiatrique hopital hedi chaker sfax

INTRODUCTION

About 35% of patients with vesicoureteral reflux (VUR) are aged less than 2 years at the diagnosis.

OBJECTIFS

Our objective was to study the characteristics of this VUR and describe its management.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Retrospective study of charts of patients followed for VUR in the department of pediatric surgery and neonatology in Sfax over a period of 11 years from 2010 to 2021. Exclusion criteria were secondary VUR or insufficient data.

RÉSULTATS

Of 72 infants enrolled 58 (80.5%) were male and 14 (19.5%) were female. Antenatal diagnosis was found in 31% of cases. Urinary tract infection was the most common diagnostic circumstance (83.3%). Renal ultrasound suggested the diagnosis in 90% of cases. Uretrocystography showed bilateral VUR in 41 patients (57%), unilateral in 31 cases (43%). Reflux was bilateral in 56% of males versus 65% of females, and high grade (grades IV and V) in 58% of males versus 55% of females. Scintigraphy, performed in 91% of cases showed presence of renal scar in 38% of cases but more often in male than in female infants (42% versus 25 and 5 non-functional kidneys. There were associated malformative uropathie in 10 patients. Prophylactic treatment was recommended in 79% of cases. Spontaneous regression was noted in 12,5% patients (mean age 22 months). 21% of patients were operated (mean age: 13 months). Cohen procedure was used in 88% of cases. Postoperatively, there were two case of ureteral stenosis, two case of contra lateral reflux and 4 cases of residual reflux. The mean follow up period was 4 years.

CONCLUSION

Every high UTI in infants should be explored. VUR in infants is often high-graded impacting upper renal tract, which requires surgical treatment. Long-term follow-up is necessary to control renal function and scars.

P294- Recurrence and Complications of Pediatric Inguinal Hernia Repair

Meddeb . S ⁽¹⁾, Zouari . M ⁽²⁾, Krichen . E ⁽²⁾, Issaoui . A ⁽²⁾, Bel Haj Mansour . M ⁽²⁾, Ben Dhaou . M ⁽²⁾, Mhiri . R ⁽²⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique hopital hédi chaker (1).chirurgie pédiatrique hopital hedi chaker sfax

INTRODUCTION

Inguinal hernia repair is one of the most commonly performed pediatric surgical procedures. Hernia recurrence is a known surgical complication, occurring less frequently in children compared to the adult with an incidence ranging between 0.3% to 10.9%.

OBJECTIFS

We aimed to report the rate and risk factors for the second repair after pediatric inguinal herniorrhaphy based on our experience and the literature review.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A retrospective study of all children under the age of 14-year-old who underwent inguinal hernia repair in the Pediatric Surgery Department of Sfax between 2006–2021. Our primary outcome was hernia recurrence. Demographic information including age, sex, prematurity and comorbidities for all children were determined.

RÉSULTATS

The total sample population comprised 2800 children, with median age of 5.2 years and a sex ratio of 4.27. During a mean follow up period of 3.5 years, 40 patients (1.4%) underwent a second repair for recurrent ipsilateral hernia with 33 boys (82.5%), 7 girls (17.5%), 29 (72.5%) underwent unilateral, and 11 (27.5%) underwent bilateral primary inguinal hernia repair. 40% cases were operated for strangulated primary inguinal hernia. Over half (57.5%) occurred in children aged less than 2 years at primary repair. The majority occurred within an year following primary repair (77.5%). 12.5% cases had reoperated by LESS (laparo-endoscopic single side) approach. 65% cases had a history of asthma and recurrent pneumonia. Significant risk factors for second hernia repair were age at first primary hernia repair and unilateral hernia ($P < 0.001$). Children aged between 0–1y had 2.53 times and children with multiple comorbidities had 5.45 times greater odds of recurrence. Gender and prematurity were not risk factors for second hernia repair.

CONCLUSION

Our study deduced that the significant risk factors for second hernia repair are the age at first primary hernia repair and the comorbidity. Future research may focus on prospective data collection in these groups of children, to understand the causes of recurrence after inguinal hernia repair.

P295- Prenatal diagnosis of congenital gastrointestinal malformations in Sfax

Ammar . S ⁽¹⁾, Krichen . E ⁽²⁾, Bel Hadj Mansou . M ⁽²⁾, Hbaieb . M ⁽²⁾, Ben Daou . M ⁽²⁾, Zitouni . H ⁽²⁾, Mhiri . R ⁽²⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique hopital hédi chaker

⁽²⁾ Chichirurgie pédiatrique hopital hedi chaker sfax

INTRODUCTION

Congenital gastrointestinal malformations (CGM) aren't rare. Their prognosis depends on early intervention. Prenatal diagnosis (PND) is often possible due to advancements and widespread use of ultrasound during pregnancy, allowing for delivery planning in a level III maternity ward and optimal multidisciplinary care immediately after birth.

OBJECTIFS

The aim of this study was to determine the role of prenatal imaging modalities in the diagnosis of CGM in our region.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

The medical records of patients treated for CGM in the Department of Pediatric Surgery at Hedi Chaker University Hospital in Sfax from January 2009 to December 2022 were retrospectively reviewed

RÉSULTATS

We collected 71 cases of esophageal atresia. Prenatal ultrasound performed on 66 patients revealed polyhydramnios in 12 patients (18.18%) and absence of visualization of the gastric pouch in 5 fetuses (7.57%). Sixty-three patients were managed for intestinal atresia (jejunum: 19, duodenum: 44), of which 47 were from monitored pregnancies. Prenatal diagnosis of polyhydramnios was present in 25 patients (39.6%), and the double-bubble image or intestinal distension was observed in 8 patients (12.6%). Among the 43 patients treated for diaphragmatic hernia, 32 had a prenatal ultrasound, and the prenatal diagnosis was made in 14 patients (32%). Prenatal diagnosis of omphalocele was made in 11 out of 29 patients (38%), and anorectal malformation was diagnosed in three out of 55 patients (5.45%).

CONCLUSION

Despite the advancements in fetal imaging with prenatal ultrasound and fetal MRI, the diagnosis of CGM is often made postnatally in our region. More regular prenatal monitoring is needed. In front of any hydramniosis gastrointestinal congenital malformations should be evoked. Their early diagnosis may optimise the planning of the delivery, the parental counselling and the management of the congenital malformation

P296- Recurrence and Complications of Pediatric Inguinal Hernia Repair

Zitouni . H ⁽¹⁾, Krichen . E ⁽²⁾, Bel Hadj Mansou . M ⁽²⁾, Rhaïem . W ⁽²⁾, Kammoun . M ⁽³⁾, Ben Ayed . K ⁽³⁾, Jarraya . A ⁽³⁾, Hmida . N ⁽⁴⁾, Ben Dhaou . M ⁽²⁾, Mhiri . R ⁽⁵⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique hôpital hédi chaker

⁽²⁾ Chirurgie pédiatrique hôpital hedi chaker sfax

⁽³⁾ Service d'anesthésie pédiatrique

⁽⁴⁾ Service de néonatalogie hôpital hédi chaker

⁽⁵⁾ Service de chirurgie pédiatrique

INTRODUCTION

Newborns represent a surgical challenge for the surgeon due to their physiological characteristics and reduced surgical spaces. During the last decade, minimally invasive surgery has been adopted as a treatment for this group of patients during abdominal, thoracic and urological procedures.

OBJECTIFS

To report our experiences of minimally invasive surgery in neonates during abdominal, thoracic and urological surgeries.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A retrospective descriptive study was conducted analyzing the records of newborns subjected to minimally invasive surgery between January 2018 and December 2022

RÉSULTATS

6 newborns participated on this study ,4 boys and 2 girl .Among the *treated conditions, congenital diaphragmatic hernia (2 case), Esophageal Atresia(1 case),hydrocolpos(1 case), posterior urethral valves (1 case), and bilateral mega ureter(1 case)*. The age at surgery ranged from 1 day to 15 days with an average age of 6,4 days. 3 mm instruments were used with 5 mm optic 30°.One trocar procedure was used in 2patients.Three patients underwent thoracoscopy to repair a congenital diaphragmatic hernia and a esophageal atresia,two patients underwent a laparoscopy-assisted cutaneous ureterostomy and the other underwent laparoscopic for hydrocolpos drainage. Neither intraoperative complications nor conversions were observed.During the follow-up, only one patient died of renal failure on day 7 postoperatively.Surgical revision was necessary in a patient for the recurrence of hydrocolpos 13 days after the first surgery.

CONCLUSION

Minimally invasive surgery has revolutionized surgery, resulting in less intestinal adhesions, postoperative pain, shorter hospital stays and better aesthetic results. Due to the availability of smaller size materials, these procedures could be performed safely.

P297- Role of Surgical Intervention in the Treatment of parapleural effusions in Children

Meddeb . S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique

INTRODUCTION

Parapleural effusions in children refer to a group of respiratory diseases that involve an infection of the lungs and the pleura, medical management alone is not always sufficient to ensure complete recovery. In many cases, surgical intervention plays a crucial role in restoring optimal respiratory health.

OBJECTIFS

Role of Surgical Intervention in the Treatment of Pleuropneumopathies in Children

MATÉRIEL ET MÉTHODES

First case A 3-year-old patient was hospitalized for a prolonged fever and cough. He was tachypneic presenting signs of respiratory distress : subcostal and substernal retractions , with stable neurological and hemodynamic status. A chest X-ray revealed an opaque right lung. Biology tests showed a biological inflammatory syndrome. A thoracic CT scan revealed a right excavated bronchopneumopathy with a moderately abundant pleural effusion, compartmentalized in some areas. The pleural tap brought back an exudative fluid. Initially, the patient was put on antibiotic therapy. Due to the persistence of dyspnea, fever, and an increase in the biological inflammatory syndrome, a chest tube was inserted on the third day of hospitalization. A follow-up CT scan revealed the persistence of parenchymal consolidations in almost the entire right lung, associated with a pleural effusion of moderate to large volume. Due to the worsening of the respiratory condition, the patient was transferred to the pediatric intensive care unit, a thoracoscopy was performed on the tenth day of hospitalization, with the release of adhesions, pleural lavage, and the placement of two chest drains. The post-operative was marked by an improvement in the respiratory condition with reduced oxygen requirements, absence of fever, and a regression of the biological inflammatory syndrome. Both drains were removed after 25 days.

RÉSULTATS

Second case A 3 years old girl who was hospitalized with symptoms of fever, dry cough, abdominal bloating, fatigue, and a refusal to eat. The patient was asthenic , tachypneic presenting intercostal retractions, with decreased breath sounds. A chest X-ray revealed a right apical lesion. The patient had a biological inflammatory syndrome. She was put on antibiotic therapy and a high-concentration oxygen mask (8 liters). A thoracic CT scan showed a bilateral infectious pneumonia with a moderate pleural effusion on the left. Initially, there was marked clinical improvement. On the 16th day of hospitalization, the patient developed a fever and dyspnea. A chest X-ray revealed a left air-fluid level, confirmed by a CT scan showing a bilateral infectious pneumonia with the complication of a left pulmonary abscess. A follow-up thoracic CT scan one month into hospitalization revealed the persistence of the encapsulated left pleural effusion, occupying the entire compressive lung hemithorax, leading to mediastinal deviation and lung collapse. Hence, a chest tube was inserted, draining yellowish fluid with a positive PCR for RBK confirming the diagnosis of pleuropulmonary tuberculosis. The patient's progress was marked by clinical improvement and the drain was removed within one month.

CONCLUSION

This case underscores the importance of a multidisciplinary approach in managing pleuropulmonary pathologies, where surgical interventions played a role in addressing both diagnostic and therapeutic aspects of the patient's condition.

P298- Ectopie testiculaire : Particularités de la région de Gabes

Annabi . S ⁽¹⁾, Sallami . S ⁽¹⁾,Zghal . MA ⁽²⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique

⁽²⁾ Pédiatrie

INTRODUCTION

L'ectopie testiculaire est la pathologie masculine pédiatrique la plus fréquente. On distingue différentes formes de gravité, en

fonction de l'uni- ou de la bilatéralité, de la hauteur du testicule par rapport au canal inguinal, et de la présence d'anomalies associées. Sa pathogénie est multifactorielle, et met en jeu des facteurs génétiques et endocriniens.

OBJECTIFS

Notre but est rapporter l'expérience de l'unité de chirurgie pédiatrique de Gabes dans la prise en charge de l'ectopie testiculaire, ainsi que certaines particularités de notre série.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective à-propos de 236 enfants opérés pour ectopie testiculaire entre 2014 et 2022 à l'hôpital universitaire de Gabes.

RÉSULTATS

Il s'agit d'une étude rétrospective à-propos de 236 enfants opérés pour ectopie testiculaire entre 2014 et 2022 à l'hôpital universitaire de Gabes. Résultats : L'âge moyen de nos patients est de 6 ans avec deux pics de fréquence à 3 ans et à 6 ans. La circonstance de découverte dans 64% était un examen médical scolaire. Sur les 236 enfants opérés on note une légère prédominance du côté droit, et dans 41 cas l'ectopie était bilatérale. Les antécédents familiaux d'ectopie testiculaire étaient rapportés dans 32% des cas. Nos patients viennent principalement de 3 régions de la ville de Gabes connues pour leur taux élevé de pollution. Par manque de moyen, seuls 6 enfants ont été opérés par voie coelioscopie les autres ont été opérés par voie classique malgré un nombre de 32 testicules non palpables. Un abaissement testiculaire en 2 temps a été nécessaire dans 16 cas. La constatation per opératoire dans 62% des cas d'anomalies épидидymo-testiculaire, d'anomalies vasculaires ou d'une hypotrophie testiculaire, était rapportée surtout pour les testicules intra-abdominal, et les ectopies bilatérales. Le recul moyen est de 29 mois. Une reprise pour ascension secondaire a été nécessaire dans 23 cas. Le suivi a montré une hypotrophie testiculaire dans 20.4%.

CONCLUSION

On a rapporté cette série pour mettre l'accent sur certaines particularités de l'ectopie testiculaire à Gabes ce qui devrait être confronté aux données environnementales.

P299- Spectrum, Management, and Outcomes of Pediatric Surgical Emergencies at Hedi Chaker Hospital in Sfax

Ammar . S ⁽¹⁾, Krichen . E ⁽¹⁾, Issaoui . A ⁽¹⁾, Hbaieb . M ⁽¹⁾, Meddeb . S ⁽¹⁾, Zitouni . H ⁽¹⁾, Mhiri . R ⁽¹⁾

⁽¹⁾Chirurgie pédiatrique hedi chaker sfax

INTRODUCTION

Pediatric surgical emergencies encompass a wide range of acute conditions that require immediate medical attention and intervention to ensure optimal outcomes. This study aims to provide a comprehensive analysis of the spectrum, management approaches, and outcomes of pediatric surgical emergencies in a university hospital setting.

OBJECTIFS

Spectrum, Management, and Outcomes of Pediatric Surgical Emergencies at Hedi Chaker Hospital in Sfax

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A retrospective study of pediatric surgical emergency cases admitted to the pediatric surgery department of Hedi Chaker university hospital in Sfax over a specified period (01/2023-03/2023) was conducted. The population included was pediatric patients aged less than 14 years. Data regarding patient demographics, clinical presentation, diagnostic evaluation, surgical interventions, postoperative care, and outcomes were extracted and analyzed

RÉSULTATS

This study concerned 200. The mean age was 7 years of which 163 (81.5%) were from Sfax. Abdominal pain was the most reported symptom (66.5%), followed by vomiting then constipation respectively. Twenty presented urogenital emergency with urinary tract infection as the main diagnosis. Fourteen consulted for polytraumas. Sixty six (33%) were hospitalized, (10%) underwent emergency surgery, and (3%) underwent elective surgery. Laparotomy was the most reported procedure. The most common diagnosis is uncomplicated appendicitis (65%). Fifty(25%) were referred to the outpatient clinics to be followed-up or to schedule surgery.

CONCLUSION

The outcomes of pediatric surgical emergencies can vary de-

pending on multiple factors. Generally, early recognition, timely intervention, and appropriate surgical management contribute to better outcomes. The results of this study can serve as a basis for enhancing clinical practices, refining management strategies, and improving overall patient care in the context of pediatric surgical emergencies.

P300- Role of Surgical Intervention in the Treatment of parapleural effusions in Children

Ammar . S ⁽¹⁾, Krichen . E ⁽¹⁾, Issaoui . A ⁽¹⁾, Ben Dhaou . M ⁽¹⁾, Meddeb . S ⁽¹⁾, Zitouni . H ⁽¹⁾, Mhiri . R ⁽¹⁾

⁽¹⁾Chirurgie pédiatrique hedi chaker sfax

INTRODUCTION

Parapleural effusions in children refer to a group of respiratory diseases that involve an infection of the lungs and the pleura, medical management alone is not always sufficient to ensure complete recovery. In many cases, surgical intervention plays a crucial role in restoring optimal respiratory health.

OBJECTIFS

Role of Surgical Intervention in the Treatment of parapleural effusions in Children

MATÉRIEL ET MÉTHODES

First case A 3-year-old patient was hospitalized for a prolonged fever and cough. He was tachypneic presenting signs of respiratory distress: subcostal and substernal retractions, with stable neurological and hemodynamic status. A chest X-ray revealed an opaque right lung. Biology tests showed a biological inflammatory syndrome. A thoracic CT scan revealed a right excavated bronchopneumopathy with a moderately abundant pleural effusion, compartmentalized in some areas. The pleural tap brought back an exudative fluid. Initially, the patient was put on antibiotic therapy. Due to the persistence of dyspnea, fever, and an increase in the biological inflammatory syndrome, a chest tube was inserted on the third day of hospitalization. A follow-up CT scan revealed the persistence of parenchymal consolidations in almost the entire right lung, associated with a pleural effusion of moderate to large volume. Due to the worsening of the respiratory condition, the patient was transferred to the pediatric intensive care unit, a thoracoscopy was performed on the tenth day of hospitalization, with the release of adhesions, pleural lavage, and the placement of two chest drains. The post-operative was marked by an improvement in the respiratory condition with reduced oxygen requirements, absence of fever, and a regression of the biological inflammatory syndrome. Both drains were removed after 25 days.

RÉSULTATS

Second case A 3 years old girl who was hospitalized with symptoms of fever, dry cough, abdominal bloating, fatigue, and a refusal to eat. The patient was asthenic, tachypneic presenting intercostal retractions, with decreased breath sounds. A chest X-ray revealed a right apical lesion. The patient had a biological inflammatory syndrome. She was put on antibiotic therapy and a high-concentration oxygen mask (8 liters). A thoracic CT scan showed a bilateral infectious pneumonia with a moderate pleural effusion on the left. Initially, there was marked clinical improvement. On the 16th day of hospitalization, the patient developed a fever and dyspnea. A chest X-ray revealed a left air-fluid level, confirmed by a CT scan showing a bilateral infectious pneumonia with the complication of a left pulmonary abscess. A follow-up thoracic CT scan one month into hospitalization revealed the persistence of the encapsulated left pleural effusion, occupying the entire compressive lung hemithorax, leading to mediastinal deviation and lung collapse. Hence, a chest tube was inserted, draining yellowish fluid with a positive PCR for RBK confirming the diagnosis of pleuropulmonary tuberculosis. The patient's progress was marked by clinical improvement and the drain was removed within one month.

CONCLUSION

This case underscores the importance of a multidisciplinary approach in managing pleuropulmonary pathologies, where surgical interventions played a role in addressing both diagnostic and therapeutic aspects of the patient's condition.

P301- Avulsion anale chez l'enfant : enquête étiologique

Annabi . S ⁽¹⁾, Ahmed . H ⁽¹⁾, Zghal . MA ⁽²⁾, Louati . H ⁽¹⁾, Sallami . S ⁽¹⁾, Zitouni . H ⁽¹⁾, Mhiri . R ⁽¹⁾

⁽¹⁾Chirurgie pédiatrique

⁽²⁾Pédiatrie

INTRODUCTION

L'avulsion anale est une pathologie rare, souvent d'origine trau-

matique ou suite à une complication infectieuse d'une maladie de crohn. La survenue d'une avulsion anale chez l'enfant pose le problème médico-légale d'un possible sévère.

OBJECTIFS

A travers notre observation nous essayons de comprendre le mécanisme de cette pathologie, ainsi que de programmer sa prise en charge

MATÉRIEL ET MÉTHODES

À-propos d'une observation d'une fille âgée de un an .

RÉSULTATS

Une fille âgée de un an a été admise au service de pédiatrie pour déshydratation aigue suite à une gastroentérite aigue. Au troisième jour d'hospitalisation, nous avons été appelés pour examiner une lésion anale ressemblant à une double fissure antérieure et latérale. L'évolution a été marquée par la progression de la lésion devenant circonscrite puis progression en profondeur conduisant à une avulsion anale de 2cm sans saignement. Une enquête policière a été entamée devant la suspicion d'un sévère. Une anoplastie a été réalisée après correction de la déshydratation. La réalisation d'une biopsie rectale a conclu à un aspect inflammatoire non spécifique. Après un recul de trois ans, l'enfant est en bon état sans récurrence de diarrhée mais présentant un encoprésis

CONCLUSION

La survenue d'une avulsion anale chez l'enfant pose le problème de sa prise en charge ainsi que une responsabilité médico-légale

P302- Les complications de la vaccination par le BCG

Sellami . S⁽¹⁾, Annabi . S⁽¹⁾, Zghal . MA⁽²⁾, Louati . H⁽¹⁾, Ben Abdallah . AK⁽³⁾, Ahmed . H⁽¹⁾, Makhoulouf . D⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique Gabès

⁽²⁾ Pédiatrie Gabès

⁽³⁾ Chirurgie pédiatrique Gbes

INTRODUCTION

Les BCGites sont des complications rares spécifiques du vaccin BCG. Le plus souvent, elles sont bénignes se résolvant à une réaction locale bénigne, plus rarement, des formes disséminées graves peuvent survenir sur un terrain de déficit immunitaire.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail est de décrire les caractéristiques épidémiologiques, les aspects cliniques ainsi que l'évolution des patients présentant cette complication.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective des enfants consultant pour BCGite à l'Hopital de Gabès : Urgences, service de chirurgie pédiatrique ou de pédiatrie entre 2013 et 2020.

RÉSULTATS

Nous avons colligés 61 cas. L'âge au moment de l'apparition variait entre 1j et 3mois. Au moment de la consultation l'âge moyen était de 4 mois (24J-18 mois). La localisation était : axillaire gauche dans 49 cas, axillaire droite dans 2 cas, sus claviculaire gauche dans 4 cas et touchant plusieurs aires ganglionnaires dans 6 cas. L'IDR à la tuberculine était réalisée pour les localisations axillaires droites, la RBK dans les ganglions en cas de localisation axillaire droite ou sus Clavière et un bilan immunitaire pour les formes disséminées ou avec un mauvais état local. La taille de la collection variait de 1 à 6 cm. Chez 42, il s'agissait d'adénopathies simples : nous avons opté pour la surveillance dans 13 cas avec régression dans 8 cas et mise à plat ultérieure dans 8 cas tandis qu'on a administré une antibiothérapie dans 29 cas avec régression chez 17 patients et nécessité de mise à plat chez les 12 autres. Pour les 19 patients restants : il s'agissait d'abcès collectés chez 8 patients et fistulisés chez 11 dont le traitement a consisté en soins locaux et antibiothérapie.

CONCLUSION

La BCGite est une complication généralement bénigne devant être évoquée devant des lésions spécifiques et localisation commune chez un enfant vacciné par le BCG. En cas de formes disséminées ou d'atteinte grave un bilan immunitaire doit être réalisé.

P303- La maladie d'Hirschsprung : étude de 10 observations

Ben Khaled . H⁽¹⁾, Kolsi . R⁽¹⁾, Kmiha . S⁽¹⁾, Trigui . S⁽¹⁾, Bahloul . M⁽¹⁾, Kammoun . T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie, CHU Hédi Chaker Sfax

INTRODUCTION

La maladie d'Hirschsprung est une maladie congénitale due à une

agénésie des cellules ganglionnaires intestinales. Elle est la cause la plus fréquente des occlusions néonatales.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail est de décrire les caractéristiques épidémiologiques, les aspects cliniques ainsi que l'évolution des patients présentant cette complication.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive dans le service de pédiatrie générale de l'hôpital universitaire Hédi Chaker de Sfax avec une revue de la littérature. Elle a inclus tous les patients ayant été diagnostiqués porteurs de la maladie d'Hirschsprung, entre janvier 2010 et juin 2023. Le recueil des données a été réalisé à partir des archives du service, les dossiers comprenaient l'observation médicale, les examens para cliniques, le compte-rendu opératoire, et le compte-rendu anatomopathologique.

RÉSULTATS

Nous avons colligés 10 cas. Quarante-vingt-dix pourcent de nos patients étaient âgés de moins de 1 mois. Une nette prédominance masculine a été notée (70% des cas). Une consanguinité a été notée chez 3 patients (30%). Le principal mode de révélation de la maladie était une entérocolite (5 cas), suivi par un syndrome occlusif avec une épreuve à la sonde positive (3 cas), des vomissements (1 cas) et une constipation avec un ballonnement abdominal (1 cas). Un retard d'émission du méconium a été noté chez tous les patients. Le lavement opaque a été pratiqué chez 4 patients et il a montré une disparité de calibre dans 3 cas. La recto-manométrie n'a pas été réalisée chez nos patients. Neuf patients ont bénéficié d'une chirurgie avec mise en place d'une colostomie. Une disparité du calibre a été notée en per-opératoire dans 2 cas. Soixante pourcent des patients ont eu un traitement radical. La forme recto- sigmoïdienne était la plus fréquente (40%). L'évolution était fatale pour deux patients en post opératoire immédiat. Un patient présentait une dysmorphie faciale et un autre patient était porteur d'un syndrome de Smith-Lemli-Opitz.

CONCLUSION

La maladie d'Hirschsprung reste d'actualité et pose deux difficultés, une difficulté diagnostique, surtout devant des symptômes atypiques ou peu spécifiques ; la confirmation diagnostique est actuellement facile à résoudre grâce aux progrès de la manométrie et l'anatomopathologie, et une difficulté thérapeutique qui peut être résolue par des outils opératoires multiples.

P304- Signe de Chilaiditi ou syndrome de Chilaiditi : que faut-il savoir?

Annabi . S⁽¹⁾, Ben Abdallah . A⁽¹⁾, Zghal . MA⁽²⁾, Sallami . S⁽¹⁾, Louati . H⁽¹⁾

⁽¹⁾ Chirurgie pédiatrique

⁽²⁾ Pédiatrie

INTRODUCTION

Le signe de chilaiditi est définie par la présence de l'air en dessous de l'hémicoupe diaphragmatique droite à la radiographie. Cette interposition du colon ou du grêle dans l'espace interhepatodiagrammatique est une affection rare. Souvent asymptomatique et de découverte fortuite à la radiographie.

OBJECTIFS

A travers ces 2 observations, nous évoquons un diagnostic bien que rare chez l'enfant, mais auquel il faut penser ; et nous essayons de faire la différence entre signe et syndrome de Chilaiditi.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons deux observations de nourrissons hospitalisés au service de pédiatrie du CHU Med Ben Sassi Gabès.

RÉSULTATS

Observation 1 : Nourrisson âgé de 4 mois, aux antécédents de paralysie du plexus brachial droit opéré à l'âge de 2 mois, admis en pédiatrie pour détresse respiratoire dans un contexte fébrile, sans signes digestifs associés. La radiographie thoraco-abdominale a montré un syndrome bronchique avec surélévation de la l'hémicoupe diaphragmatique droite. la TDM thoraco- abdominale a montré un foyer de pneumopathie droite avec signe de chilaiditi. L'évolution a été favorable sous traitement antibiotique, nébulisation et kinésithérapie respiratoire. Une radiographie thoraco-abdominale de contrôle était normale. Observation2 : Nourrisson âgé de 6 mois, admis en pédiatrie pour ballonnement abdominale, vomissements alimentaires, sans trouble du transit. Une occlusion digestive a été suspectée et une radiographie thoraco-abdominale a été donc demandée, elle a montré une surélévation de la l'hémicoupe dia-

phragmatique droite avec signe de chilaïditi. Un syndrome de Chilaïditi a été retenu. Le traitement consistait à arrêter l'alimentation orale et à mettre une perfusion. La décompression a été assurée par une sonde gastrique maintenue pendant 2 jours et une sonde rectale mise momentanément. L'évolution a été favorable avec arrêt des vomissements, disparition du ballonnement et normalisation radiologique.

CONCLUSION

Le signe de chilaïditi est de découverte fortuite lors d'un examen radiologique du thorax ou de l'abdomen, alors que le syndrome de chilaïditi désigne les manifestations cliniques : douleurs abdominales, un ballonnement abdominal généralisé, vomissement, anorexie et constipation liées à ce désordre; avec parfois des signes de détresse respiratoire. La mise au point diagnostique du syndrome de chilaïditi sur bases des images radiologiques requiert la présence de plusieurs critères. La surveillance clinique et radiologique est nécessaire après la découverte de ce signe radiologique.

P305- les corps étrangers intravaginale chez les filles : On ne trouve que ce qu'on cherche !

Boukattaya . M ⁽¹⁾, Jarray . L ⁽¹⁾, Charieg . A ⁽¹⁾, Jlidi . S ⁽¹⁾

⁽¹⁾Chirurgie pédiatrique B

INTRODUCTION

A l'âge où l'enfant découvre son environnement et son corps, on observe des cas d'introduction de petits objets dans les différents orifices du corps. Chez les filles, la présence d'un corps étranger intra-vaginal pose un problème majeur, compte tenu de l'âge de l'enfant, de la difficulté de communication et d'interrogatoire, du terrain, de la nature de l'objet et du délai de prise en charge.

OBJECTIFS

Mettre les points sur l'importance d'un examen minutieux des organes génitaux externes

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'une fillette de 3 ans qui a consulté suite à l'introduction d'un corps étranger en intra-vaginal.

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas d'une fillette de 3 ans qui a consulté qu'une à l'introduction d'un corps étranger en intra-vaginal. Elle avait présenté un épisode similaire à l'âge de 2ans devant des pertes vaginales fétides. L'incident actuel est survenu 3 heures avant la consultation. La Radiographie pelvienne a objectivé la présence d'un objet radio-opaque dans la région pelvienne. Il s'agit d'un objet métallique(pince à cheveux) d'environ 4 cm de longueur. L'ablation du corps étranger a été faite sous anesthésie générale sans incid patiente a été adressée pour un suivi pédopsychiatrique.

CONCLUSION

Les corps étrangers intra-vaginaux passent souvent inaperçus chez les enfants.S'ils ne sont pas diagnostiqués à temps, ils peuvent entraîner des complications graves. Un examen minutieux des organes génitaux externes est systématique pour une prise en charge adéquate.Les parents doivent être conseillés et un suivi psychiatrique trouve toute sa place dès la première tentative.

P306- Kyste de l'ovaire de diagnostic anténatal : que faire en postnatal ?

Boukattaya . M ⁽¹⁾, Ben Ahmed . Y ⁽¹⁾, Jarray . L ⁽¹⁾, Ezzine . R ⁽¹⁾, Marzouki . M ⁽¹⁾, Charieg . R ⁽¹⁾, Nouira . F ⁽¹⁾, Jlidi . S ⁽¹⁾

⁽¹⁾Chirurgie pédiatrique B

INTRODUCTION

En anténatal, les ovaires fœtaux peuvent être le sujets au développement de kystes en raison de l'environnement hormonal. Grâce à l'échographie obstétricale, il est désormais possible de diagnostiquer ces kystes en anténatal.

OBJECTIFS

décrire les caractéristiques pré et post-natales des kystes ovariens et leur prise en charge.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une série de 8 patientes opérées pour un kyste de l'ovaire diagnostiqué en anténatal au service de chirurgie pédiatrique B de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis.

RÉSULTATS

Il s'agit de 8 filles suivies pour un kyste de l'ovaire de découverte anténatale grâce à l'échographie obstétricale du troisième trimestre chez toutes les patientes, cet examen a révélé une masse ovarienne

chez 5 patientes et une masse abdominale non spécifique chez les 3 autres. Une masse palpable a été trouvée chez seulement 3 patientes Les marqueurs tumoraux (alpha FP et β HCG) étaient négatifs dans tous les cas. Toutes les patientes étaient explorées, en post natal, par une échographie abdomino-pelvienne, la taille moyenne de ces kystes était de 41 mm [28 ;69]. L'aspect échographique était variable : une masse kystique pelvienne uniloculaire bien limitée dans 3 cas, une masse kystique cloisonnée à paroi épaissie siège d'un sédiment dans 3 cas, une lésion kystique à paroi régulière et dédoublée dans un cas, et une lésion kystique à parois propres contenant une formation fibrillaire non vascularisée au Doppler dans le cas restant. Toutes les patientes ont bénéficié d'une exploration chirurgicale, dont 5 filles ont été opérées par laparotomie et 3 filles par voie coelioscopique. l'âge moyen au moment de la chirurgie était de 4 mois [20 jours ; 24 mois]. A l'exploration, cinq cas avaient une torsion anténatale du kyste. Deux patients avaient un kyste simple.. Une résection des masses kystiques a été réalisée dans tous les cas avec une annexectomie dans 4 cas. Cette dernière a été faite devant la non vitalité ou l'aspect envahi de l'ovaire par le kyste. L'étude anatomopathologique a infirmé la présence de signes de malignité chez toutes les filles. Les suites opératoires étaient simples avec un recul moyen de 1 an.

CONCLUSION

Grâce à la généralisation de l'échographie obstétricale, les kystes ovariens sont aujourd'hui détectés en période prénatale. en postnatal cette pathologie est confirmée par l'imagerie, l'étude des marqueurs tumoraux et la chirurgie joue un rôle diagnostique, thérapeutique et pronostique grâce aux études anatomopathologiques.

AUTRES

P307- Les particularités cliniques du syndrome de Poland : a propos d'un cas

Ayeb . S ⁽¹⁾, Jellouli . M ⁽¹⁾, Bousetta . A ⁽¹⁾, Abida . N ⁽¹⁾, Gargah . T ⁽¹⁾

⁽¹⁾Service de Pédiatrie, hôpital Charles Nicolle de Tunis

INTRODUCTION

Le syndrome de Poland correspond à l'absence ou l'hypoplasie unilatérale du grand pectoral associée à des anomalies homolatérales de la main, le plus souvent une symbrachydactylie.

OBJECTIFS

L'objectif de cette étude était d'analyser le profil clinico-biologique et évolutif de syndrome de Poland .

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons rétrospectivement un cas rare notée en cas de syndrome de Poland chez un enfant de sexe masculin pour mettre le point sur les caractéristiques cliniques et évolutives de cette pathologie .

RÉSULTATS

Garçon âgé de 5 ans, issu d'un mariage non consanguin et d'une grossesse de déroulement normal sans notion de prise médicamenteuse par la mère. A la naissance, la malformation au niveau de la main gauche a été décelée. A l'examen physique, l'enfant était eutrophique, le quotient intellectuel était normal pour l'âge. L'examen cardiaque abdominal et neurologique était sans anomalies. Les organes génitaux externes étaient de type masculin bien différenciés. Il présentait deux anomalies malformatives cliniquement visibles: une brachymésophalangie gauche et une asymétrie thoracique avec hypoplasie du grand pectoral gauche avec absence du chef long. La fonction rénale était normale, la numération de la formule sanguine était normale de même que le bilan d'hémostase. Le caryotype sanguin trouvait la formule 46XY. L'échographie abdomino-rénale était sans anomalies, l'échographie cardiaque montrait une fonction VG normale sans atteinte des autres cavités et sans valvulopathie. L'examen ophtalmologique était normal. Il s'agit d'un syndrome de Poland avec hypoplasie du grand pectoral et une brachymésophalangie gauche sans malformations associées en particulier pas d'atteinte cardiaque ou d'anomalie génito-urinaire. Le patient a été confié aux orthopédistes pour appareillage prothétique.

CONCLUSION

Le syndrome de Poland est une malformation congénitale rare, associant des malformations thoraciques et malformations du membre supérieur homolatéral. Le diagnostic est suspecté cliniquement et confirmé par l'imagerie. Son étiologie reste inconnue et discutée. L'hypothèse d'un substratum vasculaire est le plus probable.

P308- La cardiomyopathie dilatée de l'enfant : à propos de 21 cas

Maalej . B ⁽¹⁾, Abdelhedi . A ⁽¹⁾, Weli . M ⁽¹⁾, Abid . J ⁽¹⁾, Gargouri . R ⁽²⁾, Moalla . I ⁽¹⁾,

Laadhar . F⁽¹⁾, Hsairi . M⁽¹⁾, Safi . F⁽¹⁾, Abid . L⁽²⁾, Gargouri . R⁽¹⁾, Mahfoudh . A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie urgences et Réanimation pédiatriques, Hôpital Hédi Chaker

⁽²⁾ Service de Cardiologie, Hôpital Hédi Chaker Sfax

INTRODUCTION

La cardiomyopathie dilatée (CMD) est la forme la plus fréquente de cardiomyopathie de l'enfant. Les symptômes cliniques sont généralement ceux de l'insuffisance cardiaque. Les CMD de l'enfants peuvent être primitives ou secondaires. La prise en charge comporte le traitement de l'insuffisance cardiaque, des thérapeutiques spécifiques à chaque étiologie et la transplantation cardiaque au stade ultime de la maladie.

OBJECTIFS

Évaluer les caractéristiques démographiques et épidémiologiques Analyser les manifestations cliniques classer les étiologies de la cardiomyopathie dilatée Évaluer l'efficacité des traitements Analyser la mortalité

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective regroupant les cas de CMD admis au service de Pédiatrie Urgences et Réanimation Pédiatriques de Sfax entre janvier 2011 et juin 2023.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 21 cas. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 4,29 ans (1 mois- 14 ans. Le sex-ratio était de 0,75. Une consanguinité parentale était notée pour 8 cas. Aucun antécédent familial de cardiopathie congénitale n'a été relevé. En ce qui concerne les antécédents personnels, un malade avait une myopathie et un autre présentait une achondroplasie. Le motif de consultation prédominant était la dyspnée, retrouvée chez 80% des cas. Les manifestations cliniques étaient : la polypnée (17 cas), la tachycardie (11 cas), l'hépatomégalie (9 cas), un souffle systolique (5 cas), un bruit de Galop (2 cas), l'essoufflement (3 cas). Tous les patients ont bénéficié d'une radiographie thoracique qui a révélé une cardiomégalie dans tous les cas. Une échocardiographie transthoracique a été réalisée pour tous les patients, confirmant ainsi le diagnostic et a montré une fraction d'éjection du ventricule gauche de 10 à 20 % pour 9 cas, de 20 à 40 % pour 7 cas, et supérieure à 40 % pour 5 cas. L'électrocardiogramme (ECG) fait pour tous les cas, a montré un trouble du rythme dans 2 cas. De plus, une IRM cardiaque a été effectuée pour 2 cas. La CMD primitive pour 14 cas, dont 3 cas était lié à un déficit en L-carnitine. Pour 7 cas, l'étiologie était secondaire, comprenant 2 cas associés à des troubles du rythme, 3 cas à une cause toxique et 2 cas à une myocardite virale. Le traitement consistait en l'administration de diurétiques et d'IEC pour 16 cas, l'utilisation de bêta-bloquants pour 6 cas, d'inotropes pour 6 cas, ainsi que la réalisation d'une cardioversion électrique externe (CEE) suivie d'une administration de Cordarone pour 2 cas. On a noté 11 cas de décès dans notre série.

CONCLUSION

Face à toute suspicion de CMD, il faut exclure les causes secondaires avant de s'engager dans une recherche métabolique et génétique. La CMD chez l'enfant demeure associée à un pronostic souvent sombre

P309- La maladie de Kikuchi Fujimoto : Cause rare d'adénopathies fébriles

Hajji . S⁽¹⁾, Cheikhna . A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie HMPIT

INTRODUCTION

La maladie de Kikuchi-Fujimoto est une lymphadénite histiocytaire nécrosante caractérisée par l'apparition des adénopathies principalement cervicales douloureuses pouvant être associées à des signes systémiques. La confirmation diagnostique repose sur l'examen anatomopathologique et son évolution variable. La maladie de Kikuchi peut révéler ou évoluer vers une maladie auto-immune, imposant un suivi à long terme.

OBJECTIFS

Nous rapportons deux observations pédiatriques à travers lesquelles on peut faire le point sur cette pathologie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

À propos de deux observations

RÉSULTATS

Observation 1 : M.O est un enfant de sexe masculin de 6 ans qui est

admis pour fièvre prolongée associée à des polyadénopathies cervicales évoluant depuis 15 jours. À l'examen, le patient était fébrile avec de multiples adénopathies cervicales et inguinales mobiles et douloureuses à la palpation. Une hépatomégalie et une splénomégalie ont été objectivées. Une maladie de Kikuchi-Fujimoto a été confirmée suite à une biopsie ganglionnaire. L'enfant a été mis sous corticothérapie à la dose de 1mg/kg/jour avec évolution initialement favorable. Un mois après l'arrêt de la corticothérapie, une récurrence a été notée imposant le recours à une deuxième cure de corticothérapie après avoir éliminé une transformation maligne. Observation 2 : H.C est une fille de 11 ans qui a consulté pour des adénopathies cervicales évoluant depuis un mois dans un contexte fébrile. À l'examen, elle était fébrile avec de multiples adénopathies cervicales, sensibles à la palpation, mobiles par rapport aux plans profonds. Le reste de l'examen physique était sans particularités. Toutes les explorations sont revenues négatives. Le diagnostic a été confirmé par l'étude anatomopathologique sur biopsie ganglionnaire. La fille a été mise sous corticothérapie à la dose de 1 mg/kg/jour avec une évolution initiale favorable. L'évolution ultérieure a été marquée par trois rechutes qui ont bien répondu à la corticothérapie. Six ans après, la patiente consulte pour fièvre, adénopathies et lésions cutanées au niveau des pommettes et des dos des mains. Le bilan a conclu à une maladie de Kikuchi associée à un Lupus.

CONCLUSION

Bien que rare, le syndrome de Kikuchi-Fujimoto est une entité à laquelle il faut penser devant l'apparition des adénopathies chez l'enfant. L'évolution est généralement favorable sous traitement. Cependant des rechutes ou des complications notamment la survenue d'un lupus érythémateux ou d'une hémopathie restent possibles. la connaissance de cette entité permet d'éviter une errance diagnostique et une prise en charge erronée

P310- Un cas clinique de lupus érythémateux disséminé chez un adolescente

Biha .⁽¹⁾, Abdelah . N⁽¹⁾, Sidi Brahim . M⁽¹⁾, Bah Maouloud . K⁽¹⁾, Feil . A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie

INTRODUCTION

Lupus érythémateux systémique (LES) est une maladie auto-immune multi systémique rare chez l'enfant d'origine multifactorielle. La prévalence est estimée entre 5 à 10/100 000 enfants. Le lupus pédiatrique habituellement plus sévère que chez l'adulte. Il débute souvent à l'adolescence. Il est caractérisé par des manifestations cliniques polymorphes dominées par l'atteinte rénale. La sévérité de la forme pédiatrique impose un diagnostic et traitement précoce.

OBJECTIFS

Observation : une adolescente âgée de 11 ans, d'ethnie africaine sans antécédents pathologiques notables qui présentait depuis deux semaines une photosensibilité avec des lésions cutanées érythémateuses du visage et des arthralgies d'allure inflammatoire des grandes et petites articulations dans un contexte fébrile et un état général conservé, une bandelette urinaire négative. L'examen cutané trouvait un rash malaire en ailes du papillon du visage respectant les sillons naso-géniens avec œdème labiale, des lésions au niveau des aisselles et des coudes à type des ulcérations (Figure 1 et 2). Le bilan biologique objectivait un syndrome inflammatoire avec une VS accélérée à 55 mm la première heure et une CRP à 12 mg/L. Des anticorps antinucléaires et anti DNA positifs de type moucheté. L'IRM cérébrale est en faveur d'une vascularite dysimmunitaire. Pas d'anomalie notamment de la fonction rénale, la radiographie du thorax, l'ECG et l'ETT, FO et aussi les anticorps anti-phospholipides sont négatifs. Au cours de son hospitalisation, elle a développé des troubles neurologiques à type de délire. La patiente a été mise sous antalgiques, les antipaludéens de synthèse, et corticothérapie à la dose de 0,5 mg/Kg/j pour l'atteinte immunologique et hématologique après échec des AINS. L'évolution est marquée par la dégradation de son état général avec une perte de poids et décédé dans un tableau d'état de choc septique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Discussion : Le LES de l'enfant est une maladie rare, d'étiologie inconnue, le diagnostic est porté avant l'âge de 16 ans dans 20% de cas. Le sexe ratio fille/garçon semble moins élevé que chez l'adulte. La fréquence de la maladie varie selon les ethnies, avec une fréquence plus grande chez les Noires et Asiatiques que chez les Blancs caucasiens. Les manifestations cliniques initiales et l'évolution du lupus de l'enfant sont plus sévères que chez l'adulte et très variables avec un début insidieux et progressif Elles sont particulièrement trompeuses au début à l'adolescence, la forme

systémique est la forme de révélation habituelle. Les éruptions cutanées et l'atteinte articulaire et rénale sont les atteintes les plus fréquentes de la forme pédiatrique. Les arthralgies des petites et des grosses articulations touchent près de majorités des cas, elle peut associer rarement avec une myosite. Chez notre patiente les signes cutanés sont le plus marquées, par contre chez l'adulte sont souvent discrète. L'atteinte cardiaque comme chez l'adulte peuvent touchée toutes les structures cardiaques. La péricardite dans 1/3 de cas, d'emblée ou cours de l'évolution de la maladie et conduit rarement à une tamponnade. L'atteinte du système nerveux central est une cause majeure de morbidité et de mortalité chez les enfants atteintes de LES. Les céphalées sont particulièrement difficiles d'interprétation.

RÉSULTATS

Discussion: Elles peuvent être en rapport avec une migraine, ou une méningite, une vascularites ou une thrombose cérébrale, ces dernières sont habituellement associées au syndrome des anticorps anti-phospholipides. L'atteintes du système nerveux périphériques est moins fréquente chez les patients pédiatriques et consiste en une mono-névrite ou une polyneuropathie. Notre cas on retrouve un syndrome confusionnel et l'exploration a dû être limité à l'IRM cérébrale, la ponction lombaire était irréalisable (surinfection local). Les manifestations neuropsychiatriques sont variées et trompeuses à l'adolescence. Les troubles cognitifs, une dépression sont les plus fréquents. Les psychoses chez l'enfant avec LES sont au moins de 5 à 10% indépendamment de la corticothérapie, caractérisée par des hallucinations visuelles. L'ensemble des troubles neuropsychologiques sont présents chez 50% des enfants et des adolescents. on retrouve une néphropathie dans, de 75% des enfants atteints de LES vont et près de la moitié présentant une atteinte rénale de stade IV de l'OMS. Les éléments biologiques du diagnostic de l'atteinte immunologique sont identiques à ceux de l'adulte. Dans notre cas certaines explorations biologiques et anatomopathologiques ont du être limitées à cause des capacités d'explorations limitées. Les diagnostics différentiels ont été rapidement écartés devant la présentation clinique et immunologique.

CONCLUSION

Le LES de l'enfant est souvent plus grave que chez l'adulte. Cette gravité est liée à la fréquence des complications rénales imposent un diagnostic et un traitement précoce par les immunosuppresseurs.

P311- volution of pediatricians' distribution in Tunisia and Regional disparities: trend 2016-2021

Neffati .⁽¹⁾, Bouguerra . H⁽¹⁾, Mansar . S⁽¹⁾, Brayek . A⁽¹⁾, Gam . W⁽¹⁾, Mrabet . A⁽¹⁾
⁽¹⁾ Studies and Planning Directorate, ministry of health, Tunisia

INTRODUCTION

Having timely and effective access to a pediatric specialist is crucial for receiving the best care and ensuring the promptness of health-care services. Studies focusing on the distribution of pediatricians in different healthcare settings are rare.

OBJECTIFS

This work aimed to monitor the evolution of pediatricians' distribution in Tunisia between 2016-2021 and to identify the main regional disparities.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

This is a descriptive study of data collected part of the Tunisian Health Map. The main source of data was the Tunisian National Medical Council (CNOM). We described the evolution of the number and density of pediatricians in both public and private sectors. The region disparity was based on the comparison of the six regions: Tunis; North-East (NE); Northwest (NW); Central-East (CE); Central west (CW); South-East (SE) and southwest (SE).

RÉSULTATS

The total number of Tunisian active pediatricians varied from 678 to 729 between 2016 and 2021. The Tunisian health map showed a huge regional disparity of active pediatricians. The physician's density per 10 000 children under 15 years (both sectors) in 2016 was more concentrated respectively in the region of Tunis (4.78), CE (3.03), NE (2.19), SE (1.17), NW (0.89), SW (0.84) and CW (0.68). In 2021, the regional distribution was almost the same with a slight decrease of density in Tunis (4.6), NE (2.08) and increase in SE (1.34), NW (1.13) and CW (0.80).

CONCLUSION

Despite the increased pediatrician's density in some west region,

this study showed that some considerable disparities remain. This has to take into consideration the distribution of public departments, especially the children's hospital in Tunis. More analysis should be performed to guide health decision makers to improve workforce supply across the regions.

P312- Etiologie rare d'une pancréatite récidivante : Le pancréas divisum

Amdouni . R⁽¹⁾, Ben Yahia . I⁽¹⁾, Ben Ahmed . S⁽¹⁾, Jbebli . E⁽¹⁾, Rehayem . S⁽¹⁾, Ben Mansour . F⁽¹⁾, Fedhila . F⁽¹⁾, Haddad . S⁽¹⁾, Khemiri . M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A

INTRODUCTION

Le pancréas divisum, décrit pour la première fois par Opie en 1910, est la malformation congénitale la plus fréquente du pancréas atteignant jusqu'à 15% des sujets. Il peut se manifester par une pancréatite récidivante ou bien il peut rester asymptomatique dans l'ombre. Le diagnostic positif se pose par la cholangio-wirsungo-IRM et la chirurgie reste le traitement de référence chez les patients symptomatiques.

OBJECTIFS

Montrer l'importance de chercher un pancréas divisum en cas de pancréatite récidivante.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une observation d'une patiente suivie pour pancréatite aiguë récidivante en rapport avec un pancréas divisum au service de médecine infantile 'A' à l'hôpital d'enfants de Tunis.

RÉSULTATS

La patiente K.B. a été initialement hospitalisée dans notre service à l'âge de neuf ans dans un tableau de pancréatite aiguë. Le scanner abdominal avait montré une pancréatite oedémateuse stade C de Balthazar. L'enquête étiologique n'avait pas montré dès lors de cause infectieuse évidente, de lithiase biliaire, d'hyperparathyroïdie ni d'hypertriglycéridémie. L'évolution initiale était rapidement favorable avec une disparition de la symptomatologie digestive et normalisation des bilans. Une récurrence au bout d'un an de la symptomatologie est constatée avec lipasémie élevée motivant la réalisation d'une bili-IRM qui a objectivé la présence d'un pancréas divisum. La prise en charge endoscopique a donc été indiquée.

CONCLUSION

Le pancréas divisum est une étiologie rare à laquelle il faut penser en cas de pancréatite récidivante chez l'enfant. La prise en charge est avant tout endoscopique avec des résultats satisfaisants.

P313- Syndrome de Melas associé à un rétrécissement aortique congénital : A propos d'un cas

Dabbech . M⁽¹⁾, Abdennadher . A⁽¹⁾, Kolsi . N⁽¹⁾, Regaieg . C⁽¹⁾, Ben Hamed . A⁽¹⁾, Hmida . N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de néonatalogie, CHU Hédi-Chaker-Sfax

INTRODUCTION

Le syndrome de MELAS est une maladie neurométabolique, d'origine génétique qui combine une encéphalopathie mitochondriale, une acidose lactique et des pseudo-épisodes vasculaires. Elle est caractérisée par sa nature progressive et multi systémique avec une grande variabilité clinique.

OBJECTIFS

Porter le diagnostic de syndrome de melas surtout devant des ATCD familiaux évocateurs.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons dans ce travail un cas qui a été hospitalisé dans le service de néonatalogie de Sfax.

RÉSULTATS

Nous rapportant le cas d'un nouveau-né de sexe féminin, issue de parents consanguins avec une mère aux antécédents d'hypothyroïdie sous Levothyrox, hypoacousie appareillée dès le jeune âge et une migraine sous traitement symptomatique (syndrome de Melas clinique probable dans sa forme intermédiaire) La mère était G5 P4A1 avec deux enfants suivis en neuropédiatrie pour un retard psychomoteur en rapport avec un syndrome de Melas et un enfant décédé à l'âge néonatal dans un tableau d'hypoxie sévère réfractaire en rapport avec HTAP sévère. L'accouchement a eu lieu par césarienne à 34 semaines d'aménorrhée en raison d'un placenta accreta A la naissance, le nouveau-né a présenté une détresse respiratoire nécessitant son intubation et l'administration du surfactant à H3 de vie avec recours au monoxyde d'azote et ventilation par oscillation à haute fréquence. Sur le plan métabolique, le nouveau-né a pré-

senté une acidose métabolique initiale sévère, avec un pH initial à 7,16 contrôlé à 6,9 et des taux de HCO₃⁻ à 10,6 avec un taux de lactate élevé à 11,7 Une échocardiographie cardiaque demandé devant un souffle cardiaque intense avec des poulx périphériques faibles, a révélé un rétrécissement aortique serré congénial avec une hypertrophie biventriculaire très sévère, et une hypertension artérielle pulmonaire post-capillaire. Le nouveau-né a été mis sous prostine avec réalisation d'une dilatation percutanée du rétrécissement aortique par ballonnet à J4 de vie. Sur le plan neurologique, aucune convulsion ni mouvement anormal n'a été observé. Devant l'association d'une acidose lactique, d'une hypoxie sévère avec des antécédents familiaux chargés, on a porté le diagnostic d'une sténose aortique serrée congénitale (RAO) dans le cadre d'un syndrome de Melas clinique. La patiente est décédée à j5 de vie dans un tableau d'hypoxie sévère réfractaire. L'étude de l'ADN est en cours.

CONCLUSION

Bien que possible, le diagnostic prénatal avec conseil génétique reste difficile en raison de l'hétéroplasmie et de l'hétérogénéité des mutations génétiques mais la mutation 3243A>G dans le gène MT-TL1 de l'ARN mitochondrial reste la mutation la plus fréquente affectant environ 80 % des cas.

P314- Difficulté de la prise en charge d'une vascularite leucocyto-clasique et nécrotique localisée du nourrisson

Amdouni. R ⁽¹⁾, Ben Mohamed. Z⁽¹⁾, Jbebli. E ⁽¹⁾, Ben Ahmed. S ⁽¹⁾, Rehayem. S ⁽¹⁾, Ben Mansour. F ⁽¹⁾, Fedhila. F ⁽¹⁾, Haddad. S ⁽¹⁾, Khemiri. M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A

INTRODUCTION

La vascularite leucocytoclasique est une inflammation des vaisseaux de petit calibre représentant le type histologique le plus fréquent des vascularites cutanées. Elle est associée à un large spectre d'affections systémiques, de néoplasies, d'infections ou à une hypersensibilité médicamenteuse. Une enquête étiologique exhaustive est obligatoire devant la variabilité de la prise en charge thérapeutique ainsi que le pronostic.

OBJECTIFS

Rappeler les particularités clinique, étiologique et thérapeutique d'une vascularite nécrotique du nourrisson.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons un cas de vascularite nécrotique localisé du nourrisson hospitalisé dans le service de médecine infantile A.

RÉSULTATS

Fille de 12 mois, admise pour une couleur noirâtre des doigts avec fièvre. L'histoire de la maladie remonte à cinq jours de l'admission marqués par l'apparition d'une fièvre avec des lésions purpuriques des mains. L'examen clinique trouve des lésions purpuriques au niveau du dos des deux mains avec nécrose digitale bilatérale non extensives. Le bilan d'organe et l'enquête infectieuse étaient négatifs en dehors d'une thrombocytose avec une CRP élevée à 145 mg/l et d'une sérologie Covid faiblement positive. La biopsie cutanée a objectivé une vascularité leucocytoclasique. La capillaroscopie a montré la présence d'une microangiopathie faite d'hémorragies multiples et des capillaires dilatés avec doute sur des mégacapillaires. Une ETT a été faite et revenue sans anomalies. Le bilan de thrombophilie était normal. Le bilan immunologique a conclu à un taux faible des anticorps antinucléaires, anti bêta2glycoprotéine et anticytoplasme avec des cryoglobulinémie positive à 1+. Le dosage du complément était normal. Devant ses anomalies non spécifiques le diagnostic de purpura vasculaire nécrotique post infectieux a été retenu. L'évolution était marquée par une délimitation des lésions nécrotiques sous oxygénothérapie hyperbare et soins locaux suivie par une chute naturelle de ces lésions au bout de deux mois.

CONCLUSION

La prise en charge d'une vascularité dépend de son étiologie qui requiert un bilan exhaustif. Le traitement symptomatique n'est pas garant d'une bonne évolution.

P315- Adénopathies multifocales révélant une cause rare

Amdouni. R ⁽¹⁾, Kaaouena. S⁽¹⁾, Jbebli. E ⁽¹⁾, Ben Ahmed. S ⁽¹⁾, Rehayem. S ⁽¹⁾, Ben Mansour. F ⁽¹⁾, Fedhila. F ⁽¹⁾, Haddad. S ⁽¹⁾, Khemiri. M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A

INTRODUCTION

La fasciite nodulaire est une tumeur bénigne à prolifération rapide de cellules myofibroblastiques, qui se développe aux dépens d'un fascia musculaire au sein du tissu sous-cutané. Elle survient

principalement chez l'enfant ou l'adulte jeune. Les localisations habituelles sont le tronc et le membre supérieur. La difficulté du diagnostic réside dans l'élimination des nombreux diagnostics différentiels notamment les sarcomes et d'affirmer le caractère bénin de la lésion. Nous rapportons dans cette observation une localisation de cette tumeur au niveau inguinal, confirmée par un examen anatomopathologique

OBJECTIFS

Souligner la difficulté du diagnostic d'une fasciite nodulaire

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons dans notre étude un cas de fasciite nodulaire hospitalisé au sein de service de médecine infantile A de l'hôpital d'enfant de Tunis.

RÉSULTATS

Patient B.Z âgé de 6 ans, issu d'un mariage consanguin de 3^{ème} degré, sans antécédents personnels ni familiaux particuliers, admis dans notre service pour exploration d'une tuméfaction inguinale droite évoluant depuis trois semaines sans autres signes associés. L'examen clinique objective une tuméfaction inguinale faisant 2,5*1cm bien limitée, ferme, indolore, adhérente au plan profond et sans signes inflammatoires en regard. Le reste de l'examen était normal, en particulier, il n'y avait pas d'adénopathie au plan locorégional, le patient était apyrétique. Il n'y avait aucun signe inflammatoire biologique. L'échographie montrait une adénomégalie hypoéchogène homogène avec un hile graisseux conservé. La lésion a été biopsiée et l'examen anatomopathologique a conclu à une fasciite nodulaire. L'évolution a été marquée par une récurrence tumorale au bout de quatre mois, au même endroit et avec les mêmes caractéristiques cliniques et échographiques associée à une tuméfaction au niveau du coude droit d'aspect échographique similaire. Une relecture du premier prélèvement et une deuxième biopsie ont confirmé le diagnostic d'une fasciite nodulaire tout en éliminant les signes immunohistochimiques de malignité.

CONCLUSION

Notre observation est particulière par une récurrence à un site différent. La fasciite nodulaire est souvent prise à tort pour un sarcome. D'où l'importance de poser un diagnostic précis pour éviter une chirurgie mutilante.

P316- Ingestion de caustique chez les enfants : Expérience du service de pédiatrie et néonatalogie à l'hôpital régional de Ben Arous

Bou Okkez. N ⁽¹⁾, Jallouli. L ⁽¹⁾, Marzouk. A ⁽¹⁾, Kefi. A ⁽¹⁾, Thabti. R ⁽¹⁾, Ben Hassin. S ⁽¹⁾, Fariha. F ⁽¹⁾, Bou Aziz. A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et néonatalogie de l'hôpital régional de Ben Arous

INTRODUCTION

L'intoxication caustique chez l'enfant constitue un sujet d'une importance capitale en matière de santé publique. C'est un fléau qui préoccupe encore les pédiatres malgré tous les efforts fait en matière de prévention.

OBJECTIFS

Décrire les aspects épidémiologiques, cliniques, endoscopiques, thérapeutiques et évolutifs des ingestions de caustiques chez les enfants.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive sur 30 patients victimes d'ingestion de produits caustiques, hospitalisés au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital régional de Ben Arous sur une période de 2 ans, allant de septembre 2021 jusqu'au septembre 2023. Tous les dossiers médicaux des patients ayant été pris en charge pour ingestion des substances caustiques au cours de cette période ont été examinés.

RÉSULTATS

La majorité des patients (41%) étaient des enfants âgés entre 2 et 4 ans, avec une moyenne d'âge de 2,22 ans. Les garçons étaient les plus touchés, avec un sex-ratio=1,6. Leau de javel en vrac était le produit le plus couramment impliqués (11/30 cas). Parmi les produits ingérés, 72,2% des cas étaient sous forme liquide, 43% étaient de nature acide. Nous avons noté un pic d'incidence (58,4%) au cours des mois estivaux mais aussi en mars qui coïncident avec la période des vacances en Tunisie. Presque la moitié des patients (46%) ont consulté au cours de la première heure. Un seul enfant de 13 ans, a ingéré le produit caustique dans un but suicidaire. Les deux tiers des patients étaient symptomatiques à l'admission. Les signes digestifs étaient au premier plan (56,7% cas) fait de vomissements (14 cas), des douleurs abdominales (13 cas), des hématoméses (1 cas). Quatre

patients avaient des lésions buccales. Une endoscopie digestive a été réalisée dans 19 cas dont 3 était pathologique montrant une œsophagite stade IIa (1 cas), œsophagite stade IIIa associée à une gastrite stade III (1 cas), œsophagite stade IIIb. Sur le plan thérapeutique, les deux malades ayant reçu de méthylprednisolone ont présenté une hypertension artérielle ayant nécessité la mise transitoirement sous inhibiteur calcique. L'évolution à long terme était favorable. Cependant une patiente a gardé une dysphagie aux solides malgré un TOGD normal. Elle a été mise sous un régime semi-liquide associé à un traitement à base d'IPP avec un suivi régulier à la consultation externe.

CONCLUSION

L'intoxication caustique chez l'enfant est une situation grave qui nécessite une prise en charge rapide et appropriée. La fibroscopie est l'examen clé permettant d'évaluer les lésions, ce qui orientera la prise de décision quant à l'approche thérapeutique à adopter. Il est crucial d'adopter des mesures préventives, de réagir rapidement en cas de besoins, et de fournir un suivi médical appropriée pour minimiser les conséquences à court et à long terme.

P317- Evaluation de la satisfaction des patients à la consultation externe du CMNT

Zairi . R ⁽¹⁾

⁽¹⁾Service Néonatalogie CMNT

INTRODUCTION

Par le slogan « Faisons entendre la voix des patients ! », l'OMS appelle tous les acteurs à prendre les mesures nécessaires pour que les patients participent à l'élaboration des politiques, soient représentés dans les structures de gouvernance, prennent part à la conception conjointe de stratégies de sécurité et jouent un rôle actif dans les soins qu'ils reçoivent.

OBJECTIFS

Dans une démarche d'amélioration de la qualité de soins, une étude de la satisfaction des consultants a été faite visant à faire entendre la voix des patients.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude basée sur un questionnaire fait de 8 questions portant sur les conditions et l'état des lieux à la consultation externe du CMNT faite le 15 septembre 2023. Ont été inclus les consultants au niveau des CE d'obstétrique (post partum) et les parents des consultants en pédiatrie.

RÉSULTATS

117 réponses ont été colligées dont la tranche d'âge dominante est entre 15-49 ans. Trente-six patients ont un niveau d'étude au secondaire. Cinquante-six patients ont répondu par Excellent par rapport à l'accueil et aux renseignements et 7 patients par mauvais. Par rapport au traitement administratif et à l'enregistrement 45% des questionnés ont jugé par excellent 25% par Bien 23% par Acceptable et 6% par mauvais. Soixante pourcent des répondeurs ont jugé Excellent le traitement de l'équipe médicale et paramédicale. cinquante-neuf des répondeurs ont jugé Excellent la propreté des lieux 31 ont répondu par Bien, 24 ont répondu par Acceptable et 3 par Mauvais. L'évaluation du délai d'attente : 47% ont jugé court et 53% long. Douze pourcent des répondeurs ont jugé Insuffisant le temps passé avec le médecin. Soixante-six pourcent ont répondu par Insuffisant par rapport à la disponibilité des médicaments dans le centre. Vingt patients n'ont pas conseillé de visiter le centre.

CONCLUSION

L'amélioration de la qualité des soins se base principalement sur l'évaluation de la satisfaction des patients. Ceci permettra de trouver les lacunes et de proposer des solutions afin de pouvoir satisfaire aux besoins des patients

P318- Les pratiques traditionnelles et la médecine folklorique en pédiatrie : un fléau lourd au poids de la plume !

Chaieb . S ⁽¹⁾, Thabti . R⁽¹⁾, Ben Nejma . S ⁽¹⁾, El Kéfi . A ⁽¹⁾, Marzouk . A ⁽¹⁾, Friha . F ⁽¹⁾, Ben Hssine . A ⁽¹⁾, Bouaziz . A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et de néonatalogie, Hôpital Régional de Ben Arous

INTRODUCTION

La Tunisie a instauré au fil des années un système de santé avec des structures hospitalières assez accessible à la population générale et pédiatrique. Néanmoins on observe la persistance de recours par les parents à des pratiques traditionnelles (scarifications, tahlík, bounaghout,...). Elles sont pratiquées par des personnes connues « références » dans des contextes et conditions d'hygiène

inconnus qui peuvent être à l'origine de complications graves et parfois fatales pour l'enfant.

OBJECTIFS

Préciser la prévalence, la nature, et le contexte des différentes pratiques traditionnelles utilisées chez les nourrissons hospitalisés au service de pédiatrie de l'hôpital régional de Ben Arous entre 2021 et 2022.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant les nourrissons hospitalisés au service de pédiatrie à l'hôpital régional de Ben Arous sur une période de 2 ans (2021-2022) dont les parents ont déclaré d'avoir fait une des pratiques traditionnelles chez leurs enfants.

RÉSULTATS

176 nourrissons ont été inclus dans cette étude dont 104 de sexe masculin (59%) et 73 de sexe féminin (41%). La moyenne d'âge lors de l'hospitalisation était de 17 mois avec des extrêmes de 14j et 24 mois. Le niveau éducatif de la maman était primaire dans 34 des cas (19.2%), secondaire dans 88 des cas (49.7%), universitaire dans 49 des cas (27.6%) et 5 cas de maman n'ayant reçu aucune éducation. Un mauvais niveau socioéconomique familial a été noté dans 96 des cas (54.2%). Les pratiques notées sont les scarifications « tahlík » dans 6 cas, avec un âge moyen lors de la pratique de 3 mois [1mois-7mois], le « Tahlík » ou « amygdalectomie manuelle » dans 88 cas (50% des cas), l'utilisation d'une plume avec du l'huile ou du miel au cours de cet acte est noté dans 69 des cas (78.4%) avec un âge moyen de 2 mois et demi [3j-9mois], ce geste a été répété 2 à 4 fois chez le même nourrisson dans 5 cas. Il a été pratiqué par la voisine dans 41 cas (46.5%), une « spécialiste wagueaa » dans 24 cas (27.2%) et la grande mère ou autre membre de la famille dans 23 cas (26.3%). Ce geste a été pratiqué dans les 10 jours précédant l'hospitalisation pour bronchiolite aiguë modérée à sévère chez 5 nourrissons pour un nombre total de cas de bronchiolite aiguë de 46 (10.8%). L'utilisation de Goudron par voie cutanée ou inhalée a été noté dans 27 cas pour des nourrisson d'âge moyen de 5 mois et demi [15j-1an]. « Le Bounaghout », qui est une appellation folklorique de la symptomatologie d'une gastroentérite banale ou autre, avec des pratiques traditionnelle utilisant des herbes, du goudron par voie cutanée ou inhalé et d'autres rituels, a été noté dans 35 cas (19.7%). L'utilisation des plantes différentes avec des pratiques alimentaires inadéquates ont été notés dans le reste des 21 cas (11.8%). La plante la plus utilisée est le Ruta graveolens connu sous le nom du "Figel", ayant des propriétés potentiellement toxiques dans 9 cas (42%), le cumin et le fenugrec sont aussi utilisé

CONCLUSION

Cette étude note la fréquence inquiétante des pratiques traditionnelles de gestes qui sont indiqués généralement par les plus âgés de la famille du nourrisson, qui n'ont aucune indication médicale et qui peuvent être à l'origine d'accidents ou d'intoxications graves ou de complications à distance. Une éducation à large échelle des parents et de leurs familles doit être instaurée afin d'arrêter ces pratiques et pour réduire ces accidents de maltraitance chez ces nourrissons.

P319- Le syndrome de Netherton A propos d'une observation

Jbebli . E ⁽¹⁾, Tanboura . A⁽¹⁾, Rhayem . S ⁽¹⁾, Jbali . Y ⁽¹⁾, Yahya . E ⁽¹⁾, Khemiri . M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Medecine infantile a, hopital d'enfants de tunis

INTRODUCTION

Le syndrome de Netherton est une maladie génétique cutanée rare, menaçant le pronostic vital, caractérisée par une érythrodermie desquamative, des anomalies spécifiques des cheveux et des manifestations allergiques sévères. C'est une maladie rare dont l'incidence est estimée à 1/200000 naissances.

OBJECTIFS

Rappeler les caractéristiques cliniques et génétiques du syndrome de Netherton

MATÉRIEL ET MÉTHODES

L'observation d'un enfant suivi au service de médecine infantile A de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un garçon âgé de 4 mois et ayant un bon développement psychomoteur. Il est issu d'un mariage consanguin de deuxième degré avec des antécédents familiaux de dermatose cutanée chronique et sévère. Son histoire est marquée par l'apparition dès la naissance d'une érythrodermie généralisée avec une peau sèche et squameuse d'aggravation progressive siégeant surtout au niveau du siège et du cuir chevelu. Secondairement, apparition de cheveux

parsemés et fragiles. La biopsie cutanée a conclu à un prélèvement tapissé par un derme légèrement hyperplasique et papillomateux, siège d'une kératose ortho et parakératosique focalement décollée et dissociée par des polynucléaires neutrophiles. Le corps muqueux de Malpighi était spongiotique. Le derme moyen et superficiel comporte un infiltrat inflammatoire lympho-histiocytaire prédominant autour des vaisseaux sanguin. L'aspect histologique était fortement évocateur d'un syndrome de Netherton mais l'étude immuno-histochimique était négative à l'anti-SPINK5. Un complément d'exploration par séquençage du gène SPINK5NM_006846.3 a confirmé la présence de la mutation c.1888-8 G>A à l'état homozygote au niveau de l'exon 21 confirmant ainsi le diagnostic du syndrome de Netherton. La prise en charge a consisté principalement en l'utilisation d'émollients topiques avec une hydratation adéquate pour prévenir l'aggravation des symptômes.

CONCLUSION

Le pronostic peut être sévère chez les nouveau-nés avec des complications engageant le pronostic vital et une létalité postnatale élevée. Les manifestations cutanées et les anomalies capillaires persistent tout au long de la vie. Les symptômes diminuent avec l'âge et la croissance s'améliore durant la deuxième année de vie.

P320- Intoxication aux salicylés : à propos d'un cas

Mkawar . O⁽¹⁾, Ben Hfaiedh . J⁽¹⁾, Ouarda . H⁽¹⁾, Khlayfia . Z⁽¹⁾, Kanzari . J⁽¹⁾, Khelif . S⁽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

INTRODUCTION

L'intoxication aux salicylés est, de nos jours, rare mais létale pouvant causer une défaillance multi-viscérale et menacer le pronostic vital de l'enfant. Elle est souvent d'origine accidentelle chez le nourrisson.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques, biologiques, thérapeutiques et évolutives d'une intoxication aux salicylés chez un nourrisson

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude d'un cas d'une intoxication aux salicylés

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas d'un nourrisson âgé de 18 mois sans antécédents particuliers. L'histoire de la maladie remonte à un jour avant l'admission marquée par l'installation d'une toux et rhinorrhée dans un contexte fébrile, pour lesquelles les parents ont administré de l'aspirine à la dose de 3 g/jour soit 250 mg/kg/jour. Devant la non amélioration et l'installation d'une dyspnée, les parents ont consulté nos urgences. A l'examen, la patiente était agitée, polypnéique avec signes de lutte peu marqués, une saturation à l'air ambiant à 93 % et une auscultation pulmonaire normale. Elle était tachycarde à 160 battements/minutes, sa tension artérielle était dans les normes. Sa glycémie au doigt était de 0,98 g/dL. A la biologie, elle avait une acidose métabolique sévère avec pH à 7,16, hypobasémie à 3,2 mmol/L et une hypocapnie à 9 mmHg. La salicylémié était de 357mg/L. L'évolution a été marquée par l'amélioration clinique et biologique, au bout de 36 heures, sous protocole basé sur la réhydratation et l'alcalinisation.

CONCLUSION

L'intoxication aux salicylés demeure une urgence pédiatrique grave à ne pas méconnaître devant toute détresse respiratoire sévère. Le pronostic dépend de la précocité du diagnostic et de la prise en charge thérapeutique, basée sur le traitement symptomatique et la diurèse alcaline.

P321- L'érythème polymorphe : étude de 10 cas

Soua .⁽¹⁾, Kolsi . R⁽¹⁾, Bahloul . M⁽¹⁾, Mkhinini . Y⁽¹⁾, Belhaj . R⁽¹⁾, Kamoun . T⁽¹⁾

⁽¹⁾ Hedi chaker Sfax

INTRODUCTION

L'érythème polymorphe est une réaction immunitaire au niveau cutané, liée à des lymphocytes activés par différents facteurs (viraux, bactériens, fongiques, médicamenteux, ou dans le cadre d'une maladie du système), ou idiopathique dans 50 % des cas.

OBJECTIFS

Etudier les aspects cliniques, étiologiques et thérapeutiques de l'érythème polymorphe

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude descriptive rétrospective, incluant les enfants diagnostiqués porteurs d'érythème polymorphe au service de pédiatrie générale de Sfax sur une période de 5 ans (janvier 2018-décembre 2022).

RÉSULTATS

Nous avons colligé 10 patients. Sept parmi eux étaient de sexe masculin. L'âge moyen était de 4 ans, avec des extrémités de 8 mois et de 7 ans. Un seul enfant avait un antécédent d'épisode similaire. Le motif d'hospitalisation était l'éruption cutanée seule chez 6 cas, une éruption cutanée associée à une gingivo-stomatite chez 2 cas, et à un oedème palpébral chez 2 cas. La fièvre était présente chez 8 patients. Le type d'érythème était évident chez 5 patients à type d'aspect en cocarde. Un érythème polymorphe majeur a été retenu chez 2 patients devant l'association à une atteinte muqueuse type chéilite et ophtalmologique type conjonctivite. Un syndrome inflammatoire biologique était présent chez 7 patients. Aucune atteinte hématologique (cytopénie) n'a été retrouvée. Deux patients ont reçu un traitement avant leurs hospitalisations: un anti-inflammatoires avec un antiviral pour le premier et une corticothérapie pour le deuxième. Aucune prise alimentaire n'a été incriminée. Une piqure d'insecte a été incriminée chez un seul patient. Neuf de nos patients ont bénéficiés de sérologies virales et des germes atypiques. L'Herpes Simplex a été incriminé chez 4 enfants et une infection à germes atypiques a été suspectée chez 2 patients. La prise en charge thérapeutique a compris une prescription des macrolides chez 2 patients, de l'aciclovir chez 4 patients, des corticoïdes chez 2 patients, de l'amoxicilline acide clavulanique chez un patient et des immunoglobulines humaines chez un seul patient, chez qui un syndrome de Kawasaki a été suspecté. La durée moyenne d'hospitalisation était de 07 jours avec des extrêmes de 03 et 11 jours. L'évolution était favorable chez tous les patients.

CONCLUSION

L'érythème polymorphe est une dermatose dont la dénomination témoigne du polymorphisme des lésions. Les formes cliniques sont diverses et variées avec ou sans atteinte muqueuse. L'étiologie reste souvent inconnue.

P321- Ichtyose congénitale : Etude de 10 observations.

Trigui . S⁽¹⁾, Kolsi . RR⁽¹⁾, Belhadj .⁽¹⁾, ben Slima .⁽¹⁾, Charfi .⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie CHU Hédi Chaker Sfax

INTRODUCTION

Les ichtyoses congénitales sont des génodermatoses rares caractérisées par des troubles de la kératinisation. Elles se traduisent cliniquement par une peau squameuse parfois inflammatoire associée ou non à des signes systémiques. L'établissement d'un diagnostic phénotypique et moléculaire précis est essentiel pour apporter un conseil génétique adapté.

OBJECTIFS

Etudier le profil épidémiologique et clinique des patients atteints d'ichtyose congénitale et suivis au service de pédiatrie de Sfax.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective qui a inclus les patients présentant une ichtyose congénitale et qui ont été hospitalisés au service de pédiatrie de Sfax entre janvier 2007 et décembre 2022.

RÉSULTATS

Dix enfants ont été inclus dans l'étude. L'âge moyen des patients était de 21 mois. Une prédominance masculine : 7 garçons. Parmi nos patients, six étaient issus d'un mariage consanguin avec notion de décès en bas âge dans 2 cas. Deux autres patients avaient un antécédent d'ichtyose congénitale dans la famille et 50% de ces enfants avaient un antécédent d'atopie dans la famille. Nos patients avaient comme antécédents personnels une prématurité dans 2 cas et un bébé collodion dans 2 cas. Le motif d'hospitalisation : une suspicion d'une infection materno-foetale dans 40% des cas, une détresse respiratoire dans 20% des cas, une crise épileptique dans 20% des cas, une fièvre prolongée dans 10% des cas et une hémoptysie dans 10% des cas. L'examen a objectivé un retard staturo-pondéral dans 30% des cas, des squames adhérentes généralisées prédominante au niveau des extrémités dans 50% des cas, une peau sèche tendue et cartonnée avec fissures dans 20% des cas, des squames larges en lambeaux au niveau des mains et pieds dans 10% des cas, squames en écailles de poisson dans 10% des cas et un érythème desquamatif congénitale dans 10 % des cas. Le diagnostic retenu était une ichtyose lamellaire (3 cas), une ichtyose autosomique récessive (2 cas), une ichtyose liée à l'X (1 cas), bébé collodion à guérison spontanée : forme acrale (1 cas), une ichtyose inclassable (1 cas) et 2

cas de suspicion de maladie métabolique. Sept enfants avaient des signes extra cutanés : une atteinte neurologique (3cas), une atteinte cardiaque (3cas) et un ectropion (1cas). Des prélèvements bactériologiques ont été faits pour 5 patients et les cultures étaient positives dans 4 cas. Ces 4 patients ont reçu une antibiothérapie avec une durée moyenne de 7 jours. Un traitement symptomatique par vaseline a été prescrit pour tous les patients. La durée moyenne de l'hospitalisation était de 10 jours et l'évolution était favorable dans 90% des cas. Un seul enfant est décédé dans un tableau d'état de choc septique.

CONCLUSION

Les lésions cutanées au cours d'une ichtyose congénitale ne constituent pas, souvent, le motif de consultation. La constatation de signes évocateurs indique une consultation d'un généticien, afin de porter un diagnostic précis et d'évaluer les risques de transmission. Le conseil génétique doit être indiqué pour toutes les familles affectées.

P322- Troubles hydro-électrolytiques et carence en micro-nutriments chez le nourrisson allaité exclusivement au sein : Une série tunisienne de 13 cas

Barbaria . W ⁽¹⁾, Landolsi . H ⁽¹⁾, Ayadi . F ⁽¹⁾, Balti . Y ⁽¹⁾, Nouira . N ⁽¹⁾, Chelly . I ⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

L'allaitement maternel est recommandé comme la meilleure source de nutrition pour les nourrissons depuis la naissance. Cependant, des troubles hydro-électrolytiques et des déficits nutritionnels rares peuvent survenir chez certains jeunes nourrissons allaités exclusivement au sein.

OBJECTIFS

Préciser les caractéristiques cliniques et la prise en charge thérapeutique des troubles hydro-électrolytiques et de la carence en micro-nutriments chez le nourrisson allaité exclusivement au sein.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive de dossier de patients hospitalisés au service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Habib Bougatfa de Bizerte pour déshydratation et carence en micro-nutriments (vitamines et oligo-éléments) sur une période de 3 ans et demi (1er Janvier 2020- 30 Juin 2023).

RÉSULTATS

Nous avons colligé 13 NN pendant la période d'étude. Onze NN étaient hospitalisés pour déshydratation hypernatrémique, un nourrisson de 14 mois pour déficit en vitamine B12 et un nourrisson de 6 mois pour déficit acquis en zinc. L'âge moyen des NN était 2,8 jours avec une prédominance masculine (sex- ratio M/F=0,83). Tous les enfants de cette étude étaient allaités exclusivement au sein. Aucun autre aliment ne leur a été donné jusqu'à leur hospitalisation. Le motif d'hospitalisation était la fièvre chez 10 NN, ictère chez 1 NN, lésions cutanées érosives chez 1 nourrisson et régression psychomotrice chez un nourrisson. Les mères étaient primipares dans 11 cas. A l'examen, neuf NN étaient fébriles et présentaient une perte pondérale moyenne estimée à 8,4%. Le nourrisson de 14 mois était apathique avec des réflexes ostéo-tendineux abolis et hypotonie périphérique. Le nourrisson de 6 mois quant à lui, il avait des lésions érosives avec des squames et des croûtes en périphérie, touchant le visage, le cuir chevelu, la région péri orale, anogénitale et les extrémités. Une hypernatrémie était présente chez tous les NN avec un taux moyen de 150,36 mmol/L. Le dosage du sodium pratiqué dans le lait de 8 mamans était élevé dans tous les cas. Le dosage de la zincémie chez le nourrisson de 6 mois a révélé un taux bas à 0,32 mg/L. Le taux de zinc dans le lait de la mère était également faible. Le dosage de la vitamine B12 était très faible chez le nourrisson de 14 mois. La prise en charge consistait en une réhydratation intraveineuse pour tous les NN. La durée moyenne de la correction était de 10 heures. Nous avons supplémenté les deux nourrissons en zinc et en vitamine B12 chacun avec début de diversification. L'évolution était favorable pour tous cas.

CONCLUSION

Nous insistons à travers cette étude sur l'intérêt de l'éducation des mamans sur les modalités de l'allaitement maternel dès le début de la grossesse et sur la surveillance attentive de la nutrition et du développement chez les nourrissons allaités exclusivement au sein. Le lait maternel demeure une source précieuse de nutrition mais une approche équilibrée de l'alimentation infantile

est cruciale pour éviter les problèmes nutritionnels rares mais potentiellement graves.

P323- Syndrome de Noonan et apparentés : signes cutanés chez 12 patients tunisiens confirmés

Ziadi . A ⁽¹⁾, Ben Ayed . I ⁽²⁾, Mediha . T ⁽¹⁾, Achour . A ⁽¹⁾, Kamoun . H ⁽¹⁾, Mrad . R ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Maladies congénitales et héréditaires à l'hôpital Charles Nicolle Tunis

⁽²⁾ Génétique à l'hôpital Hedi Chaker Sfax

INTRODUCTION

Les RASopathies sont un groupe de pathologies causées par une mutation dans l'un des gènes codant pour les différentes composantes de la voie RAS/MAPK à l'origine d'une hypersignalisation. Ces syndromes partagent un ensemble de signes cliniques tels que la petite taille, la cardiopathie, le handicap intellectuel, le risque accru de cancers mais aussi divers signes cutanés.

OBJECTIFS

-Reconnaitre les signes cutanés chez les patients atteints d'un syndrome parmi les RASopathies.

-Promouvoir une prise en charge adéquate et un suivi régulier des patients atteints de signes cutanés.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Le travail s'inscrit dans le cadre d'un projet de recherche. Le recueil de données cliniques avait été réalisé à partir des dossiers cliniques de patients suivis dans les services de génétique à l'hôpital Hédi Chaker à Sfax et des maladies congénitales et héréditaires à l'hôpital Charles Nicolle à Tunis. Une confirmation diagnostique avait été accomplie par séquençage haut débit au centre biotechnologique de Sfax

RÉSULTATS

Parmi les 12 patients, nous avons 7 cas cadrant avec le syndrome de Noonan, 1 cas de syndrome de Noonan avec multiples lentigines, 1 cas de syndrome de Legius, 1 cas de syndrome cardiofaciocutané, 1 cas de syndrome de Noonan-like avec perte de cheveux anagènes et 1 seul cas dont la mutation n'était pas décrite auparavant. L'hyperpigmentation cutanée est le signe le plus courant décrit 10 fois parmi lesquels les taches café au lait étaient les plus décrites avec 5 cas (41.6%), les angiomes et/ou les hémangiome étaient décelés à 2 reprises (16.6%), les naevi multiples, les lentigines et l'hyperpigmentation diffuse était décrit chacun chez un seul cas (8.3%). Parmi les autres signes, l'excès de peau au niveau des extrémités était décrit à 2 reprises (16.6%) alors qu'une peau lâche avait été constatée une seule fois (8.3%). Aucun cas de sécheresse cutanée n'avait été trouvé

CONCLUSION

Les signes cutanés sont fréquemment décrits dans les RASopathies. Un retentissement fonctionnel ou esthétique nécessite une prise en charge adaptée par un dermatologue. Un suivi spécialisé et régulier est recommandé en présence de naevi mélanocytaires devant le risque de cancérisation.

P324- Description phénotypique de 6 patients tunisiens portant un variant pathogène dans le gène PTPN11

Ziadi . A ⁽¹⁾, Ben Ayed . I ⁽²⁾, Mediha . T ⁽¹⁾, Achour . A ⁽¹⁾, Kamoun . H ⁽²⁾, Mrad . R ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Maladies congénitales et héréditaires à l'hôpital Charles Nicolle Tunis

⁽²⁾ Génétique à l'hôpital Hedi Chaker Sfax

INTRODUCTION

Les RASopathies sont des affections génétiques causées par une dysfonction de protéines importantes tel que la protéine clé RAS qui contrôlent le développement embryonnaire, la transmission synaptique entre les neurones et la réponse cellulaire à l'hormone de croissance. Le syndrome de Noonan, pathologie la plus commune est due dans 50% des cas à des variants pathogènes dans le gène PTPN11 avec quelques particularités cliniques.

OBJECTIFS

Connaitre les caractéristiques cliniques du syndrome du Noonan à cause de mutation du gène PTPN11 pour une meilleure orientation diagnostique

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Le travail s'inscrit dans le cadre d'un projet de recherche. Le recueil de données cliniques avait été réalisé à partir des dossiers cliniques de patients d'âge compris entre 1an et 3mois et 11ans et 6mois suivis dans les services de génétique à l'hôpital Hédi Chaker à Sfax et des maladies congénitales et héréditaires à l'hôpital Charles Nicolle à Tunis. La confirmation diagnostique avait été accomplie par séquençage haut débit au centre biotechnologique de Sfax

RÉSULTATS

Les 6 variants étaient des mutations ponctuelles type faux-sens classées pathogènes selon la classification ACMG. Des narines antéversées était le seul signe présent chez les 6 patients (100%). Un hypertélorisme et/ou des fentes palpébrales inclinées en bas et en dehors (FPIBD) étaient présents chez 5 patients (83%) chacun. Des oreilles en rotation postérieure, un front large et/ou un retard de langage avaient été constatés à 4 reprises (67%) chacun, de même qu'une cardiopathie (67%) avec 2 cas de rétrécissement mitral et 2 cas de sténose de l'artère pulmonaire. Une cryptorchidie avait été noté chez 3 sur 5 garçons examinés (60%). Un épicanthus, une raréfaction ou l'absence de sourcils, une micrognathie, des taches café au lait, un retard moteur et/ou un retard statural avaient été trouvés chez 3 patients (50%) chacun. Des traits faciaux grossiers, des oreilles bas implantées, des lèvres épaisses, une large bouche et/ou un cou court avaient été constaté à 2 reprises (33%) chacun. D'autres signes tels qu'une microcéphalie, un visage triangulaire, une rétraction bitemporale, une peau lâche, un excès de peau au niveau des extrémités, des nævi, des angiomes et/ou des malformations thoraciques n'avaient été présent qu'une seule fois (17%)

CONCLUSION

Le gène PTPN11 est le gène majeur du syndrome de Noonan. Des signes cliniques comme l'hypertélorisme, les FPIBD, la sténose pulmonaire, la cryptorchidie, la petite taille et la déformation thoracique sont assez fréquents en cas de variant pathogène dans le PTPN11 ainsi leur présence permet souvent d'orienter le diagnostic moléculaire

P325- Syndrome angio-ostéo-hypertrophique ou syndrome de Klippel-Trénaunay-Weber A propos d'une observation

Jbebli . E⁽¹⁾, Tanboura . A⁽¹⁾, Rhayem . S⁽¹⁾, Ben Ahmed . S⁽¹⁾, Jbali . Y⁽¹⁾, Yâhya . I⁽¹⁾, Ben Ahmed . F⁽¹⁾, Khemiri . M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile a, hopital d'enfants de tunis

INTRODUCTION

Le syndrome de Klippel-Trenaunay est une malformation vasculaire complexe congénitale, rare. La triade caractéristique angiome plan du membre, malformation veineuse et hypertrophie des tissus mous et/ou osseux. Le diagnostic est essentiellement clinique.

OBJECTIFS

Rappeler les particularités cliniques et les critères diagnostiques d'un syndrome rare qui est le syndrome de Klippel-Trenaunay

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Une observation clinique d'une patiente suivie au service de médecine infantile A de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis.

RÉSULTATS

Une fille de 9 ans, sans antécédents pathologiques notables, ayant un bon développement psychomoteur, consulte pour une hypertrophie du membre inférieur gauche évoluant depuis la naissance négligée par les parents, d'aggravation progressive. L'examen clinique trouve un enfant obèse, un angiome plan au niveau de la cuisse gauche, une asymétrie des circonférences des membres inférieurs avec une différence de 5 cm au niveau des chevilles, jambes, cuisses et racines des membres. Les poulx étaient présents et symétriques et les articulations étaient libres. Le reste de l'examen était sans particularité. L'écho-doppler du membre inférieur gauche a montré une malformation veineuse superficielle avec des signes d'insuffisance veineuse. Les réseaux veineux profonds et superficiels étaient perméables. L'échographie trans-thoracique n'a pas montré de retentissement sur la fonction cardiaque. L'échographie abdominale a montré des reins en fer à cheval sans autres malformations artério-veineuses. L'imagerie des segments osseux n'a pas montré de lésion lytiques ou condensante. Le syndrome de Klippel-Trenaunay a été retenu devant l'association hypertrophie du membre, angiome plan et malformation veineuse. La patiente a été mise sous Sulo-dexide et kinésithérapie de drainage lymphatique. L'évolution était marquée par une réduction de l'hypertrophie avec une différence entre les deux membres qui a passé à 3 cm.

CONCLUSION

Le diagnostic positif du syndrome de Klippel-Trenaunay a été posé tardivement à cause de la méconnaissance de ce syndrome par les médecins de première ligne. La prise en charge symptomatique a permis une légère amélioration de la vascularisation du membre. Le risque de complications n'est pas négligeable surtout les douleurs osseuses et neuropathiques, les thrombophlébites et les phlébolites et plus rarement la coagulation intra vasculaire locale avec risque de gangrène.

P326- Le syndrome de Jacob : A propos d'un cas

Amdouni . R⁽¹⁾, Tanboura . A⁽¹⁾, Rhayem . S⁽¹⁾, Ben Ahmed . S⁽¹⁾, Jbali . Y⁽¹⁾, Jbebli . E⁽¹⁾, Rheyem . S⁽¹⁾, Fedhila . F⁽¹⁾, Ben Mansour . F⁽¹⁾, Had-dad . S⁽¹⁾, Khemiri . M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A

INTRODUCTION

Le syndrome de Jacob ou syndrome XXY, est une aneuploidie humaine apparentée au syndrome de klinefelter dont la prévalence est estimée à 1/1000 naissances. Il associe classiquement une avance staturale, une macrocéphalie, une clinodactylie, une hypotonie, un hypertélorisme et des anomalies du développement sexuel contrastant avec un bilan hormonal souvent normal.

OBJECTIFS

Souligner la variabilité des présentations cliniques du syndrome de Jacob.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons un cas de syndrome de Jacob suivi au service de médecine infantile A à l'hôpital d'enfants de Tunis.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un enfant âgé de 9 ans, issu d'un mariage non consanguin, sans antécédents familiaux particuliers, aux antécédents personnels de prématurité moyenne avec une détresse respiratoire néonatale en rapport avec une maladie des membranes hyalines. Le patient a consulté à l'âge de 7 ans pour un trouble du comportement fait d'agitation et d'hyperactivité ainsi qu'un mauvais rendement scolaire. L'enfant était eutrophique par rapport à son âge. L'examen clinique n'a révélé aucune dysmorphie faciale ni de clinodactylie. Les organes génitaux externes étaient sans anomalies avec des testicules en place. Un bilan thyroïdien et un EEG ont été réalisés revenus sans anomalies. L'âge osseux était inférieur à l'âge chronologique. L'évaluation de l'intelligence a objectivé un retard mental léger. Un complément d'exploration par une IRM cérébrale a montré une dilatation des espaces périvasculaires de Virchow-Robin en fronto pariétal avec présence d'un hypersignal T2 bilatéral et symétrique du tractus tegmental central avec une spectroscopie normale. Le caryotype standard a conclu à un syndrome de Jacob : 47XXY.

CONCLUSION

Le syndrome de Jacob est une maladie génétique rare associée à une morbidité significativement importante en raison de la diversité des présentations cliniques. Une sensibilisation accrue pourrait aider les cliniciens à une meilleure évaluation, améliorant ainsi la prise en charge et le pronostic à long terme.

P327- Une cause rare d'uropathie malformative : le syndrome main-pied-utérus

Zmantar . I⁽¹⁾, Sfar . E⁽¹⁾, Hadj Salem . R⁽¹⁾, Ghedira . T⁽¹⁾, Betbout . O⁽¹⁾, Besbes . O⁽¹⁾, Chouchane . C⁽¹⁾, Thabet . F⁽¹⁾, Chouchane . S⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

Les malformations congénitales peuvent être le résultat d'un développement foetal anormal. La plupart des malformations sont sporadiques et isolées, mais un terrain génétique est à évoquer devant l'atteinte d'autres membres de la même famille. Le syndrome main-pied-utérus est un exemple de malformation héréditaire autosomique dominante, causée par des mutations au niveau du gène HOXA13 localisé sur le chromosome 7p15.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail est de rappeler à travers une observation clinique les aspects cliniques de ce syndrome.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

A propos d'un cas.

RÉSULTATS

Patiente de sexe féminin, née à terme avec un poids de naissance à 3100g. Elle est issue d'un mariage non consanguin et n'a pas d'antécédents familiaux particuliers. Elle a été hospitalisée depuis l'âge d'un mois pour des infections urinaires à répétition. A l'âge de deux mois, le diagnostic d'un reflux vésico-urétéral bilatéral passif et actif grade IV a été posé. Elle a bénéficié d'un traitement endoscopique à l'âge de quatre mois, avec échec constaté lors de la récurrence des infections urinaires. Une réimplantation urétéro-vésicale bilatérale selon la technique de Cohen a été réalisée à 11 mois. Parallèlement une dysmorphie faciale a été notée avec une nanocéphalie, faciès triangulaire et angiome plan du front sans signes de dysraphie spinale. Elle avait une bradysclélie et une brachydactylie. Sur le plan neurolo-

gique, nous avons noté un bon contact mais un retard des acquisitions motrices. Le tableau clinique évoquait une condition génétique particulière et un séquençage de l'exome a confirmé le diagnostic du syndrome main-pieds-utérus. Au cours du suivi post-opératoire la patiente n'a pas refait d'infection. Elle a été hospitalisée à l'âge de 18 mois pour tachypnée, fièvre et signes d'insuffisance cardiaque. Le diagnostic de myocardite virale a été retenu devant la clinique et l'ascension des enzymes cardiaques. Le décès est survenu au bout de quatre jours de prise en charge.

CONCLUSION

Le gène HOXA 13 régule le développement des membres supérieurs et inférieurs, des voies urinaires et de l'appareil reproducteur au cours des premiers stades du développement embryonnaire. Le syndrome main-pied-utérus est une condition clinique peu fréquente et particulière affectant l'appareil génito-urinaire avec des anomalies squelettiques variables. Un diagnostic précis et précoce permet une meilleure prise en charge notamment des complications urologiques et gynécologiques

P328- Syndrome de sésame : à propos d'un cas

Gatti. S ⁽¹⁾, Hadj Salem . R ⁽¹⁾, Zayani . S ⁽¹⁾, Sfar . E ⁽¹⁾, Besbes . H ⁽¹⁾, Chouchane . C ⁽¹⁾, Thabet . F ⁽¹⁾, Chouchane . S ⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

Le syndrome du sésame causé par une mutation du gène KCNJ10 est une maladie génétique rare caractérisée par l'association d'épilepsie, d'ataxie, d'une surdité neurosensorielle et d'une tubulopathie.

OBJECTIFS

Nous rapportons une observation d'une mutation homozygote du gène KCNJ10 découverte chez un enfant de 15 ans et nous discutons les aspects cliniques et évolutifs de cette pathologie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une observation d'une mutation homozygote du gène KCNJ10 découverte chez un enfant de 15 ans et nous discutons les aspects cliniques et évolutifs de cette pathologie.

RÉSULTATS

Nourrisson de sexe masculin, suivie à notre service de pédiatrie depuis l'âge de 2 mois pour des crises convulsives dans un contexte d'apyrexie. Il est issu de parents consanguins du 2ème degré, sans antécédent pathologique familial notable. La grossesse est de déroulement normal mené à terme sans notion de la souffrance fœtale aigue. A l'âge de 2 mois et devant des crises convulsives dans un contexte d'apyrexie, nous avons retenu le diagnostic d'une épilepsie lésionnelle avec une IRM cérébrale et un EEG normaux et nous l'avons mis sous un traitement antiépileptique. L'évolution était marquée par la persistance des crises et la constatation d'un retard psychomoteur ainsi qu'un retard de croissance staturopondéral à l'âge d'un an et 7 mois secondaire à un déficit en GH. L'enfant avait aussi un retard mental, une spasticité et une hypoacousie (surdité de perception) avec à la biologie une hypokaliémie persistante et une hypomagnésémie. Devant cette association clinico-biologique une étude génétique a été faite montrant une mutation homozygote du gène KCNJ10 (pathogène classe 1). L'enfant est actuellement âgé de 15 ans et 9 mois gardant encore un retard de croissance staturo-pondéral (-3 DS) et un déficit intellectuel avec maîtrise des crises sous un traitement antiépileptique, supplémentation potassique et un traitement enzymatique et un audioprothèse ainsi qu'une kinésithérapie motrice.

CONCLUSION

Le syndrome sésame est une maladie complexe associant l'épilepsie-surdité neurosensorielle-ataxie-déficience intellectuelle-déséquilibre électrolytique. Des mutations dans le canal potassique à rectification interne Kir4.1 (gène KCNJ10) ont été liées à ce syndrome. À ce jour, 16 mutations chez au moins 28 patients ont été signalées. Le traitement repose sur les antiépileptiques, la supplémentation des électrolytes, des prothèses auditives et la kinésithérapie motrice.

P329- Apport du séquençage de nouvelle génération dans le diagnostic étiologique des épilepsies durant la première année de vie : Expérience du Service des Maladies Congénitales et Héritaires de l'Hôpital Mongi Slim

Essid. M ⁽¹⁾, Aguerbi . F ⁽¹⁾, Elaribi. Y ⁽¹⁾, Hizem. S ⁽¹⁾, Rejab. I ⁽¹⁾, Jebali. A ⁽¹⁾, Idoudi. M ⁽¹⁾, Laajimi . M ⁽¹⁾, Jabnoun . S ⁽²⁾, Ben Younes. T ⁽³⁾, Kraoua . I ⁽³⁾, Ouerda . H ⁽⁴⁾, Siala. N ⁽⁴⁾, Ben Rejab. Y ⁽⁵⁾, Barakizou. H ⁽⁵⁾, Blibeche. S ⁽⁵⁾, Jilani . H ⁽¹⁾, Ben Jemaa . L ⁽¹⁾,

⁽¹⁾ Service des Maladies Congénitales et Héritaires, LRO1SP22, Hôpital Mongi Slim, La Marsa

⁽²⁾ Pédiatre de libre pratique

⁽³⁾ Service de Neurologie Pédiatrique, LR18SPO4, Institut National Mongi Ben Hmida de Neurologie, Tunis

⁽⁴⁾ Service de pédiatrie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunis, Tunisie

⁽⁵⁾ Service de pédiatrie, Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis, Tunisie

INTRODUCTION

L'épilepsie de l'enfant est caractérisée par un large spectre phénotypique et une grande hétérogénéité génétique. Il s'agit d'une pathologie sévère engendrant souvent un handicap cognitif de sévérité variable. Une origine génétique est retrouvée dans environ 40 % des cas des épilepsies à début précoce, grâce aux technologies de séquençage de nouvelle génération (NGS). Un diagnostic génétique précoce conditionne le suivi des enfants épileptiques, leur prise en charge thérapeutique et multidisciplinaire.

OBJECTIFS

L'objectif de notre travail était de caractériser cliniquement une cohorte de patients Tunisiens atteints d'épilepsies rares confirmées génétiquement.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective et descriptive portant sur les données cliniques, paracliniques et génétiques des patients ayant une épilepsie de transmission mendélienne, débutant durant la première année de vie. Les patients ont été colligés au Service des Maladies Congénitales et Héritaires de l'Hôpital Mongi Slim, sur une période de huit ans (entre 2016 et 2023). La confirmation génétique a été réalisée par NGS, chez tous les patients.

RÉSULTATS

Il s'agit de 24 patients non apparentés. Le sexe-ratio était égal à un. L'âge médian à la première consultation était de 38,5 mois (1-120 mois). L'enquête génétique a retrouvé une consanguinité chez sept patients et des antécédents familiaux d'épilepsie dans la moitié des cas. L'âge médian d'apparition de la première crise épileptique était de 75 jours (1-360 jours). L'épilepsie était de début néonatal chez sept patients. Concernant la manifestation ictale, 14 patients présentaient des crises épileptiques polymorphes. L'épilepsie était mal équilibrée et nécessitait au moins deux antiépileptiques chez 14 patients. Le tracé électroencéphalographique inter-critique était pathologique chez 14/21 patients et des anomalies à l'IRM cérébrale ont été objectivées chez 10/22 patients explorés. L'épilepsie était syndromique chez 23 patients. Les anomalies associées étaient : un retard des acquisitions psychomotrices (18/22), une microcéphalie (9/24), une dysmorphie faciale (15/24), une hypotonie axiale (15/24), une atrophie optique (2/6), une hypoacousie (2/7) et un bilan métabolique perturbé (3/17). Le délai moyen entre la première crise épileptique et le diagnostic génétique était de 34,5 mois (5-109 mois). L'étude moléculaire a montré la présence d'une microduplication du bras court du chromosome 2 dans un cas et de variations nucléotidiques ponctuelles (SNV) délétères chez 23 patients. Les SNV étaient localisés au niveau de 19 gènes différents. Les gènes les plus impliqués étaient SCN1A et PCDH19. Les SNV étaient classés, selon les recommandations de l'ACMG en pathogènes dans 16/24 cas et en probablement pathogènes dans 8/24 cas. Il s'agissait de variation de type faux-sens (13/24), frameshift (5/24), non-sens (4/24) et d'un variant d'épissage. Parmi les 19 gènes identifiés, huit étaient considérés comme actionnables, indiquant une adaptation thérapeutique. Un diagnostic prénatal moléculaire, réalisé chez deux familles sur un prélèvement de liquide amniotique, a conclu à l'absence de l'anomalie ciblée.

CONCLUSION

Nos résultats ont contribué à décrire l'état des lieux de l'épilepsie d'origine génétique chez l'enfant de moins d'un an, en Tunisie. Grâce à l'étude moléculaire par NGS, nos patients ont bénéficié d'une prise en charge personnalisée et d'un conseil génétique adéquat.

P330- Profil clinique et génétique des enfants avec trouble du spectre de l'autisme : à propos de 49 cas

Cherif. E ⁽¹⁾, Jilani. H ⁽¹⁾, Rejab. I ⁽¹⁾, Karoui. S ⁽¹⁾, Merida. M ⁽¹⁾, Jebali. A ⁽¹⁾, Idoudi. M ⁽¹⁾, Laajimi . M ⁽¹⁾, Hizem. S ⁽¹⁾, Ben Salem . K ⁽²⁾, Charfi . F ⁽²⁾, Elaribi . Y ⁽¹⁾, Ben Jemaa . L ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service des Maladies Congénitales et Héritaires, LRO1SP22, Hôpital Mongi Slim, La Marsa

⁽²⁾ Service de Pédopsychiatrie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunis, Tunisie

INTRODUCTION

Le trouble du spectre de l'autisme (TSA) est considéré comme une pathologie multifactorielle où les bases génétiques sont établies. Afin d'être en mesure d'établir une stratégie de prise en charge, le diagnostic étiologique demeure essentiel.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail est de dresser le profil clinique et génétique de patients ayant un TSA.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective de type descriptif, réalisée auprès de patients ayant un TSA, adressés au service des Maladies Congénitales et Héritaires de l'hôpital Mongi Slim pour une évaluation génétique durant la période allant de janvier à décembre 2022. Les données ont été recueillies par une fiche préétablie comportant les données sociodémographiques, cliniques et les méthodes diagnostiques.

RÉSULTATS

Notre étude a colligé 49 cas de TSA dont la majorité (73,5%) était de sexe masculin. L'âge moyen était de 6 ans 07 mois avec des extrêmes allant de 1 à 13 ans. La majorité des patients (87,7%) était adressée par un pédopsychiatre. Nous avons noté une consanguinité dans 18% des cas. L'enquête génétique était positive dans 61,2 % des cas. Il s'agissait d'un TSA syndromique dans 79,6 % des cas. Dans notre échantillon, 97,9 % des patients ont bénéficié d'un caryotype sanguin. D'autres techniques ont été réalisées selon l'orientation clinique : 20,4% des enfants ont bénéficié d'une technique de biologie moléculaire (suspicion de syndrome d'Angelman chez deux enfants et suspicion d'un syndrome de l'X fragile chez huit patients), 4,1% ont bénéficiés d'une étude par FISH (22q13). Un diagnostic génétique a pu être établi chez un seul patient (2%). Il était porteur d'une anomalie chromosomique (47,XY).

CONCLUSION

Le diagnostic étiologique du TSA en génétique est nécessaire pour un conseil génétique adéquat et un éventuel diagnostic prénatal. Toutefois, la situation demeure difficile étant donné le coût élevé et l'indisponibilité des technologies de séquençage de nouvelle génération dans notre pays.

P331-Neonatal respiratory distress related to a Jarcho-Levin syndrome: A case report

Marmech. E⁽¹⁾, Abida. N⁽¹⁾, Abdellatif. A⁽¹⁾, Guizani. A⁽¹⁾, Khlif. S⁽¹⁾, Khlif. J⁽¹⁾, Kanzari. J⁽¹⁾, Khlayfia. Z⁽¹⁾, Ouerda. H⁽¹⁾, Halioui. S⁽¹⁾, Azzabi. O⁽¹⁾, Selmi. I⁽¹⁾, Siala. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim - La Marsa- Tunisie

INTRODUCTION

Spondylocostal dysostosis, also known as Jarcho-Levin syndrome (JLS), is a rare genetic defect associated with severe rib and vertebrae malformations, resulting in restrictive respiratory disorders. We hereby present the case of a neonatal severe respiratory distress syndrome related to a severe form of a JLS.

OBJECTIFS

Describe a case of a neonatal severe respiratory distress syndrome related to a severe form of a JLS.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

We report a case of Jarcho-Levin syndrome hospitalised at birth with severe respiratory distress

RÉSULTATS

An Ivorian male patient born at 37 weeks gestation was transferred to our neonatal care unit immediately after birth for respiratory distress. He was born to a non-consanguineous marriage and had no family history of early childhood deaths nor constitutional bone disease. Both of his parents were clinically healthy and had no medical priors. During pregnancy's follow-up, the morphological ultrasound scan noted a nanism. No further investigations were conducted afterwards. The patient was born at 37 weeks gestation following a C-section delivery. Apgar scores were 6 and 8 respectively at 1 and 5 minutes. The newborn had a weight of 2850g (54th percentile), a head circumference of 35cm (82th percentile) and a short stature of 41 cm (0.07th percentile). Immediately after birth, the patient exhibited signs of a severe respiratory distress. He was grunting with a mild intercostal recession and a poor thoracic expansion. Oxygen saturation in room air was down to 75%. The patient was immediately put on ventilatory support with high oxygen

requirements. At his initial physical examination, some dysmorphic features were also noted. The newborn had a short-webbed neck, a tight trunk with a mildly protuberant abdomen, disproportionately contrasting with normal sized limbs. The spine appeared kyphoscoliotic and the chest seemed to be asymmetric. Facial abnormalities included low-implanted and protruded ears, a long philtrum with a low posterior hairline. Thoraco-abdominal radiography revealed a "crab-like" aspect of the ribs. A kyphoscoliotic curve and vertebrae abnormalities were also noted. Ultrasound of the abdomen as well as the echocardiography were found to be normal. The diagnosis of a JLS was reached based on these clinicoradiological findings. Unfortunately, despite ventilatory support, a progressive worsening of the patient's respiratory status occurred. The newborn died at 21 days of life from restrictive respiratory failure.

CONCLUSION

Costovertebral assessment in newborns with respiratory distress plays a key role in early diagnosis of restrictive pulmonary disease related to genetic disorders such as JLS. Early recognition of this condition allows proper respiratory management and early surgical intervention in milder forms. While genetic testing is not mandatory for diagnosis, it is required for genetic counseling and pre-natal diagnosis especially in severe forms of the disease

P332-Diagnostic du Syndrome de Sotos : Un Cas Confirmé par Analyse Génétique

Naffeti. R⁽¹⁾, Ben Hssin. S⁽¹⁾, Bouokkez. N⁽¹⁾, Mezzi. R⁽¹⁾, Thabti. R⁽¹⁾, Friha. F⁽¹⁾, Kefi. A⁽¹⁾, Bouaziz. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Ben Arous Yasminet

INTRODUCTION

Le syndrome de Sotos est une pathologie génétique rare, caractérisée par une croissance excessive, une macrocéphalie, des traits faciaux distinctifs et des troubles de l'apprentissage variables. Cette maladie est associée à des mutations et des délétions du gène NSD1, situé sur le chromosome 5q35, et codant pour une histone méthyl transférase impliquée dans la régulation de la transcription. Le gène NSD1 lié à ce syndrome n'a été identifié qu'en 2002. La prise en charge multidisciplinaire est essentielle pour les patients atteints.

OBJECTIFS

Nous décrivons les caractéristiques cliniques et génétiques du syndrome de Sotos à partir d'un cas clinique spécifique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Un compte-rendu de cas concernant un enfant atteint du syndrome de Sotos.

RÉSULTATS

L'enfant, âgé de 2 ans et 10 mois, est né à terme par voie basse, avec un poids de naissance de 2,6 kg et des scores Apgar de 8, 9 et 10. Ses antécédents incluent une hospitalisation néonatale pour détresse respiratoire avec ictère, une hospitalisation à l'âge de 1 an et 10 mois pour une toxidermie nécessitant une hospitalisation en réanimation avec une biopsie cutanée objectivant un syndrome de Stevens Johnson, un suivi en ophtalmologie pour strabisme, et un suivi en chirurgie pédiatrique pour une ectopie testiculaire. En raison de sa croissance excessive, de sa macrocéphalie, de son âge osseux avancé et de son retard intellectuel, une consultation génétique a été sollicitée, conduisant à l'évocation du syndrome de Sotos. L'analyse cytogénétique a révélé un caryotype 46 XY, t (5 ; 16) (q35.3 ; q22), et une étude complémentaire par FISH a montré que la cassure au niveau du chromosome 5 affectait le locus NSD1, très probablement inactivant le gène NSD1, responsable du syndrome de Sotos. Les parents ont été informés de la nature génétique de la maladie et ont reçu des conseils génétiques pour une meilleure compréhension de la condition et pour la prise de décisions éclairées concernant la santé de leur enfant et les futures implications familiales.

CONCLUSION

Ce rapport de cas souligne l'importance d'une évaluation clinique approfondie et d'une analyse génétique précise pour diagnostiquer le syndrome de Sotos. La recherche continue sur cette maladie contribue à une meilleure compréhension, à des diagnostics plus précis et à des interventions thérapeutiques plus efficaces. Il est crucial de soutenir les patients atteints de ce syndrome et leur famille en leur offrant un accès aux soins de santé appropriés, à l'éducation et à un soutien social adéquat.

P333-Le syndrome de Noonan-Neurofibromatose type 1 : à propos d'une observation

Barbaria. W⁽¹⁾, Hachicha. J⁽¹⁾, Kraoua. L⁽²⁾, Ayadi. F⁽¹⁾, Khemekhem. M⁽¹⁾,

Hammami . O ⁽¹⁾, Chelly. I ⁽²⁾, Khamassi . I ⁽³⁾

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

⁽²⁾ Service des maladies congénitales et héréditaire, Hôpital Charles Nicolle, Tunis

INTRODUCTION

Le syndrome de Noonan-Neurofibromatose type 1 (NFNS) est une entité clinique caractérisée par l'association des traits phénotypiques du syndrome de Noonan (NS) et de la neurofibromatose de type 1 (NF1). Des mutations des gènes NF1 et MAP2K2 ont été retrouvées chez des patients atteints de cette association NFNS. L'incrimination d'autres facteurs épigénétiques et environnementaux ont été rapportés dans la littérature.

OBJECTIFS

Le but de notre travail est de décrire les caractéristiques cliniques de cette entité rare à travers l'observation d'un nourrisson suivi dans notre service.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective du dossier d'hospitalisation d'un nourrisson suivi aux consultations externes du service de pédiatrie et de néonatalogie de Bizerte pour association d'un SN avec NF1.

RÉSULTATS

A.A est un nourrisson âgé de 3 mois, premier enfant du couple, issu d'un mariage entre non apparentés. L'histoire familiale a révélé des antécédents familiaux chargés du côté paternel de taches café, associées à une tumeur cérébrale entraînant le décès chez un oncle et son fils, rentrant dans le cadre d'une neurofibromatose type 1. Le nourrisson avait un retard staturo-pondéral post-natal et une hypothyroïdie fruste. Il présentait une dysmorphie faciale évoquant un syndrome de Noonan, un rétrécissement pulmonaire et un retard psychomoteur. A partir de l'âge de 6ème mois, il a développé des taches café au lait qui ont augmenté de nombre et de taille avec apparition de lentigines axillaires et inguinaux. L'examen ophtalmologique était normal. L'IRM cérébrale réalisée à l'âge de 27 mois avait montré des objets brillants non identifiés (OBNI) en faveur du diagnostic de NF1. L'étude génétique par panel de gènes de rasopathies a confirmé le diagnostic de syndrome de Noonan par la mise en évidence d'une mutation à l'état hétérozygote au niveau d'exon 18 du gène SOS1 (c.2894C>G; p.A965G); l'étude moléculaire du gène NF1 n'a pas été réalisée. Actuellement, il est âgé de 3 ans et demi, il est suivi régulièrement par une équipe pluridisciplinaire. Il présente un retard global de développement pris en charge par kinésithérapie, ergothérapie et rééducation orthophonique. Au cours de l'évolution, il a rattrapé son retard staturo-pondéral, il a développé des anomalies des phanères avec des cheveux raréfiés, bouclés et des sourcils clairsemés.

CONCLUSION

L'association NFNS est observée chez 12% des patients NF1. Le substrat génétique le plus fréquent est la survenue d'une mutation au niveau du gène NF1, mais parfois deux mutations concomitantes du gène NF1 et d'un gène impliqué dans le syndrome de Noonan ont été rapportées dans la littérature. Notre cas pose un problème de conseil génétique puisqu'il s'agit du premier enfant du couple et on devrait compléter les explorations génétiques par l'analyse du gène NF1 chez le cas index, puis rechercher ces mutations chez les parents. Nous insistons sur le suivi régulier et multi-disciplinaire des patients dont le but d'améliorer le pronostic et de détecter les complications.

P334- Facteurs de risque de persistance de l'allergie aux protéines de lait de vache après l'âge de 3 ans

Ben Njima. K ⁽¹⁾, Jameli. N ⁽¹⁾, Rassas . A ⁽¹⁾, Mahjoub. B ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie à l'hôpital Tahar Sfar de Mahdia

INTRODUCTION

L'allergie aux protéines de lait de vache (APLV) est une allergie alimentaire qui débute le plus souvent dans les 6 premiers mois de vie, rarement après 12 mois. L'évolution naturelle se fait généralement vers le développement d'une tolérance entre l'âge de 1 et 3 ans.

OBJECTIFS

Le but de notre étude était d'étudier le profil épidémiologique et clinique des APLV et de dégager les facteurs de risque de persistance de cette pathologie au-delà de 3 ans.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective, menée au service de pédiatrie

de l'hôpital Tahar Sfar de Mahdia durant une période de 9 ans allant du 1er janvier 2014 au 30 Juin 2022.

RÉSULTATS

Il s'agit de 35 nourrissons repartis en 17 garçons et 18 filles. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 4,4 mois. Des antécédents familiaux d'atopie étaient retrouvés dans 13 cas. La forme IgE médiée a été objectivée dans 51,4% des cas, la forme non IgE médiée dans 42,9% et la forme mixte dans seulement 2 cas. Les signes cutanés étaient retrouvés dans 21 cas (60%), les signes digestifs dans 28 cas (80%) et les signes respiratoires chez 3 patients. Le prick test au LV natif était positif dans 14 cas et les IgE spécifiques étaient positives dans 12 cas. Un régime d'éviction stricte des PLV a été instauré chez tous nos patients. 29 enfants (82,8%) avaient acquis une tolérance aux PLV à l'âge de 3 ans. Cette acquisition était totale dans la totalité des cas avec un âge moyen d'acquisition de 1,59 ± 0,69 ans. Six enfants (17,1%) ont présenté une APLV persistante après l'âge de 3 ans. Les facteurs de risque de persistance de l'APLV étaient l'existence d'un asthme dans la famille (p=0,006) et les IgE spécifiques à la caséine positifs (p=0,002).

CONCLUSION

L'identification de enfants à haut risque de persistance de l'APLV comme ceux ayant un asthme associé et des IgE spécifiques à la caséine positifs permettrait d'adapter la prise en charge thérapeutique chez ces patients.

P335-Syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse due à la Lamotrigine

Hamam . O ⁽¹⁾, Khemakhem. M ⁽¹⁾, Ben Hamouda. A ⁽¹⁾, Barbaria. W ⁽¹⁾, Khamassi . I ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Bizerte

INTRODUCTION

Le syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse ou drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS) est une toxicodermie grave. La gravité est liée à la survenue d'atteintes viscérales, est liée à une réponse immunologique contre des réactivations virales où certains médicaments jouent un rôle inducteur. Sa prise en charge n'est pas codifiée, d'où la spécificité de chaque observation et l'intérêt de publier les différents cas

OBJECTIFS

Illustrer une observation pédiatrique d'un cas de DRESS syndrome suite à l'ingestion de la lamotrigine

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective d'un cas

RÉSULTATS

Garçon âgé de 09ans, issu d'un mariage non consanguin, suivi en neuropédiatrie depuis l'âge de 03 mois pour encéphalopathie convulsivante fixée. Son épilepsie était mal contrôlée nécessitant le recours à plusieurs paliers d'antiépileptiques à savoir la dépakine, levet et rivotril. Un traitement par Lamotrigine a été débuté à la dose de 1cp par jour avec augmentation progressive des doses, mais arrêté après 08 jours de l'introduction devant l'altération de son état clinique. Le tableau clinique à l'admission était fait d'une fièvre chiffrée à 39°C, multiples adénopathies sous mandibulaires inflammatoires, œdème généralisé blanc mou gardant le godet. Le bilan infectieux était négatif. L'évolution était marquée par l'installation d'une éruption cutanée après 48H. Le bilan biologique montrait une cytololyse hépatique à 10 fois la normale, une thrombopénie à 60.000 éléments/mm³, CRP à 90 mg/l, une hypo albuminémie à 25g/l et une hypo protidémie à 54g/l avec protéinurie de 24 négative, sérologie EBV et CMV immunité ancienne et sérologie HHV6 en cours Le diagnostic de DRESS syndrome avec atteinte hépatique était posé devant l'association des critères clinico-biologiques sus cités. Le médicament incriminé était la lamotrigine qui a été immédiatement arrêté avec une évolution spontanément favorable, et la consultation de pharmacovigilance qui a conclu à une forte imputabilité.

CONCLUSION

Le principal diagnostic différentiel des réactions d'HS médicamenteuse chez l'enfant est l'infection virale ou bactérienne.

P336- Activité d'une unité allergologique pédiatrique en hypersensibilité médicamenteuse

Bel Hadj. I ⁽¹⁾, Mediouni. M ⁽¹⁾, Trabelsi. I ⁽¹⁾, Khalsi. F ⁽¹⁾, Boussetta . K ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Médecine Infantile B - Hôpital d'Enfants Béchir Hamza - Tunis

INTRODUCTION

L'incidence réelle de l'hypersensibilité médicamenteuse dans la po-

pulation pédiatrique demeure inconnue en Tunisie. En l'absence d'une démarche rigoureuse, un diagnostic d'allergie est souvent posé par excès, privant le patient d'un traitement efficace voire moins onéreux.

OBJECTIFS

Décrire les caractéristiques cliniques d'une suspicion d'une hypersensibilité médicamenteuse chez l'enfant et relever les résultats des explorations allergologiques menées chez ces enfants.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'un étude descriptive rétrospective (Novembre 2022 -Aout 2023) des dossiers des patients ayant présenté une réaction probablement allergique suite à une prise médicamenteuse et suivis au service de Médecine Infantile B. Nous avons relevé les caractéristiques cliniques des patients ainsi que les résultats des tests cutanés et des tests de provocation orale réalisés.

RÉSULTATS

Nous avons colligés 19 patients, dont 5 ont été testés pour deux médicaments ou plus, soit 29 cas de suspicion d'hypersensibilité médicamenteuse. L'âge médian était de 6,6 ans avec une prédominance féminine (11/19). Une atopie familiale a été retrouvée dans 5/19 cas. Une atopie personnelle a été retrouvée dans 6/19 cas, dominée par l'asthme et l'allergie aux protéines de lait de vache. L'âge moyen lors de la réaction était de 31,5 mois. Les réactions sont survenues dans un délai moyen de 6 heures suite à la prise médicamenteuse. Les réactions observées étaient à type de rash cutané (13 cas), urticaire (13 cas), dyspnée (11 cas), hypotension (8 cas) et signes digestifs (1 cas). Chez 7/19 patients, plusieurs symptômes ont été observés en même temps. Les principaux médicaments responsables étaient les bêtalactamines (55,2%). Une étude en pharmacovigilance a été réalisée dans 17/19 cas et une imputabilité plausible a été retenue dans 16/29 cas. Les tests cutanés à lecture immédiate ont été réalisés dans 14/29 cas. Un test de provocation orale selon un protocole standardisé en milieu hospitalier spécialisé a été réalisé dans 21/29 cas (72%). Une réaction allergique a été observée chez 1 patient lors de 2 tests de provocation orale aux AINS et chez un deuxième patient lors d'un test de provocation orale à l'amoxicilline. L'absence d'hypersensibilité allergique médicamenteuse a été prouvée chez 17/19 patients.

CONCLUSION

Notre étude a montré un faible taux d'allergie médicamenteuse vraie parmi toutes les suspicions. Une enquête allergologique rigoureuse doit être menée à chaque suspicion d'hypersensibilité médicamenteuse afin de lever le doute et élargir ou cibler la prescription médicamenteuse.

P337- ALLERGIE A LA PÊCHE : SYNDROME LTP

Ben Nejma. N⁽¹⁾, Ben Khelil. AA⁽¹⁾, Elloumi. S⁽¹⁾, Zamali. I⁽¹⁾, Ben Hmid. A⁽¹⁾, Borgi. A⁽²⁾, Glai. Y⁽¹⁾, Ben Ahmed. M⁽¹⁾, Samoud. S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Laboratoire d'immunologie clinique, Institut Pasteur de Tunis

⁽²⁾ Service de réanimation pédiatrique, hôpital d'enfants Béchir Hamza

INTRODUCTION

La pêche est une source bien établie d'allergènes. Les fruits de la famille des drupacées, en particulier la pêche, sont parmi les principales causes d'allergie alimentaire parfois très grave. Leur ingestion peut déclencher des réactions locales mais aussi des réactions systémiques pouvant aller jusqu'à engager le pronostic vital. L'apport de la biologie est capital aujourd'hui mais encore peu exploité en Tunisie.

OBJECTIFS

Le but de ce travail est d'évaluer le profil biologique et l'apport des composants moléculaires dans le diagnostic et la prise en charge de l'allergie à la pêche à travers une première série de l'institut Pasteur de Tunis.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective colligeant 13 prélèvements, ayant eu une demande d'exploration biologique des IgE spécifiques de l'allergène entier accompagnée ou pas de dosage des antigènes moléculaires recombinants de la pêche, tous adressés au laboratoire d'immunologie de l'institut Pasteur de Tunis entre Janvier 2021 et Septembre 2023. L'identification biologique repose sur les tests immunoCap exécutés par l'automate Phadia® 100 (ThermoFisher), permettant le dosage des IgE spécifiques de l'antigène complet extrait de la pelure de pêche fraîche (f95) complétée selon la demande par le dosage des antigènes moléculaires recombinants [Protéine liée à la pathogénèse : groupe 10 (f419 rPru p1), Protéine de transfert lipidique non spécifique 1 (f420 rPru p3), Profiline (f421 rPru p4), Protéine régulée par la gibbérelline (f454 rPru

p7)] et par les antigènes entiers et moléculaires d'autres allergènes alimentaires et ou respiratoires en cas d'allergie croisée.

RÉSULTATS

Pour cette population, l'âge médian était de 8 ans avec un sex ratio de 0,46. Les données cliniques orientaient vers une allergie à la pêche. Les tests cutanés, n'ont pas été systématiquement réalisables et/ou concluants. Sur ces 13 patients étudiés, 11 se sont révélés positifs pour le dosage des IgE spécifiques de l'antigène entier extrait de la pelure de pêche fraîche (f95) soit 84,6%. Ces résultats confirmaient biologiquement la présence d'une sensibilisation à la pêche pour ces patients. Chez ces 11 enfants, 5 présentaient des réactions croisées uniquement alimentaires soit 45,45% (pomme, fraise...) et 2 autres présentaient des réactions croisées uniquement respiratoires soit 18,18% (acariens, oliviers...). 3 patients ont présenté des réactions croisées à la fois alimentaires et respiratoires soit 27,27%. Parmi les 11 enfants sensibles pour l'allergène entier de la pêche, 6 d'entre eux (54,54%), en raison de la gravité des signes cliniques rapportés, ont bénéficié d'un dosage d'un ou plusieurs allergènes moléculaires de ce fruit, revenant tous positifs pour un ou plusieurs d'entre eux. La Protéine de transfert lipidique non spécifique 1 LTP1 (f420 rPru p3) était l'allergène moléculaire le plus fréquent, présente chez 83,33% des patients (n=5/6). Le diagnostic du Syndrome LTP (Lipid Transfer Protein) caractérisée par une poly-sensibilisation à divers allergènes alimentaires, notamment l'abricot, les noisettes, les pommes, entre autres, est de suite posé. Fait confirmé pour ces 5 enfants qui se sont avérés en plus positifs pour des allergènes moléculaires de la famille LTP caractéristiques d'autres aliments. Ce syndrome peut également entraîner des réactions croisées avec des allergènes respiratoires dans certains cas. Au cours du Syndrome LTP le pronostic vital est engagé. La prise en charge nécessite l'éviction des allergènes en cause (en premier lieu la pêche) et une trousse d'urgence accompagnant toujours l'enfant pour prévenir un éventuel incident.

CONCLUSION

A travers cette série pionnière de l'institut Pasteur de Tunis, nous soulignons l'apport de biologie moléculaire dans le diagnostic précis de l'allergie à la pêche mais aussi son rôle crucial dans l'identification des formes graves nécessitant une prise en charge particulière.

P338- Allergie aux protéines du lait de vache : Profil épidémiologique, diagnostique, thérapeutique et évolutif

Ben Arab. E⁽¹⁾, Kanzari. J⁽¹⁾, Hfaiedh. J⁽¹⁾, Khlayfia. Z⁽¹⁾, Ouerda. H⁽¹⁾, Mar-mech. E⁽¹⁾, Khlif. S⁽¹⁾, Halioui. S⁽¹⁾, Selmi. I⁽¹⁾, Azzabi. O⁽¹⁾, Siala. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie et de Néonatalogie – Hôpital Mongi Slim

INTRODUCTION

L'allergie aux protéines de lait de vache (APLV) est une pathologie fréquente de l'enfance qui apparaît souvent dans la première année de la vie. On distingue deux formes d'APLV : la forme IgE médiée et la forme non IgE médiée.

OBJECTIFS

L'objectif de cette étude était de décrire les caractéristiques épidémiologiques, diagnostiques et évolutives des APLV.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective, descriptive des enfants présentant une APLV suivis au service de Pédiatrie et de Néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim la Marsa, entre janvier 2018 et juin 2023.

RÉSULTATS

Vingt-six cas ont été colligés. Une prédominance masculine (18M/8F) a été notée. Une atopie a été retrouvée dans 38,5% des cas. L'âge moyen d'introduction du lait de vache était de deux mois, celui au début des symptômes était de 2,75 mois et celui au diagnostic était de quatre mois. Le diagnostic d'APLV IgE médiée a été porté chez 19 enfants chez qui le signe clinique le plus fréquent était l'atteinte cutanée (16/19). Sept enfants avaient une APLV non IgE médiée. La diarrhée (aigüe ou chronique) était un signe constant chez ces derniers. Trois enfants avaient un syndrome d'entérococolite induite par les protéines alimentaires (SEIPA). La prise en charge a consisté en une éviction des PLV : Une poursuite du lait maternel exclusif dans sept cas, une prescription d'un hydrolysat poussé de lait de vache dans 16 cas et une prescription d'un lait à base d'acide aminé dans trois cas. La forme d'APLV IgE médiée persistante au-delà de trois ans a été notée chez cinq enfants. Parmi les malades suivis pour SEIPA, un seul a acquis la tolérance à l'âge de 16 mois. Les enfants ayant une forme non IgE médiée autre que le SEIPA ont tous guéri en moyenne à 22,25 mois.

CONCLUSION

L'APLV présente un polymorphisme clinique et évolutif. Des études supplémentaires doivent rechercher les facteurs de risque de persistance de cette allergie. La mise en place de protocole d'immunothérapie par voie orale propre à chaque forme clinique est indispensable en vue d'améliorer la tolérance clinique.

P339- Asthme de l'enfant : apport des prick-tests

Ben Yahia. I⁽¹⁾, Ben Hfaiedh. J⁽¹⁾, Ouarda. H⁽¹⁾, Khlayfia. Z⁽¹⁾, Kanzari. J⁽¹⁾, Khlif. S⁽¹⁾, Marmech. E⁽¹⁾, Selmi. I⁽¹⁾, Azzabi. O⁽¹⁾, Halioui. S⁽¹⁾, Siala. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie et de néonatalogie hôpital Mongi Slim

INTRODUCTION

L'asthme de l'enfant représente un problème de santé publique. Les allergies sont à l'origine d'exacerbations sévères et de persistance de la pathologie asthmatique chez environ 80% des enfants. D'où l'intérêt des tests cutanés (prick-tests) dans l'exploration de la composante allergique de l'asthme afin d'assurer une meilleure prise en charge.

OBJECTIFS

L'objectif de notre étude était de déterminer les caractéristiques allergologiques de l'asthme de l'enfant en Tunisie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive et analytique, incluant tous les patients âgés de plus de 3 ans et suivis pour asthme au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim de Janvier 2022 à Décembre 2022.

RÉSULTATS

Cinquante patients ont été colligés avec un sex-ratio à 1,6. L'âge médian était de 5 ans et 6 mois. L'atopie familiale était retrouvée dans 58% des cas : rhinite allergique (34%) ; asthme (20%) et urticaire (2%). L'interrogatoire a mis en évidence la présence d'humidité (40%), de tabagisme passif (44%) et d'animaux domestiques (10%). Les antécédents personnels retrouvés étaient : bronchiolite aiguë (38%) ; prématurité (8%) ; dermatite atopique (10%) et APLV (4%). L'âge moyen au diagnostic était de 3 ans et 6 mois avec comme circonstance de découverte : un seul épisode de dyspnée sifflante (62%) ; récurrence de plusieurs épisodes de bronchiolite aiguë (30%) ; toux nocturne (8%). Les patients étaient mis d'emblée sous palier 2 du protocole de GINA dans 90% des cas. Une bonne observance thérapeutique était notée dans 60% des cas, avec un plan d'action appliqué dans 26% des cas. Le contrôle de l'environnement était réalisé dans 48% des cas. La radiographie du thorax était demandée dans 58% des cas et était sans anomalies dans 66% des cas. La spirométrie était réalisée dans 20% des cas et a montré un trouble ventilatoire obstructif réversible sous B2 mimétique dans 60% des cas. Les prick-tests étaient positifs dans 52% des cas : Dermatophagode farinea DF (40%) ; Dermatophagode pteronyssinus DP (44%) ; chat (6%) ; chien (2%) ; graminée (4%) et altermaria (4%). Le nombre moyen d'exacerbations au cours de l'année de suivi était une exacerbation : légère (42%) ; modérée (40%) et sévère (18%). L'étude multivariée a montré que le contrôle de l'environnement est un facteur protecteur contre la survenue d'une exacerbation d'asthme. Cependant, la positivité des prick-tests n'était pas associée à un risque accru d'exacerbation.

CONCLUSION

Les prick-tests, orientés par un interrogatoire minutieux, permettent d'identifier l'allergène responsable afin d'assurer un meilleur contrôle de l'environnement et de l'asthme par conséquent et d'améliorer la qualité de vie des enfants. Leur caractère simple, peu coûteux et reproductible leur a permis d'être le gold standard de l'exploration allergologique de l'enfant.

P340- Une forme inhabituelle d'allergie aux protéines de lait de vache avec œdèmes des extrémités : « le syndrome pied-main-biberon »

Ben Arab. E⁽¹⁾, Kanzari. J⁽¹⁾, Mermech. E⁽¹⁾, Ben Hfaiedh. J⁽¹⁾, Khlif. S⁽¹⁾, Khlayfia. Z⁽¹⁾, Ouarda. H⁽¹⁾, Selmi. I⁽¹⁾, Azzabi. O⁽¹⁾, Halioui. S⁽¹⁾, Siala. N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Hôpital Mongi Slim La Marsa

INTRODUCTION

L'allergie aux protéines de lait de vache (APLV) est la première allergie alimentaire à apparaître chez l'enfant, caractérisée par un polymorphisme clinique avec une diversité phénotypique. Les manifestations cutanées de l'APLV IgE médiée sont principalement l'urticaire et l'angioœdème céphalique

OBJECTIFS

Décrire la présentation clinique, biologique et évolutive de patients suivis pour une APLV associée à des angioœdèmes des extrémités

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude rétrospective de 2 cas d'APLV néonatale hospitalisés dans notre service de Pédiatrie et de Néonatalogie de l'hôpital Mongi Slim la Marsa

RÉSULTATS

Observation 1 : Nouveau-né (NN) de 26 jours de sexe féminin, admis pour exploration d'un syndrome œdémateux associé à une mauvaise prise pondérale. Elle était née par césarienne à terme avec un poids natal à 3kg720. La mère était suivie pour asthme et urticaire. L'allaitement était maternel exclusif jusqu'à l'âge de 18 jours puis mixte avec introduction de lait de vache (LV). A l'examen, elle avait un poids à 3kg600 soit une perte de 120g avec une dénutrition modérée (P/PMT= 90%) et un œdème fugace généralisé trop marqué au niveau des mains et des pieds. Les bilans hépatique et rénal étaient corrects ainsi qu'une échocardiographie normale. Des tests cutanés étaient positifs au lait de vache. Les IgE spécifiques étaient positifs pour le LV (47,2 UI/ml), l'alpha lactalbumine (2,27 UI/ml) et elle était sensibilisée à la bêta-lactoglobuline (56,2 UI/ml) et à la caséine (0,36 UI/ml). Elle a été mise sous hydrolysats total du lait de vache avec l'allaitement maternel avec une évolution favorable et guérison à l'âge de 12 mois. Observation 2 : NN de sexe masculin, né à terme par césarienne avec un PN à 2kg800. Il n'avait pas d'atopie familiale. Il était allaité exclusivement au sein jusqu'à l'âge de 16 jours quand il a été mis sous allaitement mixte. Il a été admis à j20 de vie pour un érythème et œdème en gants de boxe des mains et des pieds avec des vomissements post-prandiaux et une mauvaise prise pondérale. Le Prick test était positif au lait de vache (10mm). Les IgE spécifiques étaient positifs pour le LV (19,5 UI/ml), l'alpha lactalbumine (38,6 UI/ml), la bêta-lactoglobuline (15,8 UI/ml) et à la caséine (0,24 UI/ml). Sa prise en charge consistait à sa mise sous hydrolysats aux PLV associés à l'allaitement maternel suivie par l'introduction du lait cuit à l'âge de 5mois avec une bonne tolérance

CONCLUSION

Ce phénotype d'APLV IgE médiée se distingue par une localisation atypique de l'angioœdème (des mains et/ou des pieds), une apparition progressive des symptômes et des IgE préférentiellement dirigés contre les protéines de lactosérum. Le pronostic est favorable.

P340-Maladie de De Vivo ou syndrome de déficit en GLUT-1 : à propos d'un cas

Feki. M⁽¹⁾, Abdelhedi. A⁽¹⁾, Loukil. M⁽¹⁾, Abid. J⁽¹⁾, Safi. F⁽¹⁾, Gargouri. L⁽¹⁾, Mahfoudh. A⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie urgences et Réanimation pédiatriques, Hôpital Hédi Chaker Sfax

INTRODUCTION

Le syndrome du déficit en GLUT-1 (Glucose transporter 1) est une maladie génétique rare, dans laquelle le transporteur spécifique du glucose à travers la barrière méningée est déficitaire. Son expression clinique est variable, fonction de l'activité résiduelle du GLUT-1, mais en général le tableau associe une épilepsie pharmaco-résistante de début précoce, un retard psychomoteur avec une microcéphalie acquise et des signes pyramidaux, extrapyramidaux et cérébelleux. Le diagnostic repose sur l'existence d'une hypoglycorrachie avec un rapport de concentration liquide céphalo-rachidien (LCR)/sang inférieur à 0,35 et confirmée par une étude moléculaire. Le traitement efficace de cette maladie repose sur un régime cétogène.

OBJECTIFS

Diagnostic précoce du syndrome de déficit en transporteur de glucose GLUT-1 Caractérisation clinique du syndrome de déficit en transporteur de glucose GLUT-1 : Évaluation de l'efficacité du régime cétogène

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive portant sur un cas de maladie de VIVO, qui a été hospitalisé au service de Pédiatrie Urgences et Réanimation Pédiatriques de Sfax en mars 2023.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin âgé de 2 mois, issu d'un couple non consanguin, sans antécédents familiaux notables, notamment d'épilepsie. La grossesse était gémellaire (sa jumelle est en bon état de santé), avec des antécédents personnels d'hospitalisation en néonatalogie pour retard de croissance intra-utérin lié à une prééclampsie sévère. La patiente a été admise dans notre service pour un état de mal épileptique tonico-clonique généralisé réfractaire survenant dans un contexte fébrile. L'examen clinique était

sans particularité en dehors d'une hypotonie généralisée et d'une microcéphalie (Pc=37 cm : -2DS). La patiente a été mise sous antibiotiques à dose méningée, aciclovir, vitamine b6 et une dose maximale de midazolam administrée après son intubation mais la crise n'a pas cédé. Le bilan infectieux et métabolique était sans anomalies. L'analyse du liquide céphalorachidien (LCR) a révélé, à un intervalle de 48 heures, un nombre normal d'éléments blancs avec une baisse significative de la concentration en glucose, avec des valeurs de 1.5 mmol/l puis 1.2 mmol/l, ce qui correspond respectivement à 30% et 27% de la glycémie veineuse. Les niveaux d'albumine dans le LCR étaient normaux. L'examen direct et la culture du LCR étaient négatifs. La TDM et l'IRM cérébrale étaient sans anomalies. L'électroencéphalogramme (EEG) a confirmé la présence d'un état de mal épileptique infraclinique. Devant les crises d'épilepsie résistantes au traitement médical, la microcéphalie et les niveaux profondément bas de glucose dans le liquide céphalorachidien (30 % et 27 % de la glycémie veineuse), le syndrome de déficit en transporteur de glucose GLUT-1 a été suspecté (la confirmation diagnostique par analyse moléculaire est en cours). L'évolution a été marquée par la sédation des crises convulsives sous un régime cétogène. La patiente est décédée à l'âge de 3 mois en raison d'une apnée sévère causée probablement par les séquelles neurologiques de l'état de mal épileptique

CONCLUSION

La connaissance des signes caractéristiques de la maladie de De Vivo, combinée à la détection d'une hypoglycorrhachie, facilite le dépistage précoce du déficit en transporteur GLUT-1. Cette approche permet ensuite d'initier rapidement un traitement basé sur un régime cétogène, offrant ainsi la possibilité d'améliorer potentiellement la progression de la maladie.

P341- Acidurie orotique sans hyperammoniémie : Et si ce n'est pas une anomalie de cycle de l'urée ?

Mansour. O⁽¹⁾, Khatrouch. S⁽¹⁾, Zribi. M⁽¹⁾, Boudabous. H⁽¹⁾, BelhadjTayeb. S⁽²⁾, Barakizou. H⁽³⁾, Ben Chehida. A⁽¹⁾, Abdelmoula. MS⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie la rabta

⁽²⁾ Pédiatrie HMPIT

⁽³⁾ La rabta HMPIT

INTRODUCTION

L'acide orotique s'accumule classiquement dans certains déficits primitifs du cycle de l'urée et s'associe dans ce cadre à une hyperammoniémie. L'acidurie orotique héréditaire est une anomalie rare du métabolisme de la pyrimidine de transmission autosomique récessive due à un déficit de l'uridine monophosphate synthase (UMPS). Ce déficit enzymatique entraîne une baisse de l'uridine plasmatique et une accumulation d'acide orotique. Il en résulte une atteinte neurologique, des infections à répétition, un retard staturopondéral, des anomalies hématologiques, mais sans hyperammoniémie

OBJECTIFS

Décrire le tableau clinico-biologique d'une observation d'acidurie orotique héréditaire type 3.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Décrire le tableau clinico-biologique d'une observation d'acidurie orotique héréditaire type 3.

RÉSULTATS

Il s'agit d'une fille âgée 3 ans et 1 mois, issue d'un mariage consanguin de deuxième degré, née d'une grossesse compliquée de RCIU dysharmonieux inexpliqué. Elle s'est présentée par une régression psychomotrice depuis l'âge de 10 mois. L'interrogatoire révélait des infections bronchopulmonaires sévères à répétition. L'examen montrait une hypotrophie sévère, un nystagmus horizontal, une hypotonie généralisée, des réflexes abolis et une hypertension artérielle confirmée. L'EMG VCN a conclu à une neuropathie sensitivomotrice de type axonale. L'IRM cérébrale était sans anomalie. La chromatographie des acides organiques urinaires a montré une élévation de l'excrétion d'acide orotique à 4% et 6% sur 2 prélèvements différents. Le premier diagnostic évoqué était une anomalie du cycle de l'urée, écarté par la suite devant une ammoniémie toujours normale sous un apport protidique dépassant 2g/kg/j ainsi qu'une chromatographie des acides aminés plasmatiques normale. Le diagnostic a été redressé vers une acidurie orotique héréditaire type 3 devant l'absence d'anémie mégalo-blastique. L'étude moléculaire est en cours. La patiente a été mise sous Monophosphate d'Uridine à la dose de 100mg/kg/j. Pour l'HTA, résultant d'une dysfonction de l'oxyde nitrique synthase endothéliale dans ce cadre, l'enfant a été mis sous Sildénafil à la dose de 1mg/kg/j.

CONCLUSION

A notre connaissance, il s'agit du premier cas d'acidurie orotique héréditaire rapporté en Tunisie, une pathologie rare dans le monde (une vingtaine de cas) et traitable. Un diagnostic précoce et un traitement rapide par Uridine permettent d'améliorer les symptômes et de prévenir les séquelles neurologiques.

P342- Hypoglycémie cétotique sans hépatomégalie : Penser tout de même à la glycogénose type IX

Aziz. O⁽¹⁾, Khatrouch. S⁽¹⁾, Zribi. M⁽¹⁾, Boudabous. H⁽¹⁾, Ben Jemaa. L⁽²⁾, Ben Chehida. A⁽¹⁾, Abdelmoula. MS⁽¹⁾

⁽¹⁾ Maladies métaboliques la Rabta

⁽²⁾ Maladies congénitales et héréditaires la marsa

INTRODUCTION

Les hypoglycémies de l'enfant posent un problème de diagnostic étiologique. L'orientation vers une glycogénose hépatique repose sur la présence de l'hépatomégalie. Dans la littérature, on décrit de plus en plus de cas sans hépatomégalie.

OBJECTIFS

Nous décrivons l'errance diagnostique d'une glycogénose de type IX, révélée par des hypoglycémies sans hépatomégalie, en soulignant les éléments d'orientation vers ce diagnostic

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous décrivons l'errance diagnostique d'une glycogénose de type IX, révélée par des hypoglycémies sans hépatomégalie, en soulignant les éléments d'orientation vers ce diagnostic

RÉSULTATS

Il s'agit d'un enfant de sexe masculin, âgé de 2 ans et 8 mois, issu d'un couple consanguin originaire de l'Algérie, qui s'est présenté pour des hypoglycémies récurrentes révélées par des convulsions. Ses deux frères étaient suivis l'un pour un mégaoesophage et l'autre pour un retard de croissance isolé. Notre patient avait un mégaoesophage et un syndrome de la jonction pyélo-urétérale gauche, diagnostiqués en anténatal, sans RCIU, et confirmés en postnatal. Le mégaoesophage a été compliqué d'une sténose du bas œsophage dilatée par voie endoscopique à l'âge de 8 mois. Sur le plan psychomoteur, il avait un retard isolé du langage, sa croissance était normale. Les hypoglycémies, débutant à l'âge de 10 mois, étaient observées au jeûne court, sans hépatomégalie, sans mélanodermie, et étaient associées à un micropénis, une alacrymie, une acétonurie et une acidose métabolique compensée. Le taux de somatomédine était normal ainsi que le test au glucagon, la cortisolémie était normale pour l'âge. Le profil des acylcarnitines et la CAO étaient normaux. Devant ce tableau d'hypoglycémie cétotique associé à une atteinte multiviscérale, une hyperlactacidémie post-prandiale, une anomalie de la chaîne respiratoire a été suspectée. Le bilan d'organe a conclu à une cardiomyopathie hypertrophique avec HTAP modérée, une atteinte hépatique (pas d'hépatomégalie à l'échographie, cytolysé hépatique (ASAT*10, ALAT*5), cholestase anictérique à gGT élevée et hypertriglycéridémie à 2g/l, sans insuffisance hépatique), une kératite superficielle ponctuée bilatérale, pas d'atteinte musculaire (CPK=91). L'analyse de l'exome a révélé un variant à l'état homozygote du gène PHKB de classe 4 responsable du phénotype observé. Il s'agit d'une glycogénose de type IX par déficit en phosphorylase kinase hépatique et musculaire de transmission autosomique récessive. La prise en charge a reposé sur un régime fractionné normoglycémique hyperprotidique en évitant le jeûne, le traitement de la cholestase.

CONCLUSION

L'errance diagnostique dans notre observation souligne l'intérêt d'évoquer une glycogénose hépatique, en particulier de type IX, devant une hypoglycémie cétotique, même en l'absence d'hépatomégalie. Le retard psychomoteur ou du langage, la cardiomyopathie hypertrophique, l'HTAP, l'hyperlactacidémie postprandiale et l'hypertriglycéridémie sont des éléments clés d'orientation

P343- Détresse respiratoire néonatale : un train peut en cacher un autre

Ben Ahmed. S⁽¹⁾, Othman. S⁽¹⁾, Jbabli. E⁽¹⁾, Fedhila. F⁽¹⁾, Hadded. S⁽¹⁾, Khemiri. M⁽¹⁾

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

INTRODUCTION

L'hyperglycinémie sans cétose est une maladie génétique provoquée par une mutation sur un des gènes codant pour l'enzyme de clivage de la glycine. Les premiers symptômes apparaissent à la période néonatale dans 80% des cas. Le tableau clinique est es-

sentiellement neurologique. On distingue selon la sévérité trois formes : la forme sévère, la forme atténuée et la forme atypique.

OBJECTIFS

Savoir évoquer une pathologie métabolique devant une détresse respiratoire néonatale sévère qui se prolonge.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un nouveau-né admis au service de Médecine Infantile A de l'hôpital d'enfants de Tunis en Juillet 2021 dans un tableau de détresse respiratoire immédiate sévère révélant une pathologie métabolique: l'hyperglycinémie sans cétose. Les données ont été relevées du registre d'hospitalisation du patient.

RÉSULTATS

Nous rapportons le cas de S H, de sexe masculin, admis dans notre service à H6 de vie pour détresse respiratoire néonatale immédiate. Il est issu d'un mariage consanguin du deuxième degré, né à terme par césarienne avec une bonne adaptation à la vie extra utérin. Il a un frère décédé à j7 de vie dans un tableau de détresse respiratoire sévère. A l'admission, le nouveau né était hypotrophe pour le terme, hypotonique, en détresse respiratoire avec un score de Silverman à 4, tachypnéique à 120 cpm stable sur le plan hémodynamique. Par ailleurs, le reste de l'examen était sans particularités. Il a été transféré en réanimation à H7 de vie, intubé ventilé selon le mode VACI pendant 48h et extubé à J 3 de vie avec relais par Optiflow Junior. L'évolution a été marquée par l'aggravation progressive de son état respiratoire, hémodynamique et neurologique avec la survenue à J6 de vie d'un tableau de défaillance multi viscérale nécessitant sa réintubation, sa mise sous immunoglobulines polyvalentes et le recours aux drogues vasoactives avec une issue fatale. Un bilan post mortem a été demandé : chromatographie des acides aminés (CAA) et organiques (CAO). La CAA était en faveur d'une hyperglycinémie sans cétose. Les parents ont été adressés au service de génétique pour conseil génétique.

CONCLUSION

L'hyperglycinémie sans cétose est une maladie rare. Le pronostic dépend du degré de gravité de la maladie. La forme néonatale est de mauvais pronostic dans la plupart des cas. Le diagnostic prénatal peut être pratiqué.

P344- Les pseudo-acrodermatite entéropathique liées aux erreurs innées de métabolisme

Hammouda . J ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Centre de maternité et de néonatalogie monastir

INTRODUCTION

Introduction: Les erreurs innées du métabolisme (EIM) sont une entité particulière et ce par l'affection qu'elles donnent ainsi que la lourdeur de leur prise en charge. Elles peuvent être en cause de détresse multiviscérale où le système cutanéomuqueux n'est pas épargné. La pseudo-acrodermatite entéropathique est une dermatose décrite chez certains cas d'EIM et qui sont en conséquence de carence en acides aminés essentiels soit par le régime restrictif, soit directement par le déficit enzymatique primaire.

OBJECTIFS

Déterminer les différentes atteintes que peuvent engendrer les erreurs innées de métabolisme

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Pseudo-acrodermatites entéropathiques associées aux erreurs innées du métabolisme hammouda J, Abdelmoula S, El Ouaer M, Ladib N, Ben Amar S, Bizid M, Ben Hamida H, Monastiri K Service de réanimation et de médecine néonatale de Monastir Introduction: Les erreurs innées du métabolisme (EIM) sont une entité particulière et ce par l'affection qu'elles donnent ainsi que la lourdeur de leur prise en charge. Elles peuvent être en cause de Patients et méthodes: Etude rétrospective descriptive colligeant tous les patients hospitalisés au service de réanimation et de médecine néonatale de Monastir pour maladie héréditaire du métabolisme ayant présenté une pseudo-dermatite entéropathique, entre 2009 et 2023.

RÉSULTATS

S: Nous avons colligé 5 cas de pseudo-dermatite entéropathique associé à une EIM: 4 filles et un garçon. Il s'agissait de Leucinoase dans 3 cas, acidurie méthylmalonique (AMM) dans un cas et acidurie arginino-succinique (AAS) dans un autre cas. La moyenne d'âge d'apparition des lésions était de 51 jours, soit 34 jours en moyenne de régime hypoprotidique. Les lésions avaient un aspect en plaques érythémateuses érosives bien limitées devenant ensuite desqua-

mativité et croûteuse, et siègeant surtout en péri-orificiel et au niveau des plis. Une acrodermatite entéropathique ainsi qu'une candidose cutanée ont été suspectées. Un traitement antifongique local et général avec une supplémentation en zinc ont été instaurés sans amélioration. Une biopsie cutanée a été effectuée dans un seul cas (Leucinoase) et a montré une ichtyose avec surinfection mycosique superficielle. Les dosages sanguins ont montré une hypoprotidémie profonde chez les 5 patients et un taux normal de zinc. Le diagnostic de pseudo-acrodermatite entéropathique a été retenu. La conduite de majorer les apports caloriques et protidiques, de faire des bains antiseptiques avec des soins locaux par vaseline à l'urée. L'évolution était marquée par la disparition des lésions sous régime spécial chez deux cas de Leucinoase. Quant à la patiente ayant une AAS, le régime spécial n'était pas disponible, et les lésions ont bien évolué sous régime hypercalorique associé à des infusions de fenugrec avec supplémentation en L-arginine et Biotine. L'évolution était fatale dans 2 cas (Leucinoase et AMM).

CONCLUSION

Conclusion : Les dermatoses ressemblantes à l'acrodermatite entéropathique au cours des maladies métaboliques peuvent être causées par des carences en acides aminés. Leur prise en charge consiste en une supplémentation en acides aminés essentiels nécessaires au renouvellement cellulaire, notamment des kératinocytes

P345- Double déficit du cycle de l'urée: à propos d'un cas au service de pédiatrie métabolique La Rabta

Bhourri . M ⁽¹⁾, Ben Chehida . A ⁽¹⁾, Zribi . M ⁽¹⁾, Khatrouh . S ⁽¹⁾, Boudabous . H ⁽¹⁾, Abdelmoula . MS ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie métabolique Rabta

INTRODUCTION

Le cycle de l'urée comprend plusieurs étapes enzymatiques complexes qui transforment l'ammoniac, produit par la dégradation des protéines, en urée éliminée par le rein. Le déficit de l'un de ces enzymes, d'origine génétique, est responsable de l'accumulation de l'ammoniac, substance toxique notamment pour le cerveau, et conduit essentiellement à des troubles neurologiques, ainsi qu'une atteinte hépatique et digestive.

OBJECTIFS

Rapporter les aspects phénotypiques et génétiques chez une fille suivie dans le service de pédiatrie La Rabta, atteinte d'un double déficit du cycle de l'urée (acidurie argininosuccinique associée à une citrullinémie type 2)

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Étude descriptive d'un cas d'une fille âgée de 31 mois suivie au service de pédiatrie métabolique La Rabta pour double déficit du cycle de l'urée.

RÉSULTATS

C'est un enfant de sexe féminin âgée de 31 mois, issue de parents cousins germains. L'histoire familiale a retrouvé un cousin paternel suivi depuis l'âge de 8 ans pour un retard staturo-pondéral d'étiologie inconnue. La grossesse et l'accouchement étaient de déroulement et de suites normales, hormis la présence d'un retard de croissance intra-utérin dysharmonieux modéré inexpliqué. Elle a présenté une première crise convulsive avec des vomissements à l'âge de 6 mois, un retard du développement psychomoteur et une stagnation à partir de l'âge de 18 mois. Hospitalisée pour récurrence de crises convulsives à 21 mois et 26 mois d'où sa mise sous Valproate de Sodium. A l'admission dans notre service à l'âge de 27 mois, elle présentait une hypotrophie sévère, une dysmorphie faciale, une hypotonie axiale et périphérique, des ROT absents et une hépatomégalie. A la biologie, elle avait une cytolyse hépatique, une hyperammoniémie à 443 mmol/l, une hypercholestérolémie et une hypertriglycéridémie. La TDM cérébrale était sans anomalies. L'EEG était pathologique. L'IRM cérébrale a montré un retard de la myélinisation de la substance blanche et une atteinte des noyaux gris centraux. Un déficit du cycle de l'urée est suspecté devant l'hyperammoniémie, en l'absence d'acidocétose et d'hyperlactacidémie. La chromatographie des acides aminés a montré un taux élevé d'asparagine, de citrulline, de glutamine et des taux de tyrosine et valine bas et la chromatographie des acides organiques urinaires n'a pas montré d'acide orotique. Un panel de gènes a conclu à une acidurie argininosuccinique par mutation homozygote du gène ASL associée à une probable citrullinémie type 2 par un variant pathogène à l'état homozygote et non décrit auparavant dans la littérature. La prise en charge a associé un régime hypoprotidique, des épurateurs

d'ammoniaque, un arrêt de la dépakine et la mise sous clonazepam. L'évolution était fatale lors d'une décompensation à l'âge de 33 mois.

CONCLUSION

L'existence d'un double déficit du cycle de l'urée est exceptionnellement décrit dans la littérature. L'association acidurie argininosuccinique et citrullinémie type 2 est potentiellement handicapante et peut être létale en l'absence de prise en charge précoce et optimale. Cette comorbidité est favorisée par la consanguinité compliquant ainsi le diagnostic, la prise en charge et le conseil génétique.

P346- Colite inflammatoire dans la Glycogénose 1B

Dridi. N⁽¹⁾, Khatrouch. S⁽¹⁾, Boudabous. H⁽¹⁾, Ben Chehida. A⁽¹⁾, Abdelmoula. MS⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie la Rabta

INTRODUCTION

La maladie du stockage du glycogène (GSD) 1b ou glycogénose 1b est une maladie innée du métabolisme à transmission autosomique récessive due à un déficit du transport du Glucose-6-Phosphate. La maladie se manifeste par une hypoglycémie, une hyperlactacidémie, une hyperlipémie, une hépatomégalie et une altération du nombre et de la fonction des neutrophiles. Elle expose ainsi à des infections récurrentes et des colites inflammatoires pseudo-Crohn.

OBJECTIFS

Décrire les particularités cliniques et thérapeutiques des complications digestives et infectieuses de la GSD 1b dans un service de pédiatrie et de maladies héréditaires du métabolisme.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude monocentrique rétrospective et descriptive menée au service de pédiatrie et de maladies innées du métabolisme au sein de l'hôpital LA RABTA de TUNIS incluant tous les malades suivis pour glycogénose 1b durant la période s'étalant de février 2001 à Aout 2021.

RÉSULTATS

Nous avons colligé huit cas de GSD 1b avec un sex-ratio égal à un. L'âge moyen au moment de diagnostic était de 11,5 mois [5j-20 mois]. La consanguinité a été rapportée dans cinq cas avec des cas similaires dans la famille dans trois cas. Le diagnostic a été porté sur un faisceau d'arguments cliniques et biologiques et confirmé par biologie moléculaire dans quatre cas et par dosage enzymatique dans deux cas. Des infections récurrentes étaient retrouvées chez six patients. Trois patients avaient un abcès de la marge anale et trois avaient des abcès cutanés. Une aphtose buccale a été notée dans sept cas. La neutropénie était présente dans tous les cas, elle était sévère dans six cas. Des manifestations digestives à type de douleurs abdominales et diarrhées glaireuses récurrentes étaient notées chez cinq patients avec un retentissement staturo-pondéral chez quatre patients. La colite inflammatoire était confirmée par endoscopie et biopsie dans trois cas. Le recours aux Sulfasalazines en association avec le GCSF a eu lieu chez trois patients et au Pentasa chez un patient avec un contrôle variable de la maladie. Trois patients ont eu un syndrome occlusif compliquant leurs colites et une patiente est décédée par un sepsis à point de départ digestif. Récemment, trois patients ont été mis sous Empagliflozine avec amélioration des manifestations infectieuses et digestives ainsi que du taux de neutrophiles.

CONCLUSION

La glycogénose de type 1b est une pathologie grave aussi bien par son atteinte hépato-rénale que par sa prédisposition aux infections et aux colites inflammatoires invalidantes à cause d'une fonction altérée des phagocytes. Le traitement par G-CSF pourrait améliorer les manifestations infectieuses et digestives sans qu'il ne soit dénué de risques. L'Empagliflozine présente une nouvelle alternative thérapeutique.

P347- Déficit en pyruvate carboxylase type B : à propos de deux cas d'une même famille

Aloui . Y⁽¹⁾, Zribi . M⁽¹⁾, Abdellatif . A⁽¹⁾, Khatrouch . S⁽¹⁾, Ben Chehida . A⁽¹⁾, Boudabous. H⁽¹⁾, bdelmoula . S⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie hôpital la Rabta -Tunis

INTRODUCTION

Le déficit en pyruvate carboxylase (DPC) est une anomalie innée du métabolisme à transmission autosomique récessive secondaire à une activité absente ou diminuée de la pyruvate carboxylase (PC), enzyme mitochondriale dépendante de la biotine qui joue un rôle important dans la production d'énergie et les voies anaplerotiques.

La PC catalyse la conversion du pyruvate en oxaloacétate-responsable de la néoglucogénèse, la lipogénèse et la synthèse de certains neurotransmetteurs . Il existe 3 formes de DPC : infantile, néonatale et intermittente . Le DPC type néonatal sévère (type B) est une forme rare et extrêmement sévère caractérisée par une acidose métabolique sévère d'apparition précoce, et une issue généralement fatale

OBJECTIFS

Evoquer et confirmer le diagnostic de déficit en pyruvate carboxylase devant une acidose lactique avec hyperammonémie à début néonatale dans le but de faire un diagnostic anténatal pour les prochaines grossesses

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Rapporter 2 cas de DPC dans une même famille (frère et sœur) originaire de Sfax suivis au service de pédiatrie et de maladies métaboliques de l'hôpital la Rabta révévés par une acidose lactique avec hyperammonémie néonatales.

RÉSULTATS

Observation1:N.H issu d'un mariage non consanguin,RCIU.II a présenté depuis H2O de vie une détresse respiratoire et neurologique avec à la biologie une acidose lactique sévère, une cytolysse à 2*N, une hyperammonémie et une acétonurie à ++.Le décès était rapide à J10 de vie dans un tableau de défaillance multi viscérale avec aux explorations un profil des Acyls carnitines normal et un CAO urinaire montrant l'accumulation des acides lactiques à 81%.Le diagnostic génétique n'a pas pu être fait. Observation2:Il s'agit de la sœur N.M ,née à terme avec un examen clinique normal à la naissance .Elle a présenté une détresse respiratoire et neurologique à HO7 de vie évoluant favorablement sous O2.Devant les antécédents,un bilan biologique pratiqué a révélé une acidose métabolique sévère à trou anionique élevé,un taux de lactates à 15mmol /l et une ammonémie à 129 mol/l avec acétonurie + d'où elle a été transférée dans notre service à JO2 de vie.L'examen à l'admission montre une hypotonie axiale, une respiration ample,un ictère et une hépatomégalie à 5,5cm.La conduite était de faire une réhydratation iv par du sérum glucosé 10%, benzoate de sodium 250 mg/kg /j et L-carnitine 200 mg/kg/j avec une photothérapie .On a complété par un profil des Acyls carnitines revenant normal et une CAO urinaire montrant une augmentation de l'acide lactique à 66%.L'évolution a été marquée par l'aggravation de l'état clinique suite à l'introduction du régime. A JO7 de vie, installation d'une défaillance multi viscérale et une ascension des chiffres de l'ammonémie à 394 mol/l indiquant une épuration extrarénale en urgence non praticable devant un TP bas .A J10 de vie,malade intubé pour apnée grave suivi d'un arrêt cardiorespiratoire.Une biologie moléculaire a été faite concluant à un déficit en pyruvate carboxylase avec variant pathogène du gène PC à l'état homozygote.Le diagnostic a été annoncé aux parents et une consultation génétique a été faite.

CONCLUSION

Le DPC est un déficit énergétique à évoquer devant un tableau d'acidose lactique sévère, détresse neurologique, hyperammonémie, hépatomégalie +/- une hypoglycémie et une acétonurie, Sa prise en charge repose sur l'hydratation, l'utilisation des épurateurs de l'ammoniac , la correction de l'acidose métabolique, la stimulation de l'activité résiduelle de l'enzyme par la biotine ainsi que l'éviction de jeûne et du régime céto-gène, qui aggrave l'acidose métabolique,. La thérapie anaplerotique qui fournit des sources d'énergie alternatives se base sur la possible supplémentation en citrate, en acide aspartique,ainsi que la triheptanoïne . Le DPC,pathologie sévère et létale, motive la confirmation diagnostique pour un diagnostic anténatal ultérieure

P348- Calcifications surrénales : penser à la maladie de wolman

Abba . K⁽¹⁾, Abba . K⁽²⁾

⁽¹⁾ Ephdjilalibelkhenchir ex birtraria

⁽²⁾ Ephdjilalibelkhenchiralger ,Algérie

INTRODUCTION

La maladie de Wolman est une maladie rare et mortelle, caractérisée par un déficit en lipase acide lysosomale. Elle se manifeste par une surcharge lipidique systémique, des calcifications surrénales et une insuffisance hépatique.

OBJECTIFS

Intérêt de la radiopédiatrie simple dans le diagnostic de la maladie de Wolman devant la difficulté des dosages enzymatiques et l'étude génétique

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un nourrisson de 5 mois de sexe féminin, sans antécédents familiaux particuliers, issu d'un mariage consanguin de deuxième degré. L'enfant a présenté des vomissements alimentaires postprandiaux précoces, une distension abdominale et un retard staturopondéral. L'examen clinique a révélé une hépatomégalie et une splénomégalie. Le bilan biologique a montré une hypercholestérolémie et une hypertriglycéridémie. L'échographie abdominale a mis en évidence une hépatosplénomégalie homogène sur un foie stéatosique et une masse para pancréatique. La tomodynamométrie abdominale a confirmé le diagnostic de maladie de Wolman, avec la mise en évidence de calcifications surrenales massives et bilatérales et d'infiltrations graisseuses du mésentère. Le dosage de l'activité enzymatique leucocytaire n'a pas pu être réalisé avant le décès de l'enfant dans un tableau de défaillance hépatocellulaire majeure

RÉSULTATS

Cette observation illustre la difficulté diagnostique de la maladie de Wolman, en raison de la rareté de la maladie et de la non-spécificité des signes cliniques et biologiques. L'examen radiologique initial a été non contributif, mais la tomodynamométrie a permis de poser le diagnostic. Un examen radiologique plus attentif par un radiologue expérimenté aurait pu aider à poser le diagnostic plus rapidement.

CONCLUSION

Cette observation souligne l'importance d'une collaboration étroite entre les cliniciens et les radiologues pour le diagnostic précoce de la maladie de Wolman.

P349- Et si on se trompe d'organelle : Maladie peroxysomale déclarée par une cholestase

Bassalah .A⁽¹⁾, Khatrouh . S⁽¹⁾, Ben Chehida . A⁽¹⁾, Abdelmoula . MS⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie La Rabta

INTRODUCTION

Le syndrome de Zellweger ou syndrome cérébrohépatorenal est une pathologie héréditaire rare de transmission autosomique récessive due à une dysfonction des peroxysomes. Il se manifeste par des anomalies neurologiques, rénales et hépatiques dont la cholestase.

OBJECTIFS

Rapporter l'observation d'une cholestase néonatale révélatrice de maladie peroxysomale.

RÉSULTATS

Nourrisson âgé de 2 mois, issu d'un mariage consanguin, aux antécédents de décès en bas âge chez le frère dans un tableau d'hépatopathie chronique associée à un retard psychomoteur et une rétinite pigmentaire. Le nourrisson est issu d'une grossesse sans dysgravidie, né par voie basse à terme, eutrophique. A J 21 de vie, il a présenté un ictère cutanéomuqueux isolé avec des selles normocolorées. A l'examen, on a objectivé une hypotrophie modérée, une dysmorphie faciale (yeux globuleux, dolichocéphalie et racine du nez plat), une légère hypotonie axiale, une hépatomégalie et une hernie ombilicale. Le reste de l'examen était sans anomalie. Le bilan biologique a révélé une hyperbilirubinémie à prédominance conjuguée avec des GGT et PAL élevées et une cytolysé à 10 fois sans insuffisance hépatocellulaire. Dans le cadre du bilan étiologique, on a éliminé les causes chirurgicales (échographie abdominale éliminant une atésie des voies biliaires), les causes infectieuses (ECBU négatif, sérologies TORSH négatives), les causes endocriniennes (bilan thyroïdien, ACTH et cortisolémie normaux), la galactosémie et la fructosémie (sucres réducteurs négatifs), la tyrosinémie (AFP normale, succinylacétone urinaire négatif) et la mucoviscidose (test de la sueur négatif). Devant la consanguinité et les antécédents de décès en bas âge chez le frère avec association illégitime d'atteinte d'organes, on s'est orienté vers une cytopathie mitochondriale et on a complété par des points rédox revenant normaux. On a évoqué alors une maladie peroxysomale, d'autant plus que le nourrisson a aggravé son hypotonie, et on a complété par un dosage des AGTLC montrant une élévation de C22 et C26 en faveur d'un syndrome de Zellweger. Le nourrisson a été mis sous Ursolvan et des vitamines liposolubles avec un régime hypercalorique en absence de traitement curatif. L'évolution était marquée par l'aggravation de l'hypotonie et de l'hypotrophie avec une hyperactivité et des difficultés alimentaires.

CONCLUSION

Le syndrome de Zellweger est une pathologie grave et progressive d'évolution fatale. Il doit être évoqué devant l'atteinte illégitime de plusieurs organes dont le foie et le système nerveux. Le conseil génétique est primordial en absence de traitement cura-

tif. C'est le deuxième enfant atteint du même couple en absence de diagnostic chez le premier enfant.

P350-La dermatose bulleuse : Une forme rare du syndrome Pied-Main-Bouche

Jbebli . E⁽¹⁾, Tanboura . A⁽¹⁾, Rhayem . S⁽¹⁾, Jbali . Y⁽¹⁾, Yahya . E⁽¹⁾, Khemiri . M⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile a, hôpital d'enfants de tunis

INTRODUCTION

Le syndrome pied-main-bouche (SPMB) est une infection virale courante chez les enfants, généralement causée par des entérovirus, en particulier le virus Coxsackie A16. Il se caractérise par une éruption cutanée maculo-papuleuse, de la fièvre, et des lésions buccales.

OBJECTIFS

Rappeler l'aspect clinique de la forme bulleuse du syndrome Pied-Main-Bouche.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Une observation colligée au service de médecine infantile A de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson de 12 mois, sans antécédents pathologiques notables qui a été hospitalisé pour la prise en charge d'une éruption cutanée. L'histoire de la maladie remonte à une semaine avant son admission marquée par l'apparition de lésions cutanées maculo-papuleuses siégeant initialement en péri-buccale et au niveau des paumes et des plantes dans un contexte de fièvre modérée. L'évolution spontanée était marquée par l'apyrexie au bout de 3 jours contrastant avec l'extension de l'éruption au niveau du tronc et des extrémités. L'examen clinique a trouvé des bulles claires au sein des lésions maculo-papuleuses et a permis d'éliminer la présence des autres critères du syndrome de Kawasaki ; principal diagnostic différentiel et qui constitue une urgence thérapeutique. A la biologie, il n'y avait pas de syndrome inflammatoire biologique. Le diagnostic du syndrome pied-main-bouche a été donc retenu. Devant l'importance de l'extension des lésions et la rupture des bulles par endroit, le patient a été mis sous Aciclovir et Amoxicilline-acide clavulanique par voie ainsi qu'un anti-histaminique pour soulager les démangeaisons et un antiseptique local pour prévenir la surinfection bactérienne. L'évolution était rapidement favorable.

CONCLUSION

La forme bulleuse du syndrome pied-main-bouche est exceptionnelle. Elle est méconnue par les médecins de première ligne voir par les pédiatres. On ne peut retenir le diagnostic qu'après avoir éliminé formellement les principaux diagnostics différentiels pouvant mettre en jeu le pronostic vital.

P351- propos d'un cas clinique : Une association fortuite d'un rachitisme vitamino-résistant avec une thrombasthénie de Glanzman

Ben Ataallah . B⁽¹⁾, Jaballah . N⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Farhat Hached

INTRODUCTION

Le rachitisme vitamino-résistant pseudo-carenciel est défini par une maladie génétique à transmission autosomique récessive, se caractérise par une résistance aux posologies habituelles du vitamine D, un début précoce du rachitisme avec une hypocalcémie résistante nécessitant des quantités importantes de calcium. La thrombasthénie de Glanzman est une maladie hémorragique à transmission autosomique récessive, liée à une anomalie quantitative ou qualitative du récepteur membranaire plaquettaire (GPIIb-IIIa) responsable d'un défaut d'agrégation plaquettaire.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une fille âgée de 4 mois, consanguinité de 2ème degré, tante maternel suivie pour thrombasthénie de Glanzman, grossesse sans dysgravidie, accouchement sans incidents, eutrophique, vitamine D a été reçue à l'âge de 15 jours. Elle a présenté un bon développement psychomoteur et un retard staturo-pondérale.

RÉSULTATS

La patiente a posé deux problèmes principaux ; - Un premier problème d'hypocalcémie sévère résistante qui a nécessité 5 jours de correction par du calcium en IV 1 g/m² et un relais per os par du calcium à une posologie de 400 mg/kg/jour avec un profil carenciel (hyperparathyroïdie, phosphatase alcaline élevée, vitamine D effondrée) et un dosage de 1.25 OHD normal. Elle a eu aussi une alopecie généralisée, une diarrhée liquidienne, des lésions érythémato-squameuses au niveau de l'occiput et à la biologie une pancytopenie qui a été corrigée après l'améliora-

tion du profil phosphocalcique de la patiente .les signes du rachitisme ont marqué l'examen clinique de la patient ; Fontanelle antérieure large ,Chapelet costal , Nouures epiphysaires .Alors on a retenu le diagnostic de VDDR(rachitisme vitamino-résistant) type IB et l'enquête génétique en cours. -Et un deuxième problème d'ecchymoses et pétéchies d'apparition spontanée bilan d'hémostase de première intention est normal , on a complété par PFA 100 allongé ,les tests d'agrégations plaquettaires ont conclus à une thrombasthénie de Glanzman .

CONCLUSION

Le rachitisme vitamino-résistant doit être évoqué devant tout rachitisme précoce sévère et résistant au traitement habituel. Son association avec la thrombasténie de Glanzman dans notre cas est fortuite .le complément par la recherche des mutations correspondantes est essentiel pour le diagnostic .

P352- Le challenge thérapeutique de la dépression de l'enfant; une revue de la littérature

Touiti . A ⁽¹⁾, Cherif . E ⁽¹⁾, Askri . W ⁽¹⁾, Hlayem . S ⁽²⁾, Hajri. M ⁽²⁾, Jelili . S ⁽²⁾, Abbess . Z ⁽²⁾, Bouden . A ⁽²⁾

⁽¹⁾ Pédiopsychiatrie hôpital Razimanouba

⁽²⁾ Pédiopsychiatrie hopitalrazi

INTRODUCTION

La dépression de l'enfant est un motif de consultation fréquent en pédiopsychiatrie. Le tableau clinique est varié, les symptômes sont généralement non spécifiques et les manifestations somatiques sont au premier plan. Bien que le diagnostic est clinique, le trouble dépressif reste sous diagnostiqué et par conséquent non traité a temps; ce qui retentit sur le bien être de l'enfant et son environnement. La prise en charge requière une intervention multimodale

OBJECTIFS

Examiner les données récentes sur le traitement du trouble dépressif chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Une revue de la littérature a été faite sur PubMed, google scholar et Cochrane en utilisant les mots clés suivants: depression, child, treatment, pschotherapy, pharmacotherapy. Les articles retenus sont datés de 2019 à 2023

RÉSULTATS

La psychothérapie reste une étape incontournable dans la prise en charge de la dépression de l'enfant. Les thérapies familiale, la thérapie cognitive et comportementale occupent les premières places. Le traitement pharmacologique antidépresseurs ou thymorégulateurs est indiqué pour les dépressions modérées a sévères avec une composante endogène. L'avènement de l'internet et des réseaux sociaux a facilité la communication avec le thérapeute et constitue parfois une partie du programme du soins. La prévention des rechutes est conditionnées par plusieurs facteurs entre autres la sévérité du tableau initial , l'environnement sociale , et le degré d'adhésion au soins.

CONCLUSION

La dépression est de plus en plus courante parmi la population pédiatrique le diagnostic précoce et le processus thérapeutique personnalisée multidisciplinaire sont nécessaires pour aider l'enfant et son entourage à s'améliorer. la psychothérapie et le prise ne charge psychosociale sont des pionniers dans le soins . le recours au traitement pharmacologiques est parfois nécessaire devant la sévérité du tableau .

P353- La place de l'animal domestique dans les familles des enfants suivis pour un trouble du spectre de l'autisme

Touiti . A ⁽¹⁾, Cherif . E ⁽¹⁾, Askri . W ⁽¹⁾, Hlayem . S ⁽²⁾, Hajri. M ⁽²⁾, Jelili . S ⁽²⁾, Abbess . Z ⁽²⁾, Bouden . A ⁽²⁾

⁽¹⁾ Pédiopsychiatrie hôpital Razimanouba

⁽²⁾ Pédiopsychiatrie hopitalrazi

INTRODUCTION

Le trouble du spectre de l'autisme (TSA) est caractérisé par la pauvreté des interactions sociales, le déficit de la réciprocité, les stéréotypie gestuelles restreintes. Plusieurs stratégies interventionnelles se basant sur la relation entre l'home et les animaux domestiques ont été implémentées afin de surmonter les difficultés émotionnelles et relationnelles des enfants suivis pour (TSA)

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Explorer la présence d'animaux domestiques dans les familles d'enfants atteints de troubles du spectre autistique (TSA), y compris les convictions des parents sur les avantages et les inconvénients.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Un échantillon de parents d'enfants suivis pour TSA à la consultation externe de pédiopsychiatrie à l'hôpital razi ont répondu à un questionnaire comportant des données sociodémographiques et des items sur la présence d'animal domestique dans la famille et son impact sur les interactions sociales des enfants

RÉSULTATS

Vingt-sept mères d'enfants suivis pour TSA ont participé à l'étude. la plupart des parents sont de classe moyennes réside dans une zone urbaine ou semi urbaine et se sont des famille nucléaire. Seulement la moitié des familles possède un animal domestique qui dans la plupart des cas un chat ou un chien plus de 70% des mamans trouvent que la présence d'un animal domestique est bénéfique pour leur enfant, améliore la qualité de ces interactions et lui offre plus d'activités à faire. Mais cette perception est en corrélation négative avec la sévérité du trouble et l'adhésion des parents au processus du soins

CONCLUSION

La présence d'un animal domestique dans la famille avec un enfant suivi pour TSA pourrait être une option thérapeutique dont le but est d'améliorer la qualité des interactions de l'enfant avec l'environnement . Néanmoins certains symptômes de la maladie tels que le comportement auto ou hétéro-agressif peuvent être un obstacle au recours à ces programmes adjuvants.

P354- Autisme et éducation sexuelle familiale des adolescents

Touiti . A ⁽¹⁾, Cherif . E ⁽¹⁾, Askri . W ⁽¹⁾, Hlayem . S ⁽²⁾, Ben Tkaya . A ⁽²⁾

⁽¹⁾ Pédiopsychiatrie hôpital Razimanouba

⁽²⁾ Pédiopsychiatrie hopitalrazi

INTRODUCTION

Le rôle de la famille dans l'éducation sexuelle des adolescents est primordial, pour ceux suivis pour un trouble du spectre de l'autisme (TSA) le soutien d'une vie sexuelle saine et l'encouragement des interactions sociales sont importants.

OBJECTIFS

Décrire la communication sexuelle familiale auprès des adolescents suivis pour TSA.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

20 parents de 13 adolescents suivis pour TSA de haut niveau ont répondu à un hétéro-questionnaire comportant des données sociodémographiques et le « Parent Sexuality Education Inventory-Revised (PSEI R) » lors de leurs consultations régulières au service.

RÉSULTATS

Dix-huit femmes et deux hommes ont participé à l'étude, avec une moyenne d'âge à 42.6 ans. Le niveau d'instruction de 80% des parents est secondaire. La plupart (92%) des parents comptaient sur la discussion pour aborder le sujet de la sexualité et transmettre des messages informatifs sur la puberté, les relations et les maladies sexuellement transmissibles. La volonté des adolescents, la qualité des interactions sociales et leurs intérêts au sujet entravent la communication sexuelle familiale.

CONCLUSION

Les adolescents suivis pour TSA ont droit à une vie sexuelle saine et satisfaisante, l'amélioration de la communication familiale et le développement des connaissances autour du sujet est une étape clé dans la prise en charge.

P354- Place des réseaux sociaux dans la psychoéducation des parents d'enfants avec un trouble du spectre de l'autisme

Touiti . A ⁽¹⁾, Cherif . E ⁽¹⁾, Askri . W ⁽¹⁾, Hlayem . S ⁽²⁾, Ben Tkaya . A ⁽²⁾

⁽¹⁾ Pédiopsychiatrie hôpital Razimanouba

⁽²⁾ Pédiopsychiatrie hopitalrazi

INTRODUCTION

De nos jours avec l'avènement des réseaux sociaux, l'accès à l'information est de plus en plus facilité. Pour les familles des enfants suivis pour un trouble du spectre de l'autisme se renseigner et se documenter autour du trouble est un élément primordial dans la prise en charge.

OBJECTIFS

Évaluer l'apport des réseaux sociaux comme source d'information et de psychoéducation pour les parents d'enfants suivis pour un trouble du spectre de l'autisme.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Les parents des enfants suivis pour TSA au service de la pédiopsy-

chirurgie à l'hôpital Razi ont été invités à participer à un questionnaire de vingt-cinq items comprenant des items sur les données sociodémographiques, l'évaluation clinique du TSA chez l'enfant, l'utilisation des réseaux sociaux et les différentes sources d'informations sur la maladie. Le questionnaire était associé à l'échelle HAD du dépistage de la dépression et de l'anxiété. Le recueil des données est fait de manière anonyme en respectant la confidentialité des participants et leur libre volonté.

RÉSULTATS

Trente parents d'enfants suivis pour TSA ont participé. Vingt-huit mères et deux pères. La moyenne d'âge est à 45.8 ans. Plus que 62% ont un niveau d'étude primaire ou secondaire seulement 20% ont fait des études universitaires. Les mères sont dans la plupart des cas des femmes au foyer. 75% des enfants sont des garçons ayant eu leur diagnostic avant l'âge de 3 ans et tous les parents connaissent le diagnostic du TSA. Le médecin traitant reste la première source d'information sur la maladie pour les parents mais, les renseignements fournis sont jugés insuffisants pour 30% des parents. En revanche, le Facebook et YouTube sont une source d'information incontournable sur le trouble chez plus de 88% des parents. Le niveau d'aide fourni est jugé comparable parfois plus satisfaisant que celui des professionnels de la santé. Les troubles dépressifs et anxieux chez les participants sont dépistés chez les deux tiers des participants mais il n'y a pas de corrélation entre l'utilisation des réseaux sociaux et les symptômes psychiatriques.

CONCLUSION

Du moment où l'utilisation des réseaux sociaux et des moteurs de recherche sur internet est devenue une source incontournable d'information sur les facteurs de risque, le diagnostic et la prise en charge ; ce qui pourrait parfois induire les patients et leurs familles en erreur et influencer le processus thérapeutique. L'utilisation des nouveaux moyens de communications par les professionnels de la santé devraient être optimisés afin de garantir à leurs patients l'accès à des informations fiables et adaptées à leurs besoins.

P355- tentatives de suicides avant et après COVID : expérience du service de pédiatrie Farhat Hached (2018-2022)

Bouden . M ⁽¹⁾, Jaballah . N ⁽¹⁾, Ben Belgacem . M ⁽¹⁾, Abdelbari . M ⁽¹⁾, Mokni. H ⁽¹⁾, Kebaili. R ⁽¹⁾, Tej. A ⁽¹⁾, Ghorbel. S ⁽¹⁾, Tilouche. S ⁽¹⁾, Boughamoura . L ⁽¹⁾, Bouguila . J ⁽¹⁾, Soyah. N ⁽¹⁾

⁽¹⁾Pédiatrie Farhat Hached Sousse

INTRODUCTION

La pandémie COVID-19 a affecté la santé physique, le bien-être social et la santé mentale de l'ensemble de la population. Etant donnée l'accroissement de nos jours des gestes suicidaires chez les enfants, plusieurs auteurs se sont focalisés à rechercher une relation de cause à effet.

OBJECTIFS

Notre étude vise à comparer le profil sociodémographique, clinique et de déterminer les facteurs de risque des tentatives de suicide chez l'enfant entre les périodes pré et post COVID.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective comparative menée sur les tentatives de suicide chez les enfants âgés de moins de 16 ans, hospitalisés dans le service de pédiatrie du CHU Farhat Hached Sousse, Entre les périodes pré COVID soit du 1er janvier 2018 au 1er mars 2020 et post COVID soit du 1er janvier 2021 au 31 Décembre 2022.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 20 cas de tentatives de suicide en pré COVID et 18 cas en post COVID, avec une nette prédominance féminine durant les 2 périodes. Cette différence d'incidence n'était pas statistiquement significative ($p=0.8$). L'âge moyen était en pré et post COVID respectivement de 13 ans et demi avec des extrêmes de 9 à 14 ans, et de 13 ans avec des extrêmes de 7 à 15 ans, sans différence significative ($p=0.2$). Comme antécédents familiaux de pathologies psychiatriques, on a compté 5 dont 2 ayant des antécédents de tentative de suicide en pré COVID contre 2 sans antécédents de tentative de suicide en post COVID ($p=0.2$). Concernant les antécédents personnels, on note respectivement durant les périodes pré et post COVID : 2 et 4 patients étant victimes d'une maltraitance ($p=0.34$), 2 patients pour chaque période étant suivis en pédopsychiatrie ($p=0.9$) et il s'agissait d'une récurrence dans 1 et 2 cas ($p=0.5$). Les facteurs de risque les plus incriminées étaient (les cas respectivement en pré contre post COVID) les mauvaises conditions socio économiques (

4 cas contre 12 cas, $p=0.02$), le conflit familial (13 cas contre 15 cas, $p=0.51$), le divorce des parents (2 cas contre 7 cas, $p=0.07$), le décès d'un parent (2 cas contre néant, $p=0.17$), l'échec scolaire (7 cas contre 13 cas, $p=0.12$), et le suivi pour une pathologie chronique (3 cas contre 7 cas, $p=0.17$). La prise médicamenteuse était le moyen le plus utilisé durant les 2 périodes avec respectivement 14 cas et 17 cas ($p=0.4$). Sur le plan clinique, 5 contre 6 patients étaient asymptomatiques ($p=0.64$), 11 contre 9 patients étaient symptomatiques mais ne présentaient pas de signes de gravité ($p=0.83$) et 4 contre 3 patients ont nécessité une hospitalisation en unité de réanimation ($p=0.81$). Sur le plan psychiatrique, la majorité de ces tentatives de suicide (18 cas contre 15 cas, $p=0.82$) étaient réactionnelles. Un épisode dépressif majeur était retrouvé dans 1 contre 3 cas ($p=0.32$), des traits névrotiques ont

CONCLUSION

Cette étude montre que le COVID n'a pas augmenté le taux d'incidence de tentative de suicide dans notre population d'étude, et affirme que la conduite suicidaire est rattachée le plus souvent à un sexe féminin, à un contexte environnemental défavorable et à l'échec scolaire, soit avant ou après le COVID. Seul le bas niveau socio-économique paraît avoir une différence significative sur le taux de tentatives de suicide entre l'ère avant et après COVID, mais cette interprétation sujette à caution devant la présence d'un biais de sélection en post COVID qui est l'augmentation de la prévalence des patients démunis.

P356- Les motifs psychologiques de suivi dans un service de pédiatrie générale : Activité de la psychologue du service

Jebbli . E ⁽¹⁾, Benzarti . M ⁽¹⁾, Farhat . R ⁽¹⁾, Rhayem . S ⁽¹⁾, Yahya . E ⁽¹⁾, Jbali . Y ⁽¹⁾, Khemiri . M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile a, hôpital d'enfants de tunis

INTRODUCTION

La souffrance psychique s'exprime de manière extrêmement différente d'une personne à une autre, tant dans ses modalités que dans sa visibilité, et plus encore chez l'enfant. L'enjeu pour les psychologues est alors d'être capable d'accueillir, lors de la rencontre de l'enfant et de sa famille, ces signes de souffrance, d'évaluer les risques encourus par l'enfant dans son développement et de proposer un accompagnement.

OBJECTIFS

Décrire, à travers l'activité d'une psychologue affectée dans un service de pédiatrie générale, le profil épidémiologique et clinique des enfants suivis pour une souffrance psychologique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Etude rétrospective, sur une période de 9 mois, menée au service de médecine infantile A de l'hôpital d'enfants de Tunis. Les données ont été recueillies à partir des fiches de suivi de la psychologue du service.

RÉSULTATS

Nous avons colligé trente-quatre enfants ayant bénéficié d'un entretien et d'un suivi par la psychologue du service de pédiatrie A de l'hôpital d'enfant de Tunis. Le sex-ratio était de 0.41 avec une prédominance féminine. L'âge moyen au moment du premier entretien était à 11,96 ans [9 – 15 ans]. L'anamnèse a révélé une histoire familiale de psychose chez deux enfants. 25 enfants étaient suivis pour une maladie chronique. Le diabète de type 1 était la pathologie la plus fréquente ($n=23$). Les troubles psychiques de ces derniers étaient objectivés à l'occasion des entretiens réguliers dans le cadre du suivi de leurs maladies. Dans les autres cas, les signes révélateurs de la souffrance psychique étaient : une perte de connaissance ($n=5$), un trouble de la marche ($n=2$), des troubles du comportement ($n=1$) et une tentative de suicide ($n=1$). Un contexte de maltraitance a été signalé dans 24 % des cas et un fléchissement scolaire a été trouvé dans 59% des cas. Un trouble d'adaptation avec anxiété était le trouble le plus fréquent trouvé dans 47% des cas suivi par la dépression dans 45% des cas. 59% des patients avaient nécessité un suivi régulier par la psychologue alors que 17 % avaient nécessité un complément de prise en charge en pédopsychiatrie. Les autres étaient soit perdus de vue ou n'avaient nécessité qu'un seul entretien de guidance parentale.

CONCLUSION

La souffrance psychique est assez fréquente dans la population pédiatrique. Un dépistage systématique de cette souffrance devrait être mis en place pour les patients porteurs de pathologies chroniques dans le cadre du bilan de retentissement de la maladie. Tout tableau clinique atypique ou symptôme récurrent devrait faire évoquer une origine psychiatrique. La présence per-

manente d'une psychologue dans un service de pédiatrie est plus que primordiale.

P360-Encéphalite aigue post vaccinal : A propos d'un cas

Abid . J ⁽¹⁾, Loukil . M ⁽¹⁾, Abdelhedi . A ⁽¹⁾, Feki . M ⁽¹⁾, Safi . F ⁽¹⁾, Gargouri . L ⁽¹⁾, Mahfoudh . A ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Urgence et réanimation pédiatrique

INTRODUCTION

Les vaccins ont profondément transformé la santé infantile en offrant une protection essentielle contre diverses maladies. Leur impact positif est incontestable, mais il est important de reconnaître que la vaccination n'est pas dénuée d'effets indésirables, tels que décrits dans la littérature.

OBJECTIFS

Décrire le tableau clinique et paraclinique d'encéphalite post vaccinale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons le cas d'un nourrisson admis à l'unité de réanimation pédiatrique pour la prise en charge d'un état de mal convulsif fébrile. Ce cas survient suite à la vaccination du troisième mois conformément au calendrier vaccinal national de Tunisie, qui comprend l'administration du vaccin pentavalent ainsi que du vaccin antipoliomyélitique inactivé (PVI).

RÉSULTATS

Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin âgée de 4 mois et demi, admise en réanimation pour un état de mal convulsif fébrile. Elle n'avait pas d'antécédents personnels ni familiaux particuliers et il n'y avait pas de consanguinité parentale. La naissance était à terme, avec un Apgar à 9/10 et un poids de naissance de 3500 grammes. Sa vaccination était retardée en raison d'une bronchiolite aiguë survenue à l'âge de 2 mois, entraînant l'administration du vaccin du troisième mois au 4ème mois soit 3 jours avant son admission. La patiente a présenté une fièvre associée à une altération de l'état général puis installation de somnolence et refus de la tétée incitant les parents à consulter aux urgences. L'examen a révélé une hypotonie axiale et périphérique. Elle avait une glycémie normale, un état hémodynamique et respiratoire initialement stable. Huit heures après l'admission, elle a présenté un état de mal convulsif compliqué d'une détresse respiratoire d'où son transfert en réanimation pédiatrique. L'enquête étiologique a éliminé une cause métabolique, toxique, traumatique et infectieuse. Une maladie neuromusculaire ou une maladie héréditaire du métabolisme ont été également exclu. Un électroencéphalogramme a objectivé un tracé ralenti, réactionnel et exempt d'anomalies épileptiques. Le diagnostic d'encéphalite post-vaccinale était donc évoqué, très probablement induite par les composants de la coqueluche présents dans le vaccin pentavalent. Il s'agit d'un effet indésirable rare (1/100 000) survenant généralement dans les 7 jours suivant l'administration de vaccin contenant les antigènes de la coqueluche. Pour le traitement, le nourrisson a reçu une perfusion de gammaglobulines humaines. L'évolution a été favorable, avec une extubation après 48 heures. Son état neurologique s'est amélioré après un séjour de 7 jours. Elle était revue après 2 mois de kiné motrice. L'enfant a acquis la position assise avec aide à l'âge de 5 mois.

CONCLUSION

La vaccination contribue de manière significative au renforcement de l'immunité individuelle et collective, mais peut également engendrer des effets indésirables, exceptionnellement graves. La revue de la littérature s'avère d'une grande valeur, notamment pour comprendre les effets secondaires rares qui peuvent émerger.

P361-Les accidents post-vaccinaux : des accidents parfois graves

Mkhinini . Y ⁽¹⁾, Kolsi . R ⁽¹⁾, Charfi . F ⁽¹⁾, Krichèn . Y ⁽¹⁾, Bahloul . M ⁽¹⁾, Kammoun . T ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de pédiatrie générale, Hôpital Hedi Chaker Sfax

INTRODUCTION

La vaccination constitue un pilier majeur de la prévention primaire. Elle occupe une place importante dans notre système sanitaire afin de diminuer la morbi- mortalité infantile. Elle est considérée comme un acte banal mais plusieurs événements, parfois graves, peuvent en résulter.

OBJECTIFS

L'objectif de ce travail est d'étudier la fréquence des accidents post-vaccinaux, leur gravité, et la conduite face à ces événements.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective qui a inclus tous les

patients hospitalisés pour un accident post vaccinal au service de pédiatrie de Sfax entre janvier 2018 et décembre 2022.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 13 cas d'accidents post-vaccinaux. Une légère prédominance masculine a été notée avec un sexe-ratio de 1.1 avec. L'âge moyen de notre population était de 9 mois. La symptomatologie était variable. Quatre patients ont présenté une fièvre, deux patients ont présenté une de bécégite et sept enfants ont présenté une crise épileptique. Le DTC était le vaccin le plus incriminé avec un pourcentage de 84%. Le délai d'apparition des symptômes par rapport à la vaccination était les premières 48 heures pour le DTC et supérieure à 2 mois pour le BCG. Un cas de bécégite a révélé un déficit immunitaire acquis (VIH) chez un enfant originaire de Cameroun.

CONCLUSION

Les accidents post-vaccinaux sont rares et la balance bénéfiques risques penche en faveur du vaccin. La connaissance de ces effets par les médecins et la famille est primordiale. Un accident post vaccinal peut révéler parfois une pathologie sous-jacente tel qu'un déficit

P362-Analyse épidémiologique et microbiologique des pneumonies liées à la ventilation mécanique en réanimation pédiatrique : une étude rétrospective de 18 mois.

Zayani . S ⁽¹⁾, Zidi . W ⁽²⁾, Daya . A ⁽¹⁾, Kadri . Y ⁽¹⁾, Sfar . E ⁽¹⁾, Chouchane . C ⁽¹⁾, Thabet . F ⁽¹⁾, Chouchane . S ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Pédiatrie Monastir

⁽²⁾ Laboratoire de microbiologie, Monastir

INTRODUCTION

Les pneumonies associées à la ventilation mécanique (PAV) représentent une préoccupation majeure en réanimation pédiatrique, constituant une source significative de morbidité et de mortalité. Au cours de cette étude, nous avons entrepris une analyse épidémiologique et microbiologique des PAV chez les enfants ventilés mécaniquement sur une période de dix-huit mois.

OBJECTIFS

Dresser le profil épidémiologique et microbiologique des pneumonies liées à la ventilation mécanique dans une unité de réanimation pédiatrique

MATÉRIEL ET MÉTHODES

La présente étude est une analyse rétrospective menée au sein de notre unité de réanimation pédiatrique sur une période de dix-huit mois, du 1er janvier 2022 au 30 juin 2023. Nous avons inclus tous les enfants ventilés mécaniquement dans la période d'étude entre 0 et 14 ans pendant une durée supérieure à 48 heures. Les cas de PAV ont été identifiés selon les critères diagnostique du CDC 2018. Nous avons analysé et étudié le profil bactériologique des germes identifiés sur les prélèvements trachéaux et les cultures des sondes après extubation.

RÉSULTATS

Au cours de la période d'étude, 77 patients ont été inclus. L'âge médian des patients est de 3 mois [1,4 ; 7,75] avec des extrêmes allant de 10 jours à 11 ans et 7 mois. Les patients inclus dans notre étude étaient ventilés pendant une durée médiane de 8 jours [5 ; 15 jours] et des extrêmes de 3 à 170 jours. Le nombre de jours cumulés de ventilation au cours de cette période était de 1172 jours pendant lesquels 42 PAV ont été constaté, soit une incidence de 3,58 PAV par 100 jours de ventilation mécanique. Chez les 42 patients 107 prélèvements trachéaux ont été réalisés et 30 sondes d'intubation ont été mises en culture. Le germe le plus fréquemment retrouvé était le *Pseudomonas aeruginosa* dans 63 prélèvements (46%) dont 12,7% étaient des *Pseudomonas* multi-résistants suivis par les entérobactéries dans 38 prélèvements (27,7%) dont 44,7% étaient multi-résistants. Trois prélèvements (2,2%) étaient positifs pour *Acinetobacter* dont deux étaient multi-résistants.

CONCLUSION

La présente étude épidémiologique et microbiologique des PAV chez les enfants en réanimation a permis de jeter une lumière sur cette problématique clinique complexe. Nos résultats offrent plusieurs enseignements importants et soulèvent des questions qui méritent d'être examinées dans des études ultérieures.

P363-Une fièvre prolongée révélant un paludisme grave chez l'enfant : à propos d'un cas pédiatrique

Amdouni . R ⁽¹⁾, Jbeli . Y ⁽¹⁾, Ben Ahmed . S ⁽¹⁾, Maazoun . M ⁽¹⁾, Jbebli . E ⁽¹⁾, Rehayem . S ⁽¹⁾, Ben Mansour . F ⁽¹⁾, Fedhila . F ⁽¹⁾, Haddad . S ⁽¹⁾, Khemiri . M ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Médecine infantile A

INTRODUCTION

Le paludisme est un fléau mondial qui, selon l'organisation mondiale de la santé, est responsable de 584 000 décès chez les enfants de moins de 5 ans. En Tunisie, on pense avoir éradiqué ce fléau depuis 1979. Cependant, des cas de paludisme d'importation et de l'aéroport étaient enregistrés.

OBJECTIFS

Mettre le point sur un cas de paludisme grave chez l'enfant révélé par une fièvre prolongée.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une observation de fièvre prolongée en rapport avec un paludisme grave hospitalisée au service de médecine infantile 'A' à l'hôpital d'enfants de Tunis.

RÉSULTATS

Il s'agit d'un enfant de sexe masculin âgé de 2 ans 5 mois, ancien prématuré de 30 SA + 4 jours, aux antécédents de détresse respiratoire néonatale transitoire, adressé pour exploration d'une fièvre prolongée évoluant depuis 7 jours associée à des diarrhées et vomissements. L'examen clinique a trouvé un patient fébrile à 40°C, pâle, polypénique à 50 cpm, tachycarde à 165 bpm avec une tension artérielle normale et une hépato-splénomégalie. Le malade faisait des accès de frissons au moment des pics fébriles pris sur le compte de fièvre mal tolérée. Le bilan biologique a révélé une bicytopenie : anémie normochrome normocytaire régénérative profonde (Hb=5,8g/dl) nécessitant une transfusion et une thrombopénie, ainsi que des taux de ferritinémie, de triglycérides et de LDH élevés. Une enquête infectieuse comportant deux séries d'hémocultures, un examen cyto bactériologique des urines, une radio thorax et une coproculture était menée et revenue négative. Le diagnostic d'un paludisme a été retenu devant la découverte de Plasmodium Falciparum sur frottis sanguin et goutte épaisse. La forme clinique a été jugée grave devant une parasitémie élevée à 6 %, les signes respiratoires et hématologiques indiquant son transfert en milieu de réanimation et sa mise sous support ventilatoire non invasif. Un traitement anti paludique été instauré précocement par artésunate en intra veineuse pendant 5 jours suivi d'un relais par arthemeter lumefantrine per os durant 3 jours après amélioration clinique et négativation du frottis sanguin à J03 de traitement. L'évolution était favorable sur le plan clinique et biologique avec frottis sanguin et goutte épaisse fin de traitement, J14 et J28 négatives. L'interrogatoire avec la famille n'a pas révélé un séjour en zone d'endémie palustre ou un contact avec des cas infectés. Le mode d'importation est encore inconnu. Une enquête nationale est en cours.

CONCLUSION

Les enfants constituent un groupe à risque élevé de paludisme grave. Un diagnostic et un traitement précoces constituent les stratégies les plus importantes pour le contrôle et la prévention de cette maladie. Malgré l'éradication du paludisme en Tunisie depuis 1979, on n'est pas à l'abri de nouveaux cas autochtones si on ne respecte pas les protocoles thérapeutiques et préventifs.



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. *Emerg 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 chiffres 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



