



الجمعية التونسية لطب الأطفال  
Société Tunisienne de Pédiatrie

# JOURNÉE D'HIVER 2025

## LIVER DE RÉSUMÉS

01 NOVEMBRE 2025



HÔTEL ROYAL MANSOUR, MAHDIA



## BUREAU EXECUTIF DE LA SOCIÉTÉ TUNISIENNE DE PÉDIATRIE

### PRÉSIDENT :

DR. KHALED MENIF

### VICE(S) PRÉSIDENT(ES) :

DR. ZOHRA FITOURI

DR. NEDIA SIALA

### SECRÉTAIRE GÉNÉRAL :

DR. BOUGHAMMOURA LAMIA

### SECRÉTAIRE GÉNÉRAL ADJOINT:

DR. AMIRA BEN HAMIDA

### TRÉSORIERE :

DR. OLFA BOUYAHIA

### TRÉSORIER ADJOINT:

DR. KHALED LAJMI

### MEMBRES :

DR. FARAH THABET

DR. SANA KMIHA

### COMITÉ D'ORGANISATION SCIENTIFIQUE :

DR. RAUDHA BOUSSOFFARA

DR. FITOURI ZOHRA

DR. ICHRAK KHAMMASSI

DR. FATEN FDHILA

DR. MONIA OUEDERNI

DR. BAHRI MAHJOUB





### STP-003

abdrabou mariem

*J.kanzari, H.ouarda, J.Benhfaïeth, S.Khlif, E.Mermech, I.Selmi, N.Siala.*

*pédiatrie Mongi Slim*

### **Lupus néonatal : manifestations cutanées et révélation d'auto-anticorps maternels .**

#### Introduction:

Le lupus néonatal est un syndrome rare, secondaire au passage transplacentaire passif d'auto-anticorps maternels anti-SSA et/ou anti-SSB. Ses manifestations incluent une atteinte cutanée, hématologique, hépatique et/ou un bloc auriculo-ventriculaire congénital (BAVc).

#### Objectif:

Rapporter un cas de lupus néonatal révélé par une atteinte cutanée et ayant conduit au diagnostic d'une pathologie auto-immune maternelle jusque-là méconnue.

#### observation:

Une nouveau-née à terme, issue d'une grossesse sans particularité, présente dès la naissance une éruption érythémateuse périorbitaire en « ailes de papillon » associée à des papules arrondies du tronc. Le bilan met en évidence des anticorps anti-SSA/Ro > 241 U/ml (N<7) et anti-SSB/La à 11 U/ml (N<7). On note une cytolyse hépatique modérée ( $\times 1.5$  la normale) sans cholestase et une neutropénie à  $840/\text{mm}^3$ , sans anémie ni thrombopénie. L'ECG ne montre ni BAV ni allongement du QT. Une prise en charge multidisciplinaire est instaurée, incluant un suivi dermatologique renforcé, adapté au contexte d'ensoleillement local, ainsi qu'un suivi conjoint mère-enfant.

#### conclusion:

Le lupus néonatal, souvent révélé par une atteinte cutanée bénigne et transitoire, doit conduire à un dépistage systématique des anticorps maternels. Ce cas souligne l'importance d'un suivi clinique et immunologique coordonné, même chez des mères asymptomatiques.



### STP-004

BEL HADJ Imen

*Bouabene Maram, Trabelsi Emna, Kbaier Soumaya, Trabelsi Ines, Boussetta Khadija*

*Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis*

### **L'entéropathie exsudative : Enquête clinique et étiologique chez l'enfant**

**Introduction :** L'entéropathie exsudative se définit par une fuite anormalement importante de protéines par le tube digestif, entraînant un syndrome de malabsorption et des œdèmes. **Objectif :** Déterminer les caractéristiques cliniques et paracliniques ainsi que les étiologies et l'évolution des entéropathies exsudatives en pédiatrie.

**Méthodes :** Etude monocentrique, descriptive, rétrospective, incluant les patients suivis pour entéropathie exsudative confirmée par une clairance de l'alpha-1 antitrypsine élevée, au service de Médecine Infantile B de l'hôpital d'enfants de Tunis au cours de la période allant de 2003 jusqu'à 2025.

**Résultats :** Nous avons colligé 8 patients, 6 filles et 2 garçons. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 62,03 mois (3 à 255,5 mois). Les symptômes révélateurs étaient des diarrhées chroniques (N=2), une distension abdominale (N=1), une ascite chyleuse (N=1), une hépatomégalie (N=1) et des œdèmes (N=3). Un retentissement sur la trophicité a été retrouvé chez 3 patients. Sur le plan biologique, une hypoalbuminémie et une hypogammaglobulinémie ont été retrouvées chez tous nos patients. Une hypocholestérolémie était associée dans tous les cas et une hypo triglycémie dans 7 cas. La FOGD a objectivé un aspect lactescent du duodénum dans 4 cas. L'étiologie retenue était une maladie de Waldmann (N=4), une  $\alpha$ -bêta-lipoprotéinémie (N=3) et une gastrite à CMV (N=1).

**Conclusions :** L'entéropathie exsudative est suspectée devant des œdèmes et confirmée biologiquement et par la FOGD. L'enquête étiologique doit être exhaustive pour un traitement ciblé.



### STP-005

BEL HADJ Imen

*A. Berrazaga, E. Trabelsi, M. Ben Romdhane, I. Trabelsi, K. Boussetta*

*Hôpital d'Enfants Béchir Hamza - Service de Médecine Infantile B*

### **La méningite à *Haemophilus influenzae* : Rare mais encore observée chez l'enfant**

**INTRODUCTION :** Les méningites bactériennes de l'enfant constituent un problème de santé publique. Bien que l'incidence de *Haemophilus influenzae* (H.I) ait diminué depuis la généralisation de la vaccination anti-HI, des cas continuent à être enregistrés. **OBJECTIF :** Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives des cas de méningite à *Haemophilus influenzae* (HI) chez l'enfant.

**METHODES :** Etude descriptive rétrospective, réalisée au service de Médecine Infantile B de l'hôpital d'enfant, incluant tous les enfants hospitalisés entre décembre 2022 et juin 2025 pour méningite à HI confirmée bactériologiquement.

**RESULTATS :** Nous avons colligé 22 cas de méningites bactériennes, dont 3 à HI. L'âge moyen des patients hospitalisés pour méningites à H.I était de 7 mois (2 à 12 mois). Deux patients n'étaient pas correctement vaccinés. A l'examen : fièvre chez tous les patients, irritabilité et refus d'alimentation chez 2 patients. La CRP moyenne de 118 mg/l (117-131mg/l). L'étude du liquide céphalorachidien a montré une pleiocytose dans tous les cas à prédominance polynucléaires neutrophiles dans 2 cas. L'hypoglycorachie était constante. Tous les patients ont reçu de la céfotaxime, associée à une fluoroquinolone dans 2 cas. La durée moyenne du traitement était de 17 jours (10-28 j). L'évolution était favorable dans 2 cas et des séquelles neurologiques ont été notées dans 1 cas.

**CONCLUSIONS :** La méningite à Hib concerne surtout les enfants non ou mal vaccinés. Elle expose, malgré l'antibiothérapie efficace, à des séquelles neurologiques grave.



### STP-006

BEL HADJ Imen

*N. Helaoui, M. Ben Romdhane, S. Hamouda, I. Trabelsi, K. Boussetta*

*Service de Médecine Infantile B - Hôpital d'Enfants Béchir Hamza*

### **Anémie mégaloblastique par déficit en transcobalamine II chez des jumeaux : Défi diagnostique et thérapeutique à long terme**

**Introduction :** Le déficit en transcobalamine II constitue une cause rare mais sévère de carence fonctionnelle en cobalamine et se manifeste dès la petite enfance par une anémie mégaloblastique sévère.

**Objectif :** Décrire les caractéristiques cliniques, biologiques, thérapeutiques et évolutives d'une anémie mégaloblastique par déficit en transcobalamine II chez deux frères jumeaux.

**Observation :** Il s'agit de deux frères jumeaux (Ahmed et Amine) suivis depuis l'âge de 11 mois pour une anémie ayant nécessité plusieurs transfusions. Ahmed a été hospitalisé à l'âge de 8 ans pour une anémie profonde mal tolérée. L'hémogramme a montré une anémie normochrome normocytaire arégénérative à 4,5 g/dl. Le myélogramme a montré une moelle riche en mégacaryocytes. Le dosage de vitamine B12 était inférieur à 83 pg/ml. L'endoscopie digestive haute était sans anomalies et les anticorps anti-facteur intrinsèque et anti-cellules pariétales étaient négatifs. Le déficit en transcobalamine II était le plus probable. Les frères jumeaux ont bénéficié d'une supplémentation mensuelle en vitamine B12 par voie parentérale, avec une évolution clinique et biologique favorable. Après un recul évolutif de 10 ans, les adolescents sont asymptomatiques et sans aucune complication sous vitamine B12 par voie intramusculaire tous les 3 mois.

**Conclusions :** Une anémie mégaloblastique doit être explorée dès son diagnostic afin d'instaurer au plus vite un traitement ciblé et éviter les complications à moyen et long terme.



### STP-007

Ben Mbarek Maryem

*Dr Briki Ibrahim, Brahem Ibrahim, Dr Khammari Samah, Dr Boudaya Fatma, Dr Sboui Essia, Dr Tamboura Ahmed, Dr Essid Salem, Dr Mejaouel Houssein.*

*Sérvíce de pédiatrie Hopital Ibn Jazzar Kairouan*

### **Maladie de Basedow chez l'enfant :Au delà de l'ophtalmopathie typique.**

#### Introduction:

La maladie de Basedow est une maladie rare en pédiatrie. Sa présentation peut parfois être atypique et révèle des associations inattendues.

Observation: Il s'agit d'une adolescente âgée de 14ans, adressée par un médecin de libre pratique pour un goitre évoluant depuis un mois avec une hyperthyroïdie: Ft4 : 84, TSH < 0.05 mUI/L

L'examen révèle une tachycardie à 130 bpm, une hypertension artérielle à 160/120, un goitre indolore, mou, avec souffle à l'auscultation. Par ailleurs, la patiente présente aussi un ptosis et rapporte la notion de photophobie et de diplopie binoculaire, par ailleurs pas d'exophtalmie, pas d'asynergie oculopalpébrale. On a complété par le dosage des anticorps anti thyroperoxydase et anti récepteurs TSH qui sont revenus positifs ainsi que le dosage des anticorps anti récepteurs acétylcholine qui est revenu négatif.

Conclusion : Ce cas illustre la complexité des hyperthyroïdies pédiatriques associant: des complications cardiovasculaire: HTA menaçante, tachycardie et des complications neuro-ophtalmologique: photophobie et diplopie, un ptosis qui sort du tableau typique de l'ophtalmopathie basedowienne et ouvre la réflexion sur d'autres diagnostics.



### STP-010

Ben Mbarek Maryem

*I. Briki , I. Brahem , S. Khammari, F. Boudaya, A. Tamboura, E. Sboui , S. Essid , H. Mejaouel.*

*Service de pédiatrie, Hopital Ibn Jazzar Kairouan*

### **Encéphalite à HHV6 chez un enfant immunocompétent : une présentation atypique**

**Introduction :** Les primo infections à HHV6 sont généralement bénignes chez l'enfant immunocompétent. Toutefois, dans de rares cas, elles peuvent être responsables d'une encéphalite donnant un tableau assez bruyant.

**Observation :** Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 4 ans , sans antécédant admise en réanimation pour trouble de la marche à type d'ataxie évoluant depuis une semaine, associée à des troubles du comportement, hallucinations et un nystagmus vertical, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie. Le scanner cérébral et l'IRM étaient strictement normaux. Le LCR était clair et le PCR multiplex a révélé la présence d'HHV6 confirmant le diagnostic d'encéphalite virale. La patiente a été mise sous Ganciclovir pendant 21 jours avec amélioration nette de l'état neurologique.

Dans le cadre d'un déficit immunitaire, on a complété par un dosage pondéral des immunoglobulines montrant un taux élevé des IgM et un taux normal d'IgG et d'IgA , et d'un bilan immunitaire spécifique.

**Conclusion:** Ce cas souligne la possibilité, bien que rare, d'une encéphalite à HHV6 avec des manifestations cérébelleuses. Ceci pourrait-il révéler un déficit immunitaire sous jacent ?



### STP-011

Brahem Ibrahim

*I.Briki , M.Ben Mbarek , E.Sboui, S.Khammari, S.Essid, A.Tamboura, F.Boudaya, H.Mejaouel*

*Sérvíce de pédiatrie , Hopital Ibn Jazzar Kairouan*

### **Varicelle compliquée d'une forme nécrotico-hémorragique fulminante**

Introduction : La varicelle est une infection virale bénigne dans la majorité des cas pédiatriques. Toutefois , certaines formes sévères peuvent survenir, notamment des formes ulcéro-nécrotique potentiellement fatales même chez des enfants immunocompétent.

Observation: Nous rapportons le cas de BY, adolescent de 14 ans, sans antécédents, admis pour douleurs épigastriques isolées et intenses . Examen à l'admission sans anomalies hormis une douleur épigastrique et des verrues au niveau des doigts. A la biologie : lipasémie correcte , cytolyse hépatique  $4^*N$ , reste du bilan sans anomalies. L'évolution a été marquée par l'apparition de douleur sacro iliaque nécessitant une titration morphinique avec des lésions vésiculeuses au niveau du visage. Moins de 24 heures plus tard, l'évolution a été marquée par l'apparition d'hématémèse, extension des lésions sur tout le corps et installation d'un état d'agitation extrême. A la biologie : Cytolyse hépatique plus que  $10^*N$  , TP inférieur à 10% et TCK incoagulable. Il s'agit d'une hépatite fulminante, le patient a été transféré en réanimation mis sous zovirax et a été intubé ventilé devant l'altération de l'état de conscience, mais rapidement un état de choc hémorragique s'est installé et le patient est décédé malgré une réanimation intensive.

Le diagnostic post-mortem a confirmé une varicelle nécrotico-hémorragique compliquée d'atteinte polyviscérale.

Conclusion : Cette forme constitue une complication rare mais redoutable de la varicelle, représentant moins de 1 % des cas chez l'enfant immunocompétent.



### STP-012

Frigui Tasnime

W.Ben Abdallah , CH.Rouis, H.Ben Hamida

service de reanimation et de médecine néonatale Monastir

### **Hernie diaphragmatique droite chez le nouveau-né : série de 6 cas au Service de Réanimation et de Médecine Néonatale de Monastir (2018-2025)**

#### Introduction :

L'hernie diaphragmatique congénitale droite (HDC droite) est une malformation rare représentant 10 à 15 % des hernies diaphragmatiques. Son diagnostic prénatal reste difficile . Le pronostic est étroitement lié au degré d'hypoplasie pulmonaire et à l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). Nous rapportons une série de 6 cas pris en charge au Centre de Maternité et de Néonatalogie de Monastir entre 2018 et 2025.

#### Patients et méthodes :

Étude rétrospective incluant 6 nouveau-nés porteurs d'HDC droite. Les données analysées concernaient le contexte périnatal, le mode de diagnostic, le contenu herniaire, la stratégie thérapeutique et l'évolution clinique.

#### Résultats :

Quatre cas (66 %) ont été diagnostiqués en anténatal et deux (33 %) en postnatal. Le contenu herniaire était hépatique isolé dans 3 cas, digestif dans 1 cas, et mixte (foie associé à d'autres structures) dans 2 cas. Trois nouveau-nés ont bénéficié d'une chirurgie précoce (H44, H48 et J7) avec une évolution postopératoire favorable. Les trois autres, présentant une forme sévère marquée par une hypoplasie pulmonaire majeure, une HTAP réfractaire et une instabilité hémodynamique, n'ont pas pu être opérés et sont décédés précocement. La survie globale était de 50 %. Les principaux facteurs associés à la mortalité étaient la prématurité, un contenu hépatique intrathoracique massif et une HTAP sévère nécessitant un support vasopresseur.

#### Conclusion :

L'HDC droite reste une pathologie néonatale rare et grave. Le diagnostic anténatal joue un rôle crucial dans la planification de la prise en charge.



### STP-015

kebaili Raoudha

*O. messai, N. Soyah, A. Tej, N. Jaballah, M. Abdelbari, H. Ben Belgacem, M. Ben Guedria, L. Boughamoura*

*Maître de Conférence Agrégée en pédiatrie*

### **Syndrome d'interruption de la tige pituitaire chez l'enfant : étude descriptive de 11 cas**

Le syndrome d'interruption de la tige pituitaire (SITP) est une malformation congénitale rare de l'axe hypothalamo-hypophysaire, responsable de déficits hypophysaires multiples. Il associe une tige pituitaire fine ou absente, une hypoplasie antéhypophysaire et parfois une post-hypophyse ectopique. Cette étude rétrospective menée au CHU Farhat Hached (2015-2025) inclut tous les cas confirmés par IRM. Onze enfants (5 garçons, 6 filles) ont été recensés. Les hypoglycémies néonatales concernaient 45,5 % des patients. L'âge moyen au diagnostic était de 4,5 ans, le retard statural étant le principal motif de consultation. Parmi les signes associés, on note un micropénis (4 garçons), une incisive centrale unique (2 filles) et une obésité de grade 2 (3 enfants). Tous présentaient un déficit en hormone de croissance ; d'autres déficits endocriniens étaient fréquents : thyroïdienne (10), corticotrope (7) et gonadotrope (1). L'IRM révélait une tige fine ou interrompue dans tous les cas, une post-hypophyse ectopique (2) et une hypoplasie antéhypophysaire (7). Deux enfants présentaient des malformations associées. Tous ont reçu un traitement substitutif par hormone de croissance, avec réponse favorable dans la majorité, sauf deux interruptions pour effets indésirables sévères. Le SITP reste une cause majeure de déficit hypophysaire multiple ; l'IRM est essentielle au diagnostic et un traitement précoce améliore le pronostic statural et vital.



### STP-016

HAFSAOUI rahma

*Kanzari J., Bhourri M., Ben Hfaiedh J., Khelif S., Ben Arab E., Ammous M., Hlioui S., Siala N.*

*service de pédiatrie et néonatalogie Hopital Mongi Slim La Marsa*

### **Variable Expressivity of LEOPARD Syndrome : Report of Two Brothers**

#### Background

LEOPARD syndrome is a rare autosomal dominant disorder caused by mutations in the RAS-MAPK pathway. Its cardinal features are summarized by the acronym LEOPARD: multiple Lentigines, ECG conduction abnormalities, Ocular hypertelorism, Pulmonary stenosis, Abnormal genitalia, growth Retardation, and sensorineural Deafness. These manifestations are variable and not specific, making diagnosis challenging.

#### Case presentation

We describe two brothers born to consanguineous parents. The older sibling, a 12-year-old boy, was followed for growth retardation. An extensive workup including brain MRI and growth hormone stimulation tests were unremarkable. Examination revealed facial and cervical lentigines, ocular hypertelorism, hyperlordosis, and dorsal kyphosis, with normal genitalia. Cardiac and ENT assessments, including evoked potentials, showed no abnormalities. His 8-year-old brother, asthmatic and followed for scoliosis, also presented with facial lentigines and hypertelorism, but had normal echocardiography and ENT evaluation. Genetic testing confirmed a missense mutation in PTPN11, the most frequent mutation linked to LEOPARD syndrome, establishing the diagnosis in both siblings.

#### Conclusion

This report highlights the value of a meticulous clinical evaluation in children with growth delay. While genetic testing can confirm the diagnosis and guides counseling, it is not essential when clinical features are suggestive. Given the risk of hypertrophic cardiomyopathy, early diagnosis and regular cardiac monitoring are crucial to prevent complications.



### STP-017

Rmida Oumaima

*B.Ghribi ,W.Mansour,*

*neurosurgery department habib bourguiba hospital sfax*

### **Extended-Spectrum Beta-Lactamase (ESBL) Escherichia coli in Pediatric Neurosurgery: Case Report and Literature Review**

This systematic review (2010–2023) examined PubMed, Scopus, and Cochrane Library databases to evaluate the role of Escherichia coli in neurosurgical infections, including postoperative meningitis, brain abscesses, and implant-related infections. A clinical case of a 10-year-old child with previous brain tumor surgeries and valve implantation highlighted E. coli (ESBL+) meningitis, presenting with fever, neurological symptoms, and meningeal signs. Laboratory tests revealed hyperleukocytosis, elevated CRP, and positive cerebrospinal fluid cultures. Management included antibiotic therapy and surgical intervention. The findings underscore E. coli as an emerging pathogen in neurosurgery with high antibiotic resistance, emphasizing the need for risk-based patient identification and tailored antibiotic prophylaxis.



### STP-018

El Euch Syrine

*O. Cherif, Y. Ben Rejeb, M. Rebhi, H. Barakizou*

*Hôpital militaire d'instruction principal de Tunis*

### Déficit en CMH de classe II : A propos de cinq cas

Le déficit en CMH de classe II est une immunodéficience primitive rare, transmise sur un mode autosomique récessif. Il résulte d'une absence d'expression des molécules HLA de classe II à la surface des cellules immunitaires, entraînant une altération profonde des réponses immunitaires cellulaires et humorales, associée à une lymphopénie T CD4+ et une hypogammaglobulinémie.

Nous rapportons une étude rétrospective descriptive menée au service de pédiatrie de l'hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, incluant cinq patients.

L'âge moyen au diagnostic était de 3,4 ans, avec un sex-ratio de 0,4 et une consanguinité retrouvée dans quatre cas. Les manifestations cliniques étaient polymorphes : deux encéphalites virales, une détresse respiratoire aiguë sévère, une dermatose bulleuse et une tuberculose naso-sinusienne étendue. Le bilan immunologique montrait un déficit global en immunoglobulines, et l'étude de l'expression des molécules HLA-DR confirmait le diagnostic. L'évolution était variable : un patient a bénéficié d'une greffe de moelle osseuse avec un recul favorable de quatre mois, deux sont suivis sous perfusions régulières d'immunoglobulines, une est en phase de conditionnement pour greffe, et un est décédé dans un contexte de choc septique.

Le déficit en CMH de classe II doit être évoqué devant toute infection sévère ou récurrente du nourrisson. Son pronostic reste étroitement lié à la précocité du diagnostic et à la prise en charge thérapeutique, la greffe de moelle osseuse demeurant à ce jour l'unique option curative.



### STP-019

Bhourri Meriem

*J. Kanzari, R. Hafsaoui, J. Ben Hfaiedh, S. Khelif, E. Ben Arab, M. Ammous, S. Hlioui, N.Siala*

*Service de Pédiatrie Mongi Slim La Marsa*

### **From Infantile Seizures to Childhood Stroke: A Case of Idiopathic Moyamoya Disease**

**Introduction:** Moyamoya disease is a rare, progressive cerebrovascular disorder marked by stenosis of the intracranial carotid arteries and their branches, leading to ischemic or hemorrhagic strokes in children and young adults. Initial manifestations are often nonspecific, delaying diagnosis.

**Case Presentation:** We report the case of a female child first admitted at 10 months of age to the pediatric department of Marsa Hospital for status epilepticus. She had no personal or family medical history, and neonatal periods were uneventful. Examination showed normal psychomotor development and growth. Lab tests including blood glucose, electrolytes, and calcium were normal, and EEG was unremarkable. Occasional causes of seizures were excluded. She received sodium valproate (20mg/kg/day), with no recurrence and normal development over two years, allowing treatment withdrawal.

At 8 years old, she was readmitted for left brachiofacial hemiplegia. Brain CT revealed an ischemic stroke in the superficial left middle cerebral artery territory. Cervical artery dissection and cardioembolic causes were excluded. Thrombophilia tests were normal. Brain MRI with angiography confirmed Moyamoya disease. Secondary causes (sickle cell disease, neurofibromatosis type 1, trisomy 21, autoimmune disorders) were ruled out. She was started on low-dose aspirin. At last follow, after rehabilitation, she had fully recovered.

**Conclusion:** This case underscores the diagnostic challenge of Moyamoya, which may first appear as seizures before ischemic stroke. Early recognition and long-term care are essential.



### STP-020

Rmida Oumaima

*F.Kolsi , K. Ayedi , B.Ghribi ,*

*Department of Neurosurgery, Habib Bourguiba University Hospital*

### **Postoperative Nutritional Intervention with Walnuts and Olive Oil in a Pediatric Brain Tumor Patient: Functional and Clinical Outcomes**

Nutrition plays a key role in postoperative recovery, particularly in pediatric brain tumor patients. This case report describes a 10-year-old child who underwent two neurosurgical procedures, repeated cerebrospinal shunt placements, and experienced a nosocomial *Escherichia coli* infection. The patient presented with significant feeding difficulties and motor impairment. A one-month daily supplementation with two walnuts and one tablespoon of olive oil on an empty stomach was introduced. The intervention resulted in a 40% improvement in food intake, a 30% stabilization of nutritional status, a 50% recovery of walking ability, and a 35% improvement in motor coordination. This case suggests a potential beneficial effect of walnut and olive oil supplementation on nutritional and functional recovery after pediatric brain tumor surgery, although further clinical studies are needed to confirm these findings.



### STP-021

Hassine Farah

*R. Ben Rabeh, N. Missaoui, S. Yahyaoui, F. Kaddour, S. Atitallah, O. Bouyahya, S. Mazigh, S. Boukthir*

*Service médecine infantile C - Hôpital d'enfants Béchir Hamza - Tunis*

### Manifestations hépatobiliaires au cours de la maladie de Kawasaki

**Introduction :** Des atteintes hépatobiliaires ont été décrites dans la maladie de Kawasaki (MK). Les perturbations du bilan hépatique concernent jusqu'à 45% des enfants et sont dominées par la cytolyse et la cholestase.

**Objectif :** Décrire les manifestations hépatobiliaires observées chez des enfants atteints de MK et leur pronostic.

**Méthodes :** Etude rétrospective des cas de MK colligés dans le service de médecine infantile C du Juillet 2022 au Juin 2025. Nous avons relevé les données de la biologie hépatique, de l'échographie abdominale radiologiques, thérapeutiques et évolutives ont été recueillies.

**Résultats :** Nous avons colligé 19 cas de MK (sept filles/dix garçons) d'âge moyen  $30,7 \pm 15,6$  mois. Neuf ont présenté des formes incomplètes. Des manifestations hépatobiliaires ont été notées chez huit/19 (42%) patients. Les huit avaient une cytolyse hépatique qui était  $\geq 10 \times N$  dans trois cas. Une fille de 15 mois a présenté une insuffisance hépatique aiguë. Les signes retrouvés: HMG (n=3), l'ictère (n=2) et douleurs abdominales du flanc droit (n=2). Une hyperbilirubinémie conjuguée ( $39-72 \mu\text{mol/L}$ ) a été notée chez cinq patients. L'imagerie a montré une HMG (n=3), un épaississement pariétal vésiculaire (n=2), un hydrocholécyste (n=1) et une splénomégalie avec ascite minime (n=2). Les huit patients ont reçu des IgIV. L'évolution était favorable avec normalisation de la biologie hépatique dans sept cas. Un cas a évolué vers une cholangite sclérosante documentée par IRM biliaire.

**Conclusion :** Les manifestations hépatobiliaires sont fréquentes et elles doivent être recherchées.



### STP-022

BEL HADJ Imen

*E. Trabelsi, M. Khemakhem, S. Kbaier, R. Laouini, F. Khalsi, D. Bousnina, I. Trabelsi, K. Boussetta*

*Service de Médecine Infantile B – Hôpital d'Enfants Béchir Hamza*

### **Prophylaxie par la vitamine D : état des lieux et éducation thérapeutique**

#### Introduction :

Malgré une supplémentation en vitamine D recommandée en Tunisie des premiers jours de vie jusqu'à l'âge de 18 mois, de nouveaux cas de rachitisme carenciel ont été observés ces dernières années. Nos objectifs étaient d'évaluer les connaissances et attitudes des parents concernant la supplémentation en vitamine D de leurs nourrissons et de valoriser cette prophylaxie par une séance d'éducation thérapeutique.

#### Méthodes :

Nous avons mené une étude descriptive transversale prospective au centre de Protection Maternelle et Infantile de Mallassine, au moyen d'un auto-questionnaire destiné aux parents, du 1er Février au 30 Mars 2025.

#### Résultats :

Nous avons colligé 80 questionnaires, il s'agissait de la mère dans 79% des cas. Les parents étaient âgés entre 25 et 35 ans dans 55% des cas. Le rôle de la vitamine D dans le développement osseux a été reconnu par 61% des parents et son rôle dans la prévention du rachitisme par 9%. La vitamine D a été administrée par les parents dans 90% des cas, de manière irrégulière dans 10% des cas. Il s'agissait de vitamine D gouttes dans 92% des cas, administrée pendant une durée moyenne de 7,9 mois. Parmi les parents ne donnant pas de vitamine D, un tiers considérait la supplémentation inutile et un tiers ont déclaré ne pas la donner par oubli. Une séance d'éducation thérapeutique a été organisée pour tous les parents, renforçant l'intérêt de la prophylaxie par la vitamine D.

#### Conclusions:

Nous avons montré une mauvaise connaissance de la vitamine D chez les parents. Ceci doit être amélioré par des campagnes de sensibilisation.



### STP-023

Radhouani Assala

*J.Jendoubi, A. Maachaoui, W.Barbaria, I. khamassi*

*Service de pédiatrie Hôpital Bougatfa Bizerte*

### **Une ascite révélant une éosinophilie gastro-intestinale : A propos d'un cas pédiatrique**

Introduction: L'éosinophilie gastro-intestinale est une maladie inflammatoire rare de l'enfant, caractérisée par une infiltration anormale de la paroi digestive sans cause secondaire identifiée. Elle peut se manifester par une ascite ou des sténoses digestives.

Observation: AG, garçon de 12 ans, sans antécédents médicaux particuliers, était hospitalisé pour exploration d'une ascite découverte lors de l'exploration de douleurs abdominales récurrentes. L'examen clinique était normal hormis la distension abdominale. Le bilan biologique était normal mis à part une hyperéosinophilie à 4400 éosinophiles/mm<sup>3</sup> à la NFS. L'échographie abdominale a montré une ascite de grande abondance sans autres anomalies associées.

La ponction d'ascite a montré un liquide trouble de nature exsudative avec rapport LDH ascite/sang légèrement élevé avec culture négative. Le Quantiferon était négatif. La coelioscopie avec biopsie épiploïque a révélé des remaniements inflammatoires œdémateux et congestifs avec un infiltrat riche en polynucléaires éosinophiles. Le diagnostic d'EGI a été retenu après exclusion des autres diagnostics différentiels. L'évolution a été marquée par la disparition des douleurs abdominales et l'assèchement spontané de l'ascite.

Conclusion: L'EGI compliquée d'ascite chez l'enfant est une présentation rare mais généralement bénigne. Une approche conservatrice avec une surveillance clinique peut être envisagée. Un suivi régulier reste toutefois essentiel pour détecter d'éventuelles récurrences ou complications tardives.



### STP-026

Haggui Roua

*Sameh Mabrouk, Safa Hannachi, Selsabil Nouir, Houda Ajmi, Jalel Chemli*

*résidente 4<sup>ème</sup> année*

### **Tumeur stromale gastrique (GIST) métastatique : à propos d'un cas pédiatrique**

**Introduction:** Les GIST sont rares en pédiatrie. Leur présentation est souvent insidieuse et les formes métastatiques posent un défi thérapeutique majeur en particulier du fait de la résistance relative aux inhibiteurs de tyrosine kinase.

**Observation:** Nous rapportons le cas d'une adolescente de 14 ans sans antécédents pathologiques notables admise en août 2012 pour asthénie et anémie profonde d'allure carentielle. L'examen clinique a retrouvé une volumineuse masse épigastrique dure et à contours mal définis. L'endoscopie a révélé des lésions polyploïdes multiples de la grosse tubérosité avec une infiltration muqueuse gastrique diffuse. Le scanner abdomino pelvien a montré une volumineuse tumeur gastrique très étendue avec des lésions intra hépatiques d'allure secondaire et des lésions kystiques ovariennes bilatérales. La biopsie a confirmé une GIST C-Kit positive. Au bilan d'extension initial elle présentait des métastases hépatiques multiples (segments III et IV) et pulmonaires bilatérales. L'exérèse chirurgicale étant impossible du fait de l'extension tumorale, un traitement par imatinib (Glivec®) a été instauré en septembre 2012. L'évolution a été défavorable marquée par l'apparition de zones de nécrose tumorale et une extension métastatique progressive. Malgré la poursuite du traitement et une prise en charge multidisciplinaire, la patiente est décédée en septembre 2018 soit six ans après le diagnostic.

**Conclusion:** Ce cas rappelle l'importance d'un diagnostic précoce devant une anémie ferriprive inexpliquée chez l'enfant et alerte sur le manque des options thérapeutiques



### STP-030

Amdouni Rim

*A.Gader, S.Ben Ahmed, R.Farhat, E.Jbebli, F.Ben Mansour, F.Fedhila, S.Haddad, S.Rehayem, M.Khemiri*

*service de médecine infantile A, hôpital Béchir Hamza*

### **Mucopolysaccharidose de type I : Quand le diagnostic arrive trop tard**

#### Introduction :

Les mucopolysaccharidoses (MPS) sont des maladies héréditaires rares dues à un déficit enzymatique lysosomal, entraînant une accumulation de glycosaminoglycanes (GAG) et une atteinte multisystémique. L'atteinte neurologique est variable selon le type. Un diagnostic précoce est essentiel pour initier le traitement et limiter les complications.

#### Résultat :

Youssef, 8 ans, issu d'une grossesse gémellaire et sans antécédents familiaux notables, a été admis pour des troubles digestifs dans un contexte fébrile. Il présente une régression psychomotrice depuis l'âge de 4 ans, marquée par la perte du langage et de la position assise. Il n'a jamais acquis la marche, mais pouvait auparavant se mettre debout avec aide. L'examen clinique a révélé un retard staturo-pondéral, un faciès dysmorphique (traits grossiers, hypertélorisme, racine nasale aplatie), des taches mongoloïdes diffuses, une hypertrichose thoraco-abdominale, une spasticité des quatre membres, et une baisse de l'acuité visuelle. L'ETT était normale. Le dosage des GAG urinaires a révélé une accumulation de dermatane sulfate et de kératane sulfate, orientant vers une MPS de type I ou II. Le diagnostic de maladie de Hurler a été confirmé par dosage enzymatique leucocytaire. A cause de l'atteinte neurologique sévère et du stade avancé, la greffe de cellules souches n'a pas été indiquée. Une enzymothérapie substitutive est envisagée, bien qu'inefficace sur le système nerveux central.

#### Conclusion

Ce cas souligne l'importance du diagnostic précoce des MPS, permettant de prévenir l'atteinte neurologique.



### STP-031

Amdouni Rim

*C.Bouassida, S.Ben Ahmed, R.Farhat, E.Jebabli, S.Rhayem, F.Ben Mansour, F.Fedhila S.Haddad, M.Khemiri*

*service de médecine infantile A, hôpital d'enfants Béchir Hamza*

### **Leishmaniose viscérale pédiatrique : étude de cinq observations**

#### Introduction :

La leishmaniose viscérale (LV), endémique en Tunisie, se manifeste chez l'enfant par une fièvre prolongée, une splénomégalie et une pancytopenie. Ces signes peuvent simuler d'autres pathologies, rendant le diagnostic parfois difficile.

#### Résultat :

Nous rapportons une série de 5 cas de LV, incluant 2 garçons et 3 filles, avec un âge médian au diagnostic de 18 mois (IQR : 12,5-38,5 mois). Tous les enfants résidaient en milieu rural (Kef, Sidi Bouzid, Siliana, Zaghouan). Les principaux symptômes étaient une fièvre prolongée (4/5), une altération de l'état général (3/5) et une pesanteur abdominale (1/5). Le délai moyen entre les premiers signes et la consultation était de  $14,5 \pm 4,9$  jours. Cliniquement, tous présentaient une splénomégalie ; deux avaient une hépatomégalie, et un un syndrome hémorragique. Biologiquement, tous avaient une anémie arégénérative (Hb moyenne :  $6,9 \pm 1,4$  g/dl). Une pancytopenie et un syndrome d'activation macrophagique étaient présents dans 3 cas chacun. La CRP était élevée chez tous avec une moyenne de  $95,6 \pm 47,9$  mg/L. Le diagnostic a été confirmé chez tous les patients : test rapide (1/5), sérologie (3/5), et myélogramme (5/5). Le délai moyen du diagnostic positif était de 2,4 jours. Tous ont reçu un traitement par Ambisome®. Un seul effet indésirable a été observé (hypokaliémie corrigée). L'évolution a été favorable chez tous les patients, avec une durée moyenne de l'obtention de l'apyrexie de 2,5 jours.

#### Conclusion :

Le pronostic vital dans la LV repose sur la rapidité du diagnostic et de la prise en charge.



### STP-034

Ben Farhat Houaida

*Rabhi M, Ben Rejeb Y, Tira M, Barakizou H*

*Service de pédiatrie Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis*

### **Ostéopetrose maligne avec hypogammaglobulinémie compliqué de syndrome lymphoprolifératif avec autoimmunité**

**Introduction:** L'ostéopétrose autosomique récessive infantile (OARI) est une maladie rare et sévère liée à un déficit ostéoclastique. Elle peut entraîner une pancytopenie par condensation osseuse et étouffement médullaire. L'association à un phénotype lymphoprolifératif auto-immun (ALPS-like) est rare.

**Objectif:** Exposer les difficultés diagnostiques et thérapeutiques de l'ostéopétrose et ses complications.

**Observation:** Un nourrisson de 9 mois issu d'un mariage consanguin hospitalisé dès l'âge de 3 mois pour bronchiolite sévère. L'examen initial retrouvait une dysmorphie faciale, une macrocrairie, une hypotonie axiale et un nystagmus. Le bilan montrait une anémie régénérative, une hyperammoniémie transitoire, une pseudohypoparathyroïdie et une hypogammaglobulinémie persistante. L'évolution fut marquée par une hépatosplénomégalie, des stigmates d'hémophagocytose et une altération visuelle. L'imagerie objectivait un élargissement des espaces sous-arachnoïdiens et l'aspect crânien typique en loup de carnaval. L'exploration immunologique révélait un profil ALPS-like avec l'hypogammaglobulinémie. Le séquençage génétique a montré une mutation homozygote du gène TCIRG1 confirmant l'OARI. Il a reçu un traitement symptomatique par suppléments calciques, vitaminiques, immunoglobulines intraveineuses et corticothérapie. Le typage HLA a montré une compatibilité paternelle et une greffe de moelle est envisagée.

**Conclusion:** L'OARI est sévère et hétérogène phénotypiquement. L'hypogammaglobulinémie rarement décrite souligne la complexité immunologique de la maladie. Le diagnostic génétique doit être précoce.



### STP-035

Hannachi Safa

*M.Hamrouni, S.Nouir, H.Ajmi, S. Mabrouk*

*Département of pediatrics –Sahloul Hospital (Sousse)*

### **Early-Onset Chronic Diarrhea in Infants: Two Cases of Congenital Glucose-Galactose Malabsorption**

Congenital glucose-galactose malabsorption (CGGM) is a rare autosomal recessive disorder caused by SLC5A1 mutations affecting the sodium-glucose cotransporter 1 (SGLT1). Impaired intestinal absorption of glucose and galactose produces severe osmotic diarrhea, dehydration, and metabolic acidosis in neonates. Early recognition is crucial, as switching to a fructose-based diet rapidly resolves symptoms. We report two infants diagnosed with CGGM in the neonatal period. Patient 1, a 15-day-old girl from consanguineous parents, developed diarrhea from day 6 of life with recurrent dehydration, 19% weight loss, hypernatremia, and metabolic acidosis. Infectious, endocrine, and renal causes were excluded. Patient 2, a 2-month-old girl from another consanguineous family, presented with persistent diarrhea since day 16, failure to thrive, and hypernatremic metabolic acidosis with transient proximal tubular dysfunction. Whole-exome sequencing confirmed homozygous SLC5A1 mutations in both cases. Both infants required fluid and electrolyte correction. Introduction of a fructose-based formula (Galactomin®) promptly resolved diarrhea, normalized metabolic parameters, and enabled catch-up growth. Long-term care requires strict glucose and galactose avoidance with monitoring of growth and nutrition. These cases illustrate the challenges of diagnosing CGGM in infants with early chronic diarrhea and highlight the value of prompt genetic confirmation to guide effective dietary management and family counseling.



### STP-036

Hassine Farah

*S Zedini, S Atitallah, N Missaoui, R Ben Rabeh, F Kaddour, M Assidi, S Mazigh, O Bouyahia, S Yahiaoui, S Boukthir*

*Service médecine infantile C - Hôpital d'enfants Béchir Hamza - Tunis*

### **Syndrome d'activation lymphohistiocytaire secondaire: Eude de de 16 observations sur une durée de 7 ans**

Introduction :Le syndrome d'activation lymphohistiocytaire est une entité inflammatoire rare mais grave, caractérisée par une activation et une prolifération incontrôlée des lymphocytes et des histiocytes aboutissant à la phagocytose des cellules sanguines. Il peut être primitif ou secondaire à diverses causes, notamment les infections.

Objectif :Décrire les caractéristiques cliniques, biologiques, étiologiques, thérapeutiques et évolutives des cas de syndrome d'activation lymphohistiocytaire secondaires observés dans notre service sur sept ans (2018-2024).

Résultats :

Seize patients ont été colligés, dont 12 garçons et 4 filles. L'âge moyen au diagnostic était de 70 mois. Le délai médian entre le début des symptômes et la consultation était de 11 jours (1-30). La fièvre était constante. Les manifestations associées étaient comme suit: troubles digestifs (n=5), toux (n=2), arthralgies (n=2), éruption cutanée (n=4), syndrome hémorragique (n=1), altération de l'état général (n=1). Une splénomégalie était retrouvée chez 8 patients, une hépatomégalie et des adénopathies périphériques dans 6 cas chacun. Tous présentaient une cytopénie. Une hyperferritinémie était quasi constante (n=15). L'hypofibrinogénémié était présente dans la moitié des cas, et l'hypertriglycéridémie dans 9 cas. Les étiologies infectieuses dominaient : EBV (n=4), CMV (n=2), rougeole (n=1), rubéole (n=1), maladie de Lyme (n=1), COVID-19 (n=1), tuberculose hépatosplénique (n=1), VIH (n=1). Un cas était lié à la maladie de Still. Sur le plan thérapeutique, tous les patients ont reçu des immunoglobulines IV.



### STP-037

Kebaili Raoudha

*Guerioui, Tej, Soyah, Abdelbari, BBelgacem, Jaballa, Ben Guedria, Rym Kefi (institut Pasteur), Boughamoura*

*CHU FARHAT HACHED*

### **Syndrome de Leigh révélé par des troubles de la marche : à propos d'un cas**

Il s'agit d'un patient âgé de 7 ans, né à terme d'un mariage consanguin. Les parents étaient en bon état de santé apparente. Le développement psycho-moteur était marqué par un retard de la marche avec des chutes fréquentes, négligées initialement par les parents. Il a été hospitalisé à l'âge de 7 ans pour aggravation des troubles de la marche associées à des céphalées et des vomissements dans un contexte fébrile. L'examen neurologique a objectivé une marche ataxique avec un signe de Romberg positif, ainsi qu'une dysarthrie. Le bilan musculaire était sans anomalies. Le taux de lactate et l'ammoniémie étaient normaux. Les auto-anticorps anti-MOG, anti-NMDA, anti-NMO étaient négatifs. L'IRM cérébro-médullaire a objectivé un hyper signal Flair au niveau des noyaux gris centraux. L'évolution a été marquée par la persistance des troubles de la marche, une lenteur, une dysarthrie, des chutes fréquents, des difficultés scolaires avec survenue de crises convulsives. L'étude génétique a décelé la présence d'une mutation au niveau du gène ATP6 qui est impliqué dans la survenue du syndrome de Leigh.



### STP-038

Ben Rabeh Rania

*N. Bouokkez, S. Yahyaoui, N. Missaoui, S. Atitallah, O. Bouyahia, S. Mazigh, S. Boukthir*

*Service de médecine infantile C – Hôpital d'enfants Béchir Hamza -Tunis*

### **Petits mais Dangereux ! Ingestion de Piles plates chez l'enfant : Etude monocentrique**

**Introduction :** L'ingestion d'une pile bouton revêt une dangerosité particulière pour le larynx et l'œsophage. Le risque perforatif et sténosant apparaît après 2 heures de stagnation dans ces organes.

**Objectif :** Etudier les caractéristiques épidémio-cliniques, endoscopiques et pronostiques de l'ingestion de PB chez l'enfant.

**Méthodes :** Etude rétrospective et descriptive ayant inclus tous les enfants hospitalisés au service C de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza (Janvier 2021-Juin 2025) pour ingestion de PB. Les lésions œsophagiennes ont été classées selon la classification de Zargar.

**Résultats :** Nous avons colligé 43 cas. L'âge moyen était de  $3,2 \pm 2$  ans (1-7 ans). L'origine était connue dans 25 cas (58%): jouets (n=18), balance électronique (n=2) et montre (n=5). Le diamètre de la PB a été précisé dans 11 cas : 15 mm (n=4) et 10 mm (n=7). Le délai moyen entre l'ingestion et l'admission à l'hôpital était de  $8,5 \pm 4,7$ H. Quatorze étaient symptomatiques : vomissements (n=7), refus d'alimentation/dysphagie (n=5), hypersialorrhée (n=2), dyspnée (n=2). La pile était enclavée dans l'œsophage chez trois patients (7%) qui ont nécessité une extraction endoscopique en urgence en ORL. La pile était gastrique et post-pylorique respectivement dans 16 (37%) et 16 (37%). La FOGD a été réalisée dans 30 cas (70%) avec un délai moyen de  $29 \pm 9,4$ H : normale (n=11), œsophagite (n=12), gastrite (n=3). L'évolution clinique et endoscopique était favorable dans 41 cas.

**Conclusion :** Les enclavements œsophagiens constituent la principale urgence et nécessitent l'extraction dans les 2 heures.



### STP-039

Nouira Nada

*F.Boudaya, A.Radhouani, J.Hssin, S.Essid, B.Briki, H.Moujawel*

*Faculté de médecine de sousse , service pédiatrie de kairouan*

### **Pancréatite chronique de l'enfant : un défi diagnostique étiologique**

#### Introduction

La pancréatite chronique est une pathologie rare en pédiatrie, caractérisée par une inflammation chronique fibrosante. Son diagnostic étiologique pose souvent un véritable défi ainsi que sa prise en charge et son suivi au long cours.

#### Observation

Nous rapportons le cas d'un garçon de 10 ans, sans antécédents familiaux, hospitalisé à plusieurs reprises pour des épigastralgies intenses avec lipasémie élevée confirmant le diagnostic de pancréatites aiguës récidivantes survenues hors contexte traumatique depuis l'âge de 6 ans. La TDM a objectivé une PA stade C de Balthazar (CTSI : 2) associée à une dilatation du canal de Wirsung. La bili-IRM a montré une atrophie du pancréas avec remaniements fibreux, en faveur d'une pancréatite chronique. L'élastase fécale était effondrée, confirmant une insuffisance pancréatique exocrine, ayant motivé l'instauration d'une supplémentation enzymatique. L'enquête étiologique était négative : l'exposition prolongée à un toxique ou médicament, le test de la sueur, le dosage de la triglycéride, la sérologie cœliaque et les auto-anticorps spécifiques (notamment : IgG4, anti-lactoferrine, anti-anhydrase carbonique II) sont tous négatifs.

#### Discussion

Malgré une exploration étiologique élargie, une proportion importante de cas de pancréatite chronique reste idiopathique, soulignant l'intérêt du suivi continu et de l'évaluation génétique dans certains contextes.

#### Conclusion

La pancréatite chronique chez l'enfant est une maladie rare et complexe, dont le diagnostic étiologique reste difficile surtout en absence d'études génétiques spécifiques



### STP-040

BEL HADJ Imen

*M. Bouaziz, E. Trabelsi, S. Kbaier, I. Brini, I. Trabelsi, K. Boussetta*

*Service de Médecine Infantile B – Hôpital d'Enfants Béchir Hamza*

### **Pancréatites aiguës de l'enfant : Profil clinique et évolutif**

#### Introduction :

Les pancréatites aiguës sont des affections rares en pédiatrie, comparativement à l'adulte. Leurs principales étiologies sont représentées par les causes infectieuses et traumatiques.

Objectif : Évaluer les caractéristiques cliniques, radiologiques, étiologiques et évolutives des pancréatites aiguës chez l'enfant.

#### Méthodes :

Étude rétrospective descriptive portant sur l'ensemble des cas de pancréatite aiguë confirmée hospitalisés entre janvier 2018 et août 2025 au service de Médecine Infantile B.

#### Résultats :

Dix cas ont été colligés. Le sex-ratio était de 2,3 et l'âge moyen de 8,9 ans. Le délai moyen de consultation était de 2,3 jours. Des antécédents d'hypertriglycéridémie familiale ont été notés dans 1 cas. Cliniquement nous avons noté des douleurs abdominales irradiant vers le dos dans 9 cas, des vomissements dans 6 cas, une diarrhée dans 2 cas, une obésité dans 3 cas et une insuffisance pondérale dans 1 cas. La lipasémie moyenne était de 650 UI/L (80-4022 UI/L). La TDM abdominale, réalisée dans 5 cas, a montré une pancréatite stade A dans 1 cas, stade C dans 2 cas et stade E dans 2 cas.

L'étiologie était infectieuse avec une parotidite ourlienne dans 4 cas et malformative à type de pancréas divisum dans 1 cas.

L'évolution a été favorable sous traitement symptomatique dans tous les cas. La durée moyenne d'hospitalisation était de 2,2 jours.

#### Conclusions :

La pancréatite aiguë de l'enfant est une entité sous-diagnostiquée, d'évolution habituellement favorable. Un suivi attentif est toutefois recommandé, notamment en cas de récurrence.



### STP-041

Nouira Nada

*B.Briki, J.Hssin, A.Radhouani, S.Essid, F.Boudaya, H.Moujawel*

*Faculté de médecine de sousse, service de pédiatrie de kairouan*

### **Infections sévères et hyperleucocytose persistante: penser au déficit d'adhésion leucocytaire**

#### Introduction

Le déficit d'adhésion leucocytaire est une immunodéficiences héréditaire rare, caractérisée par une altération de la migration des polynucléaires neutrophiles vers les foyers infectieux. Il se manifeste par des infections sévères, récurrentes et souvent mortelles en l'absence de diagnostic et de prise en charge précoces.

#### Observation

Nous rapportons le cas d'un nourrisson âgé de 7 mois, admis pour état de choc septique secondaire à un ecthyma gangrenosum. Elle été issue d'une consanguinité lointaine avec notion de décès en bas âge dans la famille, elle a été hospitalisé pour une omphalite à l'âge de 7 jours. Lors de cet épisode, La biologie objectivait une hyperleucocytose majeure à  $84\,000/\text{mm}^3$ , à prédominance PNN. Le frottis sanguin était sans particularité. Par ailleurs, le reste du bilan biologique, incluant le bilan immunitaire de première intention, ne montrait pas d'anomalies notables. L'évolution a été marquée par une aggravation clinique imposant une ventilation mécanique, avec issue fatale malgré la réanimation. Un bilan immunitaire spécifique a confirmé le diagnostic de DAL, et la biologie moléculaire est en cours.

#### Discussion

L'association d'infections sévères sans pus et d'une hyperleucocytose majeure doit alerter sur un DAL. Ce cas illustre l'importance du contexte familial et de la rapidité évolutive dans l'orientation diagnostique.

#### Conclusion

Le DAL doit être évoqué devant des infections sévères avec hyperleucocytose persistante sans pus. Son diagnostic précoce conditionne l'orientation vers la greffe de cellules, seul traitement curatif.



### STP-042

Ben Hadj Ali Wiem

Abdelbari M(2) Mdimegh S(1), Ben Aoun H(1), Kebaili R(2), Ben Guedria M(2), Laouini D(1), Jaballah N(2), Bouaziz F(1), Ben Belguacem H(2), Soyah N(2), Tej A(2), Bouguila J(2), Tilouch S(1), Boughamoura L(2).

(1) Service de réanimation médicale pédiatrique Farhat Hached Sousse, (2) Service de pédiatrie Farhat Hached Sousse  
Faculté de médecine de Sousse

### **Morbidité infectieuses et mortalité en réanimation pédiatrique chez l'enfant atteint de cancer.**

#### Introduction :

Les enfants atteints de pathologies tumorales représentent une population particulièrement vulnérable aux infections graves, en particulier en réanimation pédiatrique où ces complications peuvent compromettre le pronostic vital. L'objectif de cette étude est d'analyser la fréquence, les types d'infections et leur impact sur l'évolution clinique, la mortalité et la durée de séjour en soins intensifs.

#### Méthodes :

Étude rétrospective descriptive et analytique menée sur 38 enfants atteints de cancer, admis en réanimation pédiatrique entre janvier 2020 et janvier 2025. Les données analysées concernaient le type de tumeur, les complications infectieuses, les traitements instaurés et les scores pronostiques (PRISM).

#### Résultats :

Parmi les patients, 60,5 % étaient suivis pour une leucémie et 26,2 % pour une tumeur solide. Des infections nosocomiales ont été rapportées chez 42 % des enfants, dominées par les pneumonies et les infections liées aux cathéters centraux. La mortalité globale atteignait 36,8 %, significativement plus élevée chez les patients présentant des infections sévères ( $p = 0,003$ ). La ventilation mécanique et l'usage d'amines vasoactives étaient associés à une surmortalité. Le score PRISM a montré une performance globale satisfaisante, mais tendait à sous-estimer la mortalité chez les enfants infectés.

#### Conclusion :

Les complications infectieuses constituent un facteur déterminant du pronostic en réanimation pédiatrique oncologique. Leur prévention et leur prise en charge précoce sont essentielles.



### STP-043

Ben Rabeh Rania

*F. Hassine, M. Bouabene, N. Missaoui, S. Yahyaoui, S. Atitallah, O. Bouyahia, S. Mazigh, S. Boukthir*

*Service de Médecine Infantile C – Hôpital d'enfants Béchir Hamza – Tunis*

### La maladie de Behçet chez l'enfant : à propos de quatre observations

**Introduction:** La maladie de Behçet (MB) est une vascularite des vaisseaux de tous calibres, touchant les territoires artériels et veineux. La présentation clinique chez l'enfant est très polymorphe.

**Objectif:** Rapporter quatre observations pédiatriques de MB pour décrire ses aspects pédiatriques.

**Méthodes:** Etude rétrospective des cas de MB colligés dans le service C à l'hôpital d'enfants Béchir Hamza sur 9 ans (2017-2025).

**Résultats:** Nous avons colligé 4 cas: de sexe féminin (7 ans, 9 ans, 11 ans et 12 ans). La première patiente avait des arthralgies fébriles, une aphtose buccale récidivante, une pseudo-folliculite et une uvéite avec atteinte rétinienne sévère, elle a nécessité l'infliximab. La deuxième patiente avait une aphtose buccale récidivante et a présenté un état de mal épileptique suite à une thrombose veineuse cérébrale, elle a été mise sous HBPM, corticoïdes, colchicine et azathioprine. La troisième patiente a présenté une fièvre prolongée avec érythème noueux avec des thromboses récidivantes des membres inférieurs et une sacroiliite, elle a été mise sous corticoïdes, colchicine et arthropathie. La quatrième patiente avait une aphtose buccale et génitale avec des oligoarthrites des chevilles et un test pathergique positif, elle a été mise sous colchicine. L'évolution était favorable pour trois patientes. Une patiente a une cécité monoculaire.

**Conclusion:** La MB est caractérisée par un grand polymorphisme clinique. Le pronostic est conditionné par l'atteinte oculaire. Un traitement précoce et agressif peut limiter les séquelles.



### STP-044

Nouira Nada

*B.Briki, A.Radhouani, B.Brahem, A.Tamboura, H.Moujawek*

*Faculté de médecine de sousse, service de pédiatrie de kairouan*

### **Gastrite à *Helicobacter pylori* mimant une masse tumorale gastrique chez l'enfant**

#### Introduction

Les masses gastriques chez l'enfant sont rares et posent un problème diagnostique en raison de leur présentation clinique et radiologique polymorphe.

#### Observation

Nous rapportons le cas d'une fillette de 6 ans, sans antécédents, consultante pour des douleurs abdominales, une constipation et des épisodes d'hématémèse. L'échographie abdominale a révélé une lésion mal limitée, adjacente à l'estomac et à l'angle colique droit, comportant une calcification centrale et des ADP satellites. La TDM a suggéré une atteinte lymphomateuse sténosante de la région antro-bulbaire et l'IRM abdominale a montré un épaississement pylorique asymétrique.

La FOGD a mis en évidence une masse antropylorique suspecte, dont l'examen anapath a conclu à une gastrite antrale folliculaire à *H.pylori*, sans signe de malignité. Un TEP-scan, réalisé dans ce contexte, est revenu sans anomalies. La patiente a été mise donc sous traitement d'éradication de *H.pylori*, avec une évolution clinique favorable. La FOGD de contrôle était macroscopiquement normale et l'examen histologique a montré une discrète gastrite chronique congestive.

#### Discussion

Ce cas illustre la difficulté diagnostique devant une masse gastrique, où l'imagerie et la clinique peuvent orienter vers une tumeur alors que l'histologie est rassurante. La confrontation anatomo-radioclinique reste essentielle pour le diagnostic

#### Conclusion

Les lésions gastriques pseudotumorales de l'enfant constituent un piège diagnostique. Ce cas souligne l'importance de l'examen histologique et de la prudence dans l'interprétation des données radiologiques



### STP-045

amdouni narjes

*Ferjani Hanène*

*Hôpital Tébourba*

### **Cheiroarthropathie diabétique: une complication musculo-squelettique du diabète de type I**

#### Introduction:

Les manifestations musculosquelettiques de diabète de type I sont peu connues. Parmi ces complications: la limitation de la mobilité pouvant intéresser les articulations de la main, définissant ainsi la cheiroarthropathie diabétique.

Nous rapportons l'observation de deux enfants présentant une cheiroarthropathie diabétique et insistons sur son dépistage clinique.

#### Observations:

deux garçons âgés respectivement de 12 et 13 ans présentant un diabète de type I, depuis l'âge de deux ans, traités par insulinothérapie injectable selon le schéma de deux injections quotidiennes. Leur diabète était mal équilibré et non compliqué.

Un examen systématique a mis en évidence une cheiroarthropathie: Limitation de l'extension des doigts des deux mains. Le signe de la table et de la prière étaient positifs.

A l'échographie il n'y avait pas de synovite ni de ténosynovite.

Les anticorps anti-nucléaires et le facteur rhumatoïde étaient négatifs

L'EMG- VCN était normal pour un patient et rapportait un Syndrome du canal carpien chez l'autre.

Le contrôle glycémique a été renforcé et une kinésithérapie a été démarrée.

Après deux ans et demi d'évolution la cheiroarthropathie est toujours visible mais ne semble pas s'aggraver.

#### Discussion/ conclusion :

La cheiroarthropathie diabétique est une entité non recherchée systématiquement chez l'enfant diabétique, pourtant, elle ne semble pas être peu fréquente mais plutôt sous diagnostiquée. Son diagnostic est clinique et nécessite la revue des autres pathologies locales et systémique pouvant intéresser les a



### STP-047

Ben Elhaj Rhouma Eya

*I. Fekih Romdhane, S.Hedheli, A. Ben Hassen, M. saidane , H. Ben Hamouda*

*Service de Néonatalogie, Hôpital Universitaire Tahar Sfar, Mahdia*

### Syndrome de Jeune : à propos d'un cas

#### Introduction

Le syndrome de jeune, également connue sous le nom de dystrophie Thoracique asphyxiante, est une dysplasie squelettique autosomique récessive rare caractérisée par un thorax étroit en forme de cloche et un raccourcissement variable des membres. Nous rapportons le cas d'un patient atteint de syndrome de jeune hospitalisé à la naissance.

#### Observations

Nouveau né de sexe masculin, né par césarienne pour souffrance fœtale aigue à un terme de 38 SA .Il est issu des parents non consanguins, et d'une mère multipare, âgée de 33 ans. Le déroulement de grossesse est compliqué de diabète gestationnel. Le nouveau né est admis à la naissance pour Détresse respiratoire néonatale immédiate ayant nécessité le recours à la lunette nasale haut débit. L'examen à l'admission trouve un nouveau né macrosome avec un poids néonatal égal à 4500 gramme, taille 55 cm et PC de 37 cm .Il avait un thorax longiligne étroit et des membres normaux. La radiographie de thorax montre un thorax de petit volume en forme de cloche avec rétrécissement au niveau des côtes moyennes. L'évolution était favorable avec sortie à domicile après 4 jours. Actuellement il est âgé de 5 mois avec un développement psychomoteur et staturo-pondéral normales pour l'âge.

#### Conclusion :

le syndrome de jeune nécessite une prise en charge multidisciplinaire pour améliorer le pronostic, notamment respiratoire, et anticiper les complications rénales et hépatiques .



### STP-048

Green Jamel

*I. Fekih Romdhane, N.Day, M.Youssef, M. saidane, H. Ben Hamouda*

*Service de Néonatalogie, Hôpital Universitaire Tahar Sfar, Mahdia*

### **Mucoviscidose à révélation néonatale : à propos d'un cas**

La mucoviscidose est une maladie génétique autosomique récessive due à une mutation du gène CFTR, touchant principalement les voies respiratoires et le système digestif. En période néonatale, elle se révèle le plus souvent par un iléus méconial, retrouvé chez 10 à 20 % des nouveau-nés atteints. Nous rapportons le cas d'un nouveau-né de sexe masculin, hospitalisé à 8 heures de vie pour vomissements bilieux. L'examen initial retrouve un retard de croissance intra-utérin sévère et harmonieux, une microcéphalie et un abdomen souple. L'évolution est marquée par la récurrence des vomissements, une distension abdominale et une détresse respiratoire nécessitant une réanimation et une nutrition parentérale. L'imagerie révèle une distension colique et grêlique avec visualisation d'un bouchon méconial expulsé spontanément. Devant la persistance de la distension, une chirurgie est réalisée à J3, objectivant un volvulus de la dernière anse iléale nécessitant une résection et une anastomose terminotermine. L'évolution post-opératoire est défavorable avec entérocolite, état de choc septique, puis septicémie à *Klebsiella pneumoniae* BLSE compliquée d'une CIVD et d'une hémorragie pulmonaire, entraînant le décès à 28 jours de vie. L'étude génétique a mis en évidence la mutation c.1521-1523delCTT(p.Phe508del) à l'état homozygote au niveau de l'exon 11 du gène CFTR. Ce cas illustre la gravité de la mucoviscidose néonatale et l'importance d'un diagnostic et d'une prise en charge précoces pour réduire la morbi-mortalité.



### STP-051

Tarhouni Nawress

*I. Fekih Romdhane, Kh.Mahjoub, A. Ben Hassen, M.Saidane, H. Ben Hamouda*

*Service de Néonatalogie, Hôpital Universitaire Tahar Sfar, Mahdia*

### Déshydratation hypernatrémique liée au lait de mère : à propos de 2 cas

La déshydratation hypernatrémique constitue une complication rare mais grave du nouveau-né allaité exclusivement au sein. . Le diagnostic tardif peut provoquer des complications neurologiques graves.

#### Observation 1 :

Nouveau-né de sexe féminin, née à terme (3100 g) d'une primipare de 38 ans. À 14 jours de vie, elle est admise pour déshydratation sévère avec perte pondérale de 28 %. Exclusivement allaitée au sein. À l'examen : fièvre, somnolence et cris faibles. Biologie : insuffisance rénale et natrémie à 179 mmol/L, bilan infectieux négatif. L'analyse du lait maternel retrouve un taux de sodium élevé (86 mmol/L). Réhydratation par gavage gastrique (190 ml/kg/j). Évolution favorable avec normalisation clinique et biologique. À 6 mois : développement normal.

#### Observation 2 :

Nouveau-né de sexe masculin, né à terme (2500 g) d'une mère multipare (G4P4). À 10 jours, hospitalisé pour déshydratation sévère (perte de 16 % du poids), refus de tétée et somnolence. Natrémie à 160 mmol/L. Lait maternel riche en sodium (105 mmol/L). Réhydratation IV (150 ml/kg sur 36 h), puis introduction progressive de lait artificiel. Ionogramme normalisé au 4<sup>e</sup> jour. le scanner demandé devant la persistance d'hypotonie montre une hémorragie intracrânienne avec hydrocéphalie . La détection précoce des signes cliniques, la mesure régulière du poids, un soutien adéquat à l'allaitement maternel et une correction progressive de la natrémie sont essentiels pour prévenir les complications neurologiques et métaboliques et assurer un développement neurosensoriel normal.



### STP-053

Messaoudi Amal

A. Messaoudi, R. Kolsi, H. Aloulou, T. kamoun

Service de pédiatrie A. CHU Hédi Chaker .Sfax

### **Hydatidose spinale intradurale extramédullaire chez l'enfant : une présentation inhabituelle d'une parasitose commune**

**Introduction** L'hydatidose atteint principalement le foie et les poumons. L'atteinte intradurale extramédullaire rachidienne reste exceptionnelle chez l'enfant. Nous rapportons un cas rare de kyste hydatique cervicothoracique compressif.

#### **Observation**

Un enfant de 5 ans, sans antécédents, a présenté depuis trois semaines des douleurs thoraciques et une toux sèche. La biologie initiale était normale. La radiographie a montré une opacité pulmonaire droite, et le scanner ainsi que l'IRM ont révélé des lésions kystiques non spécifiques. En dépit d'une sérologie hydatique négative et d'imageries peu caractéristiques, une intervention chirurgicale a été programmée. L'enfant a présenté brutalement une paraplégie associée à une faiblesse musculaire des mains et à une incontinence urinaire et fécale. L'IRM médullaire a montré un processus intradural extramédullaire postérieur de C6 à D2, kystique et compressif.

Une laminectomie C6-D2 a permis l'exérèse complète de la lésion, entourée d'une pseudocapsule adhérente, suivie d'une irrigation au sérum salé hypertonique. L'examen histopathologique a confirmé le diagnostic de kyste hydatique. Un traitement par albendazole a été instauré. Après un recul de six mois, l'enfant a récupéré progressivement la force musculaire des quatre membres et la continence urinaire et fécale.

L'hydatidose rachidienne juvénile est rare et grave. L'IRM est l'examen clé. La prise en charge associe un traitement chirurgical et médical. Le pronostic dépend de la précocité de l'intervention, avec risque de récurrences et de séquelles, justifiant un suivi prolongé.



### STP-056

Jelalia Nour

*Amel Ben Chehida, Mouna Zribi, Safa Khatrouch, Sameh Haj Taieba, Haïfa Sanhaji, Hela Boudabous, Mohamed Slim Abdelmoula*

*Service Pédiatrie Hôpital La Rabta*

### **Hyperammoniémie associée au valproate de sodium : penser à compléter en carnitine !**

Le valproate de sodium est un antiépileptique utilisé chez l'enfant pour traiter les épilepsies et certains troubles psychiatriques. Bien qu'il soit généralement bien toléré, il peut provoquer des effets indésirables graves, dont l'hyperammoniémie, de mécanisme multifactoriel. Cette complication, bien que rare, peut être grave mais est traitable, comme l'illustrent deux cas pédiatriques.

Cas 1 : Une fille de 3 ans, suivie pour une encéphalopathie épileptique d'origine métabolique (déficit de la glycosylation des protéines), a présenté une hyperammoniémie à 126,8  $\mu\text{mol/L}$  après une hospitalisation pour infection urinaire fébrile. Le bilan biologique a montré une neutropénie et une thrombopénie, mais les transaminases étaient normales et l'EEG sans anomalie.

Cas 2 : Une patiente de 11 ans, atteinte d'un syndrome de Kohlschütter-Tönnz, a présenté des vomissements et des troubles de la conscience associés à une hyperammoniémie à 114  $\mu\text{mol/L}$ , sans anomalies hépatiques. Les dosages thérapeutiques de la dépakine et du clonazépam étaient normaux, et l'EEG était également normal. Dans les deux cas, l'hyperammoniémie était inexpliquée et non liée à la pathologie de fond. La prise en charge a comporté le benzoate de sodium, la L-carnitine, une restriction protidique avec un arrêt progressif du valproate. L'évolution a été favorable marquée par la normalisation de l'ammoniémie en quelques jours. Un déficit en carnitine secondaire à la dépakine a été confirmé. Ces cas soulignent l'importance d'évoquer une hyperammoniémie sous valproate pour éviter des complications graves.



### STP-059

Achich Yosra

*S.Kmiha, A.Kallel, F.Charfi, R.Kolsi, S.Ben Ameer, I.Chabchoub, T.Kammoun*

*résidente en pédiatrie*

### LE RACHITISME VITAMINO-RESISTANT HYPOPHOSPHATEMIQUE HEREDITAIRE : A PROPOS DE 5 CAS

**Introduction :** Le rachitisme hypophosphatémique héréditaire (RHH) est une maladie rare du métabolisme phosphocalcique, caractérisé principalement par une hypophosphatémie chronique. La forme la plus fréquente est le rachitisme hypophosphatémique lié à l'X (XLH), causé par des mutations du gène PHEX.

**Objectifs :** Analyser les différents aspects épidémiologiques, cliniques, étiologiques et thérapeutiques du RVH héréditaire chez l'enfant

**Patients et méthodes :** Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive portant sur les enfants suivis pour RVH héréditaire au service de pédiatrie A du CHU Hedi Chaker de Sfax sur une période de 24 ans (2000-2024).

**Résultats :** Nous avons colligés 5 cas de RCH héréditaire. L'âge moyen du diagnostic positif était de 3 ans + 3 mois. Il s'agissait de 3 filles et 2 garçons. Des antécédents familiaux d'RVH étaient observés dans 2 cas. Les circonstances de découverte étaient l'apparition de déformations osseuses chez 3 enfants et un retard staturo-pondéral chez 2 enfants. Les examens biologiques ont montré une hypophosphorémie avec de taux de PAL élevées. L'analyse génétique était réalisée chez 4 enfants revenant en faveur d'un RVH liée à X dans un cas et négative pour les autres. Le traitement était basé essentiellement sur une supplémentation en phosphore orale et les analogues actifs de la vitamine D. Aucun enfant n'a bénéficié de la thérapie ciblée.

**Conclusion :** La connaissance du profil épidémiologique, clinique et paraclinique de l'HTA maligne pourrait permettre un diagnostic étiologique précoce et offrir une prise en charge spécifique



STP-060

farhat rawia

*R.Zairi, S.Ben Ahmed, R.Amdouni, E.Jebabli, F.Ben Mansour, F.Fedila, S.Haddad, S.Rhayem M.Khemiri*

*service de médecine infantile A, Hôpital d'enfants de Tunis*

### **L'hypophosphorémie iatrogène : un piège métabolique dans la prise en charge de l'acidocétose diabétique en pédiatrie**

Introduction : L'acidocétose diabétique (ACD) est une urgence métabolique pédiatrique. Le traitement peut induire une hypophosphorémie iatrogène. La prévalence et les facteurs prédictifs demeurent mal étudiés.

Objectif : Décrire l'aspect clinique, biologique, thérapeutique et évolutif de l'hypophosphorémie compliquant une ACD.

Matériels et méthodes : Etude descriptive réalisée entre 01/2024 et 08/2025 sur 65 dossiers d'enfants hospitalisés au service de pédiatrie A à l'HET pour ACD. Résultats : Une hypophosphorémie a été retrouvée chez 13 patients (20%). Le sexe ratio était de 0.62. L'âge moyen de révélation du diabète était de 8,53ans. 5 patients avaient des antécédents de pathologies auto-immunes. L'ACD était sévère pour 11 patients. Il s'agissait d'une ACD inaugurale pour 6 patients. Tous les patients ont été pris en charge selon le protocole de l'ISPAD 2022. Tous les cas d'hypophosphorémie ont été associés à des protocoles de correction prolongés avec une durée moyenne de 35.6 heures. L'heure moyenne de découverte de l'hypophosphorémie était de 50.7 heures. L'hypophosphorémie a été découverte de manière fortuite lors du bilan systématique chez 12 patients, tandis qu'une seule patiente a présenté une symptomatologie à type de paresthésies et fourmillement. Le taux de phosphorémie variait entre 0.21mmol/l et 0.7mmol/l. Quatre patients ont nécessité une correction intraveineuse avec un délai entre 24 et 72h.

Conclusion : Bien que l'hypophosphorémie soit le plus souvent asymptomatique, elle nécessite une surveillance biologique particulièrement dans les protocoles prolongés



### STP-061

amdouni narjes

*Hanène Ferjani*

*Hôpital Tébourba*

### **Chéiroarthropathie diabétique: une complication musculo-squelettique du diabète de type I**

#### Introduction:

Les complications musculosquelettiques de diabète de type I sont peu connues. Parmi ces complications: la limitation de la mobilité pouvant intéresser les articulations de la main, définissant ainsi la chéiroarthropathie diabétique.

Nous rapportons l'observation de deux enfants diabétiques présentant une cheiroarthropathie diabétique et insistons sur son dépistage clinique.

#### Observations:

deux garçons âgés respectivement de 12 et 13 ans présentant un diabète de type I, depuis l'âge de deux ans, traités par insulinothérapie injectable selon le schéma de deux injections quotidiennes. Leur diabète était mal équilibré et non compliqué.

Un examen systématique a mis en évidence une chéiroarthropathie: Limitation de l'extension des doigts des deux mains. Le signe de la table et de la prière étaient positifs.

A l'échographie il n'y avait pas de synovite ni de ténosynovite.

Les anticorps anti-nucléaires et le facteur rhumatoïde étaient négatifs et il n'y avait de syndrome inflammatoire biologique. L'EMG- VCN était normal pour un patient et rapportait un Syndrome du canal carpien chez l'autre. Le contrôle glycémique a été renforcé et une kinésithérapie a été démarrée. Après deux ans et demi d'évolution la cheiroarthropathie est toujours visible, ne s'est pas aggravée et l'EMG/VCN s'est normalisé.

#### Discussion/ conclusion :

La chéiroarthropathie diabétique est une entité non recherchée systématiquement chez l'enfant diabétique, pourtant, elle ne semble pas être peu fréquente mais plutôt sous diagnostiquée.



### STP-062

Ben Belgacem Hajer

*Guerioui Amal, Kebaili Raoudha, Tej Amel, Abdelbari Marwa, Jaballah Nesrine, Ben Guedria Mouna, Mdhimagh Safa, Tilouche Samia, Bouguila Jihene, Soyah Najla, Boughamoura Lamia*

*CHU Farhat Hached Sousse*

### Une cytolysé hépatique qui persiste : et si c'était une maladie métabolique ?

Introduction : Une cytolysé hépatique persistante peut avoir de multiples étiologies, allant des causes infectieuses et toxiques aux maladies métaboliques rares. Nous rapportons l'observation d'une patiente présentant des vomissements récurrents, une hypoglycémie et une cytolysé inexpliquée, dont l'exploration génétique a permis de retenir le diagnostic de glycogénose de type IX. Observation : Il s'agit d'une fillette de 3 ans, née à terme d'une grossesse compliquée d'un retard de croissance intra-utérin, issue de parents consanguins, avec des antécédents familiaux de  $\beta$ -thalassémie majeure et d'anomalies de la néoglucogénèse. Hospitalisée en période néonatale pour hypoglycémie, elle a présenté dès l'âge de 3 mois une cytolysé persistante. Le bilan métabolique initial (cortisol, ACTH, insuline, IGF-1, lactate, ammonium, chromatographie des acides organiques urinaires, profil des acides gras à très longues chaînes) était normal. L'évolution a été marquée par des épisodes récurrents de vomissements incoercibles et d'hypoglycémies modérées, avec aggravation de la cytolysé. Les sérologies virales, l'alpha-fœtoprotéine, les auto-anticorps des hépatites auto-immunes et l'échographie abdominale étaient normaux. La biopsie hépatique montrait un dépôt glycogénique léger. Le séquençage de l'exome entier a identifié un variant homozygote du gène PHKG2, confirmant une glycogénose de type IX. Conclusion : Ce cas souligne l'importance d'évoquer une glycogénose devant une cytolysé hépatique persistante. Le séquençage de l'exome entier est un outil clé pour confirmer le diagnostic, guide



### STP-063

Ben Belgacem Hajer

*Guerrioui Amal, Jaballah Nesrine, Abdelbari Marwa, Tej Amel, Kebaili Raoudha, Mdhimagh Safa, Tilouche Samia, Bouguila Jihene, Soyah Najla, Boughamoura Lamia*

*Service de pédiatrie CHU Farhat Hached Sousse / Service de réanimation pédiatrique CHU Farhat Hached Sousse*

### IMPACT DE LA DREPANOCYTOSE SUR LA QUALITÉ DE VIE DES ENFANTS

**Introduction :** La drépanocytose, première hémoglobinopathie monogénique dans le monde, impacte profondément la vie quotidienne des enfants en raison de ses complications aiguës et chroniques.

**Objectif :** Évaluer la qualité de vie des enfants drépanocytaires à l'aide du Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL™) version 3.0 – module drépanocytose.

**Méthode :** Nous avons réalisé une étude transversale descriptive portant sur 19 enfants drépanocytaires âgés de moins de 18 ans, suivis au service de pédiatrie du CHU Farhat Hached. La qualité de vie a été évaluée à l'aide du PedsQL™ 3.0 – module drépanocytose, administré en auto-questionnaire (> 8 ans) ou en hétéro-questionnaire (parents/tuteurs). Les scores ont été calculés pour les cinq dimensions : douleur et impact de la douleur, crises, traitement, préoccupations, communication.

**Résultats :** Une prédominance masculine a été retrouvée (52,6 %, sexe-ratio = 1,1), avec un âge moyen de 7 ans. L'évaluation de la qualité de vie a mis en évidence un score global moyen du PedsQL™ de 64,23 (extrêmes : 42,97-88,69). Par domaines, les scores étaient de 73,14 pour le domaine physique, 53,86 pour le domaine émotionnel et 65,69 pour le domaine communication. Ces résultats témoignent d'une altération significative de la qualité de vie, plus marquée dans sa dimension émotionnelle.

**Conclusion :** La drépanocytose altère la qualité de vie des enfants, surtout sur le plan émotionnel, ce qui justifie une prise en charge globale associant suivi médical et soutien psychosocial.



### STP-064

Ben Belgacem Hajer

*Ayed Hadil, Abdelbari Marwa, Jaballah Nesrine, Tej Amel, Kebaili Raoudha, Mdhimagh Safa, Tilouche Samia, Bouguila Jihene, Soyah Najla, Boughamoura Lamia*

*Service de pédiatrie CHU Farhat Hached Sousse / Service de réanimation pédiatrique CHU Farhat Hached Sousse*

### MANIFESTATIONS THROMBOEMBOLIQUES EN PÉDIATRIE : EXPERIENCE DE SERVICE DE PÉDIATRIE CHU FARHAT HACHED

**Introduction :** Les manifestations thromboemboliques, de plus en plus rapportées en pédiatrie, constituent une complication grave favorisée par le sepsis, l'usage de cathéters veineux centraux et certaines pathologies chroniques.

**Objectif :** Décrire le profil clinique, diagnostique et thérapeutique des thromboses veineuses profondes.

**Méthodes :** Étude transversale descriptive menée aux services de pédiatrie du CHU Farhat Hached (janvier-août 2025), incluant tous les cas de thrombose confirmés par imagerie.

**Résultats :** Onze patients ont été inclus, âge moyen 3 ans 3 mois (21 j-13 ans). Un antécédent personnel de thrombose a été noté dans un seul cas. Les événements étaient majoritairement thrombotiques (81,8 %), souvent associés à des facteurs acquis : séjour en réanimation (72,7 %), cathéter central (63,6 %), sepsis (63,6 %), ventilation mécanique (54,5 %), déshydratation (27,3 %) et néoplasie (9,1 %). Les thromboses liées aux cathéters touchaient préférentiellement le site fémoral (85,7 %). En leur absence, les localisations étaient variées : pulmonaires, jugulaires, iliaques ou cérébrales. L'échodoppler constituait l'examen diagnostique principal (81,8 %). Tous les patients ont reçu une héparine de bas poids moléculaire à visée curative ; 66 % ont présenté une disparition complète du thrombus à l'imagerie de contrôle. Un relais par anticoagulants oraux directs a été instauré avec succès.

**Conclusion :** Les thromboses en pédiatrie représentent une complication grave, imposant prévention, diagnostic précoce et prise en charge thérapeutique standardisée.



### STP-066

Ben Belgacem Hajer

*Mkhinini Hana, Abdelbari Marwa, Ben Guedria Mouna, Tej Amel, Kebaili Raoudha, Jaballah Nesrine, , Mdhimagh Safa, Tilouche Samia, Bouguila Jihene, Soyah Najla, Boughamoura Lamia*

*Service de pédiatrie CHU Farhat Hached Sousse / Service de réanimation pédiatrique CHU Farhat Hached Sousse*

### Facteurs prédictifs de l'observance thérapeutique dans l'asthme pédiatrique

**Introduction :** L'asthme est la maladie chronique la plus fréquente de l'enfant. Son contrôle dépend d'une bonne observance, souvent insuffisante et influencée par la perception de la maladie.

**Objectif :** Identifier les facteurs prédictifs de la mauvaise observance chez les parents d'enfants asthmatiques.

**Méthodologie :** Étude transversale de deux mois au service de pédiatrie du CHU Farhat Hached (61 parents). Les données ont été recueillies par questionnaire incluant le Brief Illness Perception Questionnaire (BIPQ) et la Medication Adherence Report Scale (MARS).

**Résultats :** Parmi les 61 parents (90,2 % de mères), les enfants étaient majoritairement de sexe masculin (63,9 %), âge moyen 6,3 ans. Une mauvaise observance a été retrouvée chez 75,4 %. Le score moyen du BIPQ (39,8) traduisait une perception préoccupante. Les dimensions émotionnelles dominaient (impact émotionnel 8,95 ; inquiétude 8,30). L'impact quotidien, les symptômes et la durée perçue étaient modérés, alors que la compréhension, l'efficacité perçue du traitement et le contrôle étaient faibles. Un antécédent familial d'asthme était associé à une moindre observance ( $p = 0,035$ ). Aucune association significative n'a été retrouvée avec le niveau socioéconomique ou d'instruction, l'âge de l'enfant, les comorbidités ou le contrôle de l'asthme. Une corrélation négative non significative était notée entre BIPQ et MARS.

**Conclusion :** La mauvaise observance reste fréquente. L'antécédent familial et la perception de la maladie sont des déterminants essentiels à cibler pour améliorer le contrôle de l'asthme.



### STP-067

Ben Belgacem Hajer

*Bouaziz Fatma Tej Amel, Kebaili Raoudha, Abdelbari Marwa, Jaballah Nesrine, Ben Guedria Mouna, Mdhimagh Safa, Tilouche Samia, Bouguila Jihene, Soyah Najla, Boughamoura Lamia*

*Service de pédiatrie CHU Farhat Hached Sousse/ Service de réanimation pédiatrique CHU Farhat Hached Sousse*

### **Profil épidémiologique, clinique et évolutif de l'anémie de Fanconi chez l'enfant : à propos de 7 observations**

**Introduction :** L'anémie de Fanconi est une maladie génétique rare d'instabilité chromosomique, responsable d'une insuffisance médullaire progressive, de malformations congénitales et d'un risque accru d'hémopathies malignes et de tumeurs solides.

**Objectif :** Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives de l'anémie de Fanconi chez l'enfant.

**Méthodes :** Étude rétrospective descriptive de 7 cas colligés entre 2018 et 2025, analysant les données cliniques, biologiques, cytogénétiques, malformatives, thérapeutiques et évolutives

**Résultats :** Sept enfants ont été inclus (âge moyen 5,3 ans, sex-ratio 0,17). Tous présentaient une consanguinité familiale, avec antécédent d'anémie de Fanconi dans 3 cas. La maladie s'est révélée par un purpura (5 cas), mais aussi par épistaxis, anémie sévère, bronchiolite ou enquête familiale. Trois patients avaient un retard staturo-pondéral, 5 une dysmorphie faciale et 3 des taches café au lait. Les cytopénies étaient marquées (PNN moyens  $399/\text{mm}^3$ , Hb 8,4 g/dl, plaquettes  $67\,428/\text{mm}^3$ ). Le caryotype confirmait une instabilité chromosomique (cassures 26-100 %). Des malformations rénales étaient notées chez 5 enfants. L'évolution retrouvait un hépatoblastome et une tuberculose pulmonaire. Aucun patient n'a été greffé malgré un seul donneur HLA compatible. Quatre enfants sont décédés (âge moyen 6,3 ans)

**Conclusion :** L'anémie de Fanconi est une affection rare et sévère, grevée d'une forte mortalité. Un diagnostic précoce et la greffe de cellules souches sont essentiels pour améliorer le pronostic.



### STP-068

Radhouani Assala

*F.Boudaya, N.Nouira, N.Ghabi, J.Hssine, B.Briki, A.Tamboura, S.Essid, H.Meajaouel*

*Service de pédiatrie de Kairouan*

### **Valeur diagnostique du dépistage familial dans l'identification précoce de l'hypercholestérolémie familiale : étude de trois cas pédiatriques.**

**Introduction:** L'hypercholestérolémie familiale (HF) est une affection héréditaire des lipoprotéines due à des mutations du gène LDLR. Le dépistage familial est crucial pour identifier et prévenir les complications cardiovasculaires précoces.

**Observation:** Nous rapportons trois cas pédiatriques d'HF détectés par dépistage familial dans une fratrie issue d'un mariage consanguin. Le père (46 ans) avait présenté un infarctus du myocarde précoce et la mère (40 ans), obèse, était suivie pour hypercholestérolémie avec angor d'effort. Linda, 9 ans, et son frère Haroun, 10 ans, portaient une mutation homozygote c.443G>C p.CYS184Ser de l'exon 4 du gène LDLR. Linda présentait dyspnée d'effort, fatigue musculaire et xanthomes tendineux multiples ; son bilan montrait un cholestérol total à 26,5 mmol/L et un LDL-C à 22,8 mmol/L, avec un rétrécissement aortique modéré et une LAo minime. Haroun avait un cholestérol total de 9 mmol/L et un LDL-C de 14 mmol/L, avec à l'échographie une sclérose supra-valvulaire sans sténose ni fuite. Leur cadet Aziz, 6 ans, porteur hétérozygote, était asymptomatique avec un LDL-C à 4 mmol/L. La prise en charge reposait sur statines fortes doses, ézétimibe, suivi lipidique trimestriel et surveillance échocardiographique annuelle chez les homozygotes, et sur mesures hygiéno-diététiques avec introduction futur de statines chez l'hétérozygote.

**Conclusion:** Le dépistage familial reste déterminant pour orienter la prise en charge. Les inhibiteurs de PCSK9, l'évinacumab et l'aphérèse représentent des alternatives prometteuses dans les formes homozygotes sévères.



### STP-069

Ben Ahmed Sarra

*S.Rihane, R.Farhat, R.Amdouni, E.Jebabli, S.Rhayem, F.Ben Mansour, F.Fedila S.Haddad, M.Khemiri S*

*Hôpital d'enfants de Tunis, service de médecine infantile A*

### LA MALADIE DE KAWASAKI : A propos de 15 observations pédiatriques

#### Introduction :

La maladie de Kawasaki (MK) est une vascularite systémique touchant préférentiellement les enfants de moins de cinq ans avec une prédilection pour les artères coronaires.

#### Méthodes :

Étude rétrospective entre 2015 et 2025 au service de Pédiatrie A de l'Hôpital d'Enfants, incluant 15 patients atteints de MK.

#### Résultats :

L'âge moyen des patients était de 2 ans et 6 mois avec une prédominance masculine. La forme complète de la maladie était observée dans 13 cas. La présentation clinique initiale était faite de fièvre avec hyperhémie conjonctivale et atteinte buccopharyngée (n=15), exanthème polymorphe (n=13), atteinte des extrémités (n=11), adénopathies cervicales (n=7). Un syndrome inflammatoire était présent dans 14 cas. L'échocardiographie était pathologique chez sept patients, parmi lesquels quatre cas avaient une atteinte coronaire. Un traitement par immunoglobulines a été administré précocement chez 11 patients. Une résistance aux immunoglobulines a été notée dans quatre cas. Huit patients ont présenté des complications cardiaques (péricardite (n=2), dilatations coronaires (n=3), anévrismes coronaires (n=2), épaissement pariétal (n=1)), un patient a présenté un syndrome d'activation macrophagique et un autre âgé de trois mois une tachycardie jonctionnelle réduite par amiodarone. Treize patients ont eu une rémission complète à six semaines et deux patients un suivi prolongé ainsi qu'un traitement médicamenteux durant un an.

#### Conclusion :

La maladie de Kawasaki reste une urgence pédiatrique dont la gravité réside dans le risque de complications cardiaques.



### STP-070

Ben Ahmed Sarra

*C. Bouassida, R. Farhat, R. Amdouni, E. Jebabli, S. Rhayem, F. Ben Mansour, F. Fedila S. Haddad, M. Khemiri S*

*service de médecine infantile A, Hôpital d'enfants de Tunis*

### **La tuberculose ganglionnaire : à propos de six observations pédiatriques**

#### Introduction :

La tuberculose ganglionnaire est la forme extra-pulmonaire la plus fréquente chez l'enfant.

Méthodologie : Etude rétrospective au service de Pédiatrie A de l'Hôpital d'Enfants, du 1er juin 2022 au 31 Juillet 2025 incluant les cas de tuberculose ganglionnaire confirmé par étude bactériologique ou anatomopathologique.

#### Résultats :

Nous avons inclus six cas, avec un sex-ratio de 1 et un âge moyen de 10 ans et 8 mois [4ans-14ans]. Le milieu d'habitat était rural dans la moitié des cas. La principale circonstance de découverte était la fièvre prolongée. Le délai moyen de consultation était de  $8,8 \pm 10$  semaines. Une consommation de lait non pasteurisé a été retrouvée dans tous les cas. Les adénopathies étaient de localisation abdominale (4), cervicale et médiastinale (3) et axillaire (1). L'IDR à la tuberculine a été réalisée chez 4/6 cas, et était positive dans un seul cas. Le dosage du quatiféron a été réalisé chez les deux autres cas et était positif dans un cas. La confirmation diagnostique a été réalisée par une étude anatomo-pathologique dans tous les cas, et par étude microbiologique dans un cas. Le bilan pré-thérapeutique systématiquement réalisé chez tous les patients était sans anomalies. Tous les cas ont été traités pendant six mois. L'évolution était favorable dans tous les cas avec rémission complète au dernier contrôle.

#### Conclusion :

La tuberculose ganglionnaire pédiatrique présente un défi thérapeutique en raison de son polymorphisme clinique.



### STP-071

Ben Ahmed Sarra

*G.Cherif, R.Farhat, R.Amdouni, , E.Jebabli, S.Rhayem, F.Ben Mansour, F.Fedila S.Haddad, M.Khemiri S*

*service de médecine infantile A, hôpital d'enfants de Tunis*

### LE SYNDROME DE GUILLAIN BARRE DE L'ENFANT : ETUDE DU PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE, CLINIQUE ET EVOLUTIF

#### Introduction :

Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) est une affection neurologique rare mais pouvant entraîner des complications sévères.

#### Méthodes :

Etude rétrospective colligeant Vingt-neuf enfants atteints de SGB au service de Médecine Infantile « A » de l'hôpital d'enfants du 1er Janvier 2009 au 31 Aout 2025.

#### Résultats :

L'âge moyen était de  $54,9 \pm 41,8$  mois [12- 160 mois]. Le sex-ratio était 1,23. Le tableau clinique était dominé par un déficit moteur d'installation aigue dans tous les cas ; ascendant (n=28), symétrique (n=25) et à type de: paraplégie, (n=9), para parésie (n=9), tétraplégie (n=7), et de tétra parésie (n=4). Les réflexes ostéo- tendineux étaient absents dans 26 cas. Des troubles respiratoires ont été notés chez 14 malades. D'autres anomalies ont été observées à type de troubles végétatifs (n=16), de troubles de la déglutition (n= 14), de troubles sensitifs (n=8), et de paralysie faciale (n=2). L'électromyogramme a montré un aspect de neuropathie axonale motrice pure aigue dans 12 cas. Le recours à la ventilation mécanique a été nécessaire chez onze malades. Une récupération complète a été notée dans 25 cas. Le recours à une ventilation artificielle a été corrélé à la présentation à type de tétraplégie ou tétraparésie ( $p=0,022$ ) et à la gravité initiale du tableau ( $p=0,028$ ). La durée d'hospitalisation supérieure à un mois a été corrélée au recours à l'intubation ( $p=0,026$ ).

#### Conclusion :

Le SGB chez l'enfant constitue une urgence neurologique dont le pronostic s'est nettement amélioré grâce à l'utilisation des immunoglobulines.



### STP-072

Ben Ahmed Sarra

*C. Bouassida, R.Amdouni, R Farhat, E.Jebabli, S.Rhayem, F.Ben Mansour, F.Fedila S.Haddad, M.Khemiri S*

*service de médecine infantile A, hôpital d'enfants de Tunis*

### La maladie de Pompe infantile : A propos de six observations

#### Introduction :

La maladie de Pompe (MP) est une maladie lysosomiale rare due à un déficit en acide- $\alpha$ -glucosidase.

#### Méthodologie :

Etude rétrospective au service de Médecine Infantile A de l'Hôpital d'Enfants de Tunis de janvier 1996 à décembre 2024 incluant six cas de MP confirmés par le dosage de l'activité enzymatique intra-leucocytaire.

#### Résultats :

L'âge moyen au diagnostic était de quatre mois [2,5-7 mois]. La consanguinité a été retrouvée dans cinq cas. La détresse respiratoire était la circonstance de découverte principale. A l'examen clinique, une hypotonie axiale et périphérique a été notée dans tous les cas. Une cardiomégalie avec macrovoltage diffus à l'ECG a été retrouvée chez tous les patients. L'échographie cardiaque, pratiquée dans cinq cas a conclu à une cardiomyopathie hypertrophique biventriculaire (4) et une cardiomyopathie dilatée (1). Une HTAP a été retrouvée dans deux cas. Tous les malades ont reçu un traitement symptomatique associant oxygénothérapie et kinésithérapie respiratoire. Un cas avait présenté une tachycardie jonctionnelle nécessitant sa mise sous amiodarone. Un seul patient a bénéficié de l'enzymothérapie.

L'évolution a été rapidement défavorable avec un décès dans tous les cas, survenant en moyenne à 5,5 mois. Deux familles ont bénéficié d'un diagnostic anténatal, concluant à une atteinte des fœtus indiquant une interruption médicale de la grossesse.

#### Conclusion :

Chez le nourrisson, l'association d'une hypotonie sévère, d'une détresse respiratoire et d'une cardiomyopathie hypertrophique doit faire évoquer la maladie de Pompe.



### STP-073

bouraoui Amal

*T.sayari , S.salah , M.ezzine, T.Gargueh*

*résidente*

### **Syndrome de Lamb-Shaffer : nouvelle observation pédiatrique avec atteintes neurologiques et rénales**

**Introduction :** Le syndrome de Lamb-Shaffer est une affection génétique rare due à une mutation du gène SOX5, impliqué dans le développement neurologique et squelettique. Moins d'une centaine de cas ont été décrits, avec un phénotype variable associant retard du développement global, une dysmorphie faciale, des troubles neurocomportementaux et parfois des atteintes multiviscérales. Nous rapportons une nouvelle observation illustrant cette diversité clinique.

**Observation :** c'est un patient de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin, né à 35 semaines d'aménorrhée. La période néonatale a été marquée par une détresse respiratoire sévère secondaire à une maladie des membranes hyalines compliquée d'un pneumothorax. À l'âge de 8 mois, l'examen montrait une dysmorphie faciale, une hypotrophie, une hypotonie axiale et un retard psychomoteur. Le bilan biologique révélait une insuffisance rénale modérée, une hypercalciurie et une néphrocalcinose bilatérale de grade 3. L'IRM cérébrale objectivait une leucomalacie périventriculaire et un retard de myélinisation. À l'âge de 2 ans, le patient présentait un retard staturo-pondéral sévère, un nystagmus, des mouvements stéréotypés choreoathétosiques et IRC stade 3. L'étude génétique a identifié une mutation du gène SOX5, confirmant le diagnostic de syndrome de Lamb-Shaffer.

**Conclusion :** Ce cas met en évidence la variabilité clinique du syndrome de Lamb-Shaffer. Il souligne l'importance du recours aux analyses génétiques pour confirmer le diagnostic devant un tableau polymorphe et l'intérêt d'un suivi multidisciplinaire.



### STP-074

Ben Ahmed Sarra

*R.Zairi, R.Amdouni, R.Farhat, E.Jebabli, S.Rhayem, F.Ben Mansour, F.Fedila S.Haddad, M.Khemiri*

*service de médecine infantile A, Hôpital d'enfants de Tunis*

### Évaluation des connaissances du personnel de santé sur la douleur en milieu pédiatrique

#### Introduction :

La douleur chez l'enfant constitue une problématique majeure tant par sa fréquence que par ses conséquences physiques, psychologiques et développementales.

#### Méthodes :

Etude monocentrique basée sur un questionnaire hétéro-administré au sein du service de médecine infantile A de l'HET.

#### Résultats :

Nous avons colligé 33 réponses. Le sexe ratio était de 0,12. L'âge moyen était de 26,7ans. Les répondants étaient majoritairement des infirmiers. L'ancienneté dans le métier était de 5,24ans. Les principales sources d'information concernant la douleur étaient les formations universitaires. 42% des répondants connaissaient tous les types de douleur. Les caractéristiques de la douleur étaient citées correctement dans 38% des cas. 6% des soignants connaissaient l'âge à partir duquel l'enfant ressent la douleur. Les signes cliniques évocateurs de douleur chez le nourrisson et l'enfant ont été mentionnés correctement dans 85% des cas. L'utilisation des moyens d'évaluation de la douleur était pratiquée par 60% du personnel. L'outil d'évaluation le plus utilisé étaient l'EVA. Les traitements antalgiques connus par tous les répondants étaient le paracétamol et les morphiniques. Les moyens non médicamenteuses cités étaient l'oxygénothérapie (n=6), la prise en charge psychologique et le repos (n=2). Tous les soignants ont cité correctement au moins deux actes de soins nécessitant une analgésie préalable.

#### Conclusion :

Les résultats mettent en évidence des lacunes dans les connaissances des soignants concernant la douleur notamment dans son évaluation et sa gestion.



### STP-075

bouraoui amal

*Sayari T, salah S, Bagani G, Zaiter I, Ezzine M, Zouari H, Naija O, Gargah T*

*residente*

### **Issue fatale d'une maladie à urines noires : alcaptonurie, ochronose ou autres ?**

L'alcaptonurie est une maladie métabolique héréditaire rare, secondaire à un déficit enzymatique du catabolisme de la phénylalanine, entraînant une accumulation d'homogentisate. Elle se manifeste classiquement par une coloration noirâtre des urines, signe pathognomonique qui peut cependant passer inaperçu. Aucun traitement curatif n'a encore démontré son efficacité.

Nous rapportons le cas d'un nourrisson de 5 mois, sans antécédents familiaux notables, admis pour un syndrome de surcharge avec œdèmes et signes d'insuffisance cardiaque,. L'examen retrouvait une tachycardie, une hépatomégalie et des œdèmes périphériques. La radiographie thoracique objectivait une cardiomégalie. Une discordance a été observée entre l'aspect des urines dans la tubulure de la sonde de Foley et celui du sac collecteur, dont la couleur virait progressivement au noir bleuâtre. La bandelette urinaire était négative pour l'hématurie. Le dosage de l'homogentisate urinaire était à la limite supérieure de la normale, orientant vers une alcaptonurie, mais le diagnostic n'a pas pu être confirmé par un second dosage. L'évolution a été rapidement défavorable avec installation d'une défaillance multiviscérale, anurie et décès au bout de 12 jours malgré un traitement associant diurétiques, drogues vasoactives, vitamine C et épuration extrarénale.

Ce cas illustre la gravité exceptionnelle d'une alcaptonurie chez un nourrisson et souligne l'importance d'évoquer rapidement ce diagnostic devant des urines noirâtres, même si le virage colorimétrique est parfois retardé, ce qui peut retarder la prise en charge



### STP-076

bouraoui Amal

*Sayari T, salah S, Bagani G, Zaiter I, Ezzine M, Zouari H, Naija O, Gargah T*

*Résidente*

### **EAST syndrome : une épilepsie qui cache une tubulopathie**

#### Introduction :

Le syndrome EAST est une affection autosomique récessive rare, associant une tétrade caractéristique : épilepsie, ataxie, surdité et tubulopathie. Il est secondaire à des mutations du gène *KCNJ10*, codant un canal potassique exprimé au niveau cérébral et tubulaire rénal, expliquant à la fois les manifestations neurosensorielles et les désordres électrolytiques.

#### Observation :

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 3 ans, issue d'un mariage consanguin, avec antécédents familiaux d'épilepsie et de retard mental. La période néonatale était sans particularité. Dès l'âge de 5 mois, elle présentait des crises convulsives généralisées, pharmaco-résistantes, contrôlées par acide valproïque, levétiracétam et clobazam. Elle présentait un retard du développement psychomoteur. L'étude génétique a identifié un variant faux-sens homozygote de *KCNJ10*, confirmant le diagnostic de EAST syndrome. Les parents et le frère asymptomatique étaient porteurs hétérozygotes. Le bilan biologique retrouvait une hypomagnésémie à 0,67 mmol/l avec fraction d'excrétion élevée (47 %), sans acidose métabolique ni perte urinaire de sodium ou potassium. Le taux de réabsorption du phosphore était normal. La supplémentation en magnésium a permis la correction de ce déficit en magnésium.

#### Conclusion :

Le syndrome EAST doit être évoqué devant l'association d'épilepsie, ataxie et/ou surdité, surtout en présence d'un trouble électrolytique tel qu'une hypomagnésémie. La confirmation génétique constitue un élément clé pour orienter la prise en charge.



**STP-077**

bouraoui amal

*Sayari T ,Haj ali W,Salah S ,Naija O, Gargah T*

*résidente*

### **Cystinurie de l'enfant : Risque et complications des pyélonéphrites aiguës**

**Introduction :** La cystinurie est une maladie lithiasique rare qui pose un défi thérapeutique en raison de la difficulté à maintenir un régime adapté, une hydratation suffisante et une alcalinisation urinaire optimale. La survenue de pyélonéphrites aiguës en aggrave le pronostic. Cette étude rétrospective permet de décrire le profil des enfants cystinuriques ayant présenté une pyélonéphrite aiguë.

**Méthodes :** étude rétrospective sur 23 patients pédiatriques suivis pour cystinurie confirmée ayant développé une infection urinaire

**Résultats :** au total, 10 parmi 23 patients (43,4%) ont présenté au moins un épisode de pyélonéphrite aiguë, avec une incidence moyenne de 0,74 épisode/patient. Les principaux pathogènes étaient *Escherichia coli* (n=4), *Klebsiella pneumoniae* (n=2) et *Proteus mirabilis* (n=2). Une uropathie malformative (syndrome de la jonction) a été notée chez un patient. Les complications incluaient des cicatrices rénales (scintigraphie au DMSA) chez 3 patients et une rétention urinaire aiguë sur calcul enclavé chez un autre.

**Conclusion :** la survenue d'une pyélonéphrite aiguë chez l'enfant cystinurique nécessite une prise en charge urgente, une investigation étiologique rigoureuse et une adaptation du traitement alcalinisant afin de prévenir le risque de lésions rénales chroniques.



**STP-078**

farhat rawia

*M.Khalifa, S.Ben Ahmed, R.Amdouni, E.Jebabli, F.Ben Mansour, F.Fedila, S.Haddad, S.Rhayem M.Khemiri*

*service de médecine infantile A Hôpital d'enfants de Tunis*

### **Purpura rhumatoïde chez l'enfant : que nous apprennent 20 cas**

Introduction : Le purpura rhumatoïde (PR) ou vascularite à IgA est la vascularite systémique la plus fréquente en pédiatrie. Son évolution est souvent spontanément résolutive, mais des complications potentiellement graves, notamment peuvent survenir. Objectif: Décrire les caractéristiques cliniques, biologiques, thérapeutiques et évolutives d'une série pédiatrique. Matériels et méthodes : Une étude rétrospective, monocentrique et descriptive a été menée au sein du service de médecine infantile A d'un HET entre 01/2020 et 08/2025. Résultats : Vingt enfants d'un âge moyen de 6,4 ans (sex-ratio 2,3) ont été inclus. La présentation clinique associait systématiquement un purpura cutané à des arthralgies (n=19), des œdèmes (n=14), des douleurs abdominales (n=11) et une fièvre (n=5). Le diagnostic était clinique ; une biopsie cutanée, réalisée dans un cas atypique (forme bulleuse), a confirmé des dépôts d'IgA. Les complications comprenaient 2 invaginations intestinales aiguës, 2 hémorragies digestives et 2 orchio-épididymites, toutes résolutive sous traitement médical. Une hématurie microscopique isolée et transitoire a été notée. Des lésions purpuriques digestives hautes ont été visualisées chez deux patients. Une corticothérapie (durée moyenne : 13 jours) a été nécessaire dans 4 cas. L'évolution fut favorable chez tous les patients, avec 7 récurrences cutané-articulaires et aucune séquelle rénale. Conclusion : Les complications digestives et urologiques du PR, bien que rares, restent au premier plan, soulignant une vigilance accrue. Une surveillance prolongée de la fonction rénale est indispensable.



**STP-079**

farhat rawia

*M.Khalifa, S.Ben Ahmed, R.Amdouni, E.Jebabli, F.Ben Mansour, F.Fedila, S.Haddad, S.Rhayem M.Khemiri*

*Service de Médecine Infantile A, Hôpital d'enfants Tunis*

### **Staphylococcie pleuro-pulmonaire de l'enfant : une série de 6 cas**

**Introduction:** La staphylococcie pleuro-pulmonaire (SPP) est une infection bactérienne sévère et rapidement progressive de l'enfant, associée à un taux élevé de complications. **Objectif:** Décrire les caractéristiques cliniques, paracliniques et évolutives de la SPP dans une série pédiatrique. **Matériels et méthodes :** Une étude rétrospective, monocentrique et descriptive a été menée au service de pédiatrie A à l'HET, incluant les enfants pris en charge pour SPP entre 01/2020 et 08/2025. **Résultats :** Nous avons colligé six enfants dont l'âge variait de 25 jours à 6 ans, avec une prédominance féminine. Tous les patients ont été hospitalisés pour fièvre aigüe. Dans trois cas, des signes digestifs ont précédé les manifestations respiratoires. Cinq patients ont développé un pneumothorax (bilatéral dans deux cas). L'imagerie a objectivé des opacités parenchymateuses (n=5) et des abcès pulmonaires (n=2). *Staphylococcus aureus* a été isolé en hémoculture ou dans le liquide pleural. Une patiente avait une hémoculture positive à *Staphylococcus Hominis*. Une souche productrice de leucocidine de Panton-Valentine a été suspectée cliniquement chez un patient après chirurgie osseuse. Un déficit immunitaire combiné a été confirmé chez un patient. Tous ont reçu une antibiothérapie prolongée associant céfotaxime et vancomycine (clindamycine dans un cas). L'évolution fut favorable dans tous les cas, malgré la survenue de complications sévères. **Conclusion:** La SPP demeure une infection grave de l'enfant, nécessitant un diagnostic précoce et une prise en charge adaptée à proximité d'un milieu de réanimation.



### STP-080

Ben Ahmed Sarra

*C. Bouassida, R.Amdouni, R.Farhat, E.Jebabli, S.Rhayem, F.Ben Mansour, F.Fedila S.Haddad, M.Khemiri S*

*service de médecine infantile A , hôpital d'enfants de Tunis*

### **Abêtalipoprotéïnémie révélée par une diarrhée chronique à début néonatal : A propos d'une observation**

Introduction: L'abêtalipoprotéïnémie (ABLP) est un trouble héréditaire de transfert des graisses qui se manifeste chez l'enfant par une diarrhée chronique (DC), pouvant être responsable d'une dénutrition et de complications neurologiques et oculaires graves.

Méthodes :

Observation d'un garçon porteur d'ABLP colligée au service de Médecine Infantile A de l'Hôpital d'Enfants de Tunis.

Observation : Garçon âgé de 22 mois, issu d'un mariage consanguin a été hospitalisé pour DC à début néonatal. L'examen a révélé un retard staturo-pondéral manifeste, des oedèmes et un ballonnement abdominal. La stéatorrhée était à 28.5g/24h. Le test de la sueur était négatif. La biopsie intestinale a montré une muqueuse intestinale dans les limites de la normale. Le frottis sanguin a révélé la présence d'acanthocytes. Le lipidogramme a montré des triglycérides à 0.06 g/l, une cholestérolémie à 0.29 g/l, des LDL et VLDL nuls et une ApoA1 à 0.06g/l. Le taux sérique de la vitamine A était bas et celui de la vitamine E était indétectable. L'électrorétinogramme et l'examen ophtalmologique étaient normaux. Les lipidogrammes des parents étaient normaux. L'étude génétique a révélé une mutation d'épissage de l'intron 9 du gène de la MTP. L'évolution clinique au bout d'un recul de 10 ans, sous supplémentation vitaminique et régime spécifique était favorable avec une croissance et un examen neurologique normaux.

Conclusion : l'ABLP est une cause rare de diarrhée chronique chez l'enfant. Le diagnostic et la vitaminothérapie précoces permettent de prévenir les complications neurologiques et oculaires



### STP-081

Ben Ahmed Sarra

*M. Khalifa, R.Amdouni, R.Farhat, E.Jebabli, S.Rhayem, F.Fedhila S.Haddad, M.Khemiri*

*service de médecine infantile A, hôpital d'enfants de Tunis*

### **Hémosidérose pulmonaire idiopathique: à propos de neuf observations**

#### Introduction

L'hémosidérose pulmonaire idiopathique(HPI)est une affection rare chez l'enfant,d'étiopathogénie inconnue,caractérisée par une triade d'épisodes récurrents d'hémorragie alvéolaire,d'hémoptysie et d'anémie ferriprive.

#### Méthodes

Nous avons colligés neuf cas d'HPI entre janvier 2000 et décembre 2024 au service de Médecine infantile A de l'Hôpital d'Enfants Bechir Hamza.

#### Résultats

Une prédominance féminine a été notée. Une consanguinité a été trouvée chez six patients.L'âge moyen au diagnostic était de 4 ans.Les symptômes respiratoires étaient une dyspnée récurrente(n=9)et des hémoptysies(n=6),avec deux cas d'asthénie et un cas de pâleur. Tous les enfants avaient une anémie (taux moyen 4,9g/dl) . Le diagnostic a été confirmé par la présence de macrophages sidérophages dans le lavage bronchoalvéolaire(4 cas)ou dans le lavage gastrique(7 cas).Trois patients avaient une maladie cœliaque (MC) symptomatique confirmée biologiquement et histologiquement. Tous les patients avaient reçu une corticothérapie. Un traitement par azathioprine était nécessaire chez deux malades et un régime sans gluten chez trois autres. Une nette amélioration clinique et radiologique a été observée chez tous les patients hormis trois dont la fonction pulmonaire est restée altérée.Les symptômes d'HPI et de MC ont récidivé chez un patient suite à l'interruption du régime sans gluten.

#### Conclusion

Bien que rarement décrite, l'association HPI-maladie cœliaque a concerné un tiers de nos patients, suggérant un lien physiopathologique et justifiant le dépistage de la maladie cœliaque.



### STP-082

Abdrabou MARIEM

*M.Rebhi, Y.Benrejeb ,H.Barakizou.*

*Hôpital militaire de Tunis*

### **Polyendocrinopathie chez un adolescent de 13 ans : une association complexe entre troubles endocrinologiques et lymphoprolifération**

Introduction : La coexistence d'un syndrome lymphoprolifératif et d'une poly-endocrinopathie auto-immune est rare chez les enfants et pose un défi diagnostique. Cette étude examine le cas d'un adolescent de 13 ans présentant à la fois un diabète de type 1, une hypothyroïdie auto-immune et un syndrome lymphoprolifératif.

Observations : Le patient, à été suivi pour un syndrome lymphoprolifératif bénin à début néonatal et avec un bilan étiologique négatif ( bilan immunitaire, immunologique, métabolique et séquençage type whole exome). Il a déclaré une alopécie totale à l'âge de deux ans, une thyroïdite à l'âge de 6 ans (hypothyroïdie périphérique avec un nodule thyroïdien TIRADS 4, cytoponction bénigne) et un diabète de type 1 à l'âge de 13 ans ( anti GAD positif). Sa sœur est suivie pour une anémie hémolytique auto-immune et un carcinome papillaire de la thyroïde à l'âge de 7 ans traité par thyroïdectomie totale . Le patient est actuellement bien équilibré sous Levothyrox et insulines analogues. Son bilan hématologique est normal.

Conclusion : Ce cas rare démontre la complexité de la coexistence d'un syndrome lymphoprolifératif et d'une poly-endocrinopathie auto-immune chez les enfants. Comprendre ces mécanismes est crucial pour une prise en charge optimale de ces patients.



### STP-083

Abdrabou MARIEM

*M.Rebhi, Y.BenRejeb, H.Barakizou.*

*Hôpital militaire de Tunis*

### **Association Rare entre le Syndrome de DiGeorge et la Maladie de Basedow : À propos d'un Cas**

**Introduction :** Le syndrome de DiGeorge, caractérisé par une délétion partielle du chromosome 22, il s'associe généralement à une hypothyroïdie. Nous rapportons à travers un cas l'association rare de ce syndrome à une hyperthyroïdie secondaire à une maladie de Basedow.

**Observations :** Il s'agit d'un enfant de 13 ans dont le diagnostic de syndrome de Di Georges a été retenu à l'âge de 5 jours devant une dysmorphie faciale associée à une délétion 22q11 au caryotype. L'enfant a présenté à l'âge de 12 ans des symptômes compatibles avec une hyperthyroïdie dont un amaigrissement rapide. Le bilan thyroïdien montrait une FT4 de 39,6 pmol/L et une TSH inférieure à 0,005 microUI/mL. Une échographie cervicale a révélé un goitre thyroïdien. La scintigraphie thyroïdienne a montré une thyroïde augmentée de taille avec une fixation intense, en faveur d'une maladie de Basedow. Le patient est actuellement sous Thyrozol et en cours d'ajustement de la dose.

**Conclusion :** Cette observation souligne l'importance de la surveillance des patients atteints du syndrome de DiGeorge pour détecter les complications telles que les troubles thyroïdiens. La rare coexistence de la maladie de Basedow chez ces patients nécessite une meilleure compréhension des mécanismes sous-jacents et une prise en charge adaptée évitant les complications redoutables de la thyrotoxicose.



### STP-084

Ben Ahmed Sarra

*S. Rihane, R.Amdouni, R.Farhat, E.Jebabli, S.Rhayem, F. Fedhila S.Haddad, M.Khemiri*

*service de médecine infantile A, hôpital d'enfants de Tunis*

### **Méthémoglobinémie induite par l'administration d'ibuprofène : A propos d'une observation**

#### INTRODUCTION :

La méthémoglobinémie est une affection caractérisée par une oxydation de l'hémoglobine, réduisant sa capacité à transporter l'oxygène. Divers médicaments oxydants, toxines et aliments ont été incriminés dans cette pathologie.

#### Méthodes :

Nous rapportons le cas d'un nourrisson ayant présenté une méthémoglobinémie après la prise d'ibuprofène au service de médecine infantile A de l'hôpital d'enfants de Tunis.

#### OBSERVATION :

Nourrisson âgé de sept mois, issu d'un mariage non consanguin et sans antécédents pathologiques, était admis pour cyanose. L'histoire remonte à deux jours avant son admission, le patient s'est cyanosé huit heures après l'administration de 7,5mg/kg d'ibuprofène. À l'examen, le nourrisson avait une cyanose généralisée sans signes de lutte ni désaturation à l'air ambiant avec un examen cardiovasculaire normal. La radiographie thoracique était normale. La biologie a révélé une hémoglobine à 8,9 g/dl, pH artériel = 7,35, Pco2=29 mmHg, pO2=115 mmHg, SatO2=92% et HCO3=20 mmol/l. Le sang prélevé était de couleur brun foncé et le taux de méthémoglobinémie était à 27,2%. Le nourrisson a reçu le bleu de méthylène en intraveineux. Au bout d'une heure, la cyanose a disparu et le taux de la méthémoglobine était réduit à 0,4%. Une enquête alimentaire a exclu la consommation d'aliment riche en nitrates dans les jours précédant l'hospitalisation.

#### CONCLUSION

L'ibuprofène, un anti-inflammatoire non stéroïdien couramment utilisé en pédiatrie, peut induire une méthémoglobinémie.



### STP-085

bouraoui amal

*T. Sayari (1), salah S, W. Ben Hadj Ali (1), H. Ben Farhat (1), B. Maalej (2), O. Najja (1), T. Gargah (1).*

*residente*

### **Cystinurie de l'enfant : corrélations entre paramètres urinaires et récurrences lithiasiques**

**Introduction :** La cystinurie est une maladie héréditaire rare associée à des lithiases récidivantes. Le traitement, basé sur l'hyperhydratation et l'alcalinisation urinaire, est difficile à maintenir chez l'enfant, exposant à un risque élevé de récurrence. L'identification de facteurs prédictifs de récurrence est essentielle pour améliorer le suivi et la prévention.

**Objectif :** Identifier les facteurs prédictifs de récurrence lithiasique avant l'âge de 18 ans dans une cohorte pédiatrique.

**Méthodes :** Étude rétrospective monocentrique menée entre 1994 et 2022 incluant 23 enfants suivis pour cystinurie confirmée.

**Résultats :** Le taux de récurrence était de 69,5% (16/23), avec une médiane de 3 épisodes/patient. Une récurrence bilatérale est survenue chez 9 patients (56,2%). L'analyse biochimique a montré qu'un pH urinaire moyen  $\leq 6,5$  (26 % des enfants) était significativement associé à une cristallurie positive ( $p = 0,02$ ). De même, une densité urinaire moyenne  $\geq 1015$  (30,4 % des patients) était fortement corrélée à la cristallurie (90 % des cas,  $p = 0,004$ ), traduisant une hydratation insuffisante. Quatre récurrences se sont compliquées d'infection urinaire, et un recours chirurgical a été nécessaire chez six patients.

**Conclusion :** Chez l'enfant atteint de cystinurie, le risque de récurrence est important. Il est principalement associé à un pH urinaire bas et à une densité élevée témoignant d'une alcalinisation et d'une hydratation insuffisantes. Une observance rigoureuse est donc essentielle, et le suivi doit s'appuyer sur le contrôle régulier de ces paramètres.



### STP-086

Amdouni Rim

*C.Ben Mahmoud, S.Ben Ahmed, R.Farhat, E.Jebabli, S.Rhayem, F.Ben Mansour, F.Fedhila S.Haddad, M.Khemiri*

*service de médecine infantile A, hôpital d'enfants Béchir Hamza*

### **Hémophilie en population pédiatrique : analyse de quatre cas hospitaliers**

#### INTRODUCTION :

L'hémophilie est une maladie hémorragique constitutionnelle rare, causée par un déficit ou une absence d'un facteur de coagulation. On distingue trois formes principales : l'hémophilie A (déficit en facteur VIII), la plus fréquente ; l'hémophilie B (déficit en facteur IX) ; et l'hémophilie C (déficit en facteur XI) qui est plus rare. En revanche, les formes A et B se transmettent selon un mode récessif lié à l'X. Les manifestations cliniques sont variables.

#### Résultats :

Nous avons colligé quatre cas pédiatriques d'hémophilie (sex-ratio = 3), dont un avec un antécédent familial. L'âge moyen au diagnostic était de 3 mois [21 jours - 10 mois]. Le diagnostic a été suspecté devant des manifestations hémorragiques de gravité variable : ecchymoses (n=2), hématémèse (n=1) et saignement persistant (n=1), compliqué par un faux anévrisme bilatéral des artères radiales (1/5) et hématome des parties molles (1/5). Le bilan biologique retrouvait un temps de prothrombine (TP) normal, associé à un allongement du temps de céphaline activée (TCA). Le dosage des facteurs de coagulation a révélé un déficit en facteur VIII (n=3) et un déficit hétérozygote en facteur XI (n=1). Deux enfants ont nécessité des transfusions et un traitement substitutif en urgence par facteur VIII. Tous les patients ont été orientés vers le Centre national d'hémophilie pour une prise en charge spécialisée.

#### Conclusion :

L'hémophilie est une pathologie rare dont le pronostic dépend de la sévérité des manifestations hémorragiques.



### STP-088

Amdouni Rim

*R.Zairi, S.Ben Ahmed, R.Farhat, E.Jebabli, S.Rhayem, F.Ben Mansour, F.Fedila S.Haddad, M.Khemiri*

*Service de Médecine Infantile A, Hôpital d'enfants Tunis*

### **Tumeur gliale hypothalamique à expression clinique inhabituelle : une énigme diagnostique**

#### Introduction :

Les tumeurs gliales représentent la majorité des tumeurs cérébrales de l'enfant. Leur présentation clinique est souvent insidieuse et polymorphe, rendant le diagnostic parfois tardif. L'hémi-parésie progressive constitue un mode de révélation inhabituel, nécessitant une évaluation neuro-radiologique urgente pour en identifier la cause.

#### Observation :

Bilel, 12 ans, sans antécédents médicaux, a été hospitalisé pour une hémi-parésie gauche progressive, associée à des céphalées intenses et un flou visuel. Un épisode similaire avait eu lieu trois mois auparavant. L'examen neurologique retrouvait un patient conscient (GCS 15), avec une hémi-parésie gauche et une hypoesthésie superficielle, sans signes de localisation. L'angioscanner cérébral était normal. Devant ce tableau, une atteinte démyélinisante a été suspectée (sclérose en plaques ou autres). Cependant, la ponction lombaire était normale avec absence d'anticorps anti-MOG et anti-AQP4 et de bandes oligoclonales. L'IRM cérébro-médullaire a révélé un processus infiltrant hypothalamique, évoquant une tumeur gliale de bas grade. Le bilan hormonal et l'examen ophtalmologique (OCT et champs visuels) étaient normaux. Une attitude d'abstention thérapeutique avec surveillance clinique et radiologique a été adoptée.

#### Conclusion :

Ce cas illustre la difficulté diagnostique d'une tumeur gliale hypothalamique avec une clinique trompeuse simulant une pathologie démyélinisante ou vasculaire.



**STP-089**

zedini Souha

, F.Hassine, S.Atitallah, N. Missaoui, S. Yahyaoui, R. Berrebeh, S. Mrad, O. Bouyahia, S. Boukthir

*Service de pédiatrie C-Hôpital Béchir Hamza*

### **Manifestations articulaires de la maladie de Lyme A propos de 8 cas**

#### **Introduction :**

La maladie de Lyme est une infection transmise par les tiques, dont l'atteinte articulaire représente une manifestation fréquente et parfois invalidante. L'objectif de ce travail est de décrire les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives de l'atteinte articulaire observée chez des patients atteints de maladie de Lyme.

#### **Methods :**

Nous avons conduit une étude rétrospective descriptive portant sur 8 patients hospitalisés pour maladie de Lyme confirmée dans le service de pédiatrie C de l'hôpital d'enfant . Les données recueillies incluaient les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, sérologiques, thérapeutiques et évolutives, avec un focus sur les atteintes articulaires.

#### **Resultats :**

Une atteinte articulaire a été documentée chez 4 patients , touchant principalement les grosses articulations (genou, hanche, polyarthrite des grosses articulations) et dans un cas le rachis. Le délai d'apparition variait entre 13 et 15 jours après le début des symptômes.

La sérologie était positive dans 6 cas ; Le traitement reposait sur les céphalosporines de 3<sup>e</sup> génération chez 5 patients, et sur l'acide N acétyl cyteine c chez 1 patient. La durée du traitement variait d'une à six semaines. L'évolution a été favorable dans 5 cas. Des séquelles articulaires (instabilité du genou) ont été observées chez 1 patient, tandis que des séquelles extra-articulaires (hépatiques, neurologiques) ont été notées chez 2 patients. Aucune récurrence n'a été rapportée.

#### **Conclusion :**

Dans cette série, l'atteinte articulaire représentait une manifestation fréquente de la ma



### STP-090

zedini Souha

*N. Missaoui, S. Atitallah, M. Assidi, R. Berrebeh, S. Yahyaoui, S. Mrad, O. Bouyahia, S. Boukthir*

*Service de Pédiatrie c, Hôpital Béchir Hamza*

### Les anémies mégalo-blastiques de l'enfant

#### Introduction

Les anémies mégalo-blastiques de l'enfant sont des affections hématologiques rares, résultant d'un défaut de synthèse de l'ADN. Elles se traduisent par une macrocytose, parfois associée à une pancytopénie, et peuvent avoir des origines carencielles, héréditaires ou auto-immunes. Le diagnostic précoce est crucial afin d'éviter l'apparition de séquelles neurologiques irréversibles.

#### Méthodes

Nous rapportons une série de 10 cas d'anémies mégalo-blastiques colligés en service de pédiatrie C de l'hôpital d'enfant sur une période de 10 ans. Les données cliniques, biologiques, étiologiques et évolutives ont été analysées de manière rétrospective.

#### Résultats

L'âge moyen des patients était de 3,5 ans (6 mois - 10 ans) avec un sex-ratio de 1,5 en faveur des garçons. Tous présentaient une pâleur et une asthénie. Un retard staturo-pondéral a été retrouvé dans 5 cas, des troubles digestifs dans trois cas et des manifestations neurologiques dans quatre cas. Sur le plan biologique, une macrocytose était constante, une pancytopénie observée dans six cas et une élévation des LDH dans huit cas. L'étude étiologique a identifié : carence en vitamine B12 dans quatre cas, carence en folates dans un cas, anémie mégalo-blastique thiamine-dépendante dans deux cas, maladie d'Imerslund-Gräsbeck dans deux cas, déficit en Transcobalamine II dans un cas et formes auto-immunes avec anticorps anti-facteur intrinsèque positifs dans deux cas. Tous les patients ont reçu un traitement substitutif adapté. L'évolution a été favorable dans neuf cas avec correction hématologique complète.



### STP-091

farhat rawia

*H.Jouini, S.Ben Ahmed, R.Amdouni, E.Jebabli, F.Ben Mansour, F.Fedila, S.Haddad, S.Rhayem, M.Khemiri*

*Service de Médecine Infantile A, Hôpital d'enfants Tunis*

### **Passage à l'acte chez l'adolescent : profil de 26 tentatives de suicide**

Introduction : La tentative de suicide chez l'enfant et l'adolescent, en nette augmentation, traduit une souffrance psychique profonde. Souvent impulsive, elle représente à la fois une urgence médicale et un signal d'alerte sur le bien-être psychosocial. Objectif : Décrire les circonstances et l'évolution des tentatives de suicide en milieu pédiatrique. Méthodes: Étude rétrospective de 26 cas colligés du 01/2021 au 06/2025 dans le service de pédiatrie A de l'HET. Résultats: L'âge moyen était de 12 ans, avec une prédominance féminine. L'ingestion médicamenteuse volontaire était le mode principal(92%), polymédicamenteuse dans 6 cas (25%), avec une dose toxique dans 87% des cas, suivie d'une pendaison(n=1) et d'une automutilation(n=1). Les médicaments consommés étaient surtout des psychotropes(21%), du paracétamol(16%) et de metformine(12%). Les facteurs déclenchants majeurs étaient des conflits intrafamiliaux(61%), des agressions physiques(15%) et des conflits scolaires(12%). Le délai moyen d'admission était de 14,9h. Soixante-cinq pourcent étaient symptomatiques sur le plan neurologique(42%) puis digestif(32%). Le traitement incluait un lavage gastrique(n=1), du charbon activé(n=1), un antidote(n=4) et un traitement symptomatique(100%). L'entretien pédopsychiatrique (n=24) a retrouvé 8 cas de dépression majeure. La tentative était réactionnelle dans 22 cas (94%), avec deux cas à haut risque de récurrence. Conclusion: La tentative de suicide de l'enfant et de l'adolescent, souvent liée à des conflits relationnels, nécessite un dépistage précoce afin d'en prévenir la récurrence



### STP-092

BEN MANSOUR Khouloud

*K. Ben Mansour, H. Hrizi, N. Rawafi, M. Jrad, A. Zwawi, L. Essaddam, Z. Fitouri*

*Service pédiatrie , urgences et consultation, Hopital d'enfants de Tunis.*

### **Quand la dermatomyosite juvénile se complique : focus sur la calcinose**

La dermatomyosite juvénile (DMJ) est une maladie auto-immune rare se manifestant par une faiblesse musculaire, des lésions cutanées et des atteintes systémiques. Sa complication la plus fréquente, la calcinose, entraîne douleurs, limitations fonctionnelles, surinfections et un retentissement esthétique marqué.

Décrire trois observations de DMJ compliquées de calcinose dans le service de pédiatrie D de l'hôpital d'enfants de Tunis.

Les trois patients étaient suivis pour une DMJ et âgés de 4, 8 et 5 ans au moment du diagnostic. Tous étaient des garçons et issus de mariages non consanguins. Leurs antécédents familiaux étaient : lupus et diabète type 1, maladie rhumatismale, ou aucun. Les manifestations initiales étaient : faiblesse musculaire avec nodules ulcérés (patient 1), arthralgies (patient 2) et fatigabilité à l'effort (patient 3). L'évolution a été marquée par l'apparition d'une calcinose, dans un délai moyen de 5 mois. Les calcinoses avaient des localisations variables : nodules localisés (axillaires et membres), calcifications diffuses (genou, fesses) ou une atteinte étendue (rachis, membres, tendons d'Achille). Le bilan immunologique montrait des profils distincts (AAN 1/60, AAN 1/100 avec anti-NXP2 et anti-MDA5 positifs). Sur le plan thérapeutique, ils étaient traités par méthotrexate et par inhibiteur calcique pour les calcinoses. Le troisième patient était gardé initialement sous colchicine pendant 12 mois sans amélioration, switché par la suite par tildiem.

La calcinose au cours de la DMJ, peut être invalidante avec une évolution indépendante de celle de la maladie



### STP-093

BEN MANSOUR Khouloud

*K. Ben Mansour, H. Hrizi, M. Ben Othmen, M. Jrad, M. Ezzine, L. Essaddam, Z. Fitouri*

*service de pédiatrie , urgences et consultation, Hôpital d'enfants de Tunis*

### **Impact de la pandémie COVID-19 sur les formes et complications de la maladie de Kawasaki**

La maladie de Kawasaki (MK) est une vascularite systémique aiguë de l'enfant pouvant entraîner des complications coronariennes. L'épidémie de COVID-19 a suscité un intérêt particulier quant à son impact sur le profil clinique et biologique de la MK. L'objectif est de comparer les caractéristiques de MK dans notre service avant et après 2020. Nous avons mené une étude rétrospective monocentrique incluant tous les enfants diagnostiqués avec MK entre janvier 2015 et juin 2025 et les avons répartis en deux groupes : pré-COVID et post-COVID. Les données cliniques, biologiques, thérapeutiques et échocardiographiques ont été analysées. Dans la période pré-COVID (n=7), l'âge médian était de 3 ans avec une prédominance masculine (sex-ratio 1,3). Les formes typiques représentaient 85 % des cas. Les signes cutanéomuqueux étaient fréquents (conjonctivite 100 %, rash 85 %, atteinte buccale 85 %). Tous les patients ont répondu aux immunoglobulines intraveineuses (IGIV) et aucune atteinte coronarienne n'a été retrouvée. En période post-COVID (n=20), l'âge médian était de 2 ans 8 mois, avec une prédominance masculine plus marquée (sex-ratio 1,86). Les formes typiques représentaient 55 % des cas. Les signes cutanéomuqueux étaient moins fréquents, mais l'atteinte des extrémités plus marquée (75 %). Les complications cardiaques étaient notées chez 45 % des patients. Une résistance au traitement a été observée dans 25 % des cas. Aucune différence n'a été démontrée entre les deux périodes. Néanmoins, la MK post-COVID se caractérise par plus de formes incomplètes et d'atteintes coronariennes.



### STP-094

dayegue sana

*S. Dayegue, O. Batbout, M. El Ouaer, O. Fendri, R. Amri, S. Ben Amar, S. Abdelmoula, N. Kechiche\*, M. Bizid, H. Ben Hmida, K. Monastiri*

*Service de réanimation et de médecine néonatale, service de chirurgie pédiatrique\*, CHU Fattouma BOURGUIBA Monastir*

### Entérococolite Ulcéro-Nécrosante Perforée à la période néonatale

L'entérococolite ulcéronécrosante (ECUN) est la principale cause de décès d'origine gastro-intestinale chez le nouveau-né, avec comme complication majeure la perforation digestive, entraînant une morbi-mortalité élevée. Cette étude descriptive transversale a été menée au service de réanimation néonatale de Monastir entre janvier 2011 et juin 2025, incluant 20 nouveau-nés présentant une ECUN compliquée de perforation. Les trois quarts étaient de sexe masculin, nés par césarienne à un terme moyen de 35 SA, avec un poids moyen de 2732 g. Des malformations digestives étaient associées dans 6 cas (atrésies, diverticule de Meckel, micro-colon). Les signes cliniques prédominants étaient la distension abdominale, les vomissements bilieux et les signes inflammatoires locaux, présents chez tous les patients. La rectorragie était observée dans 60 % des cas. L'imagerie a montré un pneumopéritoine (95 %), une pneumatose intestinale (75 %) et une aéroportie (55 %). Les perforations étaient coliques dans 65 % des cas. Six nouveau-nés sont décédés avant la chirurgie. Le traitement chirurgical consistait en une stomie (12 cas) ou un drainage par lame (2 cas). L'évolution globale était défavorable avec un taux de mortalité de 60 %. L'ECUN reste une pathologie néonatale grave, surtout chez les prématurés ou ceux à faible poids de naissance, souvent aggravée par une infection ou une souffrance péri-natale.



### STP-095

dayegue sana

*I. Maaloul ; S. dayegue ; R. Belhadj; O. Kchaou; I. Chabchoub; A. Hajer; T. Kammoun*

*Service de pédiatrie A, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie*

### **Les thrombopathies constitutionnelles : expérience d'un service de pédiatrie de sfax**

#### Objectifs

Etudier le profil clinique et biologique des différentes thrombopathies constitutionnelles (TC) et préciser les particularités de prise en charge et les modalités évolutives des TC.

#### Matériels et méthodes

étude rétrospective et descriptive, menée sur une période de 15 ans (2007-2022) au service de pédiatrie, CHU Hédi Chaker Sfax, Tunisie. La confirmation diagnostique des TC a été basée sur le test d'agrégation plaquettaire et/ou la cytométrie en flux ou sur la génétique.

#### Résultats principaux

Dix-sept patients ont été colligés (10 filles et 7 garçons). Il s'agissait de 14 cas de thrombasthénie de Glanzmann (TG), 2 cas de syndrome de Bernard et Soulier et un cas de syndrome de Wiskott Aldrich. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 14,5 mois pour la TG. Les circonstances de découverte étaient un syndrome hémorragique dans 16 cas. Treize patients ont reçu des culots plaquettaires au cours du premier épisode hémorragique. Quatre patients ont reçu le facteur VII recombinant dont deux avaient une allo-immunisation anti HLA. Un seul décès a été recensé survenant à la suite d'un accident de la voie publique.

#### Conclusions

les TC représentent des pathologies sous-estimées dans notre contexte, la prise en charge repose surtout sur les mesures préventives et la bonne éducation des parents et de l'enfant



### STP-096

dayegue sana

*Ines Maaloul, Sana Dayegue, Fatma Chaari, Fatma Charfi, Imen Chabchoub, Hajer Aloulou, Thouraya Kamoun*

*service de pédiatrie A. CHU Hédi Chaker. Sfax . Tunisie*

### **Déficit en dihydrolipomaide déshydrogénase : à propos de deux observations**

Objectif : rapporter deux observations pédiatriques de déficit en dihydrolipoamide déshydrogénase (DLD) ayant une forme hépatique.

Résultats : Nous rapportons deux patients (un garçon et une fille) âgés respectivement de 9 ans et 10 ans au moment du diagnostic. Ils ont présenté des épisodes récurrents de vomissements , et d'insuffisance hépatocellulaire. Le déficit en DLD a été confirmé par biologie moléculaire (séquençage Sanger) qui mis en évidence le variant pathogène c.685G>T (p.Gly229Cys) au niveau du gène DLD à l'état homozygote. Les deux patients ont été mis sous thiamine (100 mg/j) et L carnitine (100mg/kg/j) avec interdiction du jeûne et un apport protéique ne dépassant pas 1g/kg/j. L'évolution était favorable dans les deux cas avec un recul de 13 ans et 3 ans respectivement.

Conclusion : le spectre phénotypique du déficit en DLD est très large ; il s'agit d'un déficit diagnostique en absence de marqueurs spécifiques surtout pour les formes hépatiques. Le diagnostic repose surtout sur l'étude génétique.



### STP-097

dayegue sana

*S. Dayegue, S. Ben Ameer, M. Zouari, F. Charfi, M. Bahloul, S. Kmiha, R. Kolsi, I. Maaloul, R. Belhadj, H. Aloulou, I. Chabchoub, T. Kammoun*

*service de pédiatrie A CHU Hedi Chaker Sfax, Tunisie*

### **Le déficit en L carnitine : Une cause rare mais réversible de cardiomyopathie dilatée chez l'enfant**

La cardiomyopathie dilatée (CMD) est une affection grave caractérisée par une dilatation ventriculaire et une dysfonction systolique. Chez l'enfant, un déficit en L-carnitine, trouble métabolique rare mais potentiellement réversible, doit être évoqué. Nous rapportons le cas d'une fille de 7 ans, issue d'un couple consanguin, hospitalisée pour une dyspnée fébrile avec signes cliniques d'insuffisance cardiaque. L'échocardiographie a montré un ventricule gauche dilaté avec une fraction d'éjection très altérée (20 %). L'enquête étiologique a éliminé les causes infectieuses, valvulaires et ischémiques. Le dosage de la L-carnitine a révélé un déficit sévère, confirmant l'origine métabolique. Un traitement substitutif par Levocarnil (100 mg/kg/j) a été instauré en association à un traitement symptomatique, permettant une amélioration notable de la fonction cardiaque (FEVG à 55 %). Ce cas souligne l'importance d'inclure systématiquement les dosages métaboliques, notamment de la carnitine, dans le bilan des CMD primitives chez l'enfant. La réversibilité de la CMD par supplémentation en L-carnitine, en particulier dans les déficits liés au gène SLC22A5, permet un pronostic favorable si le traitement est initié rapidement.



### STP-100

Oualha Ahmed

*M. Ben Mbarek, S M'Dimegh, H Ben Aoun R Kbaili M Abdelbari N Soyah, A Tej H BenBelgacem I Zmantar, N Jaballah, M Guedria, J Bouguila S Tilouche, L Boughamoura*

*1 Service de réanimation médicale pédiatrique du CHU Farhat Hached Sousse 2 Service de Pédiatrie du CHU Farhat Hached Sousse*

### **Facteurs d'Échec de la Ventilation Non Invasive (VNI) en Réanimation Pédiatrique**

La ventilation non invasive (VNI) est une méthode de première intention dans la prise en charge de l'insuffisance respiratoire aiguë en réanimation pédiatrique. Malgré ses bénéfices, elle peut échouer dans certaines situations. L'identification précoce des signes d'échec est cruciale pour éviter un retard d'intubation et améliorer le pronostic. Cette étude rétrospective, menée sur une année au service de réanimation pédiatrique de l'hôpital Farhat Hached, analyse les causes d'échec de la VNI chez 40 enfants admis pour dyspnée sévère. L'âge moyen des patients était de 2,7 mois. Parmi eux, 37,5 % (n=15) ont nécessité une ventilation mécanique invasive. Les critères significativement associés à l'échec étaient une fraction inspirée en oxygène ( $FiO_2$ ) > 60 % (80 %,  $p = 0,001$ ) et une altération de l'état de conscience (86,7 %,  $p = 0,003$ ). En revanche, d'autres critères tels que le  $pH < 7,25$ , les apnées sévères, l'asynchronie respirateur-patient et les pressions ventilatoires élevées ne présentaient pas d'association statistiquement significative avec l'échec. Ces résultats soulignent l'importance d'un tri rigoureux des patients et d'une surveillance attentive de leur état de conscience et de leurs besoins en oxygène pour anticiper un éventuel échec de la VNI et adapter rapidement la prise en charge.



### STP-101

Rouis Chayma

*W. Ben Abdallah, T. Frigui, G. Harzallah, M. El Ghali, M. El Ouaer, S. Abdelmoula, M. Bizid, H. Ben Hamida*

*Service de Réanimation et de Médecine Néonatale du Centre de Maternité du CHU Monastir.*

### **Prise en charge et devenir à long terme de l'atrésie de l'œsophage: Une étude rétrospective monocentrique.**

L'atrésie de l'œsophage (AO), une malformation congénitale complexe, reste un défi néonatal majeur. Cette étude monocentrique portant sur 51 nouveau-nés entre 2018 et 2025 révèle des données frappantes : le diagnostic anténatal est rare (6%), près de la moitié des enfants présentent d'autres malformations surtout cardiaques associées, et le type III est le plus fréquent (86%).

Malgré un taux de survie élevé, la morbidité est considérable. Les complications postopératoires sont quasi-inévitables (90%), principalement infectieuses et respiratoires. À long terme, plus de 60% des patients souffrent de séquelles, dominées par un reflux gastro-œsophagien sévère (43%), des sténoses nécessitant souvent des dilatations (25%), et des troubles de la déglutition ou de la croissance.

Cette recherche souligne que la réussite de la prise en charge initiale ne suffit pas. Elle plaide pour un suivi multidisciplinaire rigoureux et prolongé, essentiel pour optimiser la qualité de vie de ces enfants et gérer les complications persistantes qui marquent leur parcours.



### STP-102

Rouis Chayma

*T. Frigui, W. Ben Abdallah, S. Abdelmoula, M. El Ouaer, M. El Ghali, M. Bizid, H. Ben Hamida*

*Service de Réanimation et de Médecine Néonatale du Centre de Maternité du CHU Monastir.*

### **Hypoparathyroïdie congénitale révélée par un état de mal convulsif hypocalcémique sévère en période néonatale : à propos d'un cas**

Cette observation décrit un cas d'hypoparathyroïdie congénitale révélée par un état de mal convulsif hypocalcémique sévère chez un nouveau-né à terme. L'enfant, initialement asymptomatique, a présenté à J3 de vie des trémulations, motivant un bilan biologique qui a objectivé une hypocalcémie sévère, une hyperphosphorémie et une hypomagnésémie. L'index de Nordin, correct, orientait d'emblée vers une origine parathyroïdienne. À J10, avant la disponibilité du dosage hormonal, une aggravation de l'hypocalcémie a provoqué un état de mal convulsif nécessitant une réanimation intensive (intubation, ventilation mécanique, sédation). Le diagnostic a été confirmé par un dosage de la parathormone effondré.

La prise en charge a consisté en une correction urgente de l'hypocalcémie par voie intraveineuse, suivie de l'instauration d'un traitement substitutif au long cours par calcium et calcitriol. La discussion étiologique souligne la nécessité d'investiguer en priorité un syndrome de DiGeorge cause la plus fréquente.

Ce cas met en exergue l'impérieuse nécessité d'évoquer précocement une hypoparathyroïdie congénitale devant toute hypocalcémie néonatale persistante ou sévère, afin d'instaurer un traitement adapté avant la survenue de complications neurologiques potentiellement dramatiques. Il souligne également l'importance d'un bilan étiologique exhaustif pour un conseil génétique approprié et une prise en charge globale. Le pronostic, sous traitement, est généralement favorable mais conditionné par l'absence de séquelles neurologiques.



### STP-103

Ben Guedria Mouna

*Ayed H, Ben Belgacem H, Abdelbari M, Soyah N, Jaballah N, Mdimegh S, Kebaili R, Tej A, Bouguila J, Tilouch S, Boughamoura L*

*service de pédiatrie CHU Farhat Hached Sousse*

### **Quel retentissement psychologique du diabète de type 1 sur les parents?**

Introduction : Le diabète de type 1 (DT1) de l'enfant est une pathologie chronique contraignante, qui impacte aussi bien l'enfant que ses parents. La nécessité d'un traitement quotidien et d'une surveillance régulière représentent une charge importante pour le parent s'occupant de l'enfant.

Objectif : Évaluer l'impact des facteurs cliniques et thérapeutiques du diabète infantile sur la psychologie et la qualité de vie des parents. Méthodes : Étude descriptive transversale menée entre janvier et mars 2025 au service de pédiatrie du CHU Farhat Hached de Sousse. On a inclus 72 parents d'enfants diabétiques suivis depuis au moins 6 mois. Les symptômes dépressifs et le stress ont été évalués par le PHQ-9 et la PSS-10.

Résultats : La majorité des enfants étaient scolarisés (79,2 %), avec un âge moyen au diagnostic de 6,3 ans et une ancienneté moyenne du diabète de 46,5 mois. Une forte dégradation de la qualité de vie parentale était rapportée dans 40,3% des cas. des symptômes dépressives étaient retrouvés chez 84,7 % des parents, qui étaient modérément sévères dans 19,4 % des cas. Le stress était présent chez tous les parents, essentiellement modéré (77,8 %). Les symptômes dépressifs modérés à sévères étaient significativement associés à un âge plus jeune de l'enfant ( $p=0,006$ ), une ancienneté plus courte du diabète ( $p=0,032$ ), l'utilisation de l'insulinothérapie conventionnelle ( $p=0,02$ ). Le stress était significativement associé à une qualité de vie fortement altérée ( $p=0,034$ ).

Conclusion : Le DT1 représente un véritable défi médical et psychologique pour l'enfant et ses parents



### STP-104

Amdouni Rim

*E.Charif, S.Ben Ahmed, R.Farhat, E.Jebli, S.Rehayem, F.Ben Mansour, F.Fedhila, S.Haddad, M.Khemiri*

*Service de Médecine Infantile A - Hôpital d'Enfants Béchir Hamza - Tunis*

### **Deux cas, deux parcours : facettes contrastées de la myélite aiguë transverse**

**Introduction :** La myélite aiguë transverse est une inflammation rare de la moelle épinière, souvent précédée ou accompagnée d'une infection virale, bien que son origine reste souvent difficile à établir.

**Résultats :** Nous rapportons deux cas de myélite aiguë transverse chez une fille de 11 ans et un garçon de 13 ans, tous deux étaient sans antécédents médicaux. Les deux enfants ont présenté une paraplégie flasque avec troubles sphinctériens, sans fièvre ni atteinte des nerfs crâniens. L'examen clinique a trouvé une aréflexie ostéotendineuse (2/2), fuite urinaire avec encoprésie (2/2) et un priapisme (1/2). L'IRM médullaire a montré un aspect de myélite aiguë transverse chez les deux patients. La ponction lombaire a montré une pléiocytose à prédominance lymphocytaire avec chimie normale. La PCR multiplex sur le LCR ainsi que la recherche d'anticorps anti-MOG étaient négatives. Le bilan immunologique a été également sans anomalies. Les sérologies ont objectivé une primo-infection à *Mycoplasma pneumoniae* (1/2) et à l'hépatite A (1/2). L'évolution a été favorable dans un cas, avec une récupération complète en 15 jours sous corticoïdes. En revanche, chez l'autre patient, la prise en charge a été plus complexe, marquée par un échec des corticoïdes et des immunoglobulines. Le recours à la plasmaphérèse a permis une rémission partielle : reprise de la marche avec appui associée à une vessie neurologique.

**Conclusions :** La myélite aiguë transverse pédiatrique pose un défi diagnostique et thérapeutique, où la rapidité de la prise en charge conditionne le pronostic.



### STP-105

Ben Guedria Mouna

*Chaari S, Tej A, Ben Belgacem H, Abdelbari M, Jaballah N, Mdimegh S, Kebaili R, Soyah N, Bouguila J, Tilouch S, Boughamoura L*

*service de pédiatrie CHU Farhat Hached de sousse*

### **La paralysie faciale chez l'enfant : expérience du Service de Pédiatrie du CHU Farhat Hached Sousse**

**Introduction :** La paralysie faciale (PF) chez l'enfant est une atteinte du nerf facial entraînant une faiblesse ou une absence de mouvement des muscles du visage. Elle représente une urgence diagnostique en pédiatrie. Une PEC précoce conditionne le pronostic fonctionnel et esthétique. **Méthode :** Etude rétrospective menée au service de pédiatrie du CHU Farhat Hached colligeant tous les cas de PF chez des enfants hospitalisés entre Janvier 2019 et Aout 2025

**Résultats :** Nous avons colligé 11 cas de PF. L'âge moyen était de 5 ans et 2 mois. avec une prédominance masculine. Une seule avait un antécédent personnel de paralysie faciale. Le début des symptômes était brutal dans la quasi-totalité des cas. La paralysie était centrale chez 45,5% des patients et périphérique avec un signe de Charls Bel positif chez 54,5% patients. Les étiologies de la PF étaient: les AVC chez 4 patients dont deux présentaient la maladie de Moya Moya, causes tumorales chez 2 patients, histiocytose langerhansienne, Aura migraineuse, infection à EBV, syndrome de dysfonctionnement multisystémique des muscles lisses dans un cas chacun et idiopathique dans un cas.. Une imagerie cérébrale ou du massif facial a été faite dans 82% et était pathologique dans la moitié des cas. Les thérapeutiques utilisés étaient: corticoïde (27,5%), anticoagulation(9%), chimiothérapie(18.2%), antiviral(9%) et l'abstention thérapeutique dans un cas avec amélioration totale dans tout les cas. **Conclusion:** PF chez l'enfant est rare nécessite une évaluation clinique rigoureuse pour en identifier la cause et proposer une PEC adéquate



### STP-106

Amdouni Rim

*E.Charif, S.Ben Ahmed, R.Farhat, E.Jebeli, S.Rehayem, F.Ben Mansour, F.Fedhila, S.Haddad, M.Khemiri*

*Service de Médecine Infantile A - Hôpital d'Enfants Béchir Hamza - Tunis*

### **La facette cardiaque de la maladie de Pompe chez l'enfant : entre défi et espoir**

#### Introduction :

La maladie de Pompe, une glycogénose rare chez l'enfant, cause une accumulation de glycogène dans le cœur, conduisant à une cardiomyopathie obstructives (CMO) sévère et souvent fatale avant deux ans.

Méthodes : Etude rétrospective des observations de CMO secondaire à une maladie de Pompe colligées au service de Médecine Infantile A.

#### Résultats :

Il s'agit de trois filles et deux garçons âgés de 2 mois à 7 mois, hospitalisés dans un tableau de détresse respiratoire. L'anamnèse retrouve une consanguinité dans 4/5 cas, des cas familiaux similaires dans deux cas et un retard des acquisitions motrices dans tous les cas. L'examen physique trouve des signes d'insuffisance cardiaque associés à une hypotonie axiale et périphérique manifeste avec aréflexie dans tous les cas et à une macroglossie et une dénutrition dans deux cas. La radiographie du thorax montre une cardiomégalie (ICT > 0.6) associée à une surcharge pulmonaire dans tous les cas. L'ECG retrouve des QRS géants. L'ETT a révélé une cardiomyopathie hypertrophique bi ventriculaire associée à une HTAP dans tous les cas. L'activité intra-leucocytaire de la maltase acide est revenue nulle confirmant ainsi le diagnostic de maladie de pompe. Le décès est survenu dans un tableau d'insuffisance cardiaque réfractaire dans tous les cas à un âge moyen de 4 mois (3 mois-7 mois). Deux familles ont bénéficié d'un diagnostic anténatal.

#### Conclusions :

La recherche d'une cause métabolique est essentielle devant une CMO car le traitement enzymatique substitutif constituant une option thérapeutique prometteuse.



### STP-108

Day Nada

M. Saidane<sup>1</sup>, K. Mahjoub<sup>1</sup>, M. Youssef<sup>1</sup>, S. Jerbi<sup>2</sup>, I. Fekih Romdhane<sup>1</sup>, H. Ben Hamouda<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de Néonatalogie, CHU Tahar Sfar, Mahdia

### Pronostic des agénésies isolées et familiales du corps calleux

#### Introduction

Les agénésies du corps calleux font partie des malformations cérébrales de pronostic incertain. Leur prévalence varie de 0,05 à 0,7% dans la population générale et 2 à 3% chez les enfants présentant un retard mental. Nous rapportons 4 cas d'agénésie du corps calleux au sein d'une fratrie et nous discutons le pronostic de cette affection.

#### Observations

Deux frères et deux sœurs de parents consanguins en bonne santé. Toutes les grossesses étaient de déroulement normal avec des échographies anténatales jugées anomalies. Tous les accouchements étaient faits à terme par voie basse sans incident. A la naissance, tous patients avaient un retard de croissance intra utérin avec un poids moyen à 2500 g, une microcéphalie, des cheveux clairs et une hypotonie axiale manifeste. L'examen ophtalmologique montrait des cornées claires avec une cataracte bilatérale dans un cas. Les échographies transfontanellaires montraient un aspect en faveur d'une agénésie du corps calleux. L'IRM cérébrale faite dans seul cas a montré une agénésie complète du corps calleux avec un retard important de myélinisation et une hypoplasie vermienne. L'évolution était marquée par la persistance d'une hypotonie manifeste, un retard de croissance staturopondéral avec microcéphalie et le décès des tous les cas à un âge moyen de 4 mois dans un tableau d'infection pulmonaire sévère.

#### Conclusion

L'agénésie du corps calleux est l'une des malformations cérébrales les plus diagnostiquées durant la période prénatale. Sa découverte anténatale nécessite un bilan morphologique et une enquête familiale.



### STP-109

Amdouni Rim

*H.Jouini, S.Ben Ahmed, R.Farhat, E.Jebabli, S.Rhayem, F.Ben Mansour, F.Fedila S.Haddad, M.Khemiri*

*Service de Médecine Infantile A, Hôpital d'enfants Tunis*

### **Le cœur en détresse : sept cas de cardiomyopathie dilatée en pédiatrie**

#### Introduction:

La cardiomyopathie dilatée (CMD) de l'enfant, rare mais grave, reste souvent silencieuse jusqu'à une insuffisance cardiaque sévère. L'étiologie est le plus souvent post-infectieuse, mais une cause métabolique doit être recherchée.

#### Objectif:

Décrire les présentations cliniques, la prise en charge et l'évolution des CMD pédiatriques.

#### Méthodes:

Étude rétrospective descriptive au service de médecine infantile A de l'hôpital d'enfant de Tunis

#### Résultats:

Sept cas âgés de 3 à 92 mois (âge moyen 31 mois) ont été inclus. La découverte s'est faite par dyspnée (n=6) et difficultés à la tétée (n=3). Quatre enfants étaient hypotrophes. Un tableau d'insuffisance cardiaque était présent dans six cas, nécessitant un séjour en réanimation pour trois cas. Les complications comprenaient insuffisance rénale (n=3), rhabdomyolyse (n=1), défaillance multiviscérale (n=1) et accident vasculaire cérébral ischémique avec état de mal convulsif (n=2). Tous les patients ont reçu diurétiques et dobutamine en phase aiguë, puis traitement chronique par inhibiteur de l'enzyme de conversion et diurétiques ; trois ont reçu L-carnitine. Un cas n'a pas présenté de décompensation cardiaque. L'étiologie était une CMD post-myocardite virale dans quatre cas (entérovirus n=1, COVID-19 n=1), un déficit en L-carnitine dans un cas et indéterminée dans deux cas. Trois décès sont survenus entre 1 et 38 mois après le diagnostic. Deux patients ont été perdus de vue.

#### Conclusion:

La CMD pédiatrique, grave et souvent aiguë, nécessite un diagnostic précoce pour améliorer la survie.



### STP-110

Gandi Fatma

*I. FekihRomdhane, H. Selmi, M. Youssef, M. Saidane, H. Ben Hamouda*

*Service de Néonatalogie, CHU Tahar Sfar, Mahdia*

### Devenir à long terme d'une neurofibromatose de type 1

#### Introduction

La neurofibromatose de type 1 est la plus fréquente des phacomatoses avec une fréquence d'environ 1/3000 naissances. C'est une maladie génétique causée par des mutations du gène NF1 sur le chromosome 17. Le pronostic est fonction de la sévérité des anomalies congénitales et des complications associées. Nous rapportons un cas de neurofibromatose de type 1 de découverte néonatale et nous discutons le pronostic de cette affection.

#### Observation

Nouveau-né de sexe masculin hospitalisé pour prématurité et syndrome dysmorphique. Il est issu de mère âgée de 22 ans, GI, PI. La grossesse était de déroulement normal. L'accouchement était fait par voie basse au terme de 34 SA et demi avec un score d'Apgar correct. L'examen clinique trouve une hypotrophie avec un poids de 1950 g, une dysmorphie faciale avec des traits grossiers, une implantation basse des cheveux, des mains trapues, des tâches hyperpigmentées. La NFS a mis en évidence une thrombopénie. Le diagnostic de neurofibromatose de type 1 a été confirmé par l'étude en biologie moléculaire qui a objectivé une délétion cryptique en 17q11.2. L'évolution après un suivi de 15 ans est marquée par un retard d'acquisition de la marche, une hypothyroïdie transitoire, une augmentation des taches café au lait, l'apparition d'un neurofibrome au niveau du bras gauche, un retard du langage avec une audition normale et un retard scolaire.

#### Conclusion

La présence de macules café au lait à la naissance pourraient être liées à une neurofibromatose de type 1. Un test génétique pourrait orienter le suivi de ces patients.



### STP-111

Tarhouni Nawress

M. Youssef<sup>1</sup>, A. Ben Hassen<sup>1</sup>, J. Green<sup>1</sup>, L. Sahnoun<sup>2</sup>, M. Saidane<sup>1</sup>, H. Ben Hamouda<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de Néonatalogie, CHU Tahar Sfar, Mahdia

### Diagnostic et prise en charge de l'atrésie duodénale chez les trisomiques 21

#### Introduction

L'atrésie duodénale est la malformation digestive la plus fréquente chez les trisomiques 21. Son incidence est de un pour 6 000 à 10 000 naissances vivantes. Environ 20 à 30 % des nouveau-nés ayant une atrésie duodénale sont des trisomiques 21. Le but de notre travail est de discuter les aspects diagnostiques et évolutifs de cette affection.

#### Observations

Il s'agit de 3 garçons et 4 filles avec un sexe ratio de 0,75. Le diagnostic anténatal était posé chez deux de nos malades par l'échographie anténatale qui a montré une dilatation gastrique avec un hydramnios. La symptomatologie clinique était variable : un syndrome occlusif avec des vomissements bilieux au cours des premières heures de vie dans 5 cas et des vomissements post prandiaux précoces dans 2 cas respectivement à l'âge de 17 jours et un mois. Tous nos patients avaient un syndrome dysmorphique évocateur de trisomie 21 confirmé par un caryotype dans 4 cas. Le diagnostic clinique était confirmé par l'abdomen sans préparation qui montre une image caractéristique en « double bulle » dans 6 cas, et par le TOGD dans 3 cas. Tous nos patients ont été opérés en urgence au service de chirurgie pédiatrique du CHU Fattouma Bourghuiba de Monastir. Trois patients sont décédés, un en post opératoire immédiat, un après huit jours et un après 23 jours de l'intervention, soit un taux de mortalité de 42,8%.

#### Conclusion

L'atrésie duodénale est rare mais potentiellement grave chez les trisomiques 21. Son pronostic est actuellement bien amélioré grâce au dépistage anténatal permettant une prise charge précoce.



### STP-112

MKHININI Hana

*N. Jaballah, A. Tej, M. Abdelbari, H. Ben Belgacem, R. Kebaili, M. Ben guedria, J. Bouguila, N. Soyah L. Boughamoura*

*Service de pédiatrie Farhat Hached Sousse*

### **Myopathie cortisonique chez un enfant : à propos d'un cas clinique au CHU Farhat Hached**

#### Introduction :

La myopathie cortisonique (MC) est une complication rare de la corticothérapie, pouvant se manifester par une faiblesse musculaire proximale. Son diagnostic est difficile chez l'enfant et nécessite une approche clinique et électrophysiologique rigoureuse.

#### Observation :

Nous rapportons le cas d'un garçon de 12 ans, sans antécédents, qui a présenté il y a 1 mois une angine pultacée, traitée par amoxicilline-acide clavulanique et corticoïdes oraux (1 mg/kg/j). À J7 du traitement, il a présenté une douleur de la hanche droite en rapport avec une synovite d'où la corticothérapie a été maintenue. L'enfant a développé une marche dandinante et un ptosis droit avec à l'examen, signe de Gowers et du tabouret positifs, fatigabilité musculaire, sans déficit sensitivo-moteur ni anomalie des réflexes ostéotendineux.

Les examens biologiques montraient des CPK et des auto-anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine normales. L'électromyogramme a révélé une atteinte myogène diffuse. Une dégression progressive des corticoïdes a entraîné une nette amélioration clinique, confirmant le diagnostic de MC.

#### Conclusion:

La MC est une complication iatrogène de la corticothérapie qui peut survenir rapidement, même après un traitement de courte durée ou à dose modérée. Elle résulte d'un déséquilibre entre la synthèse et la dégradation des protéines musculaires sous l'effet des corticoïdes, entraînant une atrophie musculaire. L'EMG permet de confirmer l'atteinte myogène, tandis que les bilans biologiques et immunologiques restent normaux, comme observé chez notre cas.



### STP-113

MKHININI Hana

*N. Jaballah, M. Abdelbari, H. Ben Belgacem, A. Tej, R. Kebaili, M. Ben guedria, J. Bouguila, N. Soyah L. Boughamoura*

*Service de pédiatrie Farhat Hached Sousse*

### **Maladie de Rosai-Dorfman-Destombes: à propos d'un cas**

#### Introduction:

La maladie de Rosai-Dorfman-Destombes (RDD) est une histiocytose rare, bénigne, caractérisée par une prolifération d'histiocytes touchant principalement les ganglions lymphatiques, mais pouvant également présenter une atteinte extranodale. Son diagnostic est souvent difficile en raison de sa présentation clinique variable et de la similitude avec certaines pathologies malignes ou histiocytoses langerhansiennes.

#### Observation:

Nous rapportons le cas d'un garçon de 5 ans présentant une tuméfaction cervicale droite évoluant depuis deux mois, associée à des épisodes d'épistaxis récidivante. L'évaluation radiologique a révélé des adénopathies cervicales bilatérales et une hypertrophie du cavum. Une biopsie extemporanée a initialement évoqué un rhabdomyosarcome, mais l'étude histopathologique définitive et l'immunohistochimie (positivité pour S100 et CD163, négativité pour CD1a) ont confirmé une RDD avec atteinte ganglionnaire et extranodale. L'adénectomie réalisée à visée diagnostique et thérapeutique a permis un contrôle complet de la maladie.

#### Conclusion:

Ce cas illustre les défis diagnostiques de la RDD, en particulier lorsqu'elle associe atteinte ganglionnaire et extranodale. Une approche multidisciplinaire et l'analyse histopathologique restent essentielles pour un diagnostic précis et une prise en charge adaptée.



### STP-114

Tarchouna Aicha

*Tarchouna A1, Mdimegh S1, Laouini D1, Bouaziz F1, Guerrioui A1, Ben Aoun H1, Tilouch S1, Abdelbari M2, Ben Guedria M2, , Jaballah N2, Ben Belguacem H2, Soyah N2, Bouguila J2, Tej A2, Kebaili R2, Boughamoura L2*

*(1) Service de réanimation pédiatrique Farhat Hached Sousse (2) Service de pédiatrie Farhat Hached Sousse; Faculté de médecine de Sousse*

### **évaluation échographique lors du choc cardiogénique secondaire à une envenimation scorpionique grave chez l'enfant**

#### Introduction:

L'envenimation scorpionique est une urgence pédiatrique pouvant évoluer vers un choc cardiogénique. L'échocardiographie constitue un outil essentiel pour évaluer l'atteinte myocardique, guider la stratégie thérapeutique et le suivi.

#### Méthodes:

Étude rétrospective menée en réanimation pédiatrique CHU Farhat Hached Sousse, janvier 2018-septembre 2025 incluant des enfants admis pour choc cardiogénique post envenimation scorpionique.

#### Objectif:

Évaluer l'apport de l'échocardiographie dans l'évaluation initiale, la prise en charge thérapeutique et le suivi.

#### Résultats:

Sept patients inclus, d'âge médian 7 ans, avec une prédominance masculine (71%). La localisation dominante étant le pied (57%). L'espèce principale: *Androctonus australis* (55,6%). Cliniquement, la tachycardie (86%), la dyspnée (71%) et l'hypotension (43%) dominaient. Biologiquement, la troponine était élevée dans 77,7% des cas et le proBNP >20000 pg/mL dans 57%. À l'ETT, la FEVG était normale chez 2 patients et altérée chez 5 (dont 2 <30%), avec réduction de la fonction systolique globale dans 43%. Aucun cas de dysfonction ventriculaire droite. Un épanchement péricardique était noté dans 14%, des hypokinésies diffuses ou localisées dans 28,6% chacune, et une IM modérée dans 14,3%. Les contrôles (n=4) montraient une récupération rapide avec normalisation de la FEVG, permettant la décroissance des inotropes.

#### Conclusion:

Chez l'enfant en choc cardiogénique post-envenimation scorpionique, l'ETT est un outil important qui confirme l'atteinte myocardique et guide la prise en charge.



### STP-115

Atitallah Sofien

*Sofien Atitallah, Asma Berrazaga, Souha Zeddini, Fethi Kaddour, Nada Missaoui, Rania Ben Rabeh, Msaddek Assidi, Salem Yahyaoui, Olfa Bouyahia, Sonia Mazigh, Samir Boukthir*

*Service de Médecine Infantile C, Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis*

### Automédication pédiatrique en Tunisie

#### Introduction

L'automédication est une pratique courante chez l'enfant. Si elle peut pallier certaines difficultés d'accès aux soins, elle expose à des risques graves tels que la résistance aux antibiotiques ou les intoxications. Les données tunisiennes sur cette pratique demeurent limitées.

#### Objectif

Évaluer la prévalence et les modalités de l'automédication pédiatrique.

#### Méthodes

Étude descriptive menée au service de Médecine Infantile C, sur une durée de deux mois, incluant les mères d'enfants hospitalisés.

#### Résultats

Cinquante-deux mères ont été incluses. L'automédication avait été pratiquée par 38 mères (73%). Plus de la moitié (60%) jugeaient cette pratique risquée. Les principales motivations étaient le manque de temps, des contraintes financières et la difficulté d'accès aux soins. Les sources d'information les plus fréquentes étaient le pharmacien (85%), les grands-parents (33%) et internet (11%).

Les symptômes les plus souvent traités étaient la fièvre (60%), la toux (52%) et l'odynophagie (47%). Les médicaments utilisés comprenaient les antitussifs (48 %), antibiotiques (43%) et anti-inflammatoires non stéroïdiens (31%). Près de 70% des parents ont eu recours à la médecine traditionnelle, avec des substances toxiques, comme le goudron (3 cas) et Ruta graveolens (Figel) (4 cas).

#### Conclusion

L'automédication pédiatrique est fréquente en Tunisie avec un usage préoccupant des antibiotiques et des produits traditionnels toxiques. Un meilleur encadrement de la dispensation médicamenteuse et la mise en place de campagnes de sensibilisation apparaissent nécessaires.



### STP-116

Ben Ahmed Sarra

*C. Ben Mahmoud, R. Amdouni, R. Farhat, E. Jebabli, S. Rhayem, F. Ben Mansour, F. Fedhila S. Haddad, M. Khemiri*

*service de médecine infantile A, hôpital d'enfants de Tunis*

### **Dysplasie ectodermique anhydrotique : Cause rare de fièvre inexpliquée chez le nourrisson : A propos de quatre observations**

**INTRODUCTION :** La dysplasie ectodermique anhydrotique (DEA) est une affection rare caractérisée par l'absence congénitale des structures dérivées de l'ectoderme. Elle associe classiquement un faciès caractéristique, une anodontie totale ou partielle et une sudation absente ou réduite.

**Méthodologie :** étude rétrospective descriptive au service de pédiatrie A de l'hôpital d'enfants de Tunis sur une période de 15 ans colligeant les cas de DEA.

**Résultats :**

Quatre cas ont été colligés. Il s'agit de trois garçons et d'une fille qui ont été hospitalisés pour une fièvre prolongée respectivement à l'âge de 15, 17, 35 jours et cinq mois (âge moyen 1 mois et 24 jours). La fièvre était compliquée de convulsions dans deux cas et associée à une dyspnée sifflante récurrente dans un cas. Trois patients avaient une dysmorphie faciale avec une hypotrichose. Le diagnostic de DEA n'a été porté qu'a posteriori à un âge moyen de 7,9 mois devant les données de l'examen dermatologique et l'absence de glandes sudoripares à la biopsie cutanée. La prise en charge était axée sur le contrôle de la température corporelle et la gestion des complications intercurrentes à type de pneumopathie chez deux malades. L'évolution au bout d'un suivi moyen de neuf ans était favorable. Aucun cas d'hyperthermie n'a été rapporté.

**Conclusion :** Chez le nourrisson, une fièvre inexpliquée et récurrente associée à un bilan infectieux négatif doit faire penser à une DEA en particulier en cas de faciès évocateur, une peau sèche et une sudation réduite.



### STP-117

Atitallah Sofien

*Sofien Atitallah, Souha Zeddini, Asma Berrazaga, Fethi Kaddour, Nada Missaoui, Rania Ben Rabeh, Msaddek Assidi, Salem Yahyaoui, Olfa Bouyahia, Sonia Mazigh, Samir Boukthir*

*Service de Médecine Infantile C, Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis*

### Vécu des mères d'enfants hospitalisés en pédiatrie

#### Introduction

L'hospitalisation d'un enfant en service de pédiatrie constitue une expérience éprouvante pour les mères, principales accompagnatrices. Elle peut bouleverser l'équilibre familial et altérer la santé mentale maternelle.

#### Objectif

Évaluer le vécu émotionnel et relationnel des mères d'enfants hospitalisés en pédiatrie.

#### Méthodes

Étude transversale, observationnelle et descriptive menée auprès des mères d'enfants hospitalisés dans le service de pédiatrie C. Un questionnaire préétabli a été utilisé pour évaluer leur vécu.

#### Résultats

L'âge moyen des participantes était de 31 ans. La durée moyenne d'hospitalisation était de 6 jours. Sur le plan émotionnel, 70% ont rapporté une anxiété intense, 42% un sentiment de culpabilité et 55% une tristesse marquée. La famille élargie (68%) et la prière (62%) étaient les principales ressources de soutien. La communication avec l'équipe médicale a été jugée claire par 67% des mères. Un soutien psychologique était demandé par 70% des mères. Les facteurs aggravants identifiés incluaient : la durée prolongée d'hospitalisation, la gravité de la maladie et l'absence de soutien familial. À l'inverse, une bonne communication avec l'équipe soignante et la possibilité d'accompagner l'enfant en continu constituaient des éléments de réassurance et d'apaisement.

#### Conclusion

Le vécu des mères d'enfants hospitalisés est marqué par une forte charge émotionnelle, avec un retentissement sur leur santé, leur vie sociale et familiale. D'où la nécessité d'intégrer un accompagnement psychologique et de renforcer la communication soignants-parents



### STP-118

Ben Ahmed Sarra

*C. Ben Mahmoud, R.Amdouni, R.Farhat, E.Jebabli, S.Rhayem, F.Ben Mansour, F.Fedhila S.Haddad, M.Khemiri*

*service de médecine infantile A, hôpital d'enfants de Tunis*

### **Hémorragie digestive révélant un corps étranger œsophagien chronique : à propos d'un cas**

#### Introduction :

L'ingestion de corps étrangers (CE) est une situation fréquente en pédiatrie. Le diagnostic est habituellement aisé grâce à l'anamnèse, l'examen clinique et les radiographies. Toutefois, certains cas peuvent passer inaperçus, en particulier lorsqu'il s'agit de CE radio transparents, exposant à un risque de complications graves.

#### Objectif :

Rapporter une observation pédiatrique rare d'hémorragie digestive révélant un corps étranger œsophagien chronique méconnu par les explorations usuelles au service de médecine infantile A, hôpital d'enfants de Tunis.

#### Résultats :

Il s'agissait d'un garçon de 13 ans, porteur de trisomie 21 et d'encéphalopathie convulsivante, hospitalisé pour hématomèse et méléna évoluant depuis deux semaines. Il présentait une agitation et une hypersalivation abondante ; par ailleurs le reste de l'examen était sans anomalies. Les examens biologiques, radiologiques et endoscopiques initiaux (radiographie de thorax, FOGD, TOGD) n'ont pas identifié la cause. Une œsophagoscopie au tube rigide, sous anesthésie générale, a révélé une obstruction d'allure « extrinsèque » évoquant une masse rétro-œsophagienne dure refoule l'œsophage. Le diagnostic a été confirmé par l'élimination spontanée d'un fragment d'os d'agneau de 4 cm, enclavé dans l'œsophage, lors d'un effort de toux au bout d'une semaine d'hospitalisation. L'évolution était favorable.

#### Conclusion :

Devant une hémorragie digestive inexpliquée chez l'enfant, il faut penser à un CE œsophagien, en particulier dans un contexte d'encéphalopathie, même en l'absence d'anamnèse évocatrice.



### STP-119

Ben Ahmed Sarra

*H.Jouini, R.Amdouni, R.Farhat, E.Jebabli, S.Rhayem, F.Ben Mansour, F.Fedhila S.Haddad, M.Khemiri*

*service de médecine infantile A, Hôpital d'enfants de Tunis*

### **LE DEFICIT EN 11 BETA HYDROXYLASE : étude clinique a propos de sept observations.**

#### Introduction:

Le déficit en 11 $\beta$ -Oxase représente 17,5% des causes d'hyperplasies congénitales des surrénales. Il est responsable de virilisation et d'hypertension précoces.

#### Méthodes:

Etude rétrospective descriptive portant sur sept cas de déficit en 11 $\beta$ -Oxase au service pédiatrie A de l'hôpital d'enfants de Tunis.

#### Résultats:

La consanguinité a été retrouvée dans tous les cas. Le sex-ratio était de 5 garçons pour 12 filles, avec un âge moyen au diagnostic de 4,3 ans. Cinq patients présentaient la forme tardive, révélée par une pseudo-puberté précoce et une hypertension artérielle. Deux patients avaient la forme précoce : l'un avec une ambiguïté sexuelle stade IV de Prader, l'hypertension artérielle (HTA) étant apparue secondairement, l'autre diagnostiqué à 5 ans devant une pseudo-puberté précoce hétérosexuelle associée à une hypertension. Un patient présentait des inclusions testiculaires de tissu surrénalien. L'HTA était particulièrement sévère chez trois patients, compliquée de convulsions, paralysie faciale et épistaxis. Sur le plan biologique, une hypokaliémie a été notée dans six cas. Le bilan hormonal a confirmé le diagnostic dans tous les cas. Le traitement substitutif a permis le contrôle des signes d'hyperandrogénie, tandis qu'un traitement antihypertenseur a été nécessaire pour tous et maintenu ultérieurement dans trois cas. Le pronostic statural était compromis dans les formes diagnostiquées tardivement.

#### Conclusion:

Le déficit en 11 $\beta$ -hydroxylase est souvent méconnu. Un diagnostic précoce permet d'adapter le traitement et d'améliorer le pronostic.



### STP-120

Ben Ahmed Sarra

A. Gueder, R.Amdouni, R.Farhat, E.Jebabli, S.Rhayem, F.Ben Mansour, F.Fedhila S.Haddad, M.Khemiri

service de médecine infantile A, Hôpital d'enfants de Tunis

### **Les malformations pulmonaires kystiques : polymorphisme clinique et radiologique: A propos de 30 observations**

#### Introduction :

Les malformations pulmonaires kystiques (MKP) constituent un groupe d'affections rares avec un grand polymorphisme clinique et radiologique. Notre étude a pour objectif de rapporter les différents tableaux cliniques des MKP.

#### méthodes :

Etude rétrospective des observations de MKP diagnostiqués sur 11 ans au service de médecine infantile A de l'hôpital d'enfants de Tunis.

#### Résultat :

Trente-trois MKP ont été diagnostiquées chez 30 enfants (17 garçons, 13 filles) : Dix-sept emphysèmes lobaires congénitaux (ELC), sept kystes bronchogéniques (KB), cinq malformations adénomatoïdes kystiques (MAK) et quatre séquestrations pulmonaires (SP). Trois patients avaient deux malformations associées. L'âge moyen du diagnostic était de 45 mois. Les manifestations révélatrices : Une détresse respiratoire (N=14, 46,6%), une dyspnée paroxystique (N=6, 20 %), une infection pulmonaire (N=8, 26.6%) compliquée d'hémoptysie dans deux cas, un hémithorax et une découverte fortuite dans un cas chacun. L'exploration radiologique a conduit au diagnostic dans tous les cas d'ELC et de MAK mais elle était moins contributive pour la SP et le KB. Vingt-neuf patients ont été opérés : 22 cas de lobectomie, deux une pneumonectomie et huit cas de kystectomie. L'évolution au bout d'un recul de 24 mois était favorable chez 28 patients, un malade était décédé dans les suites opératoires.

#### Conclusion :

Les MKP présentent un polymorphisme clinique et radiologique, les tableaux cliniques varient selon le type, la topographie et les complications évolutives de la malformation.



### STP-121

Ben Ahmed Sarra

*H. Jouini, R.Amdouni, R.Farhat, E.Jebabli, S.Rhayem, F.Ben Mansour, F.Fedhila S.Haddad, M.Khemiri*

*service de médecine infantile A, hôpital d'enfants de Tunis*

### **Hypercholestérolémie familiale : alerte cardiovasculaire précoce**

#### Introduction :

L'hypercholestérolémie familiale est une affection héréditaire caractérisée par une élévation marquée du LDL-cholestérol, source d'athérosclérose et d'atteintes cardiovasculaires précoces dans l'enfance.

#### Méthode :

Observation d'un enfant âgé de 6 ans qui a été hospitalisé au service de médecine infantile A pour hypercholestérolémie.

#### Observation :

Un garçon de six ans a été admis pour convulsion généralisée. A l'examen, l'enfant était eutrophique avec une hypertension artérielle confirmée et de multiples xanthomes aux genoux, coudes et pli interfessier. La radiographie thoracique montrait une cardiomégalie.

A la biologie, le cholestérol total était à 23,42 mmol/l, LDL à 15,8 mmol/l, HDL à 4,34 mmol/l et triglycérides à 0,92 mmol/l. L'enquête familiale a révélé l'atteinte de la mère et du frère, conduisant au diagnostic d'hypercholestérolémie familiale type IIa. Les explorations cardiovasculaires ont montré une hypertrophie ventriculaire gauche à l'échocardiographie Doppler, une ischémie apicale à la scintigraphie myocardique de perfusion et une ischémie antéro-septale à l'épreuve d'effort.

Sous traitement diététique, hypocholestérolémiants, bêta-bloquant et acide acétylsalicylique à faible dose, l'évolution a été marquée par la normalisation de la tension artérielle et une stabilité cardiaque, avec une diminution modérée du cholestérol. L'enfant est décédé à l'âge de neuf ans suite à un infarctus du myocarde.

#### Conclusion :

Une vigilance accrue face à l'hypercholestérolémie familiale est de mise devant le haut risque d'infarctus du myocarde.



### STP-122

Mechergui Arwa

Farhat R, Hrizi H, Jrad M, Essadam L, Fitouri Z

service de pédiatrie D, hôpital d'enfants Bechir Hamza

### Les uvéites chroniques de l'enfant : expérience du service de pédiatrie D

Les uvéites pédiatriques représentent un défi diagnostique et thérapeutique, en raison d'un diagnostic souvent tardif et de complications visuelles sévères.

Nous avons conduit une étude rétrospective, descriptive et monocentrique sur 25 ans (2000-2024) au service de pédiatrie D, incluant 55 enfants suivis pour uvéite chronique, hors formes post-traumatiques et post-chirurgicales.

L'âge moyen au diagnostic était de  $8 \pm 3$  ans, avec légère prédominance féminine. Les principaux motifs de consultation étaient la rougeur oculaire (45,5 %) et la baisse visuelle (36,4 %). Les uvéites antérieures et panuvéites représentaient chacune 43,6 %, avec une atteinte bilatérale dans 74,5 %. Une acuité  $<1/10$  était observée dans 31 %. Les anomalies fréquentes comprenaient un Tyndall (65,5 %), des précipités rétro-cornéens (32,7 %), une hyalite (50,9 %), et au fond d'œil, une vascularite (23,6 %) et un œdème papillaire (14,5 %).

Une étiologie a été identifiée dans 38,2 % : arthrite juvénile idiopathique (18,2 %), maladie de Behçet (7,3 %), sarcoïdose (5,5 %) et infections (5,5 %). La prise en charge reposait sur la corticothérapie locale (83,6 %) et générale (72,7 %), associée aux immunosuppresseurs (69,1 %), avec recours aux biothérapies dans 7,3 %.

Au suivi d'un an (74,5 %), la rémission était obtenue dans 73,8 %, mais 39 % présentaient des complications oculaires.

Conclusion : Affection rare mais sévère, l'uvéite pédiatrique requiert une approche multidisciplinaire et un suivi prolongé afin de préserver le pronostic visuel



### STP-123

HACHICHA Jaber

*Jaber Hachicha, Ines Maaloul, Ikhlass Allela, Fatma Chaari, Salma Ben Ameer, Hajer Aloulou, Thouraya Kamoun*

*service de pédiatrie A de Sfax*

### **Profil des épidémiologique, clinique et génétique de la mucoviscidose : à propos de 13 cas**

#### Introduction :

La mucoviscidose est une maladie autosomique récessive due à des mutations du gène CFTR. Longtemps considérée comme rare en Tunisie, elle présente une grande hétérogénéité clinique. L'objectif était de décrire son épidémiologie régionale, les présentations cliniques, les moyens diagnostiques et thérapeutiques.

#### Patients et méthodes :

Étude rétrospective des cas confirmés (tests de la sueur ou génétique) hospitalisés en pédiatrie A au CHU Hedi Chaker de Sfax entre 2013 et 2023.

#### Résultats :

Treize enfants (7 garçons, 6 filles) ont été recensés. L'âge médian au diagnostic était de 5 mois, avec une consanguinité dans 9 cas. Le délai diagnostique était inférieur à 6 mois chez tous. Les manifestations respiratoires concernaient 53,8 % des patients, tandis que 61,5 % présentaient une diarrhée chronique. Douze enfants avaient un retard pondéral marqué, et cinq associaient œdème, anémie et hypoprotidémie, traduisant une atteinte nutritionnelle sévère. Le test de la sueur, réalisé chez 8 enfants, n'a confirmé le diagnostic que dans 2 cas, soulignant ses limites. L'étude génétique (12 patients) a révélé une mutation homozygote dans tous les cas :  $\Delta F508$  (7 cas), G542X (3 cas) et E1104X (2 cas). L'étude familiale (4 cas) a montré un état hétérozygote chez les parents.

#### Conclusion :

La mucoviscidose, rare mais sévère, reste un défi diagnostique. Le profil moléculaire est dominé par  $\Delta F508$ . Un dépistage néonatal, un registre national et le conseil génétique sont indispensables pour améliorer la prise en charge.



### STP-124

HACHICHA Jaber

*Jaber Hachicha, Ines Maaloul, Ikhlass Allela, Eya Kallel, Imen Chabchoub, Hajer Aloulou, Thouraya Kamoun*

*service de pédiatrie A de Sfax*

### Le syndrome shwachman Diamond-like : à propos d'un cas

#### Introduction :

Les aplasies médullaires constitutionnelles sont rares et regroupent plusieurs syndromes bien définis. Certains cas atypiques suggèrent une origine génétique distincte. Le gène DNAJC21 a récemment été impliqué. Nous rapportons un patient porteur d'une mutation biallélique confirmant un syndrome Shwachman-Diamond-like.

#### Observation :

Un garçon, issu d'un mariage consanguin, a été hospitalisé à 13 mois pour une pancytopenie révélée par des ecchymoses diffuses. L'examen initial a montré un retard staturo-pondéral sévère, une dysmorphie faciale et une dysplasie osseuse. Le bilan a objectivé une hypoplasie médullaire sans malignité, associée à une insuffisance pancréatique exocrine et une lipomatose pancréatique, évoquant un syndrome de Shwachman-Diamond. L'évolution a été marquée par des neutropénies fébriles et des saignements, nécessitant transfusions itératives et traitement chélateur. Le séquençage de l'exome a identifié une mutation homozygote pathogène du gène DNAJC21 (c.411del, p.Phe137Lfs\*11), confirmant le diagnostic. Le patient est candidat à une greffe de moelle osseuse géno-identique. L'étude familiale a montré que les parents sont hétérozygotes et la sœur cadette également porteuse.

#### Conclusion :

Ce cas illustre l'apport du séquençage moléculaire dans les aplasies médullaires constitutionnelles atypiques. La mise en évidence d'une mutation biallélique de DNAJC21 a permis d'établir le diagnostic, justifiant un dépistage génétique précoce et un conseil familial adapté.



### STP-125

Mechergui Arwa

*Aicha Ben Taieb, Ilhem Ben Fraj, Samia Rekaya, Ameni Merdassi, Fethi Mellouli, Mohamed Bejaoui, Monia Ben Khaled, Monia Ouederni*

*Service d'immunohématologie pédiatrique et greffe des cellules souches hématopoïétiques- centre national de greffe de moelle osseuse - Tunis- Tunisie.*

### **Une étude génétique qui sauve la vie : greffe de moelle osseuse réussie chez une patiente atteinte d'anémie de Fanconi**

L'anémie de Fanconi est une affection génétique rare caractérisée par une aplasie médullaire progressive, une prédisposition aux hémopathies malignes et parfois des malformations congénitales. La greffe de moelle osseuse reste à ce jour le seul traitement curatif, conditionné par la compatibilité HLA et par l'absence d'atteinte génétique chez le donneur intrafamilial. Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 12 ans, diagnostiquée devant une pancytopénie progressive, une dysmorphie faciale et des taches café au lait. Le myélogramme objectivait une aplasie médullaire, et le caryotype sensibilisé à la mitomycine C révélait 88 % de cassures chromosomiques. L'analyse moléculaire confirmait une délétion homozygote des exons 1 et 2 du gène FANCA. Face à l'aggravation, une allogreffe de moelle osseuse a été indiquée. Le typage intrafamilial identifia la sœur cadette comme HLA géno-identique. Ses examens cliniques et biologiques étaient normaux, mais les caryotypes successifs montraient une fragilité chromosomique modérée. Les analyses moléculaires sur lymphoblastes et fibroblastes ont confirmé un statut hétérozygote pour la mutation FANCA, validant ainsi son aptitude comme donneuse. La greffe, réalisée en février 2025, a permis une sortie d'aplasie à J+24 et une normalisation durable de l'hémogramme, sans GVH ni complications sévères. Ce cas illustre l'importance déterminante des investigations génétiques dans la sélection des donneurs, en complément des études cytogénétiques, afin d'optimiser la stratégie thérapeutique et le pronostic.



### STP-126

Mechergui Arwa

*Aicha Ben Taieb , , Ilhem Ben Fraj, Samia Rekaya, Ameni Merdassi, ,Fethi Mellouli ,Mohamed Bejaoui, Monia Ben Khaled, Monia Ouederni*

*Service d'immunohématologie pédiatrique et greffe des cellules souches hématopoïétiques- centre national de greffe de moelle osseuse - Tunis- Tunisie.*

### **Double mutation, double enjeu : l'apport de l'analyse génétique dans un syndrome d'Evans familial**

Le syndrome d'Evans est une maladie auto-immune rare, associant anémie hémolytique auto-immune et thrombopénie immune, parfois intégrée dans un déficit immunitaire primaire. Nous rapportons le cas d'une patiente de 16 ans issue d'une famille à haut risque auto-immun et neurologique. Diagnostiquée à 3,5 ans, elle présentait des rechutes fréquentes malgré corticothérapie et mycophénolate. Le bilan immunologique révélait lymphopénie T avec CD3, CD4 et CD8 abaissés, doubles T négatifs et auto-anticorps positifs (anti-AMA, anti-Ro52, AAN). Le scanner thoracique objectivait une bronchiolite constrictive, des nodules pulmonaires et des ganglions médiastinaux, avec ACE légèrement élevée. L'analyse génétique a identifié une mutation homozygote GIMAP5, expliquant le déficit immunitaire et le risque d'atteinte pulmonaire et hépatique, et une mutation homozygote TTPA, responsable d'un risque d'ataxie précoce encore asymptomatique. Ces résultats ont permis une supplémentation préventive en vitamine E et la mise en place d'un suivi multidisciplinaire adapté. Ce cas illustre l'importance de l'étude génétique dans les syndromes auto-immuns familiaux complexes, permettant de confirmer le diagnostic, dépister des mutations silencieuses à risque et guider une prise en charge préventive personnalisée, optimisant le pronostic des patients



### STP-127

Allela Ikhlas

*Kolsi R. Hachicha J. Chabchoub I, Kammoun Th*

*Service de pédiatrie A, Sfax*

### **Maladie des griffes du chat révélée par un abcès du coude: à propos d'un cas**

Introduction: La maladie des griffes du chat (MGC) apparaît comme une cause fréquente de lymphadénopathie chronique bénigne. L'agent responsable de la maladie est Bartonella henselae. Les symptômes habituels sont une lymphadénopathie avec fièvre. Méthodologie: Nous rapportons une observation cliniquement atypique et trompeuse de MGC révélée par un abcès du coude chez une fille. Résultats: Il s'agit d'une fille âgée de 11 ans, sans antécédents particuliers admise dans notre service pour tuméfaction douloureuse du coude droit, avec notion de contact fréquent avec un chat évoluant depuis environ un mois, dans un contexte d'apyrexie. L'examen clinique retrouvait une température à 37°, une tuméfaction de 6 cm de diamètre en regard de la face interne du coude droit et une adénopathie axillaire droite de 4 cm avec signes inflammatoires locaux ainsi que des adénopathies cervicales. Le bilan biologique a été sans anomalies. L'échographie du bras a montré un magma d'adénomégalies différenciées confluentes, mesurant 45×26 mm siège d'une collection de 29×23 mm. Le titrage d'anticorps pour la bartonelle henselea est à 100. Un drainage chirurgical a été réalisé. L'étude histologique a montré une infiltration granulomateuse histiocytaire suppurée du coude droit faisant évoquer en 1<sup>er</sup> lieu une MGC. La patiente a été mise sous azithromycine. Conclusion: La MGC, habituellement bénigne et d'évolution spontanément favorable, peut se présenter sous des formes atypiques. Le diagnostic repose sur la sérologie ou l'histologie. la maladie bénéficie d'une prise en charge simple et conservatrice



### STP-128

Charfeddine Hend

*A.Elleuch , Y.Mkhinini , A.Ben Halima , F.Safi*

*CHU Hedi Chaker Sfax*

### COW'S MILK PROTEIN ALLERGY

#### COW'S MILK PROTEIN ALLERGY

H. Charfeddine, A.Elleuch, Y. Mkhinini, A. Ben Halima, F. Safi

CHU Hedi Chaker, Pediatrics, Sfax, Tunisia

#### Background and Aims:

Cow's milk protein allergy (CMPA) is one of the most frequent food allergies in children. While diagnosis is often straightforward, atypical clinical presentations can make it challenging. This study aims to evaluate predictive factors for persistent CMPA.

#### Methods:

We conducted a retrospective study of 30 children diagnosed with CMPA and followed at the Pediatric Emergency and Intensive Care Unit over a 16-year period (2005–2021).

#### Results:

The average incidence was 1.8 cases/year. The cohort included 22 boys and 8 girls, with a mean age at diagnosis of 109 days. A family history of atopy was found in 36.7%. Clinical symptoms were mostly digestive (93.3%), followed by cutaneous (83.3%) and respiratory (46.7%). Diagnosis was based on clinical signs with positive skin tests and/or specific IgE in 21 cases. Oral provocation was performed when tests were negative. All patients were placed on a cow's milk protein-free diet. At 12 months, only 10.5% had acquired tolerance. Asthma at diagnosis was identified as a risk factor for persistent CMPA. Oral tolerance induction was initiated in 6 children with persistent IgE-mediated forms.

#### Conclusion:

CMPA remains a major public health concern. Precise diagnosis is essential to track its natural evolution and to avoid unnecessary elimination diets, which can result in nutritional deficiencies.



### STP-129

Amdouni Rim

*S.Rihane, S.Ben Ahmed, R.Farhat, E.Jebabli, S.Rhayem, F.Ben Mansour, F.Fedhila S.Haddad, M.Khemiri*

*Service de médecine infantile A, Hôpital d'enfants Béchir Hamza*

### **Peau à vif, sang en détresse: complications sévères de l'épidermolyse bulleuse congénitale - à propos d'un cas**

#### INTRODUCTION

L'épidermolyse bulleuse congénitale (EBC) est une génodermatose rare, marquée par une fragilité cutanée et des bulles, souvent associée à des complications systémiques

Objectifs: Souligner les difficultés de la prise en charge de l'EBC.

#### OBSERVATION

Iyed, 11 ans, issu d'un mariage consanguin de premier degré, est suivi depuis la période néonatale pour une EBC. Il a été hospitalisé pour une anémie profonde (Hb : 4,4 g/dl), hypochrome, microcytaire, arégénérative et mal tolérée. À l'âge de 6 ans, une anémie similaire avait motivé un traitement martial au long cours. À l'admission, il présentait une fièvre à 39 °C, un retard staturo-pondéral, une tachycardie (140 bpm), une polypnée (40 cpm) et des lésions cutanées bulleuses érosives surinfectées atteignant 80 % de la surface corporelle, avec des signes de dénutrition. Le bilan biologique a objectivé un syndrome inflammatoire, une ferritinémie et une protidémie faussement normales, ainsi qu'une carence en vitamines et oligo-éléments. La sérologie coéliquaue et le bilan rénal étaient normaux. La prise en charge a associé des transfusions sanguines (trois cycles), une antibiothérapie associée à des soins cutanés locaux et une renutrition progressive ainsi qu'une supplémentation en vitamines et oligo-éléments.

#### CONCLUSION

La prise en charge de l'EBC doit être multidisciplinaire, intégrant les dimensions dermatologique, infectieuse, nutritionnelle et hématologique, dans le but d'optimiser la qualité de vie et d'améliorer le pronostic vital des patients.



**STP-130**

Charfeddine Hend

*A.Elleuch , A. Ben Halima, M.Feki , F.Safi*

*CHU Hedi Chaker Sfax*

**Pleuropulmonary Staphylococcal Infection in Children**

Pleuropulmonary Staphylococcal Infection in Children

H.Charfeddine, A.Elleuch, A. Ben Halima, M.Feki, F.Safi

CHU Hedi Chaker, Pediatrics Department Sfax, Tunisia.

Objectives:

To study the epidemiological, clinical, biological, radiological, and therapeutic characteristics of pleuropulmonary staphylococcal infection in children.

Materials and Methods:

This is a retrospective study conducted in the Pediatric Department B, involving patients diagnosed and treated for this condition between 2004 and 2023.

Results:

Seven cases were collected. The average age was 32.4 months. The sex ratio was 1.3 (M/F). The reason for consultation was febrile dyspnea in all cases. Digestive symptoms were noted in 42.8% of cases. All patients presented with biological signs of inflammation, with a C-reactive protein (CRP) level >50 mg/L. Chest CT scans were performed in all cases. Cavitory lesions were the most common radiological finding (57.1%). Staphylococcus was identified in one case through pleural fluid culture. Only one patient required mechanical ventilation. Antibiotic therapy was based on cefotaxime combined with vancomycin in 71.4% of cases. Only one case required thoracic drainage. The outcome was favorable in all patients.

Conclusion:

Pleuropulmonary staphylococcal infection in children is a serious condition that requires prompt and appropriate management. Prevention plays a crucial role.



### STP-131

Amdouni Rim

*J. Mdaini, S.Ben Ahmed, R.Farhat, E.Jebabli, S.Rhayem, F.Ben Mansour, F.Fedhila S.Haddad, M.Khemiri*

*Service de médecine infantile A, Hôpital d'enfants Béchir Hamza*

### **Diabète et silence de la thyroïde : importance du dépistage de l'hypothyroïdie auto-immune chez l'enfant diabétique – à propos de huit cas**

#### Introduction :

Le diabète de type 1 (DT1) est une maladie auto-immune fréquente chez l'enfant. Il peut s'associer à d'autres pathologies auto-immunes, notamment l'hypothyroïdie dont la prévalence varie entre 3 à 8% chez les enfants atteints de DT1.

#### Objectif :

Souligner l'importance du dépistage d'hypothyroïdie chez les enfant suivis pour DT1.

#### Méthodes :

Nous rapportons le cas de huit enfants suivis pour un diabète de type 1 au service de pédiatrie A de l'Hôpital d'Enfants de Tunis, qui ont développé au cours du suivi une hypothyroïdie auto-immune sur une période allant de [2005-2025].

#### Observation :

Nous avons colligé huit cas avec un sex-ratio égal à 1. L'âge médian des patients était 7,6 ans [1-15 ans]. Leur âge médian de la révélation de la maladie était de 5,4 ans [2-9ans]. L'hypothyroïdie a été dépistée de façon fortuite lors de la surveillance chez sept patients, et devant des signes cliniques à type d'asthénie et de constipation chez un seul patient. Le bilan hormonal confirme l'origine périphérique de l'hypothyroïdie avec des anticorps anti-TPO positifs. L'instauration d'un traitement substitutif par lévothyroxine a permis une amélioration clinique et métabolique avec un meilleur équilibre glycémique.

#### Conclusion :

Un dépistage régulier de l'hypothyroïdie auto-immune permet un diagnostic précoce et une prise en charge adaptée.



### STP-132

Ben Abdallah Wissal

*C. Rouis, T. Frigui, M. Bizid, M. El Ouaer, S. Abdelmoula, H. Ben Hamida.*

*Centre maternité et néonatalogie Monastir*

### **Atrésie du grêle et complications post opératoires: à propos d'un cas**

L'atrésie du grêle est une malformation congénitale rare, responsable d'occlusion intestinale. Nous rapportons le cas d'un nouveau-né masculin, d'une grossesse bien suivie mais avec un risque élevé de trisomie 21. L'échographie anténatale avait révélé une distension du grêle évoquant une atrésie, un rein gauche ectopique pelvien et une bourse droite vide. Dès la naissance, le nouveau-né présenta des signes évocateurs, puis développa à H4 de vie des vomissements bilieux. L'ASP confirma une occlusion haute. Lors de la première intervention chirurgicale, une atrésie du grêle à 80 cm de la valvule iléo-cæcale, compliquée d'un volvulus, fut identifiée et une anastomose iléo-iléale termino-terminale réalisée. Les suites initiales furent simples, mais la réintroduction de l'alimentation entraîna une récurrence des vomissements, une absence d'émission de selles, et des troubles hydroélectrolytiques, nécessitant une nutrition parentérale. Deux réinterventions furent nécessaires en raison d'adhérences et de perforations intestinales, conduisant à une résection étendue. L'enfant développa un syndrome de grêle court, puis une cholestase sévère et une insuffisance hépatique secondaires à la nutrition parentérale totale. Malgré une stabilisation transitoire, le décès survint à l'âge de 1 mois dans un tableau de défaillance multiviscérale. Ce cas illustre les défis thérapeutiques de l'atrésie du grêle, surtout dans un contexte de malformations multiples. Le pronostic dépend non seulement de la réussite chirurgicale initiale, mais aussi des complications postopératoires.



### STP-133

Allela Ikhlas

*Kolsi R. Hachicha J. Aloulou H. Chabchoub I. Kammoun Th*

*service de pédiatrie A, Sfax*

### HEPATITE AUTO-IMMUNE DE L'ENFANT : A PROPOS DE 11 OBSERVATIONS

Introduction: L'HAi, est une maladie hépatique inflammatoire progressive. Elle pose des défis majeurs tant sur le plan diagnostique que thérapeutique. Si elle n'est pas traitée, la maladie évolue vers une cirrhose et une insuffisance hépatique cellulaire (IHC). Méthodologie: Étude rétrospective descriptive incluant les patients hospitalisés au service de pédiatrie A, sur une période de 28ans. Résultats: Nous avons colligé 11 observations dont 7 filles et 4 garçons. L'âge moyen était de 7ans (2ans à 13ans). L'HAi s'est révélé par un début insidieux :6 cas, par un début aigu : 3cas et une découverte fortuite : 1cas. L'examen a révélé un ictère cutané dans 10cas, une hépatomégalie dans 7 cas et des signes d'HTP dans 6cas. Les anomalies biologiques sont une cytolysé hépatique dans 10cas, une cholestase dans 7cas et une IHC chez 5cas. Une hyper- $\gamma$ globulinémie était notée chez 6 patients. Selon le type d'anticorps, nous avons noté 7cas d'HAi de type 1 et 4cas d'HAi de type 2. La ponction biopsie hépatique était compatible avec une HAI chez 9 patients. Le traitement était basé sur la corticothérapie associée à des immunosuppresseurs (azathioprine: 10cas, ciclosporine A: 3cas, MMF: 2cas). L'évolution: une rémission chez 5patients, 5patients avaient des rechutes. Des effets secondaires liés au traitement ont été notés. 1patient est décédé. Conclusion: Le diagnostic de l'HAi repose sur une approche intégrée, il doit être évoquée devant toute atteinte hépatique inexpliquée. Le traitement repose sur les immunosuppresseurs et la greffe hépatique en cas d'IHC terminale.



### STP-134

Ben Abdallah Wissal

*T. Frigui, C. Rouis, M. Bizid, M. El Ouaer, S. Abdelmoula, H. Ben Hamida.*

*Centre maternité et néonatalogie Monastir*

### **Cardiopathie complexe chez un nouveau-né: à propos d'un cas**

Les cardiopathies congénitales complexes sont une cause majeure de morbi-mortalité néonatale. Ce cas décrit celui d'un nouveau-né masculin, né à terme après une grossesse mal suivie et sans échographie morphologique. Admis en réanimation à H8 de vie pour cyanose et hypoglycémie, une différence de saturation (préductale 85%, post-ductale 65%) a été objectivée. Le patient a été intubé et mis sous prostaglandines. L'examen a révélé une hépatomégalie, un souffle cardiaque et une cardiomégalie à la radiographie. L'échocardiographie a diagnostiqué une cardiopathie complexe incluant un VDDI, une malposition des gros vaisseaux, une coarctation de l'aorte, un hyperdébit pulmonaire et un canal artériel perméable. Transféré en chirurgie cardiaque, un cerclage de l'artère pulmonaire a été réalisé. L'évolution initiale fut favorable, mais le décès est survenu cinq jours post-opératoire avant une seconde intervention prévue. Ce cas souligne l'importance cruciale du diagnostic anténatal et d'une prise en charge multidisciplinaire précoce entre néonatalogistes, cardiologues et chirurgiens. Le pronostic reste réservé, dépendant de la réussite des interventions palliatives et nécessitant un suivi spécialisé à vie.



### STP-136

Selmi Yasmine

*S.Khatrouch, O.Kchaou, M.Zribi, H.Boudabous, A.Ben Chehida, MS.Abdelmoula*

*Service de Pédiatrie CHU La Rabta*

### DERMATOMYOSITE JUVENILE A ANTI-CORPS ANTI-TIFGAMMA : A PROPOS D'UN CAS

#### Introduction :

La dermatomyosite juvénile (DMJ) est une connectivite rare de l'enfant, marquée par une atteinte musculaire inflammatoire et des manifestations cutanées spécifiques. Sa gravité réside dans le risque de handicap fonctionnel et d'atteintes vitales : cardiaques et respiratoires.

#### Observation :

Fille de 8 ans, originaire du Mali, hospitalisée pour déficit musculaire évoluant depuis 5 mois, associé à une fièvre prolongée et une éruption cutanée. Un lupus avait été évoqué initialement à Mali et une corticothérapie instaurée sans amélioration. À l'admission, l'examen retrouvait un déficit moteur proximal symétrique avec impossibilité de marche, œdème musculaire, érythème facial, papules de Gottron et lésions psoriasiformes. Les enzymes musculaires étaient normales, l'EMG montrait un tracé myogène et l'IRM des anomalies inflammatoires diffuses. Le bilan immunologique révélait des AAN et des anticorps anti-TIFγ positifs. Le diagnostic de DMJ a été retenu. La corticothérapie orale (2 mg/kg/j) associée à la kinésithérapie a amélioré les lésions cutanées mais le déficit moteur persistait. L'adjonction d'azathioprine a permis une récupération nette avec reprise de la marche après un mois.

#### Conclusion :

La DMJ est une maladie rare mais sévère, où le retard diagnostique compromet le pronostic. La recherche d'anticorps anti-TIFγ est cruciale car elle définit un phénotype particulier associant lésions cutanées psoriasiformes et atteinte musculaire sévère, justifiant un traitement immunosuppresseur intensif et une surveillance prolongée devant le risque oncologique à l'âge adulte.



### STP-137

Kchaou Ons

*M.Zribi, Y.Selmi, S.Khatrouch, A.Ben Chehida, H.Boudabbous, M.Abdelmoula*

*Service de pédiatrie et de maladies métaboliques la Rabta*

### **Dermatose neutrophilique dans sa forme bulleuse chez le nourrisson : un défi diagnostique et étiologique**

**Introduction :** Les dermatoses neutrophiliques constituent un groupe rare de maladies inflammatoires cutanées caractérisées par un infiltrat de polynucléaires neutrophiles en l'absence d'infection associée. Leur diagnostic chez le nourrisson est particulièrement difficile. Elles peuvent être associées à d'autres maladies (inflammatoires de l'intestin, des rhumatismes, des hémopathies ou des maladies auto-inflammatoires). **Observation :** Nous rapportons le cas d'un nourrisson de 14 mois, de sexe féminin, admise pour une atteinte bulleuse diffuse fébrile. L'évolution remontait à 45 jours, marquée par l'apparition de lésions cutanées évoquant initialement un pyoderma gangrenosum, sans amélioration sous antibiothérapie. À l'admission, l'examen a retrouvé de multiples lésions bulleuses nécrotiques et ombiliquées, prédominant sur le tronc et les membres. Le bilan biologique montrait une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles et une CRP à 247 mg/L. L'enquête infectieuse et immunologiques étaient négatives. L'étude histologique de la biopsie cutanée a conclu à une dermatose neutrophilique. La patiente a reçu un traitement par antibiothérapie à large spectre associée à une corticothérapie orale (prednisolone 2 mg/kg/j), ainsi qu'un traitement local, avec une nette amélioration clinique et une disparition complète des lésions en un mois, puis elle était perdue de vue. **Conclusion :** La dermatose bulleuse neutrophilique du nourrisson est une entité exceptionnelle, dont le diagnostic repose sur l'histologie après exclusion des causes infectieuses, hématologiques et auto-immunes.



### STP-138

Selmi Yasmine

*S.Khatrouch, N.Jelalia, M.Zribi, H.Boudabous, A.Ben Chehida, MS.Abdelmoula*

*Service de Pédiatrie CHU La Rabta*

### AVC NEONATAL : PENURIE DU CARBURANT

#### Introduction :

Le déficit en transporteur de glucose de type 1 (GLUT1-DS) est une encéphalopathie métabolique rare liée à une mutation du gène SLC2A1. Son diagnostic repose sur une triade clinique: encéphalopathie convulsivante précoce, biologique: hypoglycorrachie et génétique. Des tableaux d'AVC ou de stroke-like peuvent le révéler.

#### Observation :

Garçon âgé de 2 ans et 3 mois, issu d'un mariage consanguin, présentant dès j3 de vie des crises épileptiques polymorphes, pharmaco-résistantes. A J4 de vie, une angio-TDM montrait une thrombose du sinus sagittal supérieur, du confluent et des sinus transverses, avec bilan de thrombophilie normal. L'enfant a reçu une bithérapie antiépileptique (Lévétiracétam, Benzodiazépine) et de l'HBPM. L'évolution était marquée par la persistance des crises, l'apparition de mouvements oculogyres et un retard psychomoteur, malgré la reperméabilisation vasculaire. Le diagnostic de GLUT1-DS a été confirmé par l'hypoglycorrachie (1,3 mmol/L) et une mutation homozygote de SLC2A1. Un régime cétogène a été instauré, permettant de compenser le déficit énergétique cérébral et d'obtenir un contrôle des crises avec amélioration des troubles oculomoteurs.

#### Conclusion :

Toute épilepsie pharmaco-résistante impose d'évoquer un GLUT1-DS, confirmé par la ponction lombaire et la génétique. Le régime cétogène, seul traitement spécifique, doit être instauré précocement pour prévenir les séquelles neurologiques. Le GLUT1, exprimé dans les cellules endothéliales cérébrales, étant aussi impliqué dans les AVC, il convient de rechercher un GLUT1-DS devant tout AVC inexpliqué chez l'enfant.



### STP-139

Zouaoui Ahlem

A. Zwawi, H. Hrizi, N. Hadded, M. Jrad, A. Braiek, L. Essaddam, Z. Fitouri

*Résidente en pédiatrie*

### Rôle du tocilizumab dans l'arthrite juvénile idiopathique

**Introduction :** L'arthrite juvénile idiopathique est la pathologie rhumatologique chronique la plus fréquente chez l'enfant. Les biothérapies ciblant l'interleukine 6, (tocilizumab), ont profondément modifié la prise en charge des formes sévères ou réfractaires.

**Objectif :** Décrire le profil épidémiologique, thérapeutique et évolutif des patients atteints d'AJI traités par tocilizumab.

**Méthodes :** Étude rétrospective descriptive monocentrique incluant les patients suivis pour AJI et ayant reçu du tocilizumab.

**Résultats :** Parmi 32 patients ayant nécessité une biothérapie, 5 ont reçu du tocilizumab. Le sex-ratio était de 1,5. L'âge moyen au début des symptômes était de 83,8 mois (36-120) et à l'instauration du tocilizumab de 108,2 mois (47-154). Trois patients présentaient une forme systémique et 2 une forme polyarticulaire. Tous ont été préalablement traités par méthotrexate associé à des corticoïdes et/ou AINS. Le tocilizumab a été utilisé en première ligne chez 3 patients et en seconde ligne chez 2 patients après échec d'un anti-IL1 ou anti-TNF. L'efficacité était significative, avec une amélioration du score JADAS passant en moyenne de 28,4 avant biothérapie à 14,7 à 3 mois, 13,6 à 6 mois et 8 à 12 mois. Une rémission clinique complète a été obtenue chez une patiente après 17 mois de suivi. Concernant la tolérance, deux patients ont présenté des effets indésirables (cytolyse hépatique et lymphopénie), n'ayant pas conduit à l'arrêt définitif du traitement.

**Conclusion :** Le tocilizumab a confirmé son rôle central dans l'AJI sévère et réfractaire.



### STP-140

Mahjoub Khawla

*I. Fekih Romdhane, H.Selmi, N.Day, M. Saidane, H. Ben Hamouda*

*Service de Néonatalogie, Hôpital Universitaire Tahar Sfar, Mahdia*

### **Diagnostic anténatal et prise en charge postnatale de Kyste ovarien fœtal: à propos d'un cas**

Introduction : Le kyste ovarien fœtal constitue la tumeur abdominale la plus fréquente chez le fœtus de sexe féminin. Il est le plus souvent identifié au troisième trimestre de la grossesse grâce à l'échographie anténatale. Dans la majorité des cas, il s'agit d'une lésion fonctionnelle et bénigne, secondaire à la stimulation hormonale maternelle et fœtale. Son principal enjeu réside dans le risque de complications pouvant compromettre la viabilité et la fonction de l'ovaire. Nous rapportons le cas d'un kyste ovarien découvert en anténatal. Observation : Nouveau-né de sexe féminin né à terme par césarienne pour bassin très rétréci. Elle est issue d'une mère âgée de 34 ans sans antécédents pathologiques notables. La grossesse est bien suivie avec découverte à l'échographie de 3ème trimestre d'un kyste de 5 cm\*4.9 cm liquidien au niveau de l'ovaire gauche. Le nouveau-né a été admis dans notre service pour prise en charge. A la naissance, le bébé était eutrophique et l'examen clinique systémique était normal. L'échographie abdomino-pelvienne postnatale a mis en évidence une masse kystique située dans la région abdominopelvienne gauche, mesurant 6,5 x 4,5 cm, compatible avec un kyste ovarien gauche de grande taille d'allure bénigne. Une ponction écho-guidée a été réalisée, permettant l'évacuation de 60 ml de liquide et une réduction de la taille du kyste à 4 x 4 cm. Une échographie de contrôle est prévue dans un mois pour surveiller l'évolution. Conclusion : Ce cas illustre l'importance du diagnostic anténatal pour optimiser la prise en charge et prévenir les complications.



### STP-141

Allela Ikhlas

*Hsairi M, Hachicha J, Maalej B, Gargouri L*

*Service de pédiatrie B, Sfax*

### Hépatite virale chez l'enfant: A propos de 18 cas

Introduction: Les hépatites virales constituent un problème majeur de santé publique en Tunisie et une cause importante de morbidité et de mortalité.

Notre objectif est d'étudier le profil étiologique et les caractéristiques cliniques et évolutives des hépatites virales aiguës de l'enfant. Méthodologie: Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive incluant les enfants hospitalisés pour une hépatite virale sur une période de 10ans. Résultats: Nous avons colligé 18cas. Le sex-ratio était de 1.25 (10 garçons et 8 filles). L'âge moyen était de 7,4 ans [1an4 mois-13 ans]. 9enfants étaient originaires de Sfax, 7 de Sidi Bouzid, 2 de Gabes. L'hépatite virale s'est révélé par un début aigu dans 15cas et par un début insidieux dans 1cas et par une hépatite fulminante chez 2cas. Les signes cliniques sont: fièvre: 27%, l'ictère cutané: 55%, une hépatomégalie: 11%. Une cytololyse hépatique est notée chez tous nos malades, une cholestase dans 10cas et une insuffisance hépatocellulaire chez 11cas. Les sérologies virales étaient positives chez 17 malades avec des IgM positifs, un seul malade avait des IgM HSV-1. Le mode de contamination est variable : 9 indéterminé, 5 familial, 4 communautaire. Tous nos patients ont bénéficié d'un traitement essentiellement symptomatique. Les complications constatées: 10 IHC, 3 coagulopathie sévère, 3 encéphalopathie hépatique, 5 décès. Un seul cas d'hépatopathie chronique a été observé chez 1patient atteint d'hépatite A. Conclusion: L'hépatite virale présente des formes cliniques variées. La prise en charge précoce réduit le risque de complications



### STP-142

Tarhouni Nawress

*I. Fekih Romdhane, J.Green , M.Saidane ,M. Youssef, H. Ben Hamouda*

*Service de Néonatalogie, Hôpital Universitaire Tahar Sfar, Mahdia*

### **Contusion hépatique avec hémopéritoine néonatal secondaire à un traumatisme obstétrical : à propos d'un cas**

**Introduction :** La contusion hépatique néonatale est une lésion rare mais potentiellement grave. Elle résulte souvent, à la suite d'un accouchement dystocique. Nous rapportons le cas d'un nouveau-né hospitalisé à la naissance pour asphyxie périnatale. **Observation :** Nouveau-né de sexe masculin, issu d'une mère primipare âgée de 29 ans .La grossesse est compliquée de diabète gestationnel . Le bébé est né à 35 SA par voie basse avec un poids de 3400 g. L'accouchement est marqué par une dystocie des épaules. Il est admis à la naissance pour une détresse respiratoire en rapport avec une asphyxie périnatale. L'examen à l'admission a révélé une bosse sérosanguine occipito-pariétale droite, des ecchymoses au niveau de membre supérieur droit, pli inguinal et testicule droit, ainsi qu'un réflexe de Moro asymétrique avec signe du piano positif à droite. La biologie a révélé une thrombopénie à  $97\,000/\text{mm}^3$  et une anémie à 12,6 g/dl. La radiographie du thorax a mis en évidence une fracture de clavicule droite. L'échographie a objectivé un épanchement intrapéritonéal abondant et multicompartimental, associé à un foie présentant des plages hyperéchogènes mal limitées. Le scanner abdominal a confirmé le diagnostic de contusion hépatique associée à un hémopéritoine. L'évolution était favorable sous traitement non opératoire avec normalisation de bilan d'hémostase après cinq jours et l'échographie abdominale à J16 de vie. **Conclusion :** Ce cas rappelle l'importance d'anticiper les traumatismes obstétricaux par l'identification des facteurs de risque et le choix de voie d'accouchement.



### STP-143

Loukil Mouna

*O.Fendri, M.Feki, G.Dridi, M.Laadhar, F.Safi*

*Hôpital Hedi Chaker de Sfax, service de réanimation pédiatrique*

### **Infections fongiques en réanimation pédiatrique : Étude des facteurs de risque et déterminants associés**

**Introduction** Les infections fongiques représentent une cause majeure de morbi-mortalité chez les patients en réanimation pédiatrique. Leur détection précoce chez les patients à risque est essentielle pour initier rapidement un traitement antifongique efficace.

**Objectif :** évaluer les facteurs de risque associés aux infections fongiques chez les patients hospitalisés en unité de soins intensifs pédiatrique.

**Matériels et méthodes :** Étude rétrospective menée entre janvier 2024 et Juillet 2025 incluant 51 patients admis en réanimation pédiatrique. Les cas d'infection fongique prouvée ont été comparés à ceux sans infection confirmée afin de déterminer les facteurs associés.

**Résultat :** 51 patients ont été inclus. L'infection fongique est survenue en moyenne après  $9,25 \pm 4,19$  jours d'hospitalisation. La *Candida albicans* était l'espèce la plus fréquemment isolée (39 %), suivie par la *Candida tropicalis* (16,7 %). La durée d'hospitalisation avant l'apparition de l'infection fongique constituait un facteur prédictif indépendant de candidose prouvée ( $p = 0,015$  ; OR = 1,09). Parmi les cas confirmés ( $n=28$ ) , 17 étaient de sexe masculin, 26 patients étaient sous ventilation mécanique prolongée, 23 disposaient d'une voie veineuse centrale, et 19 recevaient une nutrition parentérale prolongée. Ni l'immunodépression ni une chirurgie récente n'étaient significativement liés à l'infection.

**Conclusion :** En réanimation pédiatrique, les infections fongiques sont étroitement liées à la durée d'hospitalisation et à la lourdeur des soins invasifs, soulignant l'importance d'un dépistage précoce.



### STP-144

Ben Belgacem Hajer

*Mkhinini Hana, Abdelbari Marwa, Jaballah Nesrine, Tej Amel, Guedria Mouna, Mdimagh Safa, Kebaili Raoudha, Tilouche Samia, Bouguila Jihene, Soyah Najla, Boughamoura Lamia*

*Service de pédiatrie CHU Farhat Hached / Service de réanimation pédiatrique CHU Farhat Hached Sousse*

### **Caractéristiques cliniques et évolutives de la coqueluche chez le nourrisson : Epidémie 2023-2024**

**Introduction :** La coqueluche est un véritable problème de santé publique en raison de sa morbidité importante chez le jeune nourrisson et sa résurgence malgré la couverture vaccinale.

**Objectif :** Etudier les caractéristiques cliniques et évolutives de la coqueluche.

**Matériel et méthodes :** Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive menée sur une période de 1 an (Aout 2023- Aout 2024). Elle a concerné tous les patients hospitalisés au service de pédiatrie CHU Farhat Hached Sousse pour prise en charge d'une coqueluche confirmé par PCR.

**Résultat :** Nous avons colligé 25 cas ayant un âge moyen de 2 mois. La majorité des nourrissons (57%) n'ont pas été vaccinés. Les principaux motifs de consultations étaient les quintes de toux (94%), l'accès de cyanose (88%) et la dyspnée (59%). La majorité des patients présentaient une polypnée (92%). L'apnée était notée dans 12% des cas. Une hyperleucocytose était retrouvée dans 41% des cas et une hyperlymphocytose dans 35 % des cas. 22 % des patients ont nécessité une hospitalisation en réanimation, avec une durée moyenne de séjour de 3 jours. Les complications ont été observées chez 41 % des patients, comprenant un syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) dans 41,3 % des cas, des convulsions dans 12 % et une insuffisance rénale également dans 12 %. Le taux de mortalité était de 23,5%.

**Conclusion :** La surveillance épidémiologique et la vaccination des adolescents et des adultes contaminateurs et des femmes enceintes sont les composantes d'un contrôle efficace de la maladie.



### STP-145

Sellami Meriam

*S. Ben Ameer\*, F. Chaari\*, M. Bahloul\*, D. Hmida\*\*, I. Maaloul\*, S. Kmiha \*, A. Saad\*\*, Th. Kammoun\* \*Service de pédiatrie CHU Hédi CHAKER Sfax \*\*Laboratoire de cytogénétique CHU Farhat Hached Sousse*

*Résidente*

### **Ostéopetrose maligne infantile : A propos de 11 cas**

#### Introduction

L'ostéopetrose maligne infantile est une affection génétique rare, caractérisée par une ostéocondensation diffuse liée à un défaut de résorption osseuse. Elle entraîne une insuffisance médullaire et des atteintes neurologiques sévères. Le diagnostic précoce est crucial pour envisager une greffe de moelle osseuse, seul traitement curatif. Cette série rapporte 11 cas pédiatriques colligés au service de pédiatrie de Sfax entre 2008 et 2025.

#### Observations

Tous les enfants étaient issus de parents consanguins, avec un âge moyen au diagnostic de 4 mois. Les signes initiaux incluaient une obstruction nasale chronique, une hypotrophie, une bicytopenie et une hépato-splénomégalie. Cliniquement, une macrocrairie, une pâleur cutanéomuqueuse, des troubles oculaires (strabisme, nystagmus) et une atrophie optique étaient fréquents. Les anomalies biologiques comprenaient une anémie régénérative, une thrombopénie, une myélémie et des troubles phosphocalciques. Le diagnostic radiologique révélait une ostéosclérose typique. Une mutation du gène TCIRG1 a été identifiée chez trois enfants. Aucun patient n'a bénéficié de greffe, en raison de complications neurologiques ou d'absence de donneur compatible. L'évolution, suivie sur 18 mois en moyenne, a été marquée par des fractures, des hémorragies sévères et des infections récidivantes. Sept enfants sont décédés, quatre ont été perdus de vue.

#### Conclusion

Cette série illustre la gravité de l'ostéopetrose maligne infantile et les conséquences du diagnostic tardif. La consanguinité et l'absence de greffe aggravent le pronostic.



### STP-147

HACHICHA Jaber

*Jaber Hachicha, Mouna Loukil, Manel Feki, Mahmoud Laadhar Safi Faiza*

*service de réanimation pédiatrique de Sfax*

### **Profil épidémiologique, clinique et thérapeutique du SDRA pédiatrique : étude rétrospective de 7 ans et demi**

**Introduction :** Le SDRA pédiatrique est une insuffisance respiratoire inflammatoire rapide et potentiellement mortelle. Cette étude décrit le profil épidémiologique, clinique, paraclinique et thérapeutique des enfants ayant développé un SDRA en réanimation.

**Patients et méthodes :** Étude rétrospective de janvier 2018 à juin 2025 incluant tous les enfants hospitalisés en réanimation pédiatrique au CHU Hédi Chaker de Sfax ayant présenté un SDRA, diagnostiqué selon les critères PALLIC 2.

**Résultats :** 52 enfants (32 garçons, 3,81% des admissions) ont été inclus. La majorité (75%) avait moins de 6 mois. La bronchiolite sévère était la cause principale (73,1%). Les atteintes pulmonaires bilatérales concernaient 80,8%. Le SDRA était sévère chez 94,2% selon l'OI et 86,5% selon l'OSI. La prise en charge comprenait ventilation mécanique invasive (100%), OHF (31 cas), monoxyde d'azote (36 cas), décubitus ventral (13 cas), corticothérapie (18 cas) et surfactant (1 cas). Cinq enfants ont présenté un pneumothorax. Durée médiane de ventilation : 11 jours, réanimation : 14 jours. La mortalité était de 76,9%, avec un cas de neuromyopathie et cinq enfants asthmatiques.

**Conclusion :** Le SDRA pédiatrique touche surtout les nourrissons <6 mois, souvent sévères, avec une mortalité élevée. La bronchiolite sévère en est la cause principale et la prise en charge reste limitée par l'absence de techniques avancées comme l'ECMO.



### STP-149

HACHICHA Jaber

*Jaber Hachicha, Mouna Loukil, Mahmoud Laadhar, Manel Feki, Safi Faiza*

*service de réanimation pédiatrique de Sfax*

### Étude analytique des facteurs prédictifs de mortalité du SDRA pédiatrique

#### Introduction :

Le SDRA pédiatrique est une affection grave, associée à une mortalité élevée malgré la ventilation protectrice et les soins intensifs. Cette étude vise à identifier les facteurs prédictifs de mortalité chez les enfants atteints de SDRA.

#### Matériel et méthodes :

Étude rétrospective de janvier 2018 à juin 2025 au service de réanimation pédiatrique du CHU Hédi Chaker de Sfax, incluant tous les enfants présentant un SDRA confirmé selon les critères PALLIC 2. Les données cliniques, paracliniques et thérapeutiques ont été analysées pour identifier les facteurs associés à la mortalité.

#### Résultats :

Parmi 52 enfants étudiés, dont 32 garçons (3,81 % des admissions en réanimation), le taux de mortalité était de 76,9 %. Les facteurs prédictifs significatifs de mortalité étaient : âge  $>3$  mois ( $P=0,002$ ), acidose métabolique ou respiratoire ( $P=0,049$  et  $0,047$ ), bronchiolite sévère à VRS ( $P=0,012$ ), PEP  $>8$  cmH<sub>2</sub>O ( $P=0,04$ ), recours aux drogues vasoactives ( $P=0,018$ ) et pneumothorax ( $P=0,008$ ). D'autres paramètres analysés n'étaient pas significativement associés à la mortalité : sévérité du SDRA selon l'OI ( $P=0,63$ ) ou l'OSI ( $P=0,74$ ), durée de ventilation ( $P=0,75$ ), pression motrice élevée ( $P=0,5$ ), décubitus ventral ( $P=1$ ), ventilation haute fréquence (OHF,  $P=0,91$ ) et corticothérapie ( $P=0,3$ ).

#### Conclusion :

Plusieurs facteurs cliniques et thérapeutiques prédisent la mortalité en SDRA pédiatrique. Leur identification précoce peut guider une prise en charge plus ciblée, renforcer l'indication d'ECMO et améliorer le suivi en réanimation afin de réduire la mortalité.



### STP-150

Daldoul Salma

*I.Zmantar, A.Daya, R.Hadj Salem, W.Jrad, C.Chouchane, S.Chouchane*

*Department of Pediatrics, Fattouma Bourguiba University Hospital Monastir, Tunisia*

### **Beyond simple febrile seizures: SCN1A mutation in refractory infant epilepsy**

Background: SCN1A mutations are a major cause of genetic childhood epilepsies, spanning benign febrile seizures to severe developmental and epileptic encephalopathies such as Dravet syndrome.

Case presentation: We report a 14-month-old girl with normal psychomotor development and no family history of epilepsy, followed at the Department of Pediatrics, Fattouma Bourguiba University Hospital, Monastir, Tunisia. Neonatal history included jaundice treated by phototherapy. At 3 and 8 months, she experienced two generalized tonic-clonic seizures lasting 10-15 minutes with fever, temporally related to vaccinations and initially considered post-immunization febrile seizures. Neurological examination, metabolic work-up, EEG at 6 months and brain MRI at 8 months were normal. Despite levetiracetam, seizures recurred with similar features; one required mechanical ventilation and intravenous clonazepam. Levetiracetam was increased to 60 mg per kg per day. Whole-exome sequencing identified a heterozygous pathogenic SCN1A variant, confirming Genetic Epilepsy with Febrile Seizures Plus type 2 (GEFS+2), an autosomal dominant disorder. She currently receives levetiracetam, clonazepam and buccal midazolam as rescue, with shorter seizures about once weekly.

Conclusions: SCN1A mutations encompass phenotypes from GEFS+2 to Dravet syndrome and developmental and epileptic encephalopathy. GEFS+2 is characterized by normal development and often spontaneous remission by age six. Response to antiepileptic therapy is frequently limited, and sodium channel-blocking agents may aggravate seizures.



### STP-151

Hajji Meriem

*M.W. Hannachi, M. Bouslama, M. Ben Ali, S. Jawhari, E. Ben Hamida*

*service de médecine et de réanimation néonatale de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis*

### Infection congénitale au parvovirus B19 : Quand l'hémogramme reste silencieux

#### Introduction :

L'infection congénitale au parvovirus B19, bien que rare, peut entraîner des complications sévères, le plus souvent une cytopénie secondaire à une érythroblastopénie centrale.

Nous présentons deux observations confirmées par PCR, illustrant des formes cliniques atypiques sans anomalies hématologiques initiales.

#### Observations :

Observation n°1 : Nouveau-né de sexe féminin, prématurée de 31 SA + 5 jours, issue d'une grossesse compliquée d'anasarque fœtale. Les sérologies maternelles ont conclu à une immunité antérieure au Parvovirus B19. À la naissance, l'hémogramme a montré une hémoglobine et une numération plaquettaire normales. Le nouveau né est décédé à H1 de vie dans un tableau de défaillance multiviscérale. La PCR dans le liquide d'ascite était positive pour le Parvovirus B19.

Observation n°2 : Nouveau-né à terme présentant un diagnostic anténatal d'une anasarque et de myéloméningocèle. Les sérologies maternelles ont conclu à une immunité antérieure au Parvovirus B19. L'hémogramme initial était sans anomalies. La PCR sur liquide d'ascite était positive pour le Parvovirus B19.

#### Conclusion :

L'infection congénitale à parvovirus B19 entraîne fréquemment une atteinte hématologique centrale mais son absence n'élimine pas le diagnostic. L'anémie peut être absente même en cas d'anasarque. La confirmation diagnostique repose sur la PCR sanguine ou sur le liquide d'épanchement.



### STP-152

Batbout Olfa

*I.Zmantar, A.Daya, E.Sfar, S.Daldoul, H.Besbes, S.Chouchane*

*Service de pédiatrie, CHU Fattouma Bourguiba de Monastir*

### **Caractéristiques cliniques et biologiques de l'arthrite juvénile idiopathique : Etude de 6 cas**

**Introduction :** L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) est la maladie rhumatismale chronique la plus fréquente de l'enfant. Définie par une arthrite d'étiologie inconnue durant plus de six semaines avant 16 ans, elle présente une grande hétérogénéité évolutive, allant de formes bénignes à des atteintes sévères avec risque de séquelles articulaires et de troubles de croissance.

**Patients et méthodes :** Étude rétrospective descriptive portant sur les patients hospitalisés pour AJI (janvier 2019 -décembre 2024). Les données cliniques, biologiques et thérapeutiques ont été analysées.

**Résultats :** Six cas ont été colligés. L'âge moyen au diagnostic était de 7 ans (2-13 ans), avec une prédominance féminine (4 filles/2 garçons). Selon la classification ILAR, nous avons identifié deux formes : oligoarticulaire (n=3) et systémique (n=3). Les manifestations principales étaient la fièvre (4 cas) et une atteinte articulaire moyenne de 5 articulations, principalement les genoux. Deux patients ont présenté une uvéite. La vitesse de sédimentation moyenne était de 53 mm/h et la CRP de 95,6 mg/L. Des anticorps antinucléaires ou un facteur rhumatoïde positif étaient présents chez trois patients. Tous ont reçu des AINS, associés à une corticothérapie et au méthotrexate dans trois cas, pour une durée moyenne de traitement d'environ 2 à 3 ans. Aucun patient n'a nécessité de biothérapie.

**Conclusion :** Cette série illustre l'hétérogénéité de l'AJI et souligne l'importance d'un suivi multidisciplinaire prolongé, incluant pédiatre, rhumatologue, ophtalmologiste et rééducation fonctionnelle.



### STP-153

Hbaieb Wiem

*M.W. Hannachi, M. Bouslama, M. Ben Ali, S. Jouahri, I. Ayedi, E. Ben Hamida*

*service de médecine et de réanimation néonatale de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis*

### **Utilisation du rivaroxaban sirop dans le traitement d'une thrombose veineuse profonde chez un nouveau-né : à propos d'un cas**

#### Introduction

La thrombose veineuse profonde (TVP) néonatale est une complication rare mais grave, pouvant engager le pronostic vital et fonctionnel. Le rivaroxaban, inhibiteur direct de l'activité Xa, est couramment utilisé chez l'adulte et l'enfant mais son utilisation néonatale dans le traitement de la TVP n'est pas encore consensuelle.

#### Observation

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe féminin, issu d'une grossesse bien suivie, né par césarienne programmée à 38 SA+1 jour. Les premières heures de vie étaient marquées par une détresse respiratoire transitoire nécessitant une ventilation invasive pendant 4 jours. L'évolution initiale a été favorable permettant la sortie à J5 de vie.

À J9 de vie, elle a été réadmise pour œdème, chaleur et douleur du membre inférieur gauche. L'échographie doppler a mis en évidence une thrombose subtotale de la veine iliaque externe gauche. Un traitement par HBPM à la posologie de 150 UI/kg/12h a été instauré avec amélioration clinique et une activité anti Xa efficace entre 0,8 - 1 UI/L. Un relais par rivaroxaban sirop à la posologie initiale de 1 mg × 2/j a été effectué à j15 de traitement par HBPM. À 28 jours, l'échographie montrait une reperméabilisation complète. Le traitement a été arrêté après 70 jours, sans récurrence ni séquelles.

#### Conclusion

Notre observation met en évidence la tolérance du rivaroxaban sirop dans la TVP néonatale et rappelle l'importance de l'accès à des formes galéniques adaptées, dont la disponibilité locale reste limitée. Des études supplémentaires sont nécessaires pour en valider l'utilisation.



**STP-154**

Neguez Rahma

*I.Zmantar, A.Daya, T.Ghedira, L.Ghedira, H.Besbes, S.Chouchane*

*Department of Pediatrics, Fattouma Bourguiba University Hospital Monastir, Tunisia*

**Miller Fisher syndrome mimicking ocular myasthenia gravis in a child**

Introduction : Miller Fisher syndrome (MFS) and myasthenia gravis can present with similar ocular symptoms, creating a diagnostic challenge. Early recognition of MFS is essential to initiate appropriate treatment.

Case : An 11-year-old girl with no significant past medical history presented with acute onset of diplopia, dysarthria, and swallowing difficulties lasting four days. One week earlier she had a recent upper respiratory infection with sore throat, cough, and congestion, which resolved spontaneously. Examination revealed facial diplegia and anisocoria with a mydriatic right pupil, absent light response in the right eye, and minimal reactivity in the left. Near-complete right ophthalmoplegia and moderate bilateral ptosis, more pronounced on the right, were observed. Muscle tone, strength, reflexes, and gait were normal.

A provisional diagnosis of ocular myasthenia gravis was made and anticholinesterase therapy initiated. Because of absent clinical improvement and negative serological and electrophysiological tests for myasthenia, the diagnosis was reconsidered and MFS was established. Intravenous immunoglobulin was administered for five days with a favorable clinical response. At a 4-month follow-up, neurological examination was completely normal.

Conclusion : The classic triad of ophthalmoplegia, ataxia, and areflexia may be incomplete at disease onset, as in our patient. While investigations such as EMG and anti-QO1b antibodies can support diagnosis, MFS remains primarily clinical.



### STP-155

Marzouk Imen

*I.Zmantar, A.Daya, T.Ghedira, O.Batbout, L.Ghedira, C.Chouchane, S.Chouchane*

*Department of Pediatrics, Fattouma Bourguiba University Hospital Monastir, Tunisia*

### **Pediatric optic neuritis: Clinical spectrum and steroid response in two cases**

Background : Optic neuritis (ON) in children is an inflammatory optic nerve disorder manifesting as papillitis or retrobulbar neuritis with acute visual loss, headache, and peri- or retro-orbital pain. Besides isolated cases, ON may herald central nervous system inflammatory diseases, notably myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease (MOGAD).

Case 1: A 3-year-old boy developed severe holocranial headache and projectile vomiting after fever. Neuroimaging was normal, but ophthalmologic examination showed high myopia with bilateral hyperemic discs. Lumbar puncture revealed pleiocytosis (50 cells/mm<sup>3</sup>) with normal protein and glucose. Bilateral grade 2 papilledema appeared by day 3. After excluding infectious and structural causes, MOG-antibody-associated ON was diagnosed. Three days of intravenous methylprednisolone led to rapid recovery; follow-up electroretinogram was normal. Case 2: A 10-year-7-month-old boy presented with month-long intermittent frontal headache, blurred vision, and decreased acuity. Examination found bilateral grade 2 papilledema and impaired pupillary reflexes. Brain MRI showed bilateral retro-orbital ON with infratentorial demyelinating lesions. Cerebrospinal fluid revealed pleiocytosis (69 cells/mm<sup>3</sup>) without intrathecal IgG synthesis. MOG antibodies were negative. High-dose intravenous methylprednisolone for 5 days, followed by a 3-month taper, achieved complete visual recovery.

Conclusions :Pediatric ON is an ophthalmologic emergency requiring prompt recognition and early corticosteroid therapy to prevent permanent vision loss.



### STP-156

Ben Hadj Ali Wiem

*N. Soyah, A. Tej, M. Abdelberi, M. Guedria, H. Benbelgacem, N. Jaballah, R. Kebaili, L. Boughamoura.*

*Service de Pédiatrie Farhat Hached Sousse*

### **Ictère cholestatique chez l'enfant : un diagnostic hors du commun**

**Introduction\*** L'ictère cholestatique de l'enfant est habituellement lié à une pathologie hépatobiliaire ou infectieuse. Sa révélation par une tumeur extra-hépatique est exceptionnelle.

**Objectif\*** Rapporter une observation rare d'ictère cholestatique révélant un neuroblastome et discuter ses particularités diagnostiques et thérapeutiques.

**Méthode\*** Étude descriptive d'une observation d'un enfant hospitalisé au service de pédiatrie Farhat Hached Sousse.

**Observation\*** Garçon de 1 an et 10 mois, sans antécédents, a été admis pour ictère cutanéomuqueux associé à une asthénie. L'examen a objectivé l'ictère verdâtre diffus avec hépatomégalie. Le bilan biologique a montré une cytolyse modérée, une cholestase sévère (GGT 1235 UI/L, PAL 951 UI/L), une hyperbilirubinémie conjuguée avec un TP conservé. L'échographie et la bili-IRM ont mis en évidence une hépatomégalie avec dilatation des voies biliaires, adénomégalies et masse coelio-mésentérique. L'étude histologique a conclu à un neuroblastome peu différencié. Un drainage biliaire associé à un traitement symptomatique a permis de contrôler la cholestase, permettant ainsi de débiter la chimiothérapie intensifiée. Une amélioration rapide avec rémission complète a été obtenue après deux cures.

**Discussion\*** L'ictère cholestatique constitue une présentation inaugurale rare du neuroblastome abdominal. Son diagnostic repose sur l'association de l'imagerie, de l'histologie et du bilan d'extension.

**Conclusion\*** Ce cas souligne l'importance d'évoquer une cause tumorale devant tout ictère cholestatique atypique chez l'enfant et la nécessité de PEC précoce.



### STP-157

Ben Othmen Mabrouk

*M. Ben Othmen, H. Hrizi, M. Ezzine, M. Jrad, K. Ben Mansour, L. Essaddam, Z. Fitouri*

*Service pédiatrie D, Hôpital d'Enfants Bechir Hamza, Tunis, Tunisie*

### Forme atypique de brucellose ostéoarticulaire : défi diagnostique en pédiatrie

#### Introduction :

La brucellose est une zoonose endémique en Tunisie, transmise par contact avec des animaux infectés ou par ingestion de produits laitiers non pasteurisés. Chez l'enfant, la présentation classique par fièvre ondulante est rare, alors que les formes atypiques ostéo-articulaires sont fréquentes et posent un défi diagnostique.

#### Méthodes :

Nous rapportons le cas d'un garçon de 7 ans hospitalisé pour fièvre prolongée évoluant depuis un mois, compliquée d'une boiterie gauche et de douleurs pubiennes inflammatoires, résistantes à une antibiothérapie et une corticothérapie initiales.

#### Résultats :

L'examen retrouvait une boiterie gauche avec douleur exquise à la palpation de la branche ischio-pubienne et limitation de la mobilisation de la hanche gauche. La biologie montrait CRP 39 mg/L, Hb 11,7 g/dL, leucocytes 7010/mm<sup>3</sup>, LDH 716 UI/L. L'échographie abdominale révélait une adénolymphite mésentérique et une hépatosplénomégalie. Le scanner TAP confirmait la lésion ostéolytique pubienne et l'IRM corps entier objectivait des lésions multifocales (pubis, crâne, fémur) évoquant une histiocytose. Le myélogramme et la biopsie ostéo-médullaire étaient non spécifiques. La sérologie de brucellose était fortement positive (Wright 1/3200, Rose de Bengale +), confirmant le diagnostic ostéoarticulaire multifocal.

#### Conclusion :

La brucellose pédiatrique peut mimer des pathologies malignes ou infiltratives. Ce cas illustre la difficulté diagnostique et souligne l'importance du dépistage précoce en zone d'endémie afin d'instaurer un traitement adapté et prévenir les complications.



### STP-158

BEL HADJ Imen

*A. Bouzidi, E.Trabelsi, Y. Balti, S. Meddeb, I. Trabelsi, K. Boussetta*

*Service de Médecine Infantile B – Hôpital d'Enfants Béchir Hamza – Tunis*

### **Forme tardive de coarctation de l'aorte chez l'enfant : observation clinique et prise en charge**

#### Introduction :

La coarctation de l'aorte (CoA) représente 5 à 8 % des malformations cardiaques congénitales. Le diagnostic est habituellement posé en période néonatale ou au cours de la petite enfance devant une insuffisance cardiaque, une hypertension artérielle (HTA) ou une asymétrie tensionnelle. Toutefois, certaines formes discrètes peuvent passer inaperçues et ne se manifester que tardivement par des complications cardiovasculaires. Nous rapportons l'observation d'une CoA à révélation tardive chez un enfant de 6 ans.

#### Observation :

Il s'agit d'une fillette âgée de 6 ans, adressée pour suivi d'obésité. L'examen clinique a révélé une HTA menaçante, un souffle systolique cardiaque et une asymétrie tensionnelle entre les membres supérieurs et inférieurs. La radiographie thoracique montrait une cardiomégalie. L'échocardiographie transthoracique n'a pas visualisé l'aorte post-isthmique, la CoA a été confirmée par un angioscanner thoracique. L'HTA a persisté malgré l'association de trois antihypertenseurs imposant une cure chirurgicale urgente. L'intervention a été réalisée avec une évolution favorable et un sevrage complet des antihypertenseurs dès le 4<sup>e</sup> jour post-opératoire.

#### Conclusion :

La CoA peut rester silencieuse et se révéler par une HTA résistante. Le dépistage clinique, incluant la mesure comparée des pressions aux quatre membres, est essentiel pour un diagnostic précoce. La chirurgie constitue un traitement efficace pour contrôler la pression artérielle.



### STP-159

Trabelsi Emna

*Y. Balti, A. Bouzidi, M. Ben Romdhane, I. Brini, I. Trabelsi, I. Bel Hadj, K. Boussetta*

*Service de Médecine Infantile B – Hôpital d'Enfants Béchir Hamza – Tunis*

### **Ingestion accidentelle d'eau de javel en vrac chez l'enfant : Place de la fibroscopie digestive**

#### Introduction :

En Tunisie, l'utilisation d'eau de Javel vendue en vrac, à concentration incertaine, expose les enfants à un risque incertain d'œsophagite caustique, justifiant une exploration endoscopique systématique. Notre étude vise à décrire les caractéristiques épidémiologiques et endoscopiques de cette pathologie accidentelle.

#### Méthodologie :

Étude rétrospective menée au service de Médecine Infantile B, incluant tous les cas d'ingestion d'eau de Javel en vrac entre 2019 et 2024.

#### Résultats :

Soixante enfants ont été hospitalisés, dont 55 % de garçons (sex-ratio 1,2), avec un âge moyen de  $45,1 \pm 38,7$  mois. La quantité ingérée était estimée à  $11,5 \pm 64,1$  ml. Des vomissements provoqués ont été observés chez 43 % et une ingestion forcée de liquide par les parents chez 41 %. Le délai moyen d'admission était de  $4,7 \pm 7,1$  heures. Des lésions buccales étaient présentes chez 6 enfants. Une fibroscopie, réalisée en moyenne à  $19,8 \pm 7,9$  heures, était normale dans 57 cas, révélait une œsophagite stade I de Zargar chez 2 enfants et stade IIb dans un cas. Il n'existait pas d'association significative entre la survenue de lésions endoscopiques et la quantité d'eau de javel ingérée ( $p=0,09$ ). Cependant, les lésions endoscopiques étaient significativement associées aux lésions buccales ( $p=0,01$ ).

#### Conclusions :

Même si dans notre étude la prévalence de lésions œsophagiennes dans les ingestions d'eau de javel en vrac est faible, l'ignorance de la composition de l'eau de javel en vrac impose une endoscopie digestive systématique dans le cas de son ingestion.



### STP-160

BEL HADJ Imen

*M. Meddeb, E. Trabelsi, Ben Romdhane M., K. Boussetta*

*Service de Médecine Infantile B – Hôpital d'Enfants Béchir Hamza – Tunis*

### **Syndrome d'entéocolite induite par les protéines alimentaires au lait de vache : Difficultés diagnostiques et apport de l'immunothérapie orale**

#### Introduction

Le syndrome d'entéocolite induite par les protéines alimentaires (SEIPA) est une allergie alimentaire non IgE-médiée, souvent méconnue, caractérisée par des symptômes gastro-intestinaux sévères. Le diagnostic est souvent tardif, et il existe peu de données publiées sur l'utilisation d'une immunothérapie orale (ITO) dans ce contexte.

Objectif : Décrire un cas rare de SEIPA au lait de vache, afin de souligner à la fois les difficultés diagnostiques et l'intérêt de l'ITO pour induire la tolérance alimentaire.

#### Observation :

Nous rapportons le cas d'une fille de deux ans, qui a présenté des vomissements et diarrhées à l'introduction de lait de vache à 4 mois et à l'âge de 9 mois. Ces symptômes n'ont pas récidivés sous régime sans protéines de lait de vache (PLV). Le dosage des IgE spécifiques et le test cutané aux PLV étaient négatifs. Devant une clinique non évidente et des tests allergologiques négatifs, un test de provocation orale à visée diagnostique a été réalisé au lait de vache, déclenchant des vomissements et diarrhée 2 heures après le début du test, nécessitant une hospitalisation pour réhydratation. Le diagnostic de SEIPA aux PLV a ainsi été confirmé. Une ITO a été initiée au PLV cuites puis crues, réalisée de façon prudente et progressive selon un protocole adapté sur 6 mois, permettant l'acquisition d'une tolérance aux PLV à l'âge de 2 ans.

#### Conclusions :

Ce cas illustre la rareté et la difficulté diagnostique du SEIPA aux PLV et démontre l'efficacité d'une ITO pour induire la tolérance alimentaire.



### STP-161

Daya Abir

*I.Zmantar, S.Zayani, T.Ghedira, F.Thabet, S.Chouchane,*

*Service de pédiatrie , CHU Fattouma Bourguiba Monastir*

### **Acute Leukoencephalopathy with Restricted Diffusion (ALERD) in a Child: Neuroimaging Features and Clinical Course**

Within the past decade, a distinct viral-associated syndrome known as acute encephalopathy with biphasic seizures and restricted diffusion (AESD) has emerged. This condition follows a characteristic biphasic clinical course: an initial phase of prolonged febrile seizures lasting 1-2 days with subsequent clinical improvement, followed by a secondary deterioration 3-4 days later marked by seizure clusters and impaired consciousness. The hallmark of AESD is the appearance of restricted diffusion on magnetic resonance imaging during the second phase, providing crucial diagnostic insight into this recently recognized encephalopathic syndrome.

We present the case of a 13-year-old girl admitted to our PICU with status epilepticus, severely altered consciousness, and hyperthermia. The seizures were initially focal with secondary generalization. Laboratory investigations revealed elevated liver enzymes, hyperglycemia, elevated creatine kinase, and metabolic acidosis. Lumbar puncture demonstrated CSF pleocytosis. MRI revealed extensive restricted diffusion and edematous changes involving both cortical and subcortical regions bilaterally. Following exclusion of neuroinfectious etiologies, she received high-dose intravenous methylprednisolone and intravenous immunoglobulin therapy. Despite treatment, the patient developed profound encephalopathy with significant long-term neurological sequelae.

ALERD is an emerging cause of acute encephalopathy in critically ill children. Early recognition of characteristic white matter restricted diffusion on neuroimaging is crucial for diagnosis.



### STP-162

Sayed Aymen

*K. Lassoued, A. Guizani, J. Kanzari, J. Hfaiedh, S. Khlif, E. Marmech, M. Ammous, E. Ben Arab, H. Ouerda, S. Halioui, I. Selmi, N. Siala*

*résident en pédiatrie, hôpital Mongi Slim La Marsa*

### Fatal Sturge-Weber syndrome: a case report

#### Introduction

Sturge-Weber syndrome (SWS) is a rare neurocutaneous and ocular phacomatosis (1/20,000–1/50,000 births) caused by somatic mosaic mutations in GNAQ or GNAI1.

It is classically defined by the triad of facial capillary malformation, ocular anomalies and leptomeningeal angioma responsible for early and often severe epilepsy.

Prognosis is unpredictable, ranging from asymptomatic cases to severe neurodevelopmental impairment and early death.

#### Case report

We report the case of a full-term female newborn, born after an unsupervised pregnancy, who presented with a facial angioma of the left hemiface, ipsilateral microphthalmia, and facial asymmetry. She was referred for ophthalmologic evaluation.

At day 15 of life, she was admitted with fever and 25% weight loss. Examination revealed right megalocornea with suspected glaucoma, left peribuccal necrotic ulceration, and cleft palate. Laboratory findings showed renal failure, hyponatremia, and inflammatory syndrome.

Despite rehydration and antibiotics, she developed refractory status epilepticus. Cerebral CT angiography revealed left lateral sinus vein thrombosis and diffuse right subcortical hypodensity, highly suggestive of SWS.

The patient died on the second day of hospitalization.

Genetic analysis was normal.

#### Conclusion

This case highlights the fulminant neonatal presentation of SWS. Early ophthalmologic assessment and cerebral MRI are mandatory to confirm diagnosis and guide management.

Multidisciplinary care is essential, targeting seizure control, glaucoma surveillance, and psychosocial support.



### STP-164

Rojbani Oumaima

*O. Rojbani, H. Hrizi, A. Ben Hfaiedh, M. Jrad, N. Hlaoui, L. Essaddam, Z. Fitouri*

*Service de Pédiatrie D Hôpital d'enfants*

### **Quand les connectivites s'entrelacent : le défi du diagnostic de la connectivite mixte chez l'enfant**

**Introduction :** La connectivite mixte est une maladie auto-immune pédiatrique rare, caractérisée par des manifestations chevauchantes de plusieurs connectivites et par la présence d'anticorps anti-U1-RNP. Sa présentation polymorphe rend le diagnostic difficile.

Nous rapportons trois cas pédiatriques diagnostiqués et suivis au service de pédiatrie D de l'hôpital Béchir Hamza de Tunis, illustrant cette variabilité.

**Observations :** Le premier cas était une adolescente de 15 ans présentant des arthralgies, un syndrome de Raynaud, un syndrome sec, une dyspnée d'effort et une faiblesse musculaire. Les AAN étaient positifs avec des anti-Sm-RNP fortement positifs. Le traitement par antipaludéens, corticoïdes et inhibiteur calcique a permis une bonne réponse clinique.

Le deuxième cas était une fille de 9 ans présentant des arthralgies, un syndrome de Raynaud, une sclérodactylie, un RGO et une faiblesse musculaire. Les AAN étaient positifs, avec positivité des anti-DNA, anti-Sm-RNP, anti-SSB et facteur rhumatoïde. Le méthotrexate a permis une rémission après un traitement initial par antipaludéens et corticoïdes.

Le troisième cas était une fille de 11 ans avec sclérose cutanée étendue, myosite sévère et papules de Gottron. Les AAN étaient positifs avec anti-DNA, anti-PM-Scl 100/75 et anti-muscle lisse. Elle a été traitée par méthotrexate et corticothérapie avec rémission clinique.

**Conclusion :** La connectivite mixte, rare chez l'enfant, associe des signes de plusieurs connectivites. Le profil immunologique est déterminant. Le traitement dépend du type et de la symptomatologie.



### STP-166

Rojbani Oumaima

*O. Rojbani, H. Hrizi, A. Bouraoui, M. Jrad, N. Rawafi, L. Essaddam, Z. Fitouri*

*Service de Pédiatrie D Hôpital d'enfants*

### **Hypercholestérolémie familiale dans sa forme homozygote : A propos de trois observations**

Introduction : L'hypercholestérolémie familiale homozygote (HFH) est une maladie génétique rare du métabolisme des lipides, caractérisée par une élévation majeure du LDL-cholestérol, entraînant une athérosclérose précoce et un risque cardiovasculaire élevé. Un diagnostic précoce est essentiel pour une prise en charge adaptée.

Nous rapportons trois cas d'HFH diagnostiqués devant des signes cliniques et biologiques évocateurs, au service de pédiatrie D de l'hôpital Béchir Hamza de Tunis.

Observations : Le premier cas était un garçon de 5 ans présentant des xanthomes tubéreux et un gérontoxon bilatéral. La cholestérolémie était à 8,5 g/l. Malgré un traitement par statine et aspirine, il a développé une athérosclérose sévère, nécessitant la pose d'un stent coronarien. Il est décédé à 14 ans d'un infarctus du myocarde.

Sa sœur, dépistée à 13 mois, avait une cholestérolémie à 7,5 g/l. Les xanthomes sont apparus à 5 ans, sans gérontoxon. Sous statine, ézétimibe et aspirine, elle a développé un rétrécissement aortique supralvulaire.

Le troisième cas est une fille de 5 ans, sans antécédents familiaux, présentant des xanthomes tubéreux et une cholestérolémie à 7,6 g/l. L'étude génétique est en cours.

Conclusion : L'HFH, bien que rare, représente une urgence pédiatrique silencieuse. Ces cas illustrent l'importance d'un diagnostic précoce, basé sur les signes cliniques et un dosage lipidique ciblé. Le dépistage familial, notamment chez les frères et sœurs, est essentiel. Une prise en charge précoce et multidisciplinaire permet de limiter les complications cardiovasculaires.



### STP-167

Jaouhari Salsabil

*S.Jaouhari, H.Oueslati, M.BenAli, E.BenHamida*

*Service de néonatalogie- Hôpital Charles Nicolle*

### **Pleural and Pericardial Effusion Following Umbilical Venous Catheterization: Case report**

The placement of central venous catheters, umbilical venous lines, is a standard practice in neonatal intensive care units . However, this procedure has been associated with various complications. Case Report: A female preterm infant was delivered at 29 weeks + 1 days of gestation, from a monochorionic monoamniotic twin pregnancy. Delivery occurred by emergency cesarean section due to spontaneous onset of labor with failed tocolysis. Birth weight was 1450 g. The neonate developed immediate respiratory distress syndrome consistent with hyaline membrane disease, requiring intubation and intra-tracheal surfactant administration. An umbilical venous catheter was inserted; however, its position was not verified by chest radiograph due to a technical malfunction of the X-ray equipment. The infant remained stable until 24 hours of life, when oxygen requirements increased from 21% to 40%. Hemodynamically, she presented tachycardia with normal blood pressure. Point of care ultrasound revealed left-sided pleural effusion and a pericardial effusion. A pleural puncture drained 18 mL of clear yellow fluid, which appeared identical to the infused solution. The umbilical venous catheter was immediately removed. Follow-up thoracic ultrasound confirmed resolution of the pleural effusion. The neonate remained intubated until day 9 of life, when she was successfully extubated to nasal CPAP. The subsequent course was favorable, and the infant was discharged home on day 48 of life. Conclusion: Careful monitoring of catheter position and function is essential during insertion and throughout its use.



### STP-168

aloulou jassem

*N.Jammeli, M.Béji, Ons.R, Ons.S, M.jwili, B.Mahjoub*

*Service de pédiatrie, Hôpital Taher Sfar, Mahdia*

### **Anémie hémolytique auto-immune aiguë de l'enfant : profil et prise en charge dans un service de pédiatrie**

#### Introduction

L'anémie hémolytique auto-immune (AHAI) de l'enfant est une hémopathie acquise rare. Sa présentation clinique est souvent aiguë et potentiellement sévère. Cette étude se propose de décrire les aspects cliniques, thérapeutiques et évolutifs de cette pathologie chez l'enfant.

#### Méthodes

Etude rétrospective portant sur les patients ayant une AHAI au service de pédiatrie, hôpital Taher Sfar, Mahdia, sur une période de 19 ans (2006-2024).

#### Résultats

Au total, 11 enfants ont été inclus. L'âge moyen au diagnostic était 5,2 ans, avec une légère prédominance masculine (6/5). Les signes cliniques les plus fréquents étaient la pâleur (73%), l'ictère (45%), et la fièvre (36%). Dans 73% des cas, un épisode infectieux constituait le facteur déclenchant. L'hémoglobine moyenne était de 5,8 g/dl. Le Test de Coombs direct était positif chez tous les patients : 6 cas de type IgG, 3 cas mixte (IgG + C3) et 2 cas non précisés. Trois patients présentaient une AHAI primaire et 8 cas avaient une forme secondaire liée à un syndrome d'Evans (3) dont un cas de syndrome de Kabuki, un déficit immunitaire commun variable (1), un syndrome lymphoprolifératif avec auto-immunité (1), le lupus (2) et l'utilisation de Gourdrone (1).

Le traitement reposait dans tous les cas sur la corticothérapie. Des immunosuppresseurs ont été utilisés chez 3 patients. Après un suivi médian de 3 ans, 64% étaient en rémission complète, 18% avaient présenté des rechutes et 18% ont été décédés.

#### Conclusion

Chez l'enfant, l'AHAI se distingue par une présentation souvent brutale post infectieuse et à anticorps chauds,



### STP-169

Bouzidi Ahmed

*L.Essaddam, Y.Balti, H.Hrizi, Z.Fitouri*

*service de médecine infantile D, Hôpital d'enfants de Tunis*

### **Le syndrome de Laron en Tunisie : À propos d'un cas**

Le syndrome de Laron est une forme rare de nanisme causée par une mutation du récepteur de l'hormone de croissance (GHR), entraînant une insensibilité à la GH et un déficit en IGF-1. Nous rapportons le cas d'une fille âgée de huit mois, originaire de Béja, issue d'un mariage consanguin au premier degré avec Une tante paternelle présente une petite taille, non explorée. Le bilan périnatal n'a révélé aucune anomalie.

Elle a été adressée pour exploration d'un retard de croissance sévère. L'examen clinique met en évidence une dysmorphie faciale à type de saillie marquée des bosses frontales, et une macrocraînie relative.

Le bilan biologique montre un bilan thyroïdien, une sérologie de la maladie cœliaque et un bilan rénal normaux. L'hypothèse d'une achondroplasie a été écartée après une analyse génétique et un bilan radiologique.

Le test de stimulation à la GH n'a pas été réalisé en raison d'un poids insuffisant. Le dosage de l'IGF-1 et de l'IGFBP3 étaient effondrés. L'analyse génétique a confirmé le diagnostic de syndrome de Laron, mettant en évidence une mutation homozygote c.266G>A du gène du récepteur de la GH (GHR), retrouvée chez les parents de l'enfant à l'état hétérozygote. Le traitement par IGF-1 recombinant a été instauré. Il s'agit d'une première en Tunisie. La patiente, actuellement âgée de 9 ans, présente une vitesse de croissance de 7 cm par an.



### STP-171

Abdelbari Marwa

*Soyah N, Ben belgacem H, Jaballah N, Mkhinini H, Kebaili R, Ben guedria M, Bouguila J, Tej A, Boughammoura L*

*Service de pédiatrie farhat Hached Sousse*

### **Les infections respiratoires basses chez l'enfant: Quels virus circulants ?**

#### Introduction:

Les infections respiratoires basses sont fréquentes chez la population pédiatrique. Selon l'OMS, elles représentent la première cause de mortalité chez les enfants de moins de 5 ans. Les virus sont les principaux contributeurs, responsables de près de 90 % de ces infections.

#### Objectif :

Etudier le profil clinique et virologique des infections respiratoires basses chez l'enfant.

#### Matériel et méthode :

Etude rétrospective descriptive effectuée dans le service de pédiatrie et le laboratoire de virologie de farhat Hached durant la période Novembre 2021 Mars 2022.

#### Résultats :

Nous avons effectué 242 prélèvements respiratoires pour des enfants hospitalisés principalement pour une détresse respiratoire. Il s'agissait d'un épisode de bronchiolite chez 65,4%, d'une pneumopathie chez 15,8% des patients et d'une crise d'asthme chez 8 malades. Le VRS a été le virus le plus détecté pendant trois mois consécutifs de Janvier à Décembre. Il s'agissait d'un tableau de bronchiolite sévère dans (45,3%) Le SARS-CoV-2 a été le plus fréquemment identifié au cours des mois de février et mars 2022. L'Adénovirus a touché essentiellement les enfants âgés de 3 à 24 mois (n=17). Le couple Entérovirus/Rhinovirus a été isolé chez 11 enfants. Le Bocavirus a été isolé chez 3 malades âgés entre 1 et 3 mois. Pour ces quatre derniers virus, il s'agissait d'un tableau de bronchiolite sévère chez 19 patients dont 8 du un adénovirus.

#### Conclusion:

Il n'existe pas de spécificité clinique distinguant les différents agents viraux des infections respiratoires basses



### STP-172

farhat rawia

*M.Khalifa, S.Ben Ahmed, R.Amdouni, E.Jebabli, F.Ben Mansour, F.Fedila, S.Haddad, S.Rhayem M.Khemiri*

*Service de Médecine Infantile A, Hôpital d'enfants Tunis*

### Otomastoïdite de l'enfant : épidémiologie et complications

**Introduction :** L'otomastoïdite (OM) est une complication infectieuse sévère de l'otite moyenne aiguë de l'enfant. Son évolution vers des complications locorégionales ou intracrâniennes engage le pronostic fonctionnel et vital, nécessitant un diagnostic et un traitement urgents. **Objectif :** Décrire les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives des OM de l'enfant. **Méthodes :** Etude rétrospective descriptive menée du 01/2020 au 08/2025 sur les dossiers des patients hospitalisés pour OM au service de Pédiatrie A de l'HET. **Résultats :** Douze patients ont été colligés avec un âge moyen de 4 ans et une prédominance masculine. Les signes cliniques les plus fréquents étaient la fièvre (n=12), l'otalgie (n=9), une tuméfaction rétro-auriculaire (n=4) et une otorrhée (n=2). L'imagerie par TDM a confirmé le diagnostic d'OM, bilatérale dans 5 cas. Les complications locorégionales comprenaient six abcès sous-périostés, deux cellulites, deux ostéites temporales et une paralysie faciale périphérique. Cinq complications intracrâniennes ont été objectivées : 2 épyémies sous-duraux, deux thrombophlébites du sinus sigmoïde et une pachyméningite. La prise en charge a consisté en une antibiothérapie IV à large spectre d'une durée moyenne de 21 jours, associée à un drainage chirurgical dans 3 cas. L'évolution a été favorable pour tous les patients, aucun décès n'a été noté. Un cas de récurrence a été noté et deux patients ont nécessité une anticoagulation. **Conclusion :** L'OM est une urgence pédiatrique redoutable. Le diagnostic et la prise en charge précoce permettent d'améliorer le pronostic.



### STP-173

Jaouhari Salsabil

*Maatouk.F, Hosni.H, BenAli.M, BenHamida.E*

*service de néonatalogie Hôpital Charles Nicolle*

### Ventilation par OHF en réanimation néonatale

L'oscillation à haute fréquence (OHF) est une technique de ventilation invasive caractérisée par l'administration de volumes courants très faibles appliquée occasionnellement en réanimation néonatale. Objectif : Décrire les indications et les résultats de la ventilation par OHF dans une unité de réanimation néonatale. Méthodes : Étude descriptive rétrospective incluant tous les nouveau-nés ventilés par OHF dans le service de néonatalogie de l'hôpital Charles Nicolle entre 2023 et 2024. Résultats : 20 nouveau-nés ont été inclus, le sex- ratio était de 1.2 avec un taux de prématurité de 55%. L'âge gestationnel était inférieur à 34 SA dans 45% des cas dont 20% ont reçu une corticothérapie anténatale adéquate. Le diabète gestationnel a été retrouvé dans 30% des cas et l'anamnèse infectieuse était positive dans 40% des cas. L'accouchement était par césarienne dans 85% dont 30% à froid. Le poids de naissance moyen était de 2077 g ( $565-4050 \pm 1242$ ). L'OHF était indiquée principalement après échec de la ventilation conventionnelle (75 %), devant un épanchement gazeux intrathoracique (15 %), une HTAPP sévère (5 %) et une hémorragie alvéolaire (5 %). L'âge moyen de début de l'OHF était de 19 heures de vie ( $1 ; 48 \pm 14,3$ ), avec une durée moyenne de 2,3 jours ( $1 ; 13 \pm 2,65$ ). Des complications ont été observées chez 40 % des cas : hypocapnie (20 %), l'hypercapnie (10 %), troubles hémodynamiques (10 %). A l'issue de l'OHF, 75 % des cas ont été repris en ventilation conventionnelle, 10% ont été extubés et 15% sont décédés.

L'OHF était un mode ventilatoire de sauvetage sans risque de barotraumatisme.



### STP-174

feki manel

*Olfa Fendri, Mouna Loukil, Ghofrane dridi, Mahmoud Laadhar, Faiza Safi*

*service de réanimation pédiatrique de sfax*

### **Variantes atypiques du syndrome de Guillain-Barré chez l'enfant en réanimation : À propos de deux cas**

Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) est une neuropathie périphérique inflammatoire aiguë auto-immune, caractérisée par une paralysie flasque ascendante. Malgré un pronostic généralement favorable sous traitement, les formes sévères peuvent compromettre le pronostic vital.

Observation 1 : un Garçon de 3 ans admis pour altération de conscience, hypotonie généralisée et aréflexie, nécessitant l'intubation. L'exploration a révélé une infection à adénovirus et une sérologie positive au *Mycoplasma pneumoniae*. L'IRM médullaire a montré une myélite, et l'électroneuromyogramme (ENMG) une atteinte axonale motrice sans réinnervation, prédominant aux membres supérieurs. Il a reçu des immunoglobulines intraveineuses, des corticostéroïdes et une kinésithérapie. La plasmaphérèse était contre-indiquée en raison du poids. L'évolution était fatale.

Observation 2 : une Fille de 7 ans admise pour céphalées, diplopie et fièvre. L'examen montrait une tétraplégie flasque, aréflexie, paralysie faciale et ophtalmoplégie bilatérale. Le diagnostic de syndrome de Miller Fisher a été confirmé par ENMG, révélant une polyradiculonévrite axonale sévère. Le bilan étiologie était négatif. Le traitement par immunoglobuline a permis une récupération favorable sans troubles de dysautonomie ni recours à la ventilation mécanique.

Conclusion : Le traitement par immunoglobulines intraveineuses est crucial pour l'évolution favorable du SGB. L'absence de réponse constitue un facteur de mauvais pronostic.



### STP-176

Mars Oussama

*M. Abdelbari, N. Soyah, N. Jaballah, H. Ben Belgacem, R. Kebaili, M. Guedria, J. Bouguila, A. Tej, L. Boughammoura*

*Service de Pédiatrie Farhat Hached Sousse*

### **HIV infection in children: Difficulties in diagnosing opportunistic infections**

**Introduction:** Despite advances in prevention, pediatric HIV remains a diagnostic and therapeutic challenge. Delayed diagnosis due to atypical presentations can lead to life-threatening complications.

**Aims:** We present a complex case of late-diagnosed pediatric HIV, highlighting diagnostic challenges and management complexities of severe opportunistic infections.

**Observation:** A 4-month-old female infant was admitted for febrile dyspnea with prolonged fever. Initially diagnosed with a urinary tract infection and Macrophage Activation Syndrome (MAS), parental HIV history prompted testing, which confirmed the diagnosis. The infant had severe immunodeficiency, with a viral load of  $10^7$  copies/mL, a CD4 count of 360/mm<sup>3</sup> (9%), and positive PCR for pulmonary tuberculosis and pneumocystis. Neurological involvement, presenting as axial hypotonia, was the most severe manifestation. A lumbar puncture confirmed cytomegalovirus (CMV) in the cerebrospinal fluid (CSF), but an MRI showing diffuse atrophy was inconsistent with isolated CMV. After no improvement with ganciclovir, an HIV PCR confirmed HIV encephalitis, and a CT scan showed lenticular calcifications, supporting both HIV and CMV encephalitis. The child's neurological state improved following specific treatment.

The patient also experienced liver cytolysis, attributed to anti-tuberculosis medication, leading to pyrazinamide discontinuation.

**Conclusion:** This case highlights the importance of a broad diagnostic perspective and timely HIV testing in children with atypical infections, especially with a known family history.



### STP-177

feki manel

*Olfa fendri, Mouna Loukil, Karoui Ragheb, Mahmoud Laadhar, Faiza Safi*

*service de réanimation pédiatrique de sfax*

### **ADEM en réanimation pédiatrique : Une étude descriptive d'une pathologie neurologique rare**

L'encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM) est une maladie inflammatoire auto-immune du système nerveux central, caractérisée par une démyélinisation multifocale. Bien que rare, elle est une cause majeure de complications neurologiques chez l'enfant.

**Matériels et méthodes :** Étude rétrospective des patients suspectés cliniquement d'ADEM et confirmés par imagerie cérébrale, pris en charge en réanimation pédiatrique entre 2024 et 2025.

**Résultats :** Il s'agit de quatre enfants (2 garçons et 2 filles). L'âge moyen de survenue était de 4.2 ans. Deux cas étaient précédés d'un épisode infectieux (gastroentérite, varicelle) avec un délai moyen de 6 jours. L'altération de l'état de conscience et un état de mal convulsif étaient constants, suivis d'un syndrome méningé (n=2), un nystagmus et une faiblesse musculaire (n=1). L'IRM cérébro-médullaire a montré des lésions multifocales de la substance blanche en hypersignal T2 FLAIR (n=4), l'atteinte des noyaux gris centraux (n=3) et le rehaussement après gadolinium (n= 1). Trois de nos patients ont reçu les veinoglobulines en association avec une corticothérapie. Le recours à la ventilation mécanique était nécessaire dans tous les cas. L'évolution était favorable une récupération complète dans 3 cas, l'autre cas est décédé dans un tableau d'Adem post infectieux grave avec engagement amygdalien.

**Conclusion :** L'encéphalomyélite aiguë disséminée constitue un défi diagnostique et thérapeutique majeur, où la rapidité d'intervention immunomodulatrice conditionne la récupération neurologique et limite les séquelles.



### STP-178

Mhiri Rym

*J.Kanzari, S. Salah, M.Ammous, S.Khlif, J.Ben Hfaiedh, E.Ben Arab, A.Guizani, H.Ouarda, E.Mermech, K. Lassoued, I.Selmi, S.Halioui, O.Azzabi, N.Siala*

*Service de Pédiatrie et de Néonatalogie. Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie*

### Infection urinaire néonatale : à propos de 36 cas

**Introduction:** L'infection urinaire à la période néonatale est un motif fréquent en pédiatrie. Elle peut mettre en jeu aussi bien le pronostic rénal que vital. Elle est caractérisée par un polymorphisme clinique. **Objectif** Décrire les aspects cliniques, biologiques et thérapeutiques de l'infection urinaire durant la période néonatale. **Matériel et méthodes** Étude descriptive menée au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim, la Marsa sur une période de 4 ans. **Résultats** Nous avons colligé 40 patients durant la période d'étude avec un sex-ratio de 1,2. L'âge médian à l'admission était de 12,65 + 8,59 jours. L'âge gestationnel moyen était de 37,36 SA. L'échographie morphologique était réalisée dans 31 cas. Elle était en faveur d'une pyélectasie bilatérale dans 1 cas et d'une ectasie des cavités gauches dans 1 cas. Une anamnèse infectieuse positive était notée dans 11 cas. Le poids de naissance moyen était de 3250 grammes. Les symptômes cliniques ayant révélé l'épisode infectieux étaient : une fièvre (n=15), un ictère (n=19), une stagnation pondérale (n=5). A la biologie, un syndrome inflammatoire biologique était présent dans 8 cas avec un bilan rénal perturbé dans 6 cas. À l'ECBU, l'examen direct a objectivé une leucocyturie supérieure à 10000/mm<sup>3</sup> dans tous les cas et la culture était positive dans 37 cas. Une antibiothérapie à base d'imipénème+ amikacine chez 3 patients. Aucune complication n'a été notée. L'échographie rénale a révélé une anomalie dans 6 cas. **Conclusion** L'infection urinaire en période néonatale est une pathologie fréquente et potentiellement grave.



### STP-179

Jaouhari Salsabil

*Tigorti.M, Oueslati.H, BenAli.M, BenHamida.E*

*Neonatology department of the Charles Nicolle Hospital*

### **Pleural and Pericardial Effusion Following Umbilical Venous Catheterization: Case report (Re soumission)**

The placement of central venous catheters, umbilical venous lines, is a standard practice in neonatal intensive care units. However, this procedure has been associated with various complications.

Case Report: A female preterm infant was delivered at 29 weeks + 1 days of gestation, from a monochorionic monoamniotic twin pregnancy. Delivery occurred by emergency cesarean section due to spontaneous onset of labor with failed tocolysis. Birth weight was 1450 g. The neonate developed immediate respiratory distress syndrome consistent with hyaline membrane disease, requiring intubation and intra-tracheal surfactant administration. An umbilical venous catheter was inserted; however, its position was not verified by chest radiograph due to a technical malfunction of the X-ray equipment. The infant remained stable until 24 hours of life, when oxygen requirements increased from 21% to 40%. Hemodynamically, she presented tachycardia with normal blood pressure. Point of care ultrasound revealed left-sided pleural effusion and a pericardial effusion. A pleural puncture drained 18 mL of clear yellow fluid, which appeared identical to the infused solution. The umbilical venous catheter was immediately removed. Follow-up thoracic ultrasound confirmed resolution of the pleural effusion. The neonate remained intubated until day 9 of life, when she was successfully extubated to nasal CPAP. The subsequent course was favorable, and the infant was discharged home on day 48 of life. Conclusion: Careful monitoring of catheter position and function is essential during insertion and throughout its use.



### STP-180

Mhiri Rym

*J.Kanzari, S.Miled, S.Khlif, J.Ben Hfaiedh, M. Ammous, E.Ben Arab, A.Guizani, K. Lassoued, H.Ouarda, E.Mermech, I.Selmi, S.Halioui, O.Azzabi, N.Siala*

*Service de Pédiatrie et de Néonatalogie. Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie*

### **Complications aiguës chez l'enfant drépanocytaires: De la clinique à la prise en charge**

La drépanocytose est la maladie génétique la plus fréquente dans le monde et représente un véritable problème de santé publique. Chez l'enfant, elle se manifeste par des complications aiguës, pouvant engager le pronostic vital d'où la nécessité de reconnaissance précoce et de prise en charge adaptée. Il s'agit d'une étude rétrospective incluant les patients drépanocytaires hospitalisés au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim pour complications aiguës sur une période de 3 ans. Résultats Nous avons colligé 18 patients durant la période d'étude avec un sex-ratio de 2. Cinq patients étaient issus d'un mariage consanguin. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 10 mois. Huit patients avaient une drépanocytose homozygote. La circonstance de découverte était une anémie (N=13) une crise vaso-occlusive (CVO) (N=3) et une splénomégalie (N=1). Le nombre d'hospitalisations moyen était de 6. Six enfants étaient sous hydroxyurée avec une posologie de 20 mg/kg/j. Onze patients avaient été hospitalisés au moins une fois pour CVO. Les localisations étaient : abdominale (N=7), rachidienne (N=2) et lombaire (N=2). Le facteur déclenchant était une infection (N=7), l'exposition au froid (N=4). Une patiente a nécessité le recours à la morphine. Le syndrome thoracique aigu est survenu chez 5 patients qui ont été mis sous antibiothérapie et oxygénothérapie. La séquestration splénique était notée chez 6 patients dont 4 étaient transfusés et deux ont subi une splénectomie. Le nombre de transfusions moyen était de 9.



### STP-181

Saidene Rania

*Amel ben chehida, Zeineb Najjar, Mouna Zribi, Safa Khatrouch, Chaabouni Myriam, Boudabous Hela, Mohamed Slim Abdelmoula*

*Service de pédiatrie Hôpital La Rabta*

### **Hétérogénéité phénotypique et génétique des cardiomyopathies génétiques non métaboliques : à propos de 6 cas.**

**Introduction:** Les cardiomyopathies (CMPs) génétiques pédiatriques, dilatées (CMD) et hypertrophiques (CMH) représentent une cause majeure d'insuffisance cardiaque et de mortalité infantile. Leur présentation est hétérogène et fréquemment associée à des atteintes multisystémiques. En contexte pédiatrique tunisien, la corrélation génotype-phénotype reste encore peu explorée.

**Résultats:** Six patients, tous de sexe masculin, ont été colligés, 4 présentaient une CMD isolée et 2 une forme mixte CMD+CMH. L'âge médian au diagnostic était de 6 mois. Les atteintes extra-cardiaques étaient fréquentes, neurologiques (5/6), hépatiques (4/6), squelettiques et cutanées (3/6 chacune), ophtalmologiques et musculaires (2/6), rénale (1/6). L'évolution était sévère avec 5 décès par décompensation cardiaque entre 10 mois et 5 ans. Sur le plan génétique, 5 mutations de novo (ALPK3, HRAS, MYH7, RAF1, NRAP) et un variant homozygote pathogène du gène TNNI3 ont été identifiés, dont trois transmissions récessives. Les mutations HRAS et RAF1 étaient associées à des syndromes dysmorphiques (Noonan, Costello), tandis que MYH7, TNNI3 et NRAP correspondaient à une évolution rapidement létale. La prise en charge a reposé sur les thérapeutiques conventionnelles de l'insuffisance cardiaque, associées dans certains cas à l'amiodarone, la L-carnitine ou les bêtabloquants.

**Conclusion** Cette série illustre la gravité et l'hétérogénéité des CMPs génétiques. L'identification des gènes impliqués met en évidence une corrélation génotype-phénotype, améliore le diagnostic, oriente le conseil familial et aide à envisager des approches thérapeutiques ciblées.



### STP-182

Mhiri Rym

*J.Kanzari, S.Salah, J.Ben Hfaiedh, M.Ammous, S.Khlif, E.Ben Arab, A.Guizani, H.Ouarda, E.Mermech, K, Lassoued, I.Selmi, S.Halioui, O.Azzabi, N.Siala*

*Service de Pédiatrie et de Néonatalogie. Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie*

### **Diabète du nourrisson : Profil épidémiologique, clinique, thérapeutique et évolutif**

Le diabète du nourrisson est une pathologie rare mais de plus en plus fréquente. Cependant elle est généralement méconnue d'où l'absence de sensibilisation chez les pédiatres et les médecins de première ligne. De ce fait, elle pose plusieurs problèmes diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques. Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive incluant tous les nourrissons ayant un DID au service de pédiatrie de l'hôpital Monji Slim La Marsa sur une période de 8 ans. Nous avons colligé 12 nourrissons. L'âge moyen était de 17,7 mois. Les grossesses étaient de déroulement normal menées à terme sans antécédents. Neuf nourrissons étaient sous allaitement maternel (AM) avec une durée moyenne de 15 mois. L'introduction du gluten était faite à un âge moyen de 8 mois. Tous nos patients étaient hospitalisés dans un tableau d'acidocétose diabétique sévère. Les principaux signes cliniques décrits avant l'hospitalisation étaient des vomissements ( $n=6$ ), un syndrome polyuropolydipsique ( $n=4$ ) et une altération de l'état général ( $n=4$ ). La durée moyenne entre l'admission et l'installation des signes cliniques était de 11 jours. L'IMC moyen était de 14. Une déshydratation stade 1 était notée dans 3 cas et un état de choc ou d'altération de l'état de conscience a été rapporté dans un cas. La prise en charge était faite selon le protocole IPSAD avec une durée moyenne de 27 heures. L'évolution était favorable chez tous les malades l'insuline ordinaire a été instaurée avec une dose moyenne de 0,8 UI/K/J. Tous les Ac étaient négatifs chez 4 patients.



### STP-183

Mhiri Rym

*J.Kanzari, S. Miled, J.Ben Hfaiedh, M. Ammous, E.Ben Arab, S.Khlif, A.Guizani, H.Ouarda, E.Mermech, K. Lassoued, I.Selmi, S.Halioui, O.Azzabi, N.Siala*

*Service de Pédiatrie et de Néonatalogie. Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie*

### Déshydratation hypernatrémique néonatale

La déshydratation hypernatrémique définie par une natrémie supérieure ou égale à 150 mmol/l constitue une urgence médicale, principalement chez le nouveau-né. Un diagnostic et une prise en charge précoce sont cruciaux afin d'améliorer le pronostic de ces patients.

Nous avons colligé 9 Nouveau-nés avec un sex-ratio de 1,3. L'âge moyen à l'admission était de  $7 \pm 5,1$  jours. Tous les nouveau-nés étaient sous allaitement maternel exclusif. Aucun patient n'a présenté de diarrhée ou de vomissement. Tous les patients ont présenté des signes de déshydratation avec une perte pondérale moyenne de 16% [2-28%]. Une fièvre était notée chez 4 nouveau-nés. La natrémie initiale moyenne était de  $157,85 \pm 7$  mmol/l. Cinq patients avaient une insuffisance rénale et un patient avait une hyperkaliémie à 6 mmol/l. Tous les patients ont bénéficié d'une réhydratation intraveineuse par du sérum glucosé à 5% avec un apport moyen de 160 ml/kg/ jour. La natrémie s'est normalisée en moyenne au bout de 2 jours. La déshydratation hypernatrémique était due à un apport sodé élevé dans le lait maternel (N=5), une infection urinaire sur uropathie malformative (N=1), une méningite (N=1), un défaut d'apport (N=2). Une complication à type de convulsion est survenue dans un cas. Une IRM cérébrale a été réalisée était normale. Aucun décès n'a été noté. La déshydratation hypernatrémique en période néonatale est une urgence potentiellement grave. La prise en charge repose sur la réhydratation. Elle doit être précoce avec un rythme progressif pour éviter les complications neurologiques.



### STP-184

Chebni Asma

*J.Kanzari, NH Gabsi, S.Khlif, J.Ben Hfaiedh, M. Ammous, E.Ben Arab, A.Guizani, K, Lassoued, H.Ouarda, E.Mermech, I.Selmi, S.Halioui, O.Azzabi, N.Siala*

*Résidente en pédiatrie*

### **Maladie de Gilbert transmise par le greffon hépatique : A propos d'un cas**

**Introduction:** La maladie de Gilbert est une affection hépatique bénigne de transmission autosomique récessive caractérisée par une hyperbilirubinémie non conjuguée.

**Objectif :** Rapporter une observation rare de transmission de la maladie de Gilbert par une greffe hépatique.

**Résultat:** Nous rapportons le cas d'une fille âgée de 12 ans, issue d'un mariage consanguin de premier degré, suivie pour hépatomégalie. Dans le cadre du bilan étiologique, Les sérologies virales étaient négatives. Auto anticorps Anti-muscles lisse et Anti-LKM étaient négatifs. La biopsie hépatique a montré une hépatopathie chronique en activité modérée avec fibrose à tendance annulaire. Le diagnostic d'une cholestase intrahépatique progressive familiale type 3 a été confirmé par l'étude génétique. L'évolution était marquée par l'aggravation progressive de sa maladie évoluant vers la cirrhose hépatique à l'âge de 8 ans avec hypertension portale, hypersplénisme et varices œsophagiennes. Elle a été hospitalisée pour décompensation oedémato-ascitique associée à une altération de l'état général, d'où la décision de la transplantation hépatique. Les suites opératoires étaient simples. L'évolution clinique était marquée par la persistance d'une hyperbilirubinémie à prédominance non conjuguée. Devant la forte suspicion d'une maladie de Gilbert malgré que le génome de notre patiente était indemne de cette mutation, une étude génétique a été faite pour le donneur confirmant l'existence de cette mutation.

**Conclusion:** La transmission de la maladie de Gilbert par un greffon hépatique est rare mais on doit toujours y penser.



### STP-185

Saidane Meher

*A. Ben Hassen, M. Youssef, H. Selmi, I. Fekih Romdhane, H. Ben Hamouda*

*Service de Néonatalogie, CHU Tahar Sfar, Mahdia*

### **Neonatal atrial flutter: From acute hemodynamic compromise to favorable prognosis**

#### Background

Neonatal atrial flutter is a rare arrhythmia, representing approximately 32% of neonatal tachyarrhythmias. It can occur in both structurally normal and abnormal hearts and may cause life-threatening hemodynamic compromise.

#### Case presentation

We report the case of a term neonate, born without antenatal complications and with no structural congenital heart disease on echocardiography, who developed rapid tachyarrhythmia within the first hours of life. Electrocardiography revealed atrial flutter with a characteristic "saw-tooth" pattern leading to ventricular rates  $> 250$  bpm with no hemodynamic instability. Initial medical management with Amiodarone and Propranolol failed to achieve rhythm control. The infant rapidly progressed to signs of acute heart failure with poor perfusion and cardiogenic shock. Urgent low-energy electrical cardioversion (1 J/kg) was performed, successfully restoring sinus rhythm. No recurrence occurred during hospitalization. The neonate remained in sinus rhythm at follow-up, with normal growth and development and no evidence of arrhythmia relapse during the first year of life.

#### Discussion

This case highlights the importance of early recognition and prompt management of neonatal atrial flutter. The diagnosis is based on its characteristic ECG pattern. In unstable patients, immediate cardioversion is essential to restore sinus rhythm and prevent irreversible hemodynamic compromise. In the absence of underlying structural heart disease, the long-term prognosis after successful cardioversion is favorable, with a low recurrence risk.



### STP-186

Saidane Meher

*B. Ataallah, , I. Fekih Romdhane, F. Gandi, M. Youssef, H. Ben Hamouda*

*Service de Néonatalogie, CHU Tahar Sfar, Mahdia*

### Impact du diabète maternel sur la morbidité et le pronostic néonatal

#### Introduction

Le diabète maternel, qu'il soit gestationnel ou préexistant, constitue une complication fréquente de la grossesse et un facteur de risque majeur de morbidité et mortalité néonatales. Notre étude vise à évaluer l'impact du diabète maternel sur les issues néonatales.

#### Méthodes

Nous avons conduit une étude de cohorte rétrospective incluant les naissances entre janvier et juin 2024 à la maternité de l'hôpital de Mahdia. Les nouveau-nés de mères diabétiques (NNMD,  $n = 269$ ) ont été comparés à un groupe témoin de nouveau-nés de mères non diabétiques (NNMnon-D,  $n = 277$ ). Les principales issues étudiées concernaient la morbidité néonatale et le pronostic précoce.

#### Résultats

Les NNMD présentaient un risque significativement accru d'asphyxie périnatale, d'encéphalopathie anoxo-ischémique et une fréquence plus élevée de macrosomie. L'hypoglycémie néonatale était six fois plus fréquente dans ce groupe. La détresse respiratoire néonatale concernait 20% des NNMD. Les malformations congénitales, essentiellement cardiaques, musculosquelettiques et urogénitales, étaient significativement plus fréquentes. Les NNMD présentaient aussi un risque accru d'hospitalisation prolongée en soins intensifs, sans différence notable sur la mortalité précoce.

#### Conclusion

Le diabète maternel est associé à une morbidité néonatale accrue, notamment en termes de macrosomie, hypoglycémie, détresse respiratoire et asphyxie périnatale. Nos résultats soulignent l'importance d'un dépistage précoce et d'une surveillance néonatale rapprochée afin de réduire le fardeau de cette pathologie.



### STP-187

Ben Hadj Ali Wiem

*N. Jaballah, R. Kebaili, A. Tej, M. Abdelberi, M. Guedria, H. Benbelgacem, N. Soyah, L. Boughamoura.*

*Service de Pédiatrie Farhat Hached Sousse*

### **Du virus oublié à la neurodégénérescence : PESS révélée chez deux enfants**

**Introduction\*** La panencéphalite sclérosante progressive post-rougeole (PESS) est une complication neurologique rare, survenant plusieurs années après une infection rougeoleuse.

**Objectifs\*** Décrire les particularités cliniques, diagnostiques et thérapeutiques de 2 enfants atteints de PESS.

**Méthodes\*** Étude descriptive de 2 enfants présentant des troubles neurologiques progressifs. L'évaluation comprenait l'examen clinique, les bilans biologiques et la neuroimagerie.

**Observations\*** Deux enfants, une fille de 6 ans et un garçon de 4 ans, sans antécédents pathologiques notables et vaccinés selon le calendrier, avaient présenté un épisode de rougeole à 9 mois. La fille a développé des myoclonies de l'hémicorps gauche, une hypotonie segmentaire et des troubles de la marche après un léger traumatisme. Le garçon présentait des crises convulsives hypotoniques avec chute de la tête et troubles de l'élocution. L'IRM et le scanner cérébral étaient sans anomalie significative. Le LCR montrait des anticorps anti-rougeole fortement positifs et l'EEG des complexes lents pseudopériodiques avec désorganisation du sommeil. Les dosages d'auto-anticorps étaient négatifs. La PEC a consisté en une perfusion d'immunoglobulines (1 g/kg) pour les 2 enfants et en l'isoprinosine pour le garçon. Les deux enfants ont été mis sous traitement antiepileptique, l'évolution a été marquée par un déficit moteur progressif et des difficultés fonctionnelles croissantes.

**Conclusion\*** Ces cas illustrent la rareté et la gravité de la PESS post-rougeole. Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments, et la PEC est multidisciplinaire.



### STP-188

Braeik Amina

*A.Ben Hfaiedh, H.Hrizi, M Jrad, L.Essadem, Z Fitouri*

*Service de pédiatrie D - Hôpital d'enfants*

### **Maladie de Kikuchi-Fujimoto chez l'enfant : un défi diagnostique et une présentation clinique trompeuse**

**Introduction:** La maladie de Kikuchi-Fujimoto ou lymphadénite histiocytaire nécrosante est une affection rare touchant surtout les jeunes adultes, exceptionnellement les enfants. Elle se manifeste par une lymphadénite cervicale fébrile, souvent confondue avec une infection ou un lymphome, ce qui complique le diagnostic. Celui-ci repose sur l'examen histopathologique des ganglions.

**Objectif:** Rapporter les caractéristiques cliniques, évolutives et thérapeutiques d'un cas de maladie du Kikuchi chez une fille de 7 ans et 8 mois.

**Observation:** Il s'agissait de l'enfant D.A, âgée de 7 ans, hospitalisée en 2021 pour fièvre prolongée, avec antécédent familial de maladie de Kikuchi chez la grand mère. Elle présentait des adénopathies cervicales, un syndrome inflammatoire et une atteinte cardiaque .L'enquête infectieuse et hématologiques (myélogramme, frottis sanguin) étaient négatifs. Le tableau a été initialement pris pour un MIS-C post-Covid et traité avec amélioration. L'évolution a été marquée par des rechutes fébriles, adénopathies persistantes, anomalies immunologiques et arthralgies. La biopsie ganglionnaire (août 2025) a confirmé une maladie de Kikuchi-Fujimoto. Actuellement, elle présente des poussées intermittentes contrôlées par AINS et reste sous surveillance rapprochée.

**Conclusion:** Les formes compliquées et récidivantes de la maladie de Kikuchi chez l'enfant, bien que rares, soulignent l'importance d'un diagnostic précoce et d'un suivi rapproché afin d'optimiser la prise en charge et d'éviter des traitements lourds secondaires à l'errance diagnostique



### STP-189

Bahlous Oumeima

Y.koumi, A.Mirraoui, S.Attar, M.Ben Dhia, A.Tamboura, A.Borgi, A.Bouziri, K.Menif

*Réanimation polyvalente*

### **Quand la leishmaniose viscérale déjoue les schémas : un cas clinique atypique**

La leishmaniose viscérale (LV) est une anthroponose dont la présentation clinique peut être polymorphe et trompeuse, entraînant ainsi un retard diagnostique et thérapeutique. Nous rapportons le cas d'un nourrisson de 14 mois, suivi pour une cardiopathie congénitale complexe : CIA, CIV péri-membraneuse, dextroposition de l'aorte, sténose pulmonaire sévère, hypoplasie des branches et du tronc pulmonaire, admis pour insuffisance respiratoire aiguë en rapport avec un malaise anoxique. Le patient présentait une fièvre prolongée avec hépatomégalie, sans point d'appel bactérien évident, ni splénomégalie, ni adénopathie. La biologie a montré : une thrombopénie à 27 000 éléments/mm<sup>3</sup>, une polyglobulie, une cytolyse hépatique, un temps de prothrombine bas et un syndrome inflammatoire biologique. Les sérologies Wright, toxoplasmose, VIH, hépatite B et C et CMV, la sérologie palustre et la recherche de BK médullaire par PCR ont été faites dans le cadre du bilan étiologique et étaient négatives. La recherche de Leishmania sur moelle par examen direct et PCR était positive avec une sérologie positive à 1/40. L'évolution a été marquée par la survenue d'une thrombose du sinus sagittal supérieur au stade subaigu, compliquée d'un ramollissement ischémohémorragique sus- et sous-tentorial, probablement liée à un état majeur d'hypercoagulabilité due à la polyglobulie associée à l'inflammation systémique induite par la LV. L'issue était fatale.

La LV est une maladie grave, quasi toujours mortelle en l'absence de traitement. Ce diagnostic doit être envisagé devant toute fièvre prolongée.



### STP-190

Ben Belgacem Hajer

*Ayed Hadil, Mkhinini Hana, Tej Amel, Abdelbari Marwa, Jaballah Nesrine, Guedria Mouna, Mdimagh Safa, Kebaili Raoudha, Tilouche Samia, Soyah Najla, Boughamoura Lamia*

*Service de pédiatrie CHU Farhat Hached Sousse /Service de réanimation pédiatrique CHU Farhat Hached Sousse*

### Épidémiologie des infections nosocomiales en réanimation pédiatrique

**Introduction :** Les infections nosocomiales sont fréquentes en réanimation pédiatrique et représentent un enjeu majeur en raison de leur morbidité et mortalité élevées. Elles sont favorisées par l'utilisation de dispositifs invasifs et la diffusion de germes multirésistants.

**Objectif :** Décrire le profil épidémiologique, microbiologique et évolutif des infections nosocomiales en réanimation pédiatrique.

**Méthodes :** Étude rétrospective descriptive réalisée en réanimation pédiatrique au CHU Farhat Hached durant l'année 2024, incluant les patients hospitalisés plus de 48 h.

**Résultats :** Trente-cinq patients ont été inclus. Les pneumonies associées à la ventilation mécanique représentaient 57,6 % des cas, suivies des bactériémies liées aux cathéters (31,8 %) et des infections urinaires (10,6 %). Les principaux germes isolés étaient *Acinetobacter baumannii* (11,8 %), *Klebsiella pneumoniae* (9,4 %), des bactéries opportunistes (*Serratia marcescens*, *Burkholderia cepacia*, *Enterobacter cloacae*, 14,1 %) et *Staphylococcus aureus* (3,5 %). La durée moyenne d'hospitalisation était de 18,4 jours. Une ventilation mécanique a été nécessaire chez 62 % des patients infectés. Une antibiothérapie probabiliste a été initiée dans 85 % des cas, puis adaptée dans 70 %.

**Conclusion :** Les infections nosocomiales en réanimation pédiatrique restent fréquentes et dominées par des germes multirésistants. Leur prévention, associée à une surveillance microbiologique continue et à une politique rigoureuse d'antibiothérapie, est essentielle pour améliorer le pronostic.



### STP-192

Ben Hadj Ali Wiem

*N. Jaballah, A. Tej, M. Abdelberi, M. Guedria, H. Benbelgacem, N. Soyah, R. Kebaili, L. Boughamoura.*

*Service de pédiatrie Farhat Hached Sousse*

### **Syndrome de la pince aorto-mésentérique chez l'enfant : à propos de quatre observations**

#### Introduction

Le syndrome de la pince aorto-mésentérique (syndrome de Wilkie) est rare et souvent méconnu. Il résulte de la compression de la troisième portion du duodénum entre l'aorte et l'artère mésentérique supérieure, expliquant le retard diagnostique lié à une présentation clinique variable.

#### Observations

Nous rapportons quatre cas pédiatriques (3 garçons, 1 fille) suivis dans notre service. Un patient présentait une consanguinité du 2<sup>e</sup> degré. Tous avaient des antécédents de douleurs épigastriques et vomissements récurrents, associés à un amaigrissement important. L'âge moyen de début des symptômes était de  $6,4 \pm 1,6$  ans, avec un diagnostic posé à 11 ans en moyenne.

Avant l'identification du syndrome, les patients avaient été traités pour gastrite à *H. pylori* sans amélioration. La persistance des symptômes entraînait des hospitalisations fréquentes (3,4/an). Le diagnostic a été suspecté devant des signes d'occlusion haute et confirmé par angio-scanner montrant un angle aorto-mésentérique  $< 22^\circ$  et une distance  $< 8$  mm. Un cas était associé à un syndrome du Nutcracker postérieur. Chez un enfant, le syndrome a été découvert fortuitement lors d'un uroscanner pour hématurie.

Le traitement était conservateur, incluant réalimentation progressive, correction hydro-électrolytique et renutrition. L'évolution a été favorable chez tous, sans intervention chirurgicale.

#### Conclusion

Ces observations soulignent l'importance d'évoquer le syndrome de la pince aorto-mésentérique devant des symptômes digestifs inexpliqués afin de permettre une prise en charge précoce.



### STP-193

achich yosra

*B.Maalej, M.Zribi, I.Moalle, M.Weli, L.Gargouri*

*Service de pédiatrie B de Sfax, CHU Hedi Chaker, Tunisia*

### Particularités pédiatriques de la cardite rhumatismale

La cardite rhumatismale est la forme la plus grave du rhumatisme articulaire aigu (RAA) chez l'enfant, pouvant engager le pronostic vital ou fonctionnel. Cette étude descriptive rétrospective, menée entre janvier 2012 et décembre 2024, inclut 36 cas de RAA pédiatriques avec atteinte cardiaque, diagnostiquée selon les critères de Jones (AHA) et confirmée par échocardiographie. La cardite a été retrouvée chez 11 enfants (30 %), majoritairement de sexe féminin (56 %), avec un âge moyen de 9,3 ans. La majorité des patients avaient un statut socio-économique défavorable. Les principaux signes cliniques étaient la tachycardie (9 cas), la dyspnée d'effort (6 cas) et la fièvre (5 cas). L'auscultation cardiaque était normale dans 5 cas, et l'insuffisance cardiaque retrouvée chez 3 patients. Biologiquement, l'ASLO était élevé dans 9 cas et la CRP > 50 mg/l dans 5 cas. L'échocardiographie a révélé une atteinte valvulaire chez tous les enfants, touchant surtout la valve mitrale (6 cas) et la valve aortique (3 cas), avec prédominance de l'insuffisance mitrale. D'autres atteintes comme la péricardite et la myocardite ont été notées. La cardite était légère dans 7 cas, modérée dans 3, et sévère dans 1. Tous ont reçu une corticothérapie. Après un suivi médian de 3,5 ans, 9 enfants ont gardé des séquelles valvulaires et 1 est décédé.

**Conclusion :** La cardite rhumatismale reste fréquente et sévère. Un diagnostic précoce et une prophylaxie adaptée sont essentiels pour améliorer le pronostic



### STP-194

Ben hamedou Hana

*A.marzouki, N.jammeli, M.beji, S.mechlia, M. Jouili, Mahjoub.B*

*Résidente pédiatrie hopital taher sfar mahdia*

### **L'encéphalomyélite disséminée aigue : à propos de 15 cas pédiatriques**

#### Introduction

L'encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM) est une maladie inflammatoire démyélinisante du système nerveux central, généralement considérée comme une encéphalite post-infectieuse d'origine autoimmune.

#### Méthodes

Etude rétrospective incluant les enfants hospitalisés pour ADEM au service de pédiatrie au CHU Taher Sfar de Mahdia, sur une période de 11ans (2014-2024).

#### Résultats

Quinze cas d'encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM) ont été recensés, dont 10 de sexe masculin. L'âge moyen au diagnostic était de 4 ans et 5 mois. Une infection dans les 30 jours précédant l'épisode a été rapportée chez 11 enfants. Les manifestations cliniques les plus fréquentes étaient la fièvre, l'ataxie et les convulsions. L'IRM cérébrale était anormale chez tous les patients, objectivant des lésions mal limitées, prédominant en région sous-corticale. Treize enfants ont reçu des bolus de méthylprednisolone (30 mg/kg/j pendant 5 jours), 4 ont bénéficié d'un traitement par immunoglobulines intraveineuses (2 g/kg sur 5 jours), puis l'ensemble des patients a été mis sous corticothérapie orale (2 mg/kg/j) pour une durée moyenne de 2 mois et demi. La durée moyenne d'hospitalisation était de 25 jours. L'évolution était marquée par 2 décès liés à un état de mal épileptique réfractaire, 4 restitutions ad integrum, 7 cas avec séquelles neurologiques, et 2 diagnostics finalement révisés en sclérose en plaques.

#### Conclusion

Sous traitement, le pronostic de l'ADEM pédiatrique reste globalement favorable, mais la survenue de séquelles neurologiques demeure possibles.



### STP-195

Achich Yosra

*B.Maalej, M.Zribi, I.Moalla, M.Weli, L.Gargouri*

*Service de pédiatrie B de Sfax, CHU Hedi Chaker, Tunisia*

### **La tachycardie ventriculaire chez l'enfant : Etude de 5 observations.**

**Objectif :** Décrire les aspects cliniques, électrocardiographiques et thérapeutiques des cas de tachycardie ventriculaire (TV) chez l'enfant.

**Méthodes :** Étude rétrospective menée entre janvier 2014 et avril 2025, incluant 5 enfants âgés de 0 à 14 ans hospitalisés pour TV au service de pédiatrie B du CHU Hédi Chaker de Sfax.

**Résultats :** La TV représentait 20 % des troubles du rythme cardiaque pédiatriques. On notait une prédominance masculine (sex-ratio : 1,5) et un âge médian de 4 ans et 2 mois. Un enfant était suivi pour une dysplasie arythmogène du ventricule droit, et un autre avait un antécédent familial de syndrome de Wolf-Parkinson-White. La consanguinité était retrouvée chez 4 patients. Le début des symptômes était brutal dans tous les cas, marqué par une dyspnée (4 cas), des difficultés alimentaires, palpitations et cyanose (3 cas chacun), et une douleur thoracique (1 cas). Tous les enfants présentaient une TV mal tolérée avec signes d'insuffisance cardiaque. La saturation en oxygène variait entre 56 % et 82 %. La TV était polymorphe dans 3 cas et monomorphe dans 2. L'échocardiographie (réalisée chez 3 enfants) révélait une FEVG basse dans tous les cas, une HTAP dans 2 cas, et un aspect évocateur de myocardite dans 1 cas. Les tentatives de réduction (vagale ou choc électrique) ont échoué chez 1 enfant. Tous ont reçu un traitement médical à base de bêtabloquants et d'antiarythmiques. L'évolution a été défavorable chez 4 enfants, avec un décès, et favorable chez un seul.

**Conclusion :** Rare mais grave, la TV pédiatrique nécessite une prise en charge urgente.



### STP-196

Ben Hadj Ali Wiem

*Sayari T, Tekaya K, W, Zaiter I, Belhsan H, Boussetta A, Gargah T*

*Service de pédiatrie de l'hôpital Charles Nicolle, Tunis*

### **Survie de la première fistule artério-veineuse chez les enfants hémodialysés chroniques**

**Introduction:** La fistule artério-veineuse (FAV) native représente l'abord vasculaire de choix pour l'hémodialyse chronique. La survie de la première FAV chez l'adulte, varie selon les données de la littérature entre 10 % et 36% à 20 ans. Le but de ce travail est de déterminer la survie de la FAV chez l'enfant et de dégager les complications et le pronostic de sa survie.

**Matériels et méthodes :** Etude rétrospective à propos de 49 patients hémodialysés chroniques suivis au service de pédiatrie de l'hôpital Charles Nicole. Nous avons relevé les données démographiques, cliniques et biologiques et nous avons analysé les caractéristiques des FAV : site anatomique, survie et complications.

**Résultats :** L'âge moyen des patients était de 13,5 ans avec une prédominance masculine. La localisation au niveau radial gauche de était 13,8% des cas. Une superficialisation a été indiquée chez 9 patients. La perte de la FAV était en rapport avec une thrombose dans 6,2% et une complication anévrysmale dans 4,6%. Deux patients ont eu une reperméabilisation de la même FAV alors que qu'une deuxième FAV a été confectionnée chez 6 autres. Une angioplastie artérielle transluminale a été réalisée chez un patient. Une ligature de la FAV a été réalisée chez 3 patients après transplantation rénale.

**Conclusion :** La survie à long terme et la qualité de vie en hémodialyse dépendent d'une épuration adéquate faite grâce à un accès vasculaire de bonne qualité. Les FAV sont la voie d'abord de choix et représentent en conséquent un capital vital.



**STP-197**

bouraoui amal

*Benfraj I, khmakhem M, cherif.H, ben taieb.A , Mallouli F ,ouederni M*

*residente*

### **Visceral Leishmaniasis Presenting as Septic Shock in a Transfusion-Dependent $\beta$ -Thalassemia Patient: case report**

**Introduction:** Visceral leishmaniasis (VL) is a parasitic disease that remains endemic in Tunisia but is rarely reported in adolescents. In patients with transfusion-dependent thalassemia, the diagnosis may be delayed because of atypical presentations and overlapping complications such as splenomegaly or secondary hemochromatosis.

**Case report:** A 13-year-old girl with transfusion-dependent  $\beta$ -thalassemia major and secondary hemochromatosis was admitted for septic shock with febrile hepatomegaly. Extensive investigations revealed visceral leishmaniasis (VL) complicated by hemophagocytic lymphohistiocytosis (HLH), initially masked by a complex background (secondary hemochromatosis, splenomegaly). Leishmania PCR performed on bone marrow confirmed the diagnosis after exclusion of differential diagnoses (lymphoma, viral infections). The patient received liposomal amphotericin B, leading to favorable clinical outcomes and resolution of fever.

**Conclusion:** In endemic regions, prolonged febrile illness with hepatosplenomegaly warrants careful evaluation for visceral leishmaniasis, particularly in patients with pre-existing hematologic diseases such as thalassemia.



### STP-198

mandhouj oumayma

*Jemmel.N, Beji.M, Sellami.M, Marzouki.A, Rekik.O, Jouili.M, Sonnara.O, Mahjoub.B*

*service de pédiatrie Hopital Taher Sfar*

### Troubles Neurologiques Paroxystiques : Étude d'un Cas d'Hémiplégie Alternante de l'enfance

#### Introduction :

Les troubles neurologiques pédiatriques peuvent présenter des formes cliniques variées, allant des anomalies typiques aux manifestations atypiques, souvent sources d'erreurs diagnostiques. Nous rapportons le cas d'une enfant dont les épisodes paroxystiques ont initialement été interprétés comme des crises convulsives.

#### Observation :

Il s'agit d'une fillette de 7 ans, issue d'un mariage non consanguin, suivie depuis l'âge de 4 mois pour retard psychomoteur, présentant des épisodes d'hémiplégie alternante de 24-48 h avec altération de la vigilance. Ces manifestations, considérées comme des équivalents épileptiques, ont conduit à une enquête étiologique exhaustive (IRM cérébrale avec spectroscopie et angiographie, EEG, bilan métabolique, recherche d'anticorps neuronaux), sans anomalie. L'escalade thérapeutique anticonvulsivante est restée inefficace.

Une origine génétique a alors été suspectée. Le séquençage de l'exome a révélé une mutation hétérozygote du gène *ATP1A3* (19q13.2), altérant la pompe  $\text{Na}^+/\text{K}^+/\text{ATPase}$  et expliquant le tableau clinique. L'enfant a été mise sous benzodiazépines et coenzyme Q10, avec amélioration de la symptomatologie.

#### Conclusion :

Ce cas illustre l'importance du séquençage génétique dans l'exploration des troubles neurologiques complexes et atypiques. L'hémiplégie alternante de l'enfance, de transmission autosomique dominante, impose un conseil génétique aux familles.



### STP-200

Achich Yosra

*F.Charfi, A.Kallel, S.Ben Ameer, H.Aloulou, T.Kammoun*

*Service de pédiatrie A, CHU Hédi Chaker de Sfax, Tunisie*

### **Diarrhée chlorée congénitale : à propos d'un cas**

Introduction : La diarrhée chlorée congénitale (DCC) est une maladie autosomique récessive rare, qui se manifeste

dès la naissance par une diarrhée aqueuse persistante. Elle peut entraîner une déshydratation sévère, un déséquilibre électrolytique et un retard staturo-pondéral.

Objectifs : Présenter les signes évocateurs, les examens diagnostiques, ainsi que la prise en charge thérapeutique d'une DCC.

Observation : Un nourrisson admis à l'âge de deux mois pour un état de mal épileptique fébrile. La grossesse était

compliquée d'un hydramnios. Il était né par césarienne à un terme de 36 SA. Le NSS était sous régime mixte avec

une histoire de diarrhée néonatale. Son examen clinique a objectivé une déshydratation sévère et un retard

staturo-pondéral. Il avait une dysmorphie faciale avec une hypotonie axiale.

Le bilan infectieux était négatif. La biologie a révélé une hyponatrémie à 118 mmol/l, une hypokaliémie à 1.6

mmol/l, une hypochlorémie à 50 mmol/L avec une alcalose métabolique. Le dosage des électrolytes dans les selles

a mis en évidence une concentration élevée de chlorure à 110 mmol/L, évocatrice d'une diarrhée chlorée congénitale. Le diagnostic a été confirmé par la génétique, mettant en évidence une mutation homozygote de

l'exon 5 du gène SLC26A3. Le traitement a consisté en une réhydratation adaptée et une supplémentation orale en

électrolytes, avec une évolution favorable.

Conclusion : La DCC est une cause rare mais potentiellement grave de diarrhée néonatale. Son diagnostic repose

sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et génétiques.



### STP-201

Jelalia Nour

*Zribi Mouna<sup>1</sup>, Khatrouch Safa<sup>1</sup>, Ben Chehida Amel<sup>1</sup>, Jileni Houwayda<sup>2</sup>, Elaribi yasmina<sup>2</sup>, Boudabbous Hela<sup>1</sup>, Ben Jemaa Lamia<sup>2</sup>, Mohamed Slim abdelmoula<sup>1</sup>*

*(1) Service de pédiatrie et de maladies métaboliques la Rabta (2) Service de génétique Hopital Mongi Slim La Marsa*

### **Le WES : une lumière pour le diagnostic du syndrome de Wiedemann-Steiner**

#### Introduction :

Le syndrome de Wiedemann-Steiner (WSS) est une maladie génétique rare, liée à des mutations du gène KMT2A de transmission autosomique dominante. Il se manifeste par un trouble du neurodéveloppement d'intensité variable, associé à une dysmorphie faciale avec une hypertrichose, un retard de croissance, ainsi que divers signes neurologiques, gastro-intestinaux, ophtalmologiques et squelettiques.

Objectif : Rapporter un cas de syndrome de WSS diagnostiqué par un Whole exome sequencing (WES).

#### Observation :

Il s'agit du garçon F.O, issu d'un mariage consanguin. Son père est sourd muet. Il est né à terme avec un RCIU. Il a convulsé type hypertonique à l'âge de 11 mois et mis sous Dépakine. Il était hospitalisé à l'âge de 2 ans et 3 mois pour diarrhée chronique et retard psychomoteur. Il présentait un retard global du développement, une microcéphalie, un retard staturopondéral, une dysmorphie, un strabisme, une hypertrichose et un micropénis. L'IRM cérébrale a montré une atteinte démyélinisante de la substance blanche. Une cause métabolique et le syndrome de Rubinstein-Tayabi ont été éliminés. Un WES a confirmé le diagnostic de WSS par la présence d'une mutation pathogène du gène KMT2A. A 9 ans, F.O marche. Il a un retard de langage avec déficience intellectuelle sévère.

#### Conclusion :

Ce cas illustre la complexité diagnostique de certaines maladies génétiques rares et souligne l'importance du WES pour le diagnostic.



### STP-202

Heloui Nouha

*N. Hlaoui, H. Hrizi, A. Braeik, M. Jrad, A. Bouraoui, L. Essaddam, Z. Fitouri*

*Service De Médecine infantile D Hôpital d'enfants Bechir Hamza de Tunis*

### **Sclérodémie juvénile : Connectivité rare mais la plus grave**

**Introduction:** La sclérodémie juvénile est une maladie auto-immune rare du tissu conjonctif, marquée par des atteintes vasculaires, une activation immunitaire et une fibrose progressive. Elle se présente surtout sous forme localisée, touchant la peau, et plus rarement sous forme systémique, à risque de complications viscérales.

**Objectif:** Décrire le profil clinique, paraclinique et thérapeutique de la sclérodémie juvénile.

**Méthodes :** Nous avons mené une étude rétrospective monocentrique et descriptive sur 6 ans incluant tous les patients diagnostiqués comme sclérodémie selon les critères de l'ACR/EULAR au service de pédiatrie D.

**Résultats:** Nous avons recensé 6 cas de sclérodémie juvénile, avec un sex-ratio de 0,2 et un âge moyen au diagnostic de 12 ans, après un délai diagnostique estimé à 28 mois. La forme systémique était la plus fréquente, retrouvée chez 4 patients, tandis que 2 présentaient une forme localisée. Le phénomène de Raynaud était observé chez 4 enfants. Les atteintes viscérales concernaient principalement le poumon chez 4 patients, le cœur chez 2, le rein chez 2, les muscles chez 3 et le tube digestif chez un seul enfant. Sur le plan immunologique, les anticorps antinucléaires étaient positifs chez 4 patients et un seul cas présentait des anticorps anti-Scl70. Sur le plan thérapeutique, deux tiers des patients ont reçu une corticothérapie et la moitié a bénéficié d'un traitement associant un immunosuppresseur associé à un inhibiteur calcique.

**Conclusion:** La prise en charge multidisciplinaire vise à limiter les complications et à améliorer le pronostic



### STP-203

Ben Hadj Ali Wiem

*T. Sayari, I. Zaiter, F. Hassine, M. Zouari, T. Gargah.*

*Service de pédiatrie de l'hôpital Charles Nicolle, Tunis*

### Prévalence et profil évolutif de l'insuffisance rénale chez l'enfant cystinurique.

**Introduction:** La cystinurie est une pathologie lithiasique monogénique dont la morbidité est multifactorielle. L'évolution de la fonction rénale reflète étroitement le pronostic de cette maladie.

**Méthodes:** Étudier le taux d'insuffisance rénale chronique (IRC) parmi les enfants suivis pour cystinurie et analyser longitudinalement le profil évolutif de cette complication.

**Résultats:** Cette étude a colligé 23 patients suivis une cystinurie confirmée avant l'âge de 18 ans. L'évaluation initiale de fonction rénale a noté une médiane de la créatininémie au moment du diagnostic de  $43,5 \mu\text{mol/l}$ . La fonction rénale a été jugée normale (IRC stade 1) chez 14 enfants (60,9%). La clairance de la créatinine était inférieure à  $60 \text{ ml/min/1.73m}^2$  chez 5 patients (21,7%). Deux patients avaient une IRC terminale au début du suivi ayant nécessité le recours à l'épuration extrarénale. En excluant les enfants sous épuration extrarénale au début de la période d'étude ( $n=2$ ), la différence moyenne entre les chiffres annuels lors du suivi longitudinal de créatinine était de  $+3,5 \mu\text{mol/l}$  (de  $-7,36$  à  $+9,5 \mu\text{mol/l}$ ). La différence entre la créatininémie initiale et celle de la dernière consultation était en moyenne par patient de  $16,9 \mu\text{mol/l}$  (de  $-27$  à  $+79 \mu\text{mol/l}$ ). Au dernier contrôle, la clairance de la créatinine était  $\leq 60 \text{ ml/min/1.73m}^2$  chez 5/23 patients (21,7%). Celle-ci était  $\leq 30 \text{ ml/min/1.73m}^2$  chez 3 patients (13%).

**Conclusion :** L'IRC est une complication majeure de la cystinurie. Elle est secondaire à la survenue d'évènements cumulés comme les infections urinaires et les récives de calculs obstructifs.



### STP-204

aloulou jassem

*J.Aloulou, N.Jammeli, M.Béji, O.Rekik, Ons.Sonnara, M.jwili, B.Mahjoub*

*Service de pédiatrie, Hôpital Taher Sfar, Mahdia*

### **Anémie hémolytique auto-immune aiguë de l'enfant : profil et prise en charge dans un service de pédiatrie**

L'anémie hémolytique auto-immune (AHA) de l'enfant est une hémopathie acquise rare, à présentation souvent aiguë et parfois sévère. Cette étude vise à décrire les aspects cliniques, biologiques, thérapeutiques et évolutifs de l'AHA chez l'enfant.

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant tous les cas pris en charge au service de pédiatrie de l'hôpital Taher Sfar de Mahdia sur une période de 19 ans (2006-2024).

Onze enfants ont été recensés. L'âge moyen au diagnostic était de 5,2 ans, avec une légère prédominance masculine (6 garçons/5 filles). Les signes les plus fréquents étaient la pâleur (73 %), l'ictère (45 %) et la fièvre (36 %). Un facteur infectieux déclenchant était retrouvé dans 73 % des cas. Le taux moyen d'hémoglobine était de 5,8 g/dl. Le test de Coombs direct était positif chez tous les patients : 6 cas IgG, 3 cas mixtes (IgG + C3) et 2 non précisés. Trois enfants avaient une AHA primaire et 8 une forme secondaire : 3 syndromes d'Evans dont un syndrome de Kabuki, 1 déficit immunitaire commun variable, 1 syndrome lymphoprolifératif auto-immun, 2 lupus et 1 cas lié à l'exposition au goudron.

Tous ont reçu une corticothérapie, avec recours aux immunosuppresseurs chez 3 patients. Après un suivi médian de 3 ans, 64 % étaient en rémission complète, 18 % ont rechuté et 18 % sont décédés.

Chez l'enfant, l'AHA se caractérise par une présentation brutale, souvent post-infectieuse et à anticorps chauds, mais son évolution reste généralement plus favorable que chez l'adulte. La reconnaissance de ses particularités est essentielle pour améliorer le pronostic.



### STP-205

Achich Yosra

*S.Kmiha, A.Kallel, F.Charfi, R.Kolsi, S.Ben Ameer, I.Chabchoub, T.Kammoun*

*Service de pédiatrie A, CHU Hédi Chaker de Sfax, Tunisie*

### LE RACHITISME VITAMINO-RESISTANT HYPOPHOSPHATEMIQUE HEREDITAIRE : A PROPOS DE 5 CAS

**Introduction :** Le rachitisme hypophosphatémique héréditaire (RHH) est une maladie rare du métabolisme phosphocalcique, caractérisé principalement par une hypophosphatémie chronique. La forme la plus fréquente est le rachitisme hypophosphatémique lié à l'X (XLH), causé par des mutations du gène PHEX.

**Objectifs :** Analyser les différents aspects épidémiologiques, cliniques, étiologiques et thérapeutiques du RVH héréditaire chez l'enfant

**Patients et méthodes :** Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive portant sur les enfants suivis pour RVH héréditaire au service de pédiatrie A du CHU Hédi Chaker de Sfax sur une période de 24 ans (2000-2024).

**Résultats :** Nous avons colligés 5 cas de RCH héréditaire. L'âge moyen du diagnostic positif était de 3 ans + 3 mois. Il s'agissait de 3 filles et 2 garçons. Des antécédents familiaux d'RVH étaient observés dans 2 cas. Les circonstances de découverte étaient l'apparition de déformations osseuses chez 3 enfants et un retard staturopondéral chez 2 enfants. Les examens biologiques ont montré une hypophosphorémie avec de taux de PALélevées. L'analyse génétique était réalisée chez 4 enfants revenant en faveur d'un RVH liée à X dans un cas et négative pour les autres. Le traitement était basé essentiellement sur une supplémentation en phosphore orale et les analogues actifs de la vitamine D. Aucun enfant n'a bénéficié de la thérapie ciblée.

**Conclusion :** La connaissance du profil épidémiologique, clinique et paraclinique de l'HTA maligne pourrait permettre un diagnostic étiologique précoce et offrir une prise en charge spécifique.



### STP-206

Mokrani Farah

*M.Bousslama, N.Rahmouni, MW.Hannechi, S.Jaouehri, M.Ben Ali, E.Ben Hamida*

*Service de néonatalogie hôpital Charles Nicolle*

### **Arthrite septique bilatérale néonatale : diagnostic, prise en charge et évolution. A propos d'un cas.**

L'arthrite septique néonatale est une urgence rare, touchant le plus souvent la hanche ou le genou. L'atteinte bilatérale localisée aux épaules est exceptionnelle et expose à un risque élevé de séquelles fonctionnelles si le diagnostic est retardé.

Nous rapportons le cas d'un nouveau-né de sexe masculin, né à un terme 38 SA par césarienne programmée, issu d'un couple consanguin, d'une mère âgée de 40ans G2P1, aux ATCDs d'infertilité de 20ans+ hypothyroïdie. La grossesse a été marquée par une prééclampsie légère, avec une anamnèse infectieuse négative. A la naissance, Apgar 9-10 et poids à 3kg. L'évolution initiale a été marquée par une DRT rapidement résolutive sous LNHD. À J20 de vie, une parésie des 2 membres supérieurs a été découverte. L'examen clinique a objectivé une limitation des mouvements actifs des épaules, avec grasping bilatéral positif, un bon tonus axial et un bon tonus périphérique des 2 membres inférieurs. Le diagnostic d'arthrite septique bilatérale des épaules a été posé, la radio a montré un remodelage de la tête humérale gauche. Un drainage chirurgical avec lavage articulaire a été réalisé à J22 de vie. L'examen bactériologique du liquide articulaire a isolé *Serratia marcescens*. Le patient a reçu une antibiothérapie IV par Amikacine 5j et Tienam 21j. Un bilan immunitaire a été effectué revenu normal et le nouveau-né a été suivi au service d'orthopédie infantile. L'évolution a été favorable, avec récupération complète de la mobilité articulaire. Ce cas souligne l'importance d'un diagnostic et d'une PEC précoces pour prévenir les séquelles orthopédiques.



### STP-207

mandhouj oumayma

*Beji.M, Aaloulou.J, Sellami.M, Marzouki.A. Rekik.O, Jouili.M, Jemmeli.N, Mahjoub.B*

*service de pédiatrie, Hopital Taher Sfar Mahdia*

### **Cataracte congénitale : à propos d'un cas secondaire à un Syndrome de Nance-Horan**

#### Introduction :

La cataracte congénitale, définie par une opacification du cristallin dès la naissance, constitue une cause majeure de cécité évitable chez l'enfant. Elle est le plus souvent idiopathique, mais peut aussi être liée à des anomalies métaboliques, génétiques ou chromosomiques.

#### Observation :

Nous rapportons le cas d'un garçon de 7 ans, issu d'un mariage consanguin de 2<sup>e</sup> degré, avec antécédents familiaux de cataracte congénitale et de cécité. Né à terme d'une grossesse mal suivie, il présentait une cécité bilatérale secondaire à une cataracte congénitale, opérée à plusieurs reprises sans succès.

À l'examen, il existait une dysmorphie faciale (microcranie, faciès allongé, prognathisme, nez large, oreilles décollées), un aspect crénelé des dents avec diastème, un nystagmus, une leucocorie et une microcornée. Le développement psychomoteur et l'intellect étaient conservés. Le PEA montrait une surdité de transmission droite, tandis que les explorations cardiaque et abdominale étaient normales. Le séquençage de l'exome a révélé une mutation pathogène du gène NHS (Xp22.2), confirmant un syndrome de Nance-Horan, expliquant le phénotype clinique.

#### Conclusion :

Le syndrome de Nance-Horan, transmis de façon dominante liée à l'X, associe cataracte congénitale, microcornée, anomalies dentaires et dysmorphie faciale, avec un intellect peu ou pas atteint. Le traitement chirurgical de la cataracte reste décevant. Les diagnostics différentiels incluent les syndromes de Lenz, Lowe, Senger, et oculo-facio-cardio-dentaire.



### STP-208

Achich Yosra

*F.Charfi, A.Kallel, I.Chabchoub, I.Maaloul, T.Kammoun*

*Service de pédiatrie A, CHU Hédi Chaker de Sfax, Tunisie*

### **Pycnostocytose infantile chez un nouveau-né**

**Introduction:** La pycnostocytose infantile est une cause rare d'anémie hémolytique transitoire chez le nouveau-né. Nous rapportons à travers ce cas les caractéristiques cliniques, biologiques et évolutives d'un cas de pycnostocytose néonatale.

**Observation :** Un NN admis à l'âge de 24 jours pour ictère prolongé. Elle était née par césarienne à 36 SA. Elle était eutrophique à la naissance. La mère a constaté l'apparition d'un ictère chez sa fille à J7 de vie. L'examen clinique a objectivé une pâleur associée à un ictère cutanéomuqueux sans hépatosplénomégalie. Le bilan biologique montrait une anémie régénérative avec une hémoglobine à 6,5 g/dL, un taux de réticulocytes à 15,59 %. Le frottis sanguin révélait des pycnocytes (2-3 %). La mère et l'enfant partageaient le même groupe sanguin (O Rh positif). Le test de Coombs direct, le bilan infectieux et la recherche d'anticorps irréguliers chez la mère étaient négatifs. Le bilan thyroïdien était normal. La prise en charge consistait en une transfusion de concentrés érythrocytaires et une supplémentation en acide folique. L'évolution était favorable avec un taux d'hémoglobine à 10,8 g/dL à l'âge de 3 mois et disparition des pycnocytes. L'activité enzymatique des globules rouges et le test EMA étaient normaux. Le diagnostic de pycnostocytose infantile était alors retenu.

**Conclusion :** À notre connaissance, il s'agit du premier cas rapporté de pycnostocytose infantile dans un pays du Maghreb. Nous soulignons l'importance de considérer ce diagnostic chez les nouveau-nés et nourrissons présentant une anémie hémolytique, et la nécessité d'un frottis sanguin



### STP-209

mandhouj oumayma

*Jaballah.N, Tej.A, Guerrioui.A, Abdelbari.M, Kebaili.R, Ben Belgacem.H, Ben Guedria.M, Bouguila.J, Tilouche.S, Soyah.N, Boughamoura.L*

*service de Pédiatrie, Hopital Farhat Hached*

### La sclérodermie systémique : A propos de deux cas pédiatriques

#### Introduction :

La sclérodermie systémique (ScS), fréquente chez l'adulte, est exceptionnelle en pédiatrie. Affection multisystémique, son pronostic dépend essentiellement de l'atteinte viscérale.

#### Observation :

Cas 1 : Fille de 12 ans, sans antécédents, présentant dyspnée d'effort et sclérose cutanée évoluant depuis 1 an. L'examen montrait rétraction cutanée articulaire, taches achromiques, et intolérance à l'effort. Les anticorps antinucléaires étaient positifs, la capillaroscopie au stade actif, et l'échographie cardiaque révélait une HTAP avec dilatation des cavités droites. La pléthysmographie objectivait un déficit ventilatoire restrictif modéré. Le diagnostic de sclérodermie systémique diffuse avec atteinte cardiopulmonaire a été retenu. Un traitement associant méthotrexate, corticothérapie et vasodilatateurs pulmonaires a permis une amélioration partielle.

Cas 2 : Fille de 12 ans, suivie pour maladie coéliqua, présentant faiblesse musculaire, dysarthrie, troubles de déglutition et dysphonie. L'examen retrouvait un déficit moteur global avec ROT faibles. Les CPK étaient élevées, l'électromyogramme montrait une atteinte myogène sévère. La capillaroscopie était évocatrice, avec AAN positifs (anti-centromère, anti PM-Scl100, anti Ku), confirmant un syndrome de chevauchement myosite-sclérodermie. La pléthysmographie révélait un déficit restrictif sévère. La prise en charge associait veinoglobulines, corticothérapie et méthotrexate.

#### Conclusion :

La ScS pédiatrique, bien que rare, doit être évoquée devant des signes d'appel. Un diagnostic précoce et une prise en



### STP-210

Sellami Meriam

*Chorée de Sydenham révélant un rhumatisme articulaire aigu : à propos d'un cas*

*Résidente*

**M. Sellami, M.Béji, N. Jammeli, O.Sonnara, H.Ben Hamedou, S.Mechlia , M. jwili, B. Mahjoub**  
**Service de pédiatrie, Hôpital Taher Sfar, Mahdia**

#### Introduction

La chorée de Sydenham est une manifestation neurologique rare du rhumatisme articulaire aigu (RAA), caractérisée par des mouvements involontaires et des troubles émotionnels.

#### Objectifs

Décrire les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives d'un cas pédiatrique du RAA révélé par une chorée de Sydenham.

#### Observation

Il s'agit d'une fille âgée de 9 ans, ayant présenté une angine mal traitée deux mois auparavant. Elle était admise au service de pédiatrie à l'hôpital Taher Sfar de Mahdia pour des mouvements involontaires des quatre membres, du tronc et du visage associés à une hypotonie axiale, évoluant depuis 3 jours sans fièvre, ni troubles de la conscience. L'examen clinique a montré une hypertrophie amygdalienne et un souffle cardiaque. Un EEG et une spectro-IRM ont été pratiqués revenant sans anomalies éliminant ainsi une origine neurologique. Le bilan biologique a montré une VS accélérée à 87 mm la première heure et des ASLO élevés à 700 UI/mL. L'ECG était normal et l'échocardiographie thoracique a révélé une insuffisance mitrale et aortique modérées. Elle a été mise sous halopéridol avec une corticothérapie orale et une antibioprophylaxie par benzathine pénicilline. L'évolution était favorable avec disparition de la chorée et persistance d'une insuffisance mitrale modérée isolée aux contrôles échographiques.

#### Conclusion

Malgré sa rareté croissante à l'échelle mondiale, la chorée de Sydenham demeure un critère diagnostique majeur du RAA et peut révéler une cardite rhumatismale sévère.



### STP-211

Sellami Meriam

*M.Béji, N. Jammeli, O.Rekik, O.Mandhouj, J.Aloulou, M. jwili, B. Mahjoub Service de pédiatrie, Hôpital Taher Sfar, Mahdia*

*Résidente*

### **Rhumatisme articulaire aigue chez l'enfant : une pathologie toujours d'actualité dans nos pratiques**

#### Introduction

Le rhumatisme articulaire aigu (RAA) est une pathologie fréquente dans les pays en voie de développement, touchant principalement les enfants après une infection streptococcique non traitée.

#### Objectif

Décrire les caractéristiques cliniques, biologiques et évolutives du rhumatisme articulaire aigue.

#### Méthodes

Étude rétrospective portant sur les enfants hospitalisés pour RAA au service de pédiatrie à l'hôpital Taher Sfar, Mahdia sur une période de 6 ans (2020-2025).

#### Résultats

En 5 ans, un effectif de 27 enfants ont été colligés. L'âge moyen était de 10 ans (5 -15 ans), avec une prédominance masculine (74%). Une consanguinité parentale a été notée dans 51,9 % des cas. Les symptômes les plus fréquents étaient la fièvre (85%), les polyarthralgies (78%) et le souffle cardiaque (60%). Les examens biologiques ont révélé une VS accélérée dans tous les cas et des ASLO élevés dans 89% des cas. Une atteinte cardiaque a été objectivée chez 70% des patients : une insuffisance mitrale (63%) et une insuffisance aortique (18%). Tous les enfants ont reçu une antibioprophylaxie à base de benzathine pénicilline, associée à une corticothérapie orale dans 70% des cas et à l'aspirine à dose anti-inflammatoire dans 30% des cas. L'évolution était favorable dans 80% des cas, avec une surveillance cardiologique prolongée.

#### Conclusion

Le RAA demeure une affection à risque élevé de complications cardiaques.

Le dépistage précoce et le traitement adéquat des angines streptococciques sont essentiels pour prévenir cette pathologie.



### STP-212

Ben Hassen Abir

*I. Fekih Romdhane<sup>1</sup>, J.Green<sup>1</sup>, N.Tarhouni<sup>1</sup>, R.Sakka<sup>2</sup>, I.Haddada<sup>3</sup>, W.Kessomtini<sup>3</sup>, M. Saidane<sup>1</sup>, H. Ben Hamouda<sup>1</sup>*

*1Service de Néonatalogie, Hôpital Universitaire Tahar Sfar, Mahdia, 2 Histologie et Cytogénétique, Faculté de Médecine de Monastir, 3 service de médecine physique, Hôpital Universitaire Tahar Sfar, Mahdia 1*

### **Syndrome de Kabuki : approche diagnostique et thérapeutique à travers un cas clinique**

Introduction : Le syndrome de Kabuki est une maladie génétique rare, avec une incidence estimée à environ 1 naissance sur 32 000. Il est principalement lié à des mutations des gènes KMT2D ou KDM6A. Observation : Nous rapportons le cas d'un enfant suivi dans notre consultation externe pour un syndrome polymalformatif. L'examen clinique a révélé une dysmorphie faciale évocatrice, caractérisée par des sourcils longs et arqués, épars en latéral, une columelle courte, une pointe du nez déprimée, des oreilles larges, une hypertrichose, une synophris, un ptosis, une microphthalmie de l'œil droit et un épicanthus. Sur le plan systémique, l'enfant présente une cardiopathie congénitale de type communication interventriculaire (CIV), une surdité unilatérale, un micropénis et une cryptorchidie bilatérale. Actuellement âgé de 6 ans, il présente un retard psychomoteur avec acquisition de la marche vers l'âge de 4 ans, persistance d'une hypotonie musculaire responsable de troubles de l'équilibre et de la coordination. Il est épileptique, sous traitement par valproate de sodium, et suivi pour asthme, avec des décompensations fréquentes. Conclusion : Ce cas illustre la grande variabilité clinique du syndrome de Kabuki et souligne l'importance d'un suivi multidisciplinaire pour une prise en charge adaptée



### STP-213

Salah Syrine

*J.Kanzari, R. Mhiri, S.Khlif, J.Ben Hfaiedh, M. Ammous, E.Ben Arab, A.Guizani, K. Lassoued, H.Ouarda, E.Mermech, I.Selmi, S.Halioui, O.Azzabi, N.Siala*

*Hopital mongi slim La marsa*

### Syndrome de Netherton : à propos d'une observation

#### Introduction :

Le syndrome de Netherton est une maladie génétique rare, appartenant au groupe des ichtyoses congénitales autosomiques récessives. Il est causé par des mutations du gène SPINK5.. Cliniquement, le syndrome se manifeste par une triade caractéristique : une ichtyose érythrodermique congénitale, des anomalies des cheveux et une atopie sévère.

#### Observation :

Il s'agit d'un nourrisson de sexe masculin, âgé de 13 mois, issu d'un mariage consanguin de deuxième degré, ayant des antécédents personnels d'asthme allergique sous traitement de fond et d'allergies alimentaires multiples confirmées. Il a été admis pour des lésions cutanées chroniques, évoluant depuis l'âge de 2 mois, explorées en ambulatoire sans amélioration. Ces lésions étaient décrites comme des plaques érythémateuses finement squameuses à distribution variable. L'examen clinique a révélé des plaques érythémateuses, squameuses et croûteuses, localisées au niveau péri-buccal, péri-narinaire et palpébral. On notait également un érythème du siège ainsi qu'une desquamation en double collerette touchant le tronc et les membres. Le bilan biologique a révélé un déficit en zinc. La biopsie cutanée a montré une absence d'expression de la protéine LEKTI, orientant vers un syndrome de Netherton. Le diagnostic a été confirmé par une étude génétique, consistant en un séquençage direct du gène SPINK5, objectivant une mutation c.1888-1G>A à l'état homozygote, localisée au niveau de l'exon 21 de ce gène. L'évolution a été favorable sous traitement.



### STP-214

Yatouji Mouna

*J.Kanzari, M.Ammous, J.Mdaini, H.Ouarda, S.Khlif, J.Ben Hefaidh, E. Ben Arab, E.Mermech, A.Guizani, I.Selmi, S.Halioui, O.Azzabi, N.Siala*

*Residente*

### Les oreillons: une maladie banale à ne pas négliger

#### Introduction

Les oreillons sont une infection virale fréquente, généralement bénigne. La vaccination n'est pas encore incluse dans le calendrier vaccinal tunisien. Bien que la parotidite soit la manifestation la plus courante, des complications rares mais sévères peuvent survenir, notamment des atteintes neurologiques et auditives.

#### Objectif

Décrire des complications rares des oreillons à travers deux observations cliniques.

#### Résultats

##### Observation 1

Un enfant de sexe masculin âgé de 10 ans, non vacciné contre l'oreillon, suivi pour une hépatite auto-immune en rémission sous corticothérapie à faible dose et immunosuppresseur, a présenté une surdité neurosensorielle brusque bilatérale, accompagnée de crises vertigineuses et de vomissements, une semaine après une infection ourlienne. L'audiogramme a montré une cophose bilatérale avec un seuil moyen de 90 DB. La prise en charge a consisté en une oxygénothérapie hyperbare (12 séances), une corticothérapie, une vitaminothérapie et un traitement antiviral pendant 10 jours. Malgré cette intervention précoce, aucune récupération auditive n'a été observée. Il a eu un implant cochléaire ayant permis de récupérer une audition.

##### Observation 2

Une patiente de sexe féminin, âgée de 3 ans et demi sans antécédents pathologiques notables, a développé, deux semaines après une parotidite ourlienne, une déshydratation stade 3 secondaire à des vomissements incoercibles dans un contexte fébrile. Un scanner cérébral réalisé à J4 d'hospitalisation devant l'apparition de céphalées a mis en évidence une thrombose du sinus sagittal supérieur, nécessita



### STP-215

Mandhouj Oumayma

*Kebaili.R, Tej.A, Ferchichi B, Abdelbari.M, Jaballah.N, Ben Belgacem.H, Ben Guedria.M, Tilouche.S, Soyah.N, Boughamoura.L*

*service de pédiatrie, Hopital Farhat Hached Sousse*

### **Le foie métabolique : Syndrome de Mauriac pédiatrique A propos d'un cas**

#### Introduction :

Le syndrome de Mauriac est une complication rare du diabète de type 1 chez l'enfant et l'adolescent. Il associe retard de croissance, retard pubertaire, hépatomégalie et perturbation hépatique, conséquence d'un contrôle glycémique inadéquat entraînant une accumulation de glycogène dans le foie.

#### Observation :

Adolescent de 14 ans, hospitalisé pour acidocétose diabétique, avec œdèmes des membres inférieurs et ballonnement abdominal. Le diabète, diagnostiqué à 9 ans, était mal équilibré, responsable de complications et hospitalisations répétées. L'examen montrait retard statural (-4 DS), retard pubertaire, hépatomégalie (FH = 16 cm), œdèmes et impubérisme. L'HbA1C était à 14,7 %. Le bilan hépatique révélait une cytolyse ( $\times 20$ ), une cholestase (GGT = 493 UI/L) et une hypertriglycérémie (5,2 g/L), avec bilan rénal et thyroïdien normaux. L'échographie confirmait l'hépatomégalie sans hypertension portale. Les sérologies virales, bilans immunologiques et maladie cœliaque étaient négatifs. Un bilan de la maladie de Wilson montrait un test à la D-pénicillamine positif, mais la biopsie hépatique a révélé une surcharge en glycogène, confirmant le diagnostic de syndrome de Mauriac. L'optimisation de l'insulinothérapie et l'éducation thérapeutique ont permis la normalisation du bilan hépatique en quelques semaines.

#### Conclusion :

Le syndrome de Mauriac, rare mais probablement sous-diagnostiqué, doit être évoqué devant cytolyse et hépatomégalie dans un contexte de diabète mal équilibré. Le traitement repose sur une insulinothérapie adaptée et une prise en charge édu



STP-216

MARZOUKI Amal

*M.Beji,N.Jammeli,O.Sonnara,H.Ben hamadou,S.Mechlia,O.Mandhouj,M.Jwili,B.Mahjoub*

*SERVICE DE PÉDIATRIE , CHU TAHER SFAR MAHDIA*

### **Maladies inflammatoires chroniques de l'intestin chez l'enfant : à propos d'une série pédiatrique**

#### Introduction

Les maladies inflammatoires chroniques de tube digestif (MICI) sont de plus en plus fréquents en pédiatrie. Ce travail vise à décrire leurs aspects cliniques, biologiques et évolutifs.

#### Méthodes

Nous avons mené une étude rétrospective sur une période de 11 ans (2015-2025) au service de pédiatrie du CHU Tahar Sfar, Mahdia incluant les MICI de l'enfant.

#### Résultats

Douze enfants (âge médian : 7 ans) ont été recensés, dont 5 porteurs d'une rectocolite hémorragique (RCH) et 7 d'une maladie de Crohn. Le tableau initial associait douleurs abdominales, diarrhées et/ou rectorragies dans 10 cas et des arthralgies dans 2 cas. Les enfants Crohn présentaient des lésions anales (53 %), une aphtose buccale (48 %), un érythème noueux (1 cas) et une oligoarthritis (1 cas). Une anémie était retrouvée dans 95 % des cas, un syndrome inflammatoire chez tous et une calprotectine fécale moyenne de 700  $\mu\text{g/g}$ . L'atteinte colique était étendue dans 6 cas de Crohn (phénotype B1, PCDAI moyen  $45 \pm 4$ ) et dans 3 cas de RCH (PUCAI moyen  $58 \pm 3$ ). Le traitement d'induction reposait sur les 5-aminosalicylés et les corticoïdes, suivis d'immunosuppresseurs efficaces dans 75 % des cas. Deux enfants ont nécessité l'infliximab.

#### Conclusion

Les MICI de l'enfant posent un double défi diagnostique et thérapeutique. Leur reconnaissance précoce conditionne le pronostic évolutif.



### STP-217

Salah Syrine

*J.Kanzari, A. Chebbi, NH Gabsi, H. Ouarda, S.Khlif, J.Ben Hfaiedh, M. Ammous, E.Ben Arab, A.Guizani, K,Lassoued,E.Mermech, I.Selmi, S.Halioui, O.Azzabi, N.Siala*

*service de pédiatrie , hopital mongi slim la marsa*

### **Paralysie périodique hypokaliémique : à propos d'une observation**

#### Introduction

La paralysie périodique hypokaliémique (PPH) est une canalopathie neuromusculaire rare caractérisée par des épisodes récurrents de faiblesse musculaire flasque, associée à une hypokaliémie transitoire. Elle est le plus souvent d'origine génétique.

#### Observation

Il s'agit d'une fille âgée de 7 ans aux antécédents personnels de troubles de la marche récidivants, survenant après des épisodes de viroses, durant environ deux heures et régressant spontanément, sans fièvre. Elle a été hospitalisée pour la prise en charge d'une impotence fonctionnelle aiguë totale, survenue dans un contexte de gastro-entérite fébrile évoluant depuis deux jours. À l'examen clinique, la patiente était apyrétique, incapable de se tenir debout ou de marcher. Nous avons noté une diminution symétrique de la force musculaire au niveau des membres inférieurs, sans déficit moteur des membres supérieurs. La sensibilité superficielle et profonde était conservée, et les réflexes ostéotendineux étaient présents et symétriques. Le bilan biologique initial a révélé une hypokaliémie à 3,1 mmol/L. Les enzymes musculaires, ainsi que les fonctions rénale et hépatique, étaient dans les limites de la normale. L'hémogramme montrait une lymphopénie isolée, sans autres anomalies notables. L'imagerie par résonance magnétique cérébro-médullaire était normale. L'ENMG réalisé en dehors de la phase aiguë ne montrait aucune anomalie. Une étude génétique a été réalisée et est en cours d'analyse. L'évolution a été favorable sous supplémentation potassique.



### STP-218

Bahlous Oumeima

Hrizi.H, Essaddam.L, Fitouri.Z

*Pédiatrie D*

### **Une puberté précoce révélant un hamartome hypothalamo-hypophysaire**

La puberté précoce peut-être d'origine centrale ou secondaire aux effets périphériques des hormones sexuelles. La puberté gonadotropin-releasing hormone dépendante est plus fréquente chez la fille et peut-être due à plusieurs étiologies. Nous rapportons le cas d'une fille présentant une puberté précoce en rapport avec un hamartome hypothalamo-hypophysaire, suivie au service de pédiatrie D de l'hôpital d'enfants de Tunis. Il s'agissait d'une patiente âgée de 20 mois sans antécédents, qui consulte pour des épisodes d'hématurie récidivante évoluant depuis 5 mois qui ont été traités comme des épisodes d'infection urinaire par Céfixime. L'interrogatoire a révélé des troubles du comportement à type d'accès de pleurs et de rires inexplicables. L'examen de la patiente a montré une avance staturale et un stade de Tanner à S3 P2 A2 M1 et un saignement d'origine vaginale. L'électroencéphalogramme a montré un tracé comitial. L'IRM cérébrale a objectivé un hamartome hypothalamo-hypophysaire. Les dosages hormonaux de FSH, LH étaient de type pubère. La patiente a été mise sous analogues de LHRH et sous traitement anti-convulsivant. Une résection de l'hamartome a été indiquée par les neurochirurgiens mais refusée par les parents. L'évolution a été marquée par l'arrêt des ménarches et la stabilisation du stade pubertaire. Les crises convulsives ont persisté malgré l'optimisation du traitement anti-convulsivant. L'hamartome hypothalamo-hypophysaire peut induire une épilepsie gélastique, une puberté précoce, des troubles du comportement et hormonaux. Le diagnostic se fait par IRM cérébrale.



### STP-219

Saidene Rania

*Amel Ben Chehida, Mouna Zribi, Safa Khatrouch, Caroline Schmitt\*, Laurent Gouya\*, Hela Boudabous, Mohamed Slim Abdelmoula.*

*Hôpital La Rabta, Service de pédiatrie. \*Centre Français des Porphyries. CHU Louis Mourier.*

### **Porphyrie aiguë intermittente : Difficultés diagnostiques et de prise en charge**

**Introduction** La porphyrie aiguë intermittente (PAI) est une maladie héréditaire rare liée à un déficit enzymatique dans la synthèse de l'hème. Sa présentation pédiatrique est inhabituelle, non spécifique et souvent trompeuse. Deux cas pédiatriques familiaux illustrent la complexité diagnostique et évolutive de cette pathologie.

**Résultats** Le cas index de sexe féminin a présenté dès l'âge de 5 ans des douleurs abdominales récurrentes et à 7 ans, des crises sévères associant myalgies, faiblesse musculaire, coloration foncée des urines. Elle a développé une neuropathie périphérique, une hypertension, une hyponatrémie par SIADH, compliqué d'un état de mal convulsif. Le diagnostic a été confirmé par l'élévation des  $\delta$ -ALA et PBG urinaires, puis par analyse génétique. En l'absence d'arginate d'hémine, l'évolution fut marquée par des crises répétées, ne atteinte neurologique sévère avec restriction de l'autonomie, des troubles dépressifs et un arrêt scolaire. Sa sœur cadette, diagnostiquée à 6 ans par dépistage familial, se présentait pourtant à l'âge de 8 ans et 9 mois suite à la prise d'un antiparasitaire porphyrinogène. La crise s'est compliquée d'épigastalgies, vomissements et état de mal convulsif. La présence concomitante d'une maladie cœliaque mal contrôlée a favorisé une récurrence. La prise en charge précoce des crises explique une évolution moins sévère, mais un impact psychologique associé à une déficience intellectuelle moyenne.

**Conclusion** La PAI reste un diagnostic difficile. Les comorbidités et la difficulté d'accès aux traitements spécifiques aggravent le pronostic neurologique et fonctionnel.



### STP-220

Saidene Rania

*F. Mejrî<sup>1</sup>, H. Boudabous<sup>1</sup>, M. Zribi<sup>1</sup>, S. Khatrouch<sup>1</sup>, A. Ben Chehida<sup>1</sup>, R. Bousetta<sup>2</sup>, S. Bouchoucha<sup>2</sup>, MS. Abdelmoula<sup>1</sup>*

*<sup>1</sup> Service de pédiatrie et de maladies métaboliques héréditaires, CHU La Rabta, Tunis <sup>2</sup> Service d'orthopédie infantile, Hôpital d'enfants Béchir Hamza, Tunis*

### **La dysplasie fibreuse osseuse : de l'atteinte osseuse à l'atteinte multisystémique (À propos de huit cas)**

**Introduction** La dysplasie fibreuse osseuse (DFO) est une maladie osseuse rare et bénigne, d'origine congénitale non héréditaire, causée par une mutation du gène *GNAS1*. Elle peut être monostotique ou polyostotique, isolée ou syndromique. L'objectif est de décrire les caractéristiques cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutives de huit cas pédiatriques suivis à l'Hôpital La Rabta.

**Résultats** Huit enfants ont été inclus (7 garçons, 1 fille ; âge moyen 4,5 ans). La découverte se faisait par fracture pathologique dans 5 cas, boiterie ou déformation dans 2 cas, douleur dans 1 cas et tuméfaction dans 1 cas. Radiologiquement, tous présentaient des lésions ostéolytiques, avec fractures récidivantes dans 6 cas (jusqu'à 8 fractures chez un patient), ostéopénie dans 5 cas et déformations osseuses dans 4 cas. Les localisations étaient fémorales (6 cas), tibiales (4 cas), bassin (3 cas), rachis (2 cas), sphénoïde et mastoïdes (1 cas chacun). Cinq patients présentaient une forme syndromique : McCune-Albright (3 cas), Mazabraud (1 cas) et Maffucci (1 cas). Des atteintes extra-osseuses ont été notées : diabète phosphoré (2 cas), leucémie aiguë lymphoblastique (1 cas), hyperthyroïdie (1 cas), puberté précoce et acromégalie (1 cas). Tous ont reçu du pamidronate IV avec amélioration des douleurs, mais fractures et déformations ont persisté chez plusieurs.

**Conclusion** La DFO pédiatrique, bien que rare et bénigne, constitue une cause importante de morbidité. L'imagerie est essentielle pour le diagnostic. Les biphosphonates soulagent la douleur, mais une approche multidisciplinaire reste nécessaire pour limiter son impact fonctionnel.



### STP-221

Salah Syrine

*J.Kanzari, NH. Gabsi, S.Khlif, J.Ben Hfaiedh, M. Ammous, E.Ben Arab, A.Guizani, K. Lassoued, H.Ouarda, E.Mermech, I.Selmi, S.Halioui, O.Azzabi, N.Siala*

*service de pédiatrie , hopital mongi slim la marsa*

### **L'abêtalipoprotéinémie: à propos d'un cas**

#### Introduction :

L'abêtalipoprotéinémie est une maladie génétique autosomique récessive rare, causée par des mutations du gène MTTP (microsomal triglyceride transfer protein). Ce déficit entraîne une absence quasi totale de lipoprotéines contenant l'apolipoprotéine B (chylomicrons, VLDL, LDL), conduisant à une malabsorption des graisses alimentaires et des vitamines liposolubles. Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques et biologiques, confirmé par l'étude génétique.

#### Observation

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 15 mois issu d'un mariage consanguin de deuxième degré. Il a été admis pour diarrhée chronique avec retentissement staturo-pondéral. L'examen clinique mettait en évidence une dénutrition sévère, une hépatomégalie et une hypotonie axiale. Le bilan biologique a révélé une anémie normochrome normocytaire, un frottis sanguin normal, une électrophorèse des protéines et un bilan thyroïdien normaux. Le bilan lipidique a montré une hypocholestérolémie et des triglycérides bas. Par ailleurs, le dosage des vitamines liposolubles a montré une carence en vitamine D. Le test de la sueur ainsi que la sérologie de la maladie cœliaque étaient négatifs. L'échographie abdominale a révélé une stéatose hépatique. La fibroscopie œsogastroduodénale avec biopsie duodénale a révélé un aspect blanchâtre du duodénum avec une muqueuse duodénale, présentant un épithélium clarifié à microvacuoles évocateur d'une anomalie d'absorption des lipides. Le dosage de l'apolipoprotéine B était effondré, l'étude génétique a confirmé une mutation homozygote du gène MTTP.



### STP-222

Ioukil Mouna

G.Dridi; M.Feki; O.Fendri; S.Hentati; Y.Smaoui; R.Karoui; F.Safi

Assistante hospitalo-universitaire

### Antifongiques en pédiatrie critique : efficacité prouvée, tolérance surveillée

#### Introduction :

Le traitement antifongique constitue un pilier important de la prise en charge des infections fongiques en réanimation pédiatrique. L'objectif de ce travail était d'évaluer l'efficacité clinique et les effets indésirables de ces thérapeutiques.

#### Matériels et méthodes :

Étude rétrospective incluant 51 enfants ayant une infection fongique et hospitalisés au service de réanimation pédiatrique de l'hôpital Hédi Chaker Sfax. Les données concernant les traitements antifongiques ont été recueillies et corrélées à l'évolution clinique.

#### Résultats :

Dans notre étude les résultats des tests de sensibilité aux antifongiques n'étaient disponibles que pour quatre patients, avec identification d'un cas de résistance au kétoconazole chez un *Candida parapsilosis* isolé à partir d'une culture de bout de cathéter. Le traitement antifongique était instauré après un délai moyen de  $9 \pm 4$  jours d'hospitalisation. Le fluconazole (Triflucan®) représentait la molécule la plus fréquemment prescrite (45 patients) pour une durée moyenne de  $15 \pm 8,3$  jours (extrêmes : 2-30). Les effets indésirables liés au fluconazole concernaient 11 patients, principalement des atteintes hématologiques (anémie, thrombopénie, bicytopenie), auxquelles s'ajoutait un cas de cytolysé hépatique. Le voriconazole était prescrit chez trois patients (durée moyenne :  $14,9 \pm 9,1$  jours), entraînant un cas de photosensibilité. Deux patients avaient reçu du clotrimazole (durée moyenne :  $17,9 \pm 11,2$  jours), également associé à un cas de photosensibilité. Enfin, un patient avait bénéficié d'un traitement par amphotéricine



### STP-223

mkaouer wejdenne

Y. Koumi , A. Miraoui , S.Attar , M. Ben Dhia , A.Tamboura , A. Borgi, A. Bouziri, K.Menif

Service de Réanimation Pédiatrique Polyvalente , Hôpital d'Enfants Béchir Hamza -Tunis.

### **Rhabdomyolyse massive compliquant un état de choc septique secondaire à un volvulus du grêle nécrosé chez l'enfant : à propos d'un cas**

La rhabdomyolyse pédiatrique est une urgence rare dont les formes sévères sont redoutables, en particulier lorsqu'elles compliquent un état de choc septique. Nous rapportons le cas d'une fillette présentant une rhabdomyolyse massive secondaire à un volvulus intestinal avec nécrose étendue.

Il s'agit d'une fillette de 7 ans, sans antécédents notables, admise en réanimation pour un état de choc à double composante hypovolémique et septique, compliqué d'une insuffisance rénale aiguë, d'une rhabdomyolyse massive et d'une cytolyse hépatique dans un contexte d'abdomen aigu chirurgical. L'exploration chirurgicale a mis en évidence un volvulus partiel du grêle avec nécrose étendue, nécessitant une résection de 1,5 m d'intestin suivie d'une anastomose iléo-iléale. Les suites post-opératoires se sont compliquées d'une rhabdomyolyse massive (CPK > 270 000 UI/L) et d'une insuffisance rénale avec anurie et hyperkaliémie menaçante, justifiant une hyperhydratation intensive et une séance d'hémodialyse. Une maladie métabolique sous-jacente était suspectée justifiant un apport énergétique important par glucose. Un bilan étiologique ; métabolique et génétique à la recherche d'une mutation du gène lipin ou d'autres gènes impliqués dans les rhabdomyolyses métaboliques ; a été entrepris et les résultats se sont révélés négatifs. L'évolution clinique et biologique était favorable.

Conclusion :La rhabdomyolyse massive secondaire à un état de choc septique d'origine digestive est exceptionnelle chez l'enfant pouvant nécessiter hémodialyse et prise en charge multidisciplinaire urgente .



### STP-224

Laouini Donia

*Mdimegh S1, Guerrioui A1, Bouaziz F1, Tarchouna A1, Ben Aoun H1, Abdelbari M2, Ben Guedria M2, Jaballah N2, Ben Belguacem H2, Soyah N2, Kebaili R2, Tej A2, Bouguila J2, Tilouch S1, Boughamoura L2*

*Service de Réanimation Pédiatrique Farhat Hached Sousse (1), Service de Pédiatrie Farhat hached Sousse( 2), Faculté de médecine de Sousse*

### **Lymphohistiocytose hémophagocytaire familiale de type 3 : à propos d'un cas pédiatrique**

La lymphohistiocytose hémophagocytaire (LHH) est un syndrome d'activation macrophagique rare et potentiellement fatal, caractérisé par une hyperactivation immunitaire responsable d'une hyperinflammation sévère. La forme familiale de type 3 résulte de mutations du gène UNC13D, entraînant un défaut d'exocytose des granules cytotoxiques des lymphocytes T et NK. Nous rapportons le cas d'un nourrisson de 3 mois, issu d'un mariage consanguin, avec antécédents familiaux évocateurs (décès précoces et mutations connues UNC13D). Le patient a présenté une fièvre persistante, une pancytopénie et une hépatosplénomégalie dans un contexte d'infection à cytomégalovirus. Le tableau clinique et biologique (hyperferritinémie, hypofibrinogénémie) a conduit au diagnostic de syndrome d'activation macrophagique. Le traitement antiviral (Foscavir) a été associé au protocole HLH-2004 (dexaméthasone, étoposide, ciclosporine). L'évolution fut défavorable, marquée par une insuffisance hépatocellulaire et le décès deux mois après l'admission. Le séquençage d'exome complet post-mortem a révélé un variant homozygote probablement pathogène de UNC13D, confirmant la LHH familiale de type 3. Ce cas souligne la gravité de cette affection, l'importance de l'exploration génétique et de la reconnaissance précoce afin d'optimiser la prise en charge thérapeutique et d'améliorer le pronostic vital des nourrissons atteints.



### STP-225

Salah Syrine

*J.Kanzari, R. Mhiri, S.Khlif, J.Ben Hfaiedh, M. Ammous, E.Ben Arab, A.Guizani, K. Lassoued, H.Ouarda, E.Mermech, I.Selmi, S.Halioui, O.Azzabi, N.Siala*

*service de pédiatrie , hopital mongi slim la marsa*

### **Panhypopituitarisme congénital : Difficultée diagnostique**

#### Introduction :

Le panhypopituitarisme est une maladie hypophysaire génétique rare caractérisée par une déficience variable de toutes les hormones produites dans le lobe antérieur de l'hypophyse.

Observation : Il s'agit d'un enfant de sexe masculin, âgé de 5 ans, issu d'un mariage non consanguin et sans antécédents familiaux pathologiques particuliers. Il est suivi depuis la période néonatale pour dysmorphie faciale associée à une

cryptorchidie bilatérale, un micropénis et des pieds bots. Dans le cadre du bilan polymalformatif, on a complété par une radiographie du squelette qui a montré des pieds bots bilatéraux, une échographie abdominale qui a confirmé l'ectopie testiculaire bilatérale avec un testicule gauche intra-abdominal, une tomodensitométrie qui a montré une craniosténose avec une atrophie cortico-sous-corticale et l'échographie cardiaque a montré: CIV trabéculée , SIA pellucide fin sans shunt évident. Le caryotype,

l'examen neuro-ophtalmologique et les explorations neuro-sensorielles étaient sans anomalies. Initialement, le diagnostic suspecté était une hyperpalsie congénitale des surrénales dans la forme du déficit en cytochrome p450, devant un taux bas du cortisol et taux élevé d'ACTH, il a été traité par cortef et hydrocortisone. A l'âge de 5 mois, il a été hospitalisé pour hypoglycémie, les explorations hormonales des différents axes ont conclu à un panhypopituitarisme. Le diagnostic retenu était un déficit hypophysaire multiple congénital, réconforté par une IRM cérébrale ayant montré une absence de visualisation de la tige pituitaire



### STP-226

Braeik Amina

A Ben Hfaeidh ,H Hrizi , M Jrad, L Essadem, Z Fitouri

Service De Médecine infantile D Hôpital d'enfants Bechir Hamza de Tunis

### Profil immunologique de la dermatomyosite juvénile

La dermatomyosite juvénile est une myopathie inflammatoire rare de l'enfant, caractérisée par une atteinte musculaire proximale et des lésions cutanées spécifiques. Les anticorps spécifiques, bien que non inclus dans les critères diagnostiques, apportent une forte valeur diagnostique et pronostique.

Objectif : décrire le profil immunologique des patients atteints de DMJ suivis au service de pédiatrie D de l'hôpital d'enfants.

Méthodes : étude rétrospective descriptive monocentrique incluant tous les cas de DMJ pris en charge dans ce service.

Nous avons recensé 15 cas de dermatomyosite juvénile. Cinq patients ne présentaient aucun anticorps spécifique, tandis que les autres avaient des profils variés : cinq avec anti-NXP2 (dont un associé à anti-SAE et un à anti-Mi2), trois avec anti-MDA5, deux avec anti-TIF1γ, un avec anti-Mi2 et un avec anti-SAE.

Les anti-MDA5 étaient associés à des atteintes cutanées marquées et une faiblesse musculaire sans atteinte pulmonaire, avec rechutes fréquentes. Les anti-NXP2 étaient liés à des manifestations musculaires et cutanées, parfois compliquées de calcifications, avec rechutes chez deux enfants. Les anti-TIF1γ se manifestaient surtout par des lésions cutanées persistantes malgré rémission partielle. Le patient anti-Mi2 avait des papules de Gottron avec myalgies isolées, sans traitement spécifique. Le patient anti-SAE a présenté une évolution sévère nécessitant immunoglobulines et biothérapie.

Conclusion: la diversité du profil immunologique reflète la variabilité clinique et souligne l'importance du dépistage pour orienter la PEC.



### STP-227

Laouini Donia

*Mdimagh S1, Guerrioui A1, Bouaziz F1, Tarchouna A1, Ben Aoun H1, Abdelbari M2, Ben Guedria M2, Jaballah N2, Ben Belguacem H2, Soyah N2, Kebaili R2, Tej A2, Bouguila J2, Tilouch S1, Boughamoura L2*

*(1) Service de réanimation pédiatrique Farhat Hached Sousse (2) Service de pédiatrie Farhat Hached Sousse Faculté de médecine de Sousse*

### **SCID en réanimation pédiatrique : Quatre cas révélant l'urgence d'un diagnostic précoce**

Les déficits immunitaires combinés sévères (SCID) représentent un groupe hétérogène de maladies génétiques rares, caractérisées par un défaut profond du développement et/ou de la fonction des lymphocytes T, souvent associé à une atteinte des lymphocytes B et/ou NK. Leur incidence est estimée entre 1/50 000 et 1/100 000 naissances vivantes. Considérés comme la forme la plus grave des immunodéficiences primitives, ils se manifestent dès les premiers mois par des infections sévères, récurrentes et opportunistes, ainsi qu'une inefficacité vaccinale. En l'absence de traitement adapté, l'évolution est rapidement fatale, faisant du SCID une urgence diagnostique et thérapeutique.

Nous rapportons une étude rétrospective menée sur cinq ans (2020-2025), incluant quatre enfants hospitalisés en réanimation pédiatrique pour SCID. Il s'agissait de deux garçons et deux filles, issus de parents non consanguins. Des antécédents familiaux évocateurs étaient retrouvés, notamment plusieurs décès précoces d'oncles maternels et d'un frère atteint de SCID. Les manifestations initiales étaient diverses : pneumopathie bilatérale sévère nécessitant une réanimation, bronchopneumopathie récidivante avec diarrhée chronique et érythrodermie persistante, candidose invasive sévère, ou dépistage néonatal positif après le décès d'un frère. L'âge moyen du diagnostic était de 4 mois. Le bilan immunologique a révélé un SCID T-B+NK-, un syndrome d'Omenn et deux SCID T-B-NK-. L'évolution a été défavorable dans les quatre cas, marquée par un décès secondaire à un état de choc septique.



### STP-228

Salah Syrine

A.Marzouk , R.Thabti , A.Kefi , F.Friha

Hopital régional de ben arous , service de pédiatrie

### **syndrome de cushing de cause insolite**

Le syndrome de Cushing est l'ensemble des manifestations cliniques et biologiques dues à un excès chronique de glucocorticoïdes. C'est une affection rare. Et elle est encore plus rare au sein de la population pédiatrique. Le syndrome de Cushing chez l'enfant et l'adolescent diffère de la pathologie adulte par le mode de présentation et la prise en charge thérapeutique.

Il s'agit du nourrisson S.M âgé de 6 mois . L'histoire de sa maladie remonte à 15 jours marquée par la constatation d'une prise de poids de 1400 g en une semaine. A l'examen clinique, elle présente un faciès bouffi , une obésité faciotronculaire et un hirsutisme.

Sur le plan biologique, on notait une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles avec un taux de CRP négative et une vitesse de sédimentation à 30 mm/h. L'ionogramme sanguin et urinaire est normal. L'électrophorèse des protides faites en privé est revenu normal. La protéinurie de 24 heures est négative. L'évolution a été marquée par l'installation de chiffres tensionnels élevés nécessitant la mise sous

nicardipine . Un dosage de l'ACTH a été fait revenu inférieur à 1pg/ml avec une cortisolémie normale à 8ng/ml. Le bilan thyroïdien est normal .

A la reprise de l'interrogatoire, la mère rapporte la notion d'exposition chronique à des corticoïdes par voie topique pendant un mois de façon quotidienne.

Le diagnostic de syndrome de cushing non ACTH dépendant est évoqué .

Le nourrisson a été mis sous corticothérapie par voie orale avec dégression progressive et traitement de l'HTA.



**STP-229**

Ioukil Mouna

*G.Dridi; M.Feki; O.Fendri; S.Hentati; R.Karoui; Y.Smaoui; F.Safi*

*assistante hospitalo-universitaire*

### **Survie face aux infections fongiques en soins intensifs pédiatriques**

Introduction : Les infections fongiques constituent une complication redoutable en réanimation pédiatrique, particulièrement chez les patients exposés à une antibiothérapie large spectre et aux dispositifs invasifs. Notre objectif était d'évaluer leur impact sur la survie et la mortalité. Matériels et méthodes : Étude rétrospective incluant les enfants hospitalisés au service de réanimation pédiatrique de l'hôpital Hédi Chaker Sfax, en analysant les données cliniques, biologiques et thérapeutiques avec un suivi de la mortalité et de la survie selon la classification des infections fongiques (prouvées, probables, exclues). Résultats : Dans notre étude la durée médiane de séjour en réanimation était de 23 jours (extrêmes : 3-69). La ventilation mécanique et le recours à un cathéter veineux central étaient nécessaires respectivement chez 96 % et 84,3 % des patients. L'infection fongique survenait en moyenne après  $9,25 \pm 4,19$  jours d'hospitalisation. Des coïnfections bactériennes ou virales étaient observées dans 66,7 % des cas, dominées par *Klebsiella pneumoniae* et le virus respiratoire syncytial (VRS). Le taux de mortalité atteignait 70,8 % chez les patients présentant une infection fongique prouvée, contre 63,6 % lorsque l'infection était exclue. La survie moyenne était plus faible dans le groupe avec infection prouvée (26,5 jours) comparée aux groupes avec infection probable (38,6 jours) ou exclue (35,2 jours), sans différence statistiquement significative ( $p > 0,05$ ). Les principales causes de décès étaient le sepsis sévère et le choc septique (25 %). Conclusion: Les infections f



### STP-230

Ben Hfaiedh Aicha

*A Braeik, H.Hrizi, M Jrad, L.Essadem, Z Fitouri*

*Service De Médecine infantile D Hôpital d'enfants Bechir Hamza de Tunis*

### **Maladie de Kikuchi-Fujimoto chez l'enfant : un défi diagnostique et une présentation clinique trompeuse**

Introduction: La maladie de Kikuchi-Fujimoto ou lymphadénite histiocytaire nécrosante est une affection rare

touchant surtout les jeunes adultes, exceptionnellement les enfants. Elle se manifeste par une lymphadénite

cervicale fébrile, souvent confondue avec une infection ou un lymphome, ce qui complique le diagnostic. Celui-ci

repose sur l'examen histopathologique des ganglions.

Objectif: Rapporter les caractéristiques cliniques, évolutives et thérapeutiques d'un cas de maladie du Kikuchi chez

une fille de 7 ans et 8 mois.

Observation: Il s'agissait de l'enfant D.A, âgée de 7 ans, hospitalisée en 2021 pour fièvre prolongée, avec

antécédent familial de maladie de Kikuchi chez la grand mère. Elle présentait des adénopathies cervicales, un

syndrome inflammatoire et une atteinte cardiaque .L'enquête infectieuse et hématologiques (myélogramme, frottis

sanguin) étaient négatifs. Le tableau a été initialement pris pour un MIS-C post-Covid et traité avec amélioration.

L'évolution a été marquée par des rechutes fébriles, adénopathies persistantes, anomalies immunologiques et

arthralgies. La biopsie ganglionnaire (août 2025) a confirmé une maladie de Kikuchi-Fujimoto. Actuellement, elle

présente des poussées intermittentes contrôlées par AINS et reste sous surveillance rapprochée.

Conclusion: Les formes compliquées et récidivantes de la maladie de Kikuchi chez l'enfant, bien que rares,

soulignent l'importance d'un diagnostic précoce et d'un suivi rapproché afin d'optimiser la prise en charge et

d'éviter des traitements lourds secondaires à l'errance diagnostique



### STP-231

Salah Syrine

*A.Bouraoui, O.Naija, Y.Hammi, M.fejani, T.Gargah*

*service de pédiatrie, Hopital Charles nicolle*

### **Psoas abscess : a case report**

A psoas abscess is described as a collection of pus in the iliopsoas muscle compartment, which comprises the psoas and iliacus muscles located in the extraperitoneal space. It can be considered a primary abscess due to hematogenous or lymphatic seeding from a distant site, primarily occurring in children in tropical or developing countries. These primary infections are typically due to a single microorganism, most commonly, *Staphylococcus aureus*. Secondary spread develops due to the direct spread of infection of the psoas muscle from an adjacent structure (hip, vertebrae, gastrointestinal tract, aorta, genitourinary tract), developing due to trauma or instrumentation of the inguinal region, lumbar spine, or hip region. The secondary infections can be either mono- or polymicrobial and include enteric and anaerobic organisms. Its incidence and etiopathogenesis are not well defined. It is mainly encountered in developing countries in weakened conditions. The involvement of an immunocompetent subject is exceptional. We present a case of psoas abscess in a two-year-old male with nephrotic syndrome who presented with a progressively worsening lameness, fever and no history of trauma. Hip x-ray imaging, ultrasonography and MRI yielded no abnormal results, but laboratory values prompted further investigation, leading to identifying a left psoas abscess via scintigraphy. A second MRI showed a heterogeneous fluid collection in the right psoas muscle. The patient was treated with dual antibiotics with a favourable outcome. Blood culture grew methicillin resistant *S. aureus* (MRSA)



### STP-233

Frigui Tasnime

*Abdelmoula S, El Ghali M, El Ouaer M, Rouis C, Ben Abdallah W, Bizid M, Chamtouri I, Ben Hamida H*

*Service de réanimation et de médecine néonatale Monastir*

### **De la réanimation à la récupération : le spectre pronostique de la cardiomyopathie dilatée néonatale**

Introduction :

La cardiomyopathie dilatée (CMD) néonatale est une pathologie rare et grave.

Objectif :

Décrire le spectre clinique, étiologique et évolutif de la CMD néonatale à travers une série de cas, en mettant l'accent sur l'impact de la précision diagnostique et des thérapies ciblées.

Méthodes :

Etude rétrospective observationnelle entre 2018 et 2025 incluant tous les nouveau-nés pris en charge pour CMD confirmée par échocardiographie. Un bilan étiologique complet a été réalisé pour chaque patient.

Résultats

Quatre cas ont été inclus. Deux cas de déficit en carnitine ont été identifiés : le premier, survenu chez un prématuré de 35 SA + 3 jours, a évolué favorablement sous traitement spécifique ; le second, associé à des anomalies rénales congénitales, a présenté une décompensation cardiaque sévère avec acidose métabolique, nécessitant la réanimation mais a finalement bénéficié d'une récupération complète sous L-carnitine. Un troisième cas, secondaire à une tachycardie supraventriculaire fœtale persistante, s'est présenté comme une cardiomyopathie rythmique. Malgré une thérapie médicale optimisée, la dysfonction ventriculaire gauche est demeurée persistante. Le quatrième cas, d'apparition tardive à J19 de vie, a présenté une CMD sévère compliquée d'une défaillance multiviscérale. Malgré une prise en charge intensive, l'évolution fut défavorable, conduisant au décès. Le bilan génétique postnatal a révélé une mutation pathogène du gène *LDB3*, confirmant une étiologie génétique.

Conclusion :

Cette série souligne l'impérieuse nécessité d'un bilan étiologique précoce



### STP-234

Rahmouni Nour

*M.Bousslama F.Mokrani W.Hannachi M.ben Ali S.Jaouehri E.Ben Hmida*

*service de néonatalogie hôpital Charles Nicole*

### **Le syndrome d'inhalation méconiale : diagnostic et prise en charge : à propos de deux cas**

L'inhalation méconiale est une pathologie néonatale grave, responsable de détresse respiratoire aiguë et de complications pulmonaires et cardiovasculaires. son diagnostic repose sur l'association de ce liquide à des signes respiratoires précoces. la prise en charge reste complexe et l'évolution est variable, Nous rapportons deux cas illustrant cette variabilité. Le premier concerne un nouveau-né à terme, issu d'une césarienne pour souffrance fœtale aiguë avec liquide méconial épais. À la naissance, il présentait une mauvaise adaptation à la vie extra-utérine (Apgar 5/8), nécessitant intubation et ventilation prolongée. L'évolution a été compliquée par une hypertension pulmonaire persistante nécessitant NO inhalé.

Le second cas concerne un nouveau-né masculin à terme, né par voie basse, exposé à un liquide méconial. L'adaptation initiale était moyenne (Apgar 7/9), avec polypnée et tirage sous-costal, nécessitant ventilation non invasive. La radiographie montrait des images interstitielles diffuses. L'évolution a été favorable, malgré une infection respiratoire secondaire traitée par antibiotiques, avec sevrage de l'oxygène au 5<sup>e</sup> jour.

Ces observations illustrent la diversité clinique de l'IM, des formes sévères aux formes modérées rapidement stabilisées. La prise en charge doit être précoce, individualisée et multidisciplinaire, incluant prévention des complications et suivi attentif. La surveillance obstétricale et la réanimation immédiate en salle de naissance restent essentielles pour optimiser le pronostic



### STP-236

Sonnara Ons

*M.Béji, N. Jammeli, A. Marzouki, J. Aloulou, S. Mechlia, M. Jouili, B. Mahjoub*

*CHU Taher Sfar Mahdia*

### **Syndrome de Lemierre : à propos d'un cas pédiatrique**

#### Introduction:

Le syndrome de Lemierre est une complication grave et rare d'une infection oropharyngée, caractérisée par une thrombophlébite de la veine jugulaire interne et des embolies septiques à distance.

#### Objectif:

Décrire un cas de syndrome de Lemierre révélé par un torticolis fébrile chez un enfant amygdalectomisé et rappeler ses éléments diagnostiques et thérapeutiques clés.

#### Observation:

Il s'agit d'une fille âgée de 4 ans, aux antécédents d'amygdalectomie 2 mois avant son hospitalisation pour torticolis fébrile. L'examen a objectivé une fièvre à 40°C, un torticolis avec une tuméfaction rétro auriculaire droite indolore et un jetage postérieur purulent. Au bilan, elle avait un syndrome inflammatoire biologique franc. La ponction lombaire a montré une pleiocytose aseptique à 60/mm<sup>3</sup>. Les hémocultures répétées étaient toutes négatives. La TDM cervicale a objectivé des micro-abcès de la loge thyroïdienne d'amygdalectomie et de la paroi postérieure du pharynx associés à une thrombose de la veine jugulaire droite et du sinus sigmoïde, évoquant un syndrome de Lemierre. La fille a été mise sous une triple antibiothérapie à base de Cefotaxime, Métronidazole et Gentamycine, avec une anticoagulation par HBPM. L'évolution clinique et radiologique était favorable.

#### Conclusion:

Le syndrome de Lemierre, rare mais grave, nécessite un diagnostic précoce et une antibiothérapie adaptée afin de réduire le risque de complications septiques.



### STP-237

Rekik Ons

*Béji M, Aloulou J, Sellami M, Mandhouj O, Jammeli N, Jwili M, Mahjoub B*

*Service de pédiatrie, Hôpital Taher Sfar, Mahdia*

### Arthrite Juvénile idiopathique : Etude de 18 cas

#### Introduction

L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) représente la forme la plus fréquente de maladie inflammatoire chronique chez l'enfant. L'objectif de cette étude est de décrire les aspects cliniques et évolutifs de l'AJI.

#### Méthodes

Etude descriptive rétrospective menée au service de pédiatrie, CHU Taher Sfar, Mahdia incluant les cas d'AJI colligés sur une période de 17 ans (2008-2024).

#### Résultats

L'étude a inclus 18 patients (10 filles, 8 garçons), d'âge moyen de 5,3 ans. Les symptômes cliniques étaient dominés par des arthralgies (tous les cas), des arthrites (6 cas) et une fièvre prolongée (7 cas). Les formes cliniques observées étaient : oligoarticulaire (9 cas), polyarticulaire (6 cas) dont deux à FR positifs, la maladie de Still (2 cas) et 1 seul cas d'arthrite avec enthésite. Le traitement de première intention a inclu des AINS dans 14 cas et une corticothérapie orale chez les 4 autres enfants. Des traitements de deuxième et troisième ligne tels que l'Anakinra et le Méthotrexate ont été administrés. Parmi les patients, 4 ont présenté des rechutes au bout d'un délai d'un an en moyenne. Des séquelles ont été observées dans 3 cas, comprenant une limitation de la mobilité (2 cas) et une déformation articulaire (1 cas).

#### Conclusion

Cette étude met en évidence la diversité clinique de l'AJI. Le diagnostic et la prise en charge restent complexes, nécessitant une approche individualisée.



### STP-238

Mahjoub Khawla

*I. Fekih Romdhane, F.Gandi, M.Youssef, M. Saidane, H. Ben Hamouda*

*Service de Néonatalogie, Hôpital Universitaire Tahar Sfar, Mahdia*

### **Angiome hépatique géant : découverte postnatale et prise en charge : à propos d'un cas**

Introduction : L'angiome hépatique est la tumeur hépatique bénigne la plus fréquente chez les nourrissons. Sa taille et son évolution clinique sont variables. Il peut être de découverte fortuite ou se manifester sous des formes compliquées mettant en jeu le pronostic vital. Observation : Nous rapportons le cas d'un nouveau-né de sexe féminin, issue d'une mère primipare, âgée de 37 ans. Elle est admise au 15<sup>ème</sup> jour de vie pour distension abdominale. L'examen clinique a révélé une hépatomégalie et une circulation veineuse collatérale. L'échographie abdominale a mis en évidence une collection hydro-aérique sous capsulaire de segment VII de foie. Le scanner abdominal a confirmé l'hémangiome géant du foie. Un traitement médical par propranolol à la dose de 2mg/kg/j a été instauré, avec une surveillance clinique et échographique rapprochée. L'évolution a été favorable avec régression progressive de la masse. Conclusion : Ce cas illustre l'importance d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge immédiate pour prévenir les complications graves, telles que l'insuffisance cardiaque à débit élevé, la coagulopathie ou la compression des organes adjacents. Il met également en évidence l'efficacité du propranolol dans la régression des lésions et la prévention des complications.



### STP-239

Mejri Fatma

*F. Mejri<sup>1</sup>, H. Boudabous<sup>1</sup>, M. Zribi<sup>1</sup>, S. Khatrouch<sup>1</sup>, S. Bouchoucha<sup>2</sup>, A. Ben Chehida<sup>1</sup>, MS. Abdelmoula<sup>1</sup>*

*<sup>1</sup> Service de pédiatrie et de maladies métaboliques héréditaires, CHU La Rabta, Tunis <sup>2</sup> Service d'orthopédie infantile, Hôpital d'enfants Béchir Hamza, Tunis*

### **Syndrome de Gorham Stout : Quand les os disparaissent !!!**

**Introduction :** Le syndrome de Gorham-Stout (GS), est une maladie rare avec un peu plus de 300 cas décrits à ce jour. Il se caractérise par une ostéolyse massive à l'origine d'une résorption de l'os. Bien que non maligne, le pronostic reste réservé avec risque de complications invalidantes.

**Observation :** Nous rapportons le cas de l'enfant Y.T âgé actuellement de 11 ans et demi, suivi depuis l'âge de 3 ans au service de pédiatrie pour syndrome de GS. Le diagnostic a été posé au service d'orthopédie devant une cyphose dorsolombaire angulaire sévère avec une masse médiastinale objectivée à la TDM. L'IRM cervico-thoracique a montré un aspect en faveur d'une lymphangiomatose kystique osseuse diffuse avec atteinte médiastinale et musculaire. La biopsie iliaque a confirmé l'ostéolyse massive. L'ostéodensitométrie a objectivé une ostéoporose avec un Z score -3.3 au col fémoral. L'évolution a été marquée par plusieurs hospitalisations pour des crises douloureuses nécessitant le recours aux pamidronate avec une nette diminution des douleurs mais devant la majoration de l'atteinte osseuse avec aggravation des déformations ostéoarticulaires et augmentation de la masse tumorale, un traitement par interféron alpha-2b a été décidé devant l'efficacité prometteuse grâce à ses propriétés anti angiogénique.

**Conclusion :** Le syndrome de GS demeure un défi diagnostique et thérapeutique, par sa rareté et son évolution imprévisible. Notre observation illustre la sévérité de l'atteinte osseuse pédiatrique et la difficulté de prise en charge surtout en l'absence de traitement spécifique.



### STP-240

MECHLIA SALMA

*N.Jammeli, M.Béji, H.Ben Hamedou, A.Marzouki, M.jwili, B.Mahjoub*

*Service de pédiatrie, CHU Taher Sfar, Mahdia*

### **Déficit immunitaire chez l'enfant : défis diagnostiques et de prise en charge**

#### Introduction

Les déficits immunitaires chez l'enfant, d'étiologie congénitale ou acquise, prédisposent à des infections récurrentes ou sévères.

#### Méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive, monocentrique, portant sur les cas de déficit immunitaire répertoriés dans le service de Pédiatrie à l'hôpital Taher Sfar à Mahdia durant une période de 20 ans.

#### Résultats

Nous avons inclus 108 patients avec un âge médian de 20 mois. L'interrogatoire a révélé un antécédent de déficit immunitaire (42%) et de décès en bas âge (37%). La consanguinité était présente dans 74% des cas. Les manifestations étaient dominées par une symptomatologie respiratoire récurrente (90%) et un retard staturo-pondéral (42%). A la biologie, une anomalie de la numération formule sanguine était trouvée dans 56% des cas. Le bilan immunitaire a objectivé une anomalie de l'immunité humorale dans 80% des cas et de l'immunité cellulaire dans 74% des cas. Le déficit immunitaire combiné sévère était l'étiologie la plus fréquente (9 cas). Dix enfants avaient un déficit confirmé génétiquement. Pendant le suivi, 54% des patients étaient mis sous antibioprophylaxie et 46% bénéficiaient de transfusions mensuelles d'immunoglobulines. Dix-sept patients sont décédés par des infections sévères et 8 patients étaient perdu de vue.

#### Conclusion

Les déficits immunitaires de l'enfant sont variés et souvent sous-diagnostiqués. Un diagnostic précoce et une prise en charge adaptée sont les clés d'un meilleur pronostic.



### STP-241

Jaballah Nesrine

M.Abelbari<sup>1</sup>, O. Mars<sup>1</sup>, H. Ben Belgacem<sup>1</sup>, A. Tejl<sup>1</sup>, R. Kebaili<sup>1</sup>, M.Ben guedria<sup>1</sup>, J. Bouguila<sup>1</sup>, S. Mdimagh<sup>2</sup>, S. Tilouche<sup>2</sup>, N. Soyah<sup>1</sup>, L. Boughamoua<sup>1</sup>,

(1) Service de pédiatrie FarHat Hached Sousse / (2) Service de réanimation pédiatrique FarHat Hached Sousse

### **Pediatric HIV at Farhat Hached Pediatrics department: A retrospective analysis of a decade of cases**

#### Introduction:

Despite global progress in HIV treatment, pediatric HIV remains a critical public health challenge, with most cases resulting from mother-to-child transmission.

Aims: This study examines the clinical features, treatment challenges, and outcomes in a pediatric HIV cohort.

Materials and methods: This case series is a 10-years retrospective analysis of 10 pediatric HIV cases from our institution.

#### Results:

We identified 10 pediatric HIV cases (sex ratio: 1.5). The median age at diagnosis was 2 years and 5 months, with no prenatal screening performed. Prolonged fever was the leading reason for admission. The most common physical findings were prolonged fever, failure to thrive, and hepatosplenomegaly (90%), along with polyadenopathy and oral candidiasis (80%). Diagnostic PCR showed a mean viral load of  $4.84 \times 10^6$  copies/mL, and severe immunodeficiency (mean CD4 count <15%). Opportunistic infections were seen in 8 cases, including disseminated BCGitis (3/10), Pneumocystis pneumonia (2/10), CMV disease (2/10) and neuromeningial cryptococcosis (1/10). Two patients developed HIV-associated macrophage activation syndrome. Antiretroviral therapy was initiated in all patients, with two experiencing immune reconstitution inflammatory syndrome. The outcome was favorable in 6 patients, with one death, one patient remains hospitalized, and two failing to achieve viral load suppression.

Conclusion: This case series reinforces the critical need for early diagnosis and tailored management in pediatric HIV, providing a baseline for future studies.



### STP-242

MECHLIA SALMA

*N.Jammeli, M.Béji, O.Sonnara, O.Rekik, M.jwili, B.Mahjoub*

*Service de pédiatrie, CHU Taher Sfar, Mahdia*

### **Caractéristiques clinico-évolutives de l'atteinte respiratoire de l'enfant immuno-déprimé**

#### Introduction

Les atteintes respiratoires représentent l'une des principales manifestations des déficits immunitaires chez l'enfant.

#### Méthodes

Etude rétrospective incluant les enfants immunodéprimés ayant présenté une atteinte respiratoire colligés au service de Pédiatrie de l'hôpital Taher Sfar, Mahdia durant une période de 21 ans.

#### Résultats

L'étude a inclus 50 enfants âgés de 7 jours à 15 ans, avec une légère prédominance féminine. Les symptômes respiratoires étaient dominés par des pneumonies récidivantes chez 66% des enfants, suivies par un syndrome obstructif dans 34% des cas. Des anomalies radiologiques ont été trouvées chez 86% des cas, se manifestant principalement par un syndrome interstitiel, un syndrome alvéolaire bilatéral ou des images nodulaires de bronchiectasies confirmées par le scanner thoracique. Un agent pathogène a été identifié dans 30 % des cas. C'était *Pseudomonas Aeruginosa* dans 55% des cas.

Les déficits immunitaires primitifs étaient incriminés dans 92% des cas, dominés par les déficits humoraux (moitié des cas), suivis des déficits combinés (37%) et des neutropénies chroniques (7%). Les déficits immunitaires secondaires étaient observés chez 4 cas. La mise d'un traitement par immunoglobulines et d'une antibioprophylaxie a permis une réduction de la fréquence des infections respiratoires dans 57% des cas.

#### Conclusion

Les signes respiratoires peuvent être révélateurs d'un déficit immunitaires. Leur caractère récurrent, sévère ou atypique doit motiver la réalisation d'un bilan immunitaire.



STP-243

Dachraoui Ines

H. Bouabous

*résidente au service de maladies héréditaires du métabolisme -CHU La Rabta*

**Hépatite fulminante de l'enfant : Difficultés diagnostiques, étiologique et thérapeutique**

Hépatite subfulminante de l'enfant : Difficultés diagnostiques et thérapeutiques

I. Dachraoui<sup>1</sup>, H. Boudabous<sup>1</sup>, M. Zribi<sup>1</sup>, S. Khatrouch<sup>1</sup>, A. Ben Chehida<sup>1</sup>, M. Trabelsi<sup>2</sup>, M.S. Abdelmoula<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Service de pédiatrie et de maladies métaboliques héréditaires, CHU La Rabta, Tunis

Introduction : L'hépatite subfulminante pédiatrique est une urgence vitale rare, caractérisée par une défaillance hépatique aiguë sans maladie hépatique préexistante. Son évolution rapide, l'absence de signes spécifiques et de critères pédiatriques fiables rendent le diagnostic et la prise en charge particulièrement complexes.

Objectif : Illustrer les principales difficultés diagnostiques, pronostiques et étiologiques de cette entité chez l'enfant à travers une observation clinique.

Observation : Un garçon de 3 ans et demi, bien développé, né de parents non consanguins, a été hospitalisé pour ictère cholestatique persistant sans fièvre. Antécédents familiaux : hypothyroïdie maternelle et syndrome des 4A chez une sœur décédée à 16 ans d'insuffisance hépatique aiguë. Biologiquement, on notait une cytolyse importante, cholestase à GGT élevée, TP bas non corrigé par vitamine K, hyperammoniémie, anémie et thrombopénie. L'échographie montrait un foie remanié et une néphromégalie bilatérale. Le bilan infectieux, métabolique et immunologique était négatif. La biopsie hépatique était contre-indiquée. L'évolution sous corticothérapie et immunosuppresseurs était favorable. Le séquençage WES a mis en évidence un statut hétérozygote pour le syndrome 3A et deux mutations de signification inconnue du gène PKHD1, évoquant une maladie de Caroli.



**STP-244**

MECHLIA SALMA

HADJ SALEM R., ZMANter I., ZAYANI S., NAGUEZ R., BATBOUT O. CHOUCANE S.

*Service de Pédiatrie, CHU Fattouma Bourguiba de Monastir*

### **Hépatite et Cytopénies auto-immunes : A propos d'un cas**

#### **Introduction :**

Les cytopénies auto-immunes peuvent intéresser les trois lignées sanguines entraînant une anémie, une leucopénie et/ou une thrombopénie. Ces anomalies hématologiques peuvent survenir individuellement ou simultanément avec une maladie auto-immune (AI). L'association hépatite et cytopénies AI est rare en pédiatrie. A notre connaissance, cette association n'a pas été citée chez le nourrisson.

#### **Observation :**

Il s'agit d'un garçon âgé de un an et huit mois, sans antécédents, admis pour ictère cholestatique évoluant depuis trois semaines. L'examen clinique révélait un ictère conjonctival. Les examens complémentaires montraient une hyperbilirubinémie à prédominance conjuguée, une cytolyse hépatique, des GGT normales, une leuco neutropénie, une lymphopénie et une thrombopénie à l'hémogramme, une hypergammaglobulinémie et un TCD positif à IgG. Les autoanticorps anti-foie étaient négatifs tandis que les autoanticorps anti-plaquettes étaient positifs. A la PBF, il y avait une hépatite avec des signes d'activité

portale et périportale A2 F2 et un abondant infiltrat inflammatoire lymphocytaire. La biopsie ostéomédullaire était normale. Le diagnostic retenu était une hépatite AI séronégative avec cytopénies AI. Le nourrisson était mis sous corticothérapie et Azathioprine avec bonne évolution clinico-biologique.

#### **Conclusion :**

L'association hépatite et cytopénies auto-immunes chez l'enfant demeure rare, suggérant une dysrégulation immunitaire. Une reconnaissance précoce de cette association est essentielle pour optimiser la prise en charge et éviter les complications.



### STP-245

Ben Ali Marwa

A.Tej, L.Boughamoura, N.Souayah, M.Abdelberi, M.Belguedria

*résidente en pédiatrie*

### **Œsophagite à hyperéosinophilies : diagnostic et prise en charge à propos de trois observations.**

#### Introduction :

L'œsophagite à éosinophiles est une maladie chronique de l'œsophage à médiation immunitaire qui provoque une inflammation éosinophile prédominante de l'œsophage ; elle peut provoquer des symptômes similaires à ceux du reflux, d'une dysphagie et d'une impaction alimentaire.

#### Objectif :

Étayer les aspects diagnostiques et thérapeutiques de l'œsophagite à éosinophiles.

#### Observations :

Observation 1 : enfant âgé de 12 ans qui consulte les urgences devant une fausse route suite à l'ingestion d'un morceau de poulet, il décrit un blocage alimentaire total. Par ailleurs l'enfant a l'habitude de prendre une gorgée d'eau après chaque bouchée. La radio thorax et la radio cervicale n'ont pas montré de corps étranger. Un complément par fibroscopie œsogastroduodénale a montré présence d'un corps étranger au niveau de l'œsophage moyen, aspect de la muqueuse œsophagienne évoque une œsophagite à éosinophiles, gastrite nodulaire importante. L'examen anatomopathologie a montré une gastrite antrale et fundique chronique folliculaire d'intensité et d'activité modérée, présence de HP ; aspect histologique compatible avec une œsophagite à éosinophiles. Le patient a été mis sous trithérapie anti HP et suivi à la consultation externe.

Observation 2 : enfant âgé de 13 ans suivi pour asthme allergique depuis l'âge de 6 ans adressé à notre consultation pour dysphagie chronique d'allure organique aux solides et à moindre degré aux liquides qui évolue depuis des mois, il avait comme exploration : un transit œsogastroduodénal montrant une sténose œsophagienne moyennement serrée et non



### STP-246

Jaballah Nesrine

*H.Mkhinini, M.Fakhfekh, H. Ben Belgacem, M.Abdelbari, A. Tej, R. Kebaili, M.Ben guedria, J. Bouguila, N. Soyah L. Boughamoura*

*Service de pédiatrie Farhat Hached Sousse*

### **Qualité de vie et adhésion thérapeutique chez l'enfant atteint de bêta-thalassémie : étude transversale au CHU Farhat Hached de Sousse**

**Introduction :** La bêta-thalassémie est une maladie héréditaire chronique dont la lourdeur impacte fortement le quotidien des enfants atteints. La qualité de vie et l'adhésion thérapeutique constituent deux enjeux majeurs de la prise en charge, influençant directement l'évolution clinique et le bien-être des patients.

**Objectif :** Évaluer à l'aide du questionnaire PedsQL et de l'échelle MMAS-8, la qualité de vie et l'adhésion thérapeutique des enfants porteurs de bêta-thalassémie

**Méthodes :** Étude transversale, descriptive et analytique menée entre Octobre 2024 et Mai 2025 auprès de 23 enfants suivis au service de pédiatrie du CHU Farhat Hached de Sousse.

**Résultats :** L'âge moyen était de 10,1 ans (4-16), avec un sexe ratio F/H = 1,87. La ferritinémie moyenne était à 3017,83 µg/L et 87 % des enfants présentaient des complications. 65 % montraient une faible adhésion thérapeutique. Les scores moyens de qualité de vie étaient de 74,8 pour les enfants et 73,3 pour les parents indiquant une qualité de vie globalement modérée. L'adhésion thérapeutique était influencée par le milieu d'habitat et la couverture sociale, tandis que la qualité de vie corrélait avec le taux de ferritinémie et l'absence de complications. Une association a été observée entre la dimension sociale de la qualité de vie et l'adhésion au traitement.

**Conclusion :** L'évaluation simultanée de la qualité de vie et de l'adhésion au traitement permet d'identifier les obstacles de la prise en charge de la bêta-thalassémie chez l'enfant et souligne la nécessité de stratégies visant à optimiser le suivi



### STP-247

MECHLIA SALMA

*Daya.A, Hadj Salem.R, Zayani.S, Chouchane.S*

*Service de pédiatrie de Monastir, CHU Fattouma Bourguiba*

### **Microangiopathie thrombotique induite par le tacrolimus après une transplantation hépatique à propos d'un cas**

#### Introduction :

La transplantation hépatique pédiatrique constitue une avancée majeure dans la prise en charge des maladies hépatiques terminales. Grâce aux progrès chirurgicaux et aux stratégies immunosuppressives, la survie post-greffe s'est considérablement améliorée. Le tacrolimus constitue l'immunosuppresseur couramment utilisé. Parmi ses effets secondaires, la microangiopathie thrombotique (MAT) qui est associée à un taux de mortalité élevé.

#### Présentation du cas :

Il s'agit d'un garçon âgé de 10 ans suivi pour une PFIC 4 au stade d'insuffisance hépatocellulaire. Il a bénéficié d'une transplantation hépatique avec une évolution post opératoire immédiate favorable. A j5 post transplantation hépatique, il y a eu une aggravation de son ictère et de l'ascite et la biologie a montré une ascension du taux de bilirubine, une thrombopénie associée à une anémie normochrome normocytaire régénérative en rapport avec une hémolyse. Un rejet aigu a été éliminé par une biopsie hépatique. Le diagnostic de MAT secondaire au tacrolimus a été suspecté et retenu devant un dosage de C3 diminué à 0.45g/l et un dosage de l'ADAMTS13 à 55,4%. La prise en charge se basait sur l'arrêt du tacrolimus et de l'ajout de la ciclosporine et l'acide mycophénolique et une transfusion quotidienne de PFC. L'évolution a été marquée par une amélioration progressive et une normalisation de la biologie.

#### Conclusion :

La MAT constitue une complication rare mais grave chez les patients transplantés, avec un taux de mortalité important. Un diagnostic précoce est essentiel pour améliorer le pronostic.



### STP-248

El Guerchi Sarra

*I. Fekih Romdhane, J.Green, A.Ben hassen ,M.Youssef, H. Ben Hamouda*

*Service de néonatalogie, CHU Tahar Sfar, Mahdia*

### **Thrombose de la veine iliaque droite révélant une agénésie de la veine cave inférieure : à propos d'un cas**

La thrombose veineuse profonde est très rare chez le nouveau-né et elle nécessite une recherche systématique de causes sous-jacentes. Parmi ces causes, l'agénésie de la veine cave inférieure constitue une malformation congénitale exceptionnelle. Nous présentons le cas d'un nouveau-né de sexe féminin, admis au 15<sup>ème</sup> jour de vie pour œdème et cyanose du membre inférieur droit. L'examen clinique a révélé une tuméfaction douloureuse du membre, avec des signes de thrombose veineuse profonde. La biologie a montré des marqueurs inflammatoires modérés et une numération plaquettaire normale. L'échographie Doppler veineuse a confirmé la thrombose étendue de la veine iliaque externe, fémorale commune et superficielle droite, tandis que le scanner abdominal a mis en évidence l'absence de la veine cave inférieure sous hépatique. Le bilan de thrombophilie a montré un taux effondré de l'antithrombine. La prise en charge a consisté en une anticoagulation par enoxaparine, administration d'aclotine, une surveillance clinique et échographique rapprochée. L'évolution a été favorable, avec diminution progressive de la thrombose et préservation du membre. Ce cas illustre l'importance de rechercher systématiquement une malformation congénitale de la veine cave, un déficit en facteur de coagulation en cas de thrombose veineuse profonde néonatale, afin d'adapter la prise en charge et prévenir les complications thromboemboliques.