

Pancréatites de l'enfant

Dr Olivier Mouterde
CHU de Rouen, Université de Sherbrooke

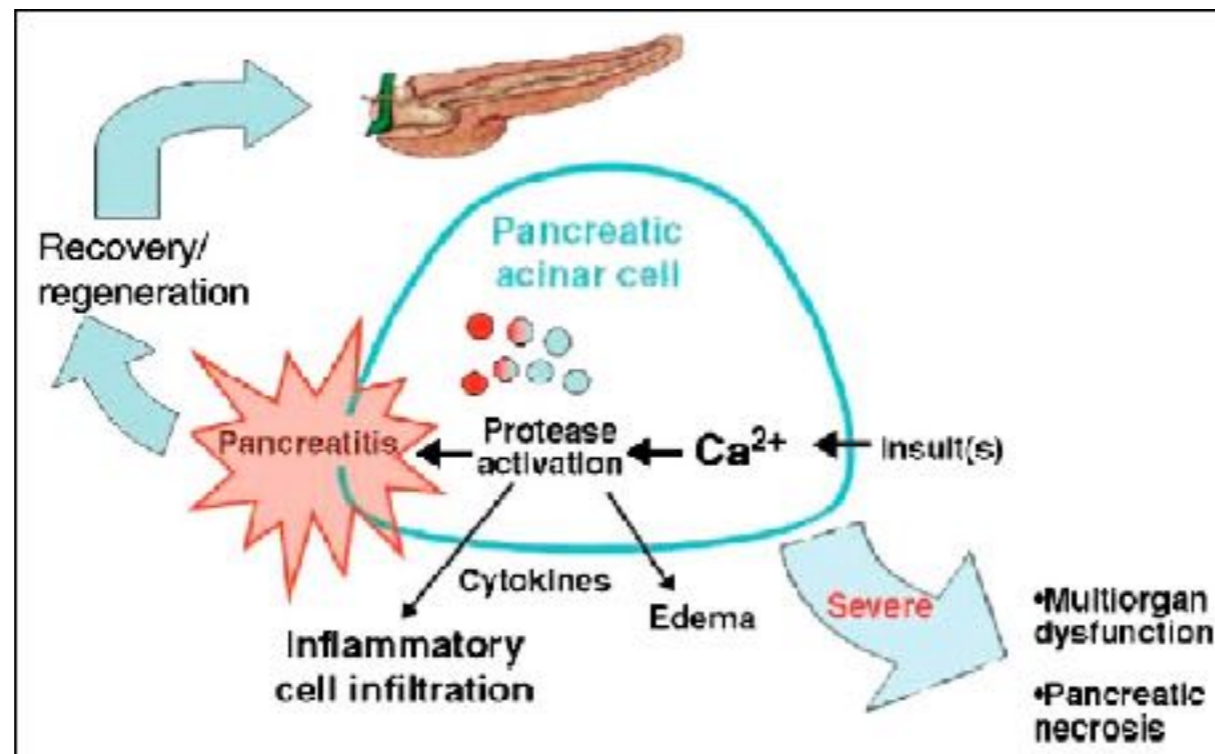
Merci à Hugues Piloquet, Adrien Schvartz

Pancréatite aiguë : Définition

- Maladie aiguë inflammatoire dont le point de départ est la glande exocrine pancréatique (**autodigestion**) pouvant s'étendre aux organes de voisinage.
- Lésions en générales **réversibles** mais séquelles possibles

Pancréatite aiguë

- Epidémiologie
 - Incidence en augmentation
 - Adulte : 20-30/100 000 individus par an
 - Pédiatrie : 3,6 à 13,2 / 100 000 individus par an
- Physiopathologie



Abu-El-Haija JPGN 2018

Management of Acute Pancreatitis in the Pediatric Population: A Clinical Report From the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Pancreas Committee

**Maisam Abu-El-Haija, †Soma Kumar, ‡Jose Antonio Quiros, §Keshawadhana Balakrishnan,
||Bradley Barth, ¶Samuel Bitton, #John F. Eisses, **Elsie Jazmin Foglio, ††Victor Fox,
‡‡Denease Francis, §§Alvin Jay Freeman, ||||Tanja Gonska, ††Amit S. Grover, #Sohail Z. Husain,
¶¶Rakesh Kumar, ##Sameer Lapsia, *Tom Lin, ***Quin Y. Liu, †††Asim Maqbool,
†††Zachary M. Sellers, §§§Flora Szabo, |||||Aliye Uc, ¶¶¶Steven L. Werlin,
and ####Veronique D. Morinville*

Gariepy JPGN 2017

Causal Evaluation of Acute Recurrent and Chronic Pancreatitis in Children: Consensus From the INSPPIRE Group

**Cheryl E. Gariepy, †Melvin B. Heyman, ‡Mark E. Lowe, §John F. Pohl, †Steven L. Werlin,
¶Michael Wilschanski, #Bradley Barth, **Douglas S. Fishman, ††Steven D. Freedman,
‡‡Matthew J. Giefer, §§Tanja Gonska, **Ryan Himes, †Sohail Z. Husain,
||Veronique D. Morinville, ¶¶Chee Y. Ooi, ###Sarah J. Schwarzenberg,
#David M. Troendle, †Elizabeth Yen, and ***Aliye Uc*

Qui est à risque de pancréatite ?

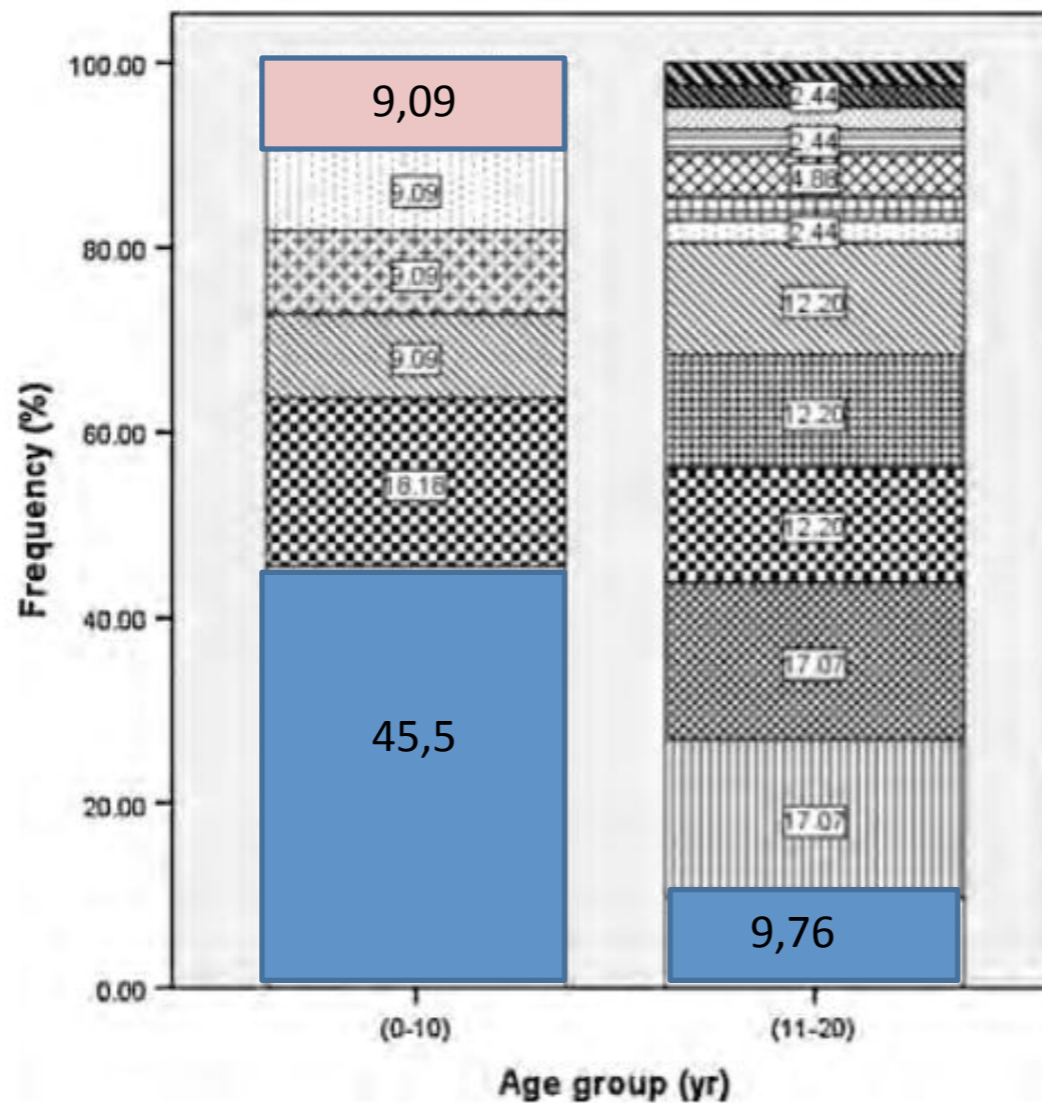
- Mucoviscidose avec insuffisance pancréatique
- Lithiase biliaire
- Hypertriglycéridémie
- Hypercalcémie
- Médicaments
- CPRE
- Maladie de Crohn

Médicaments ?

N = 260, 2 % des pancréatites, souvent bénignes

- Antibiotiques : tétracyclines, Bactrim
- Diurétiques : furosemide, hydrochlorothiazide
- AINS (Sulindac), Mesalazine
- IEC
- Immunosuppresseurs : Asparaginase, azathioprine, corticoïdes (?)
- Antiépileptiques : valproate, carbamazépine
- Oestrogènes

Pancréatites médicamenteuses



- Drug name
- Estrogen
 - Rifampin
 - Carbamazepine
 - Cyclosporine
 - Vincristine
 - FK-506
 - Metronidazole
 - Acetaminophen
 - Mesalamine
 - Asparaginase
 - Steroids
 - TMP-SMX
 - 6-Mercaptopurine
 - Valproic acid

Harrisson, JPGN 2011

Quand la pancréatite aiguë survient

- Début rapide, cède progressivement
- Douleur abdominale compatible (épigastrique transfixiante rebelle)
- Vomissements (iléus réflexe possible)
- Lipasémie $> 3 \text{ N}$ (non corrélée à gravité)
- Imagerie compatible avec une pancréatite (Echo en première intention)

Signes cliniques initiaux



Signes cliniques %	1-5 n=53	6-10 n=47	11-17 n=35	Total n= 135
Douleurs abdominales	86,8	83	91,4	85,9 %
Fièvre	39,6	44,7	28,6	38,5 %
Vomissements	54,7	34	17,1	37,8 %
Ictère	17	4,3	0	8,1 %
Selles décolorées	5,7	2,1	0	3 %
Diarrhées	0	2,1	5,7	2,2 %
Troubles de conscience	1,9	2,1	2,0	2,2 %
Autres	9,5	4,2	5,8	6,6 %

Suzuki M Scoring system for the severity of acute pancreatitis in children Pancreas 2008: 37:222-223



Lipase, amylase ?

Table 2. Pediatric Conditions Associated With Elevation of Amylase or Lipase Levels

Condition	Amylase	Lipase
Abdominal	<ul style="list-style-type: none"> • Acute pancreatitis • Biliary tract disease • Intestinal obstruction/ischemia • Mesenteric infarction • Peptic ulcer • Appendicitis • Ruptured ectopic pregnancy • Ovarian neoplasm 	<ul style="list-style-type: none"> • Nonpancreatic abdominal pain • Acute cholecystitis • Esophagitis • Intestinal obstruction/ischemia • Peptic ulcer
Salivary gland	<ul style="list-style-type: none"> • Trauma • Infection (ie, mumps) • Sialolithiasis • Irradiation 	
Thoracic	<ul style="list-style-type: none"> • Pneumonia • Pulmonary embolism • Myocardial infarction • Cardiopulmonary bypass 	
Infectious	<ul style="list-style-type: none"> • Viral gastroenteritis • Pelvic inflammatory disease 	<ul style="list-style-type: none"> • Human immunodeficiency virus infection
Metabolic	<ul style="list-style-type: none"> • Diabetic ketoacidosis • Pheochromocytoma 	<ul style="list-style-type: none"> • Diabetic ketoacidosis • Hypertriglyceridemia
Neoplastic	<ul style="list-style-type: none"> • Ovarian, lung, esophageal, or thymic tumors 	
Drugs	<ul style="list-style-type: none"> • Opiates 	
Trauma	<ul style="list-style-type: none"> • Cerebral trauma • Burns 	
Renal	<ul style="list-style-type: none"> • Renal insufficiency • Renal transplantation 	<ul style="list-style-type: none"> • Renal insufficiency
Inflammatory	<ul style="list-style-type: none"> • Macroamylasemia • Celiac disease 	<ul style="list-style-type: none"> • Macrolipasemia • Celiac disease
Miscellaneous	<ul style="list-style-type: none"> • Cystic fibrosis • Acute liver failure • Viral gastroenteritis • Pregnancy • Eating disorders: anorexia, bulimia 	

3 objectifs

- Diagnostic différentiel (DA, Lipase)
- Diagnostic étiologique
- Prise en charge (thérapeutique) médicale : soins intensifs dans formes sévères cliniques, biologiques, radiologiques.

Etiologies ?

- Traumatique (Vélo, sévices) : 17 %
- Infectieuse (oreillons, coksackie, CMV, entérovirus, grippe, rubéole, rougeole, hépatites, mycoplasme, VIH, parasitoses) : 8 %
- Médicamenteuse (Cf.) : 10 %
- Biliaire : lithiase Cf. : 7 %
- Anatomique : pancréas divisum, annulaire, canal biliopancréatique : 14 %
- Génétique : CFTR, SPINK 1(18 %)
- Métabolique : calcium, lipides
- Auto-immune pou maladies générales : lupus, PR, SHU, Kawasaki, Crohn : 15 %
- « Idiopathique »

Score de De Banto

Admission	H48
Age <7 ans	Calcémie <8,3 mg/dL (<2.1 mmol/l)
Poids <23kg	Diminution albumine <2,6mg/dL (26 g/L)
GB > 18,5 G/L	Séquestration liquidienne > 75mL/kg/48h
LDH > 2000	Urée augmentée >5 mg/dL (0,8 mmol/l)

- 3 critères = forme grave
Am J Gastroenterol 2002

Evaluation de la gravité

- TDM ou IRM si
 - Doute diagnostique
 - Absence d'amélioration 48-72 H
 - Recherche de complications

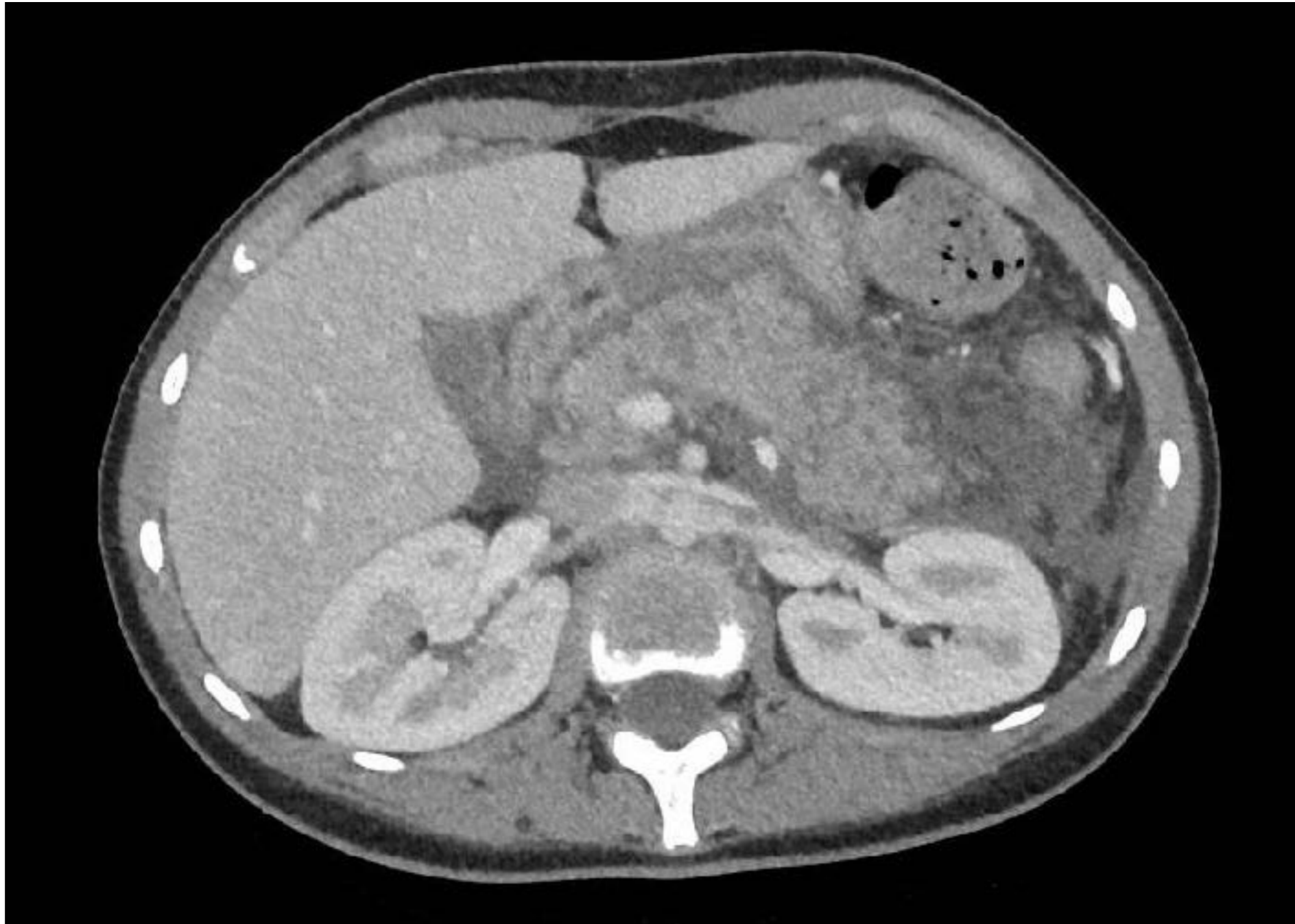
Score de Balthazar

Tableau 4. Index de sévérité scanographique de la pancréatite aiguë selon Balthazar

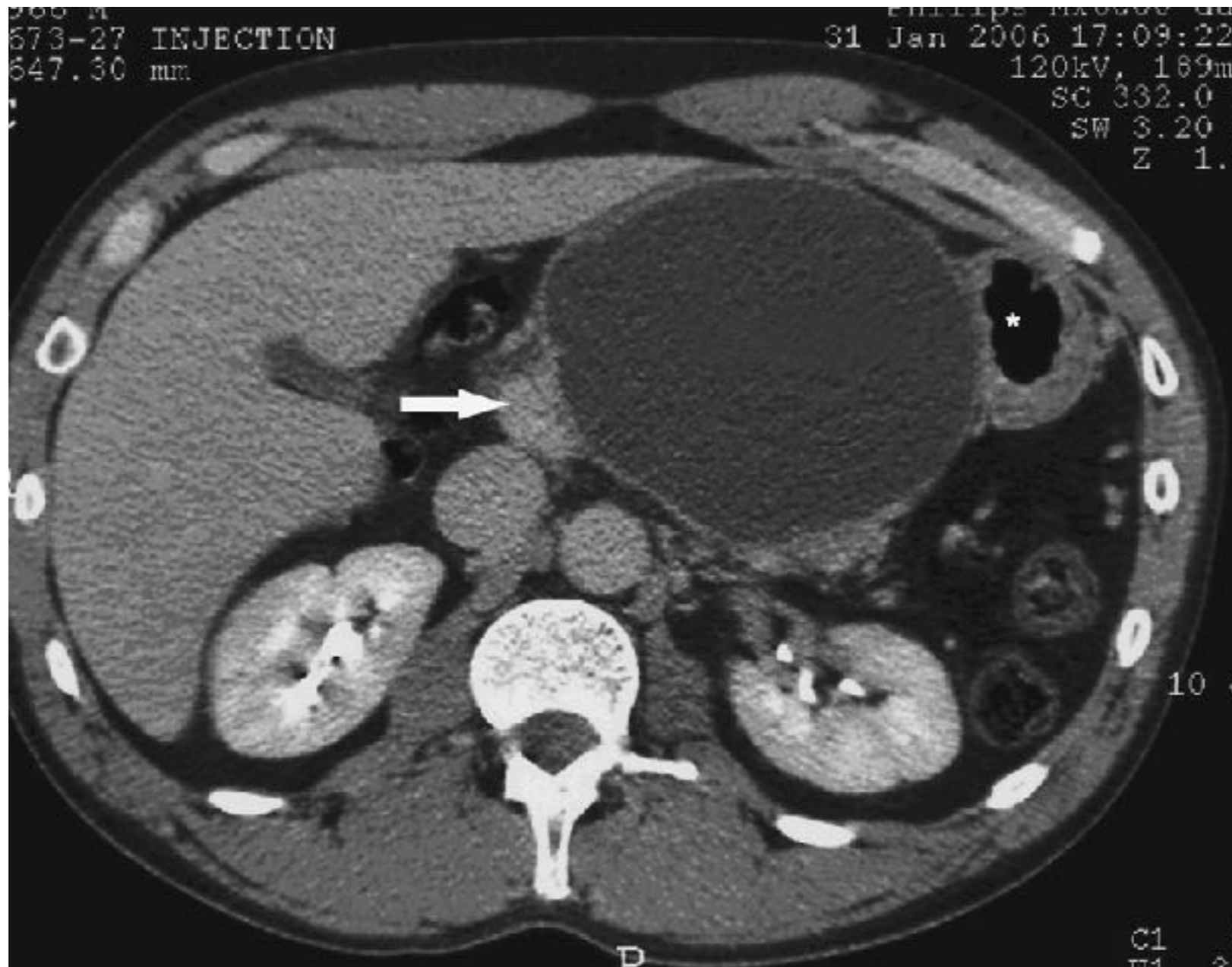
Grade de la pancréatite aiguë sur le CT-scanner abdominal sans contraste	points
A Pancréas normal	0
B Œdème pancréatique	1
C Inflammation pancréatique et/ou infiltration de la graisse péripancréatique	2
D Une collection péripancréatique unique	3
E ≥ 2 collections péripancréatiques et/ou air rétropéritonéal	4

Degré de nécrose pancréatique sur le CT-scanner abdominal avec contraste intraveineux	points
A Pas de nécrose	0
B Nécrose $\leq 30\%$ du pancréas	2
C Nécrose entre 30% et 50% du pancréas	4
D Nécrose $\geq 50\%$ du pancréas	6

Coulée de nécrose



Pseudokyste



Plus de risque quand cause traumatique

Comparaison des scores de gravité pédiatriques

Clinico-biologique

	Sensibilité	Spécificité	VPP	VPN
De Banto	70 %	79 %	45 %	91 %
Ranson	30 %	94 %	57 %	85 %
Glasgow (modified)	35 %	94 %	61 %	85 %

Données scannographiques (élargissement, inflammation, collection, nécrose)

Balthazar	81 %	76 %	62 %	90 %
-----------	-------------	-------------	-------------	-------------

Lipase > 7x normale

Lipase >7N	85 %	56 %	46 %	89%
------------	-------------	-------------	-------------	------------

Complications

Locales

- Œdème
- Inflammation
- Nécrose stérile ou infectée
- Abscès
- Pseudokystes
- Ruptures ou sténoses canalaies

Systemiques

- Choc
- OAP
- Epanchement pleural
- Insuffisance rénale aiguë
- Bactériémie
- Hypocalcémie
- Hyperglycémie

Traitement

- Traitement symptomatique
- Traitement des complications
- Traitement étiologique

Traitement symptomatique

- Jeûne initial, sonde en aspiration si vomissements
- Perfusion, sérum salé, correction troubles hydro-électrolytiques
- Antalgiques, y compris morphiniques
- Pas d'antibiotiques, pas d'IPP, pas de somatostatine, d'antioxydants, de probiotiques...
- Reprise alimentaire rapide H48, pas de NPE (formes sévères), SNG éventuellement si persistance des douleurs. Régime sans graisse 1 mois après arrêt des douleurs

Prise en charge

- Hydratation
 - Cristalloïdes (Sérum salé isotonique ou Ringer Lactate)
 - Remplissage par 10 à 20mL/kg si besoin
 - Hydratation 1,5 à 2 fois les besoins de base*



3,5 – 10 kg	11-20 kg	>20 kg
100 mL/kg/j	1000 mL + 50mL/kg par kg >10	1000 mL + 20mL/kg par kg>20

- Antalgie
 - Pas de contre indications aux morphiniques si besoin

*Holliday MA, Pediatrics. 1957

Prise en charge nutritionnelle

- Pancréatites aiguës sans critère de gravité:
 - Evaluation des symptômes cliniques:
 - Diminution de la douleur
 - Besoins en morphiniques en diminution
 - Diminution de la sensibilité abdominale à l' examen
 - Présence de gaz
 - Arrêt des vomissements

REALIMENTATION Régime pauvre en graisse

(Consensus américain adulte 2013)

Pancréatites aiguës

Formes sévères



- Nutrition entérale
 - Sur sonde nasogastrique
 - Mélange polymérique
- Prévient les complications infectieuses
- Diminue la morbidité ; mortalité (?)
- Voie nasogastrique identique à la voie nasojejunale

Evaluation of early enteral feeding through nasogastric and nasojejunal tube : a non inferior randomized trial Pancreas, 2012

Pancréatites aiguës

Nutrition parentérale



- Doit être évitée
- Sauf si:
 - Voie entérale non disponible : occlusion
 - Nutrition entérale non tolérée : vomissements ++
+
 - Apports caloriques insuffisants: formes sévères

Traitement des complications

- Défaillance viscérale : SRIS (syndrome de réponse inflammatoire systémique), SDRA, IRA, CIVD
- Nécrose pancréatique, coulées de nécrose : chirurgie > 4 semaines,
- Infection coulées de nécrose, pseudokystes (drainage non chirurgical si possible), fistules, pseudo anévrysmes artériels, thrombose portale, diabète

SRIS : persistance h48 : mauvais pronostic

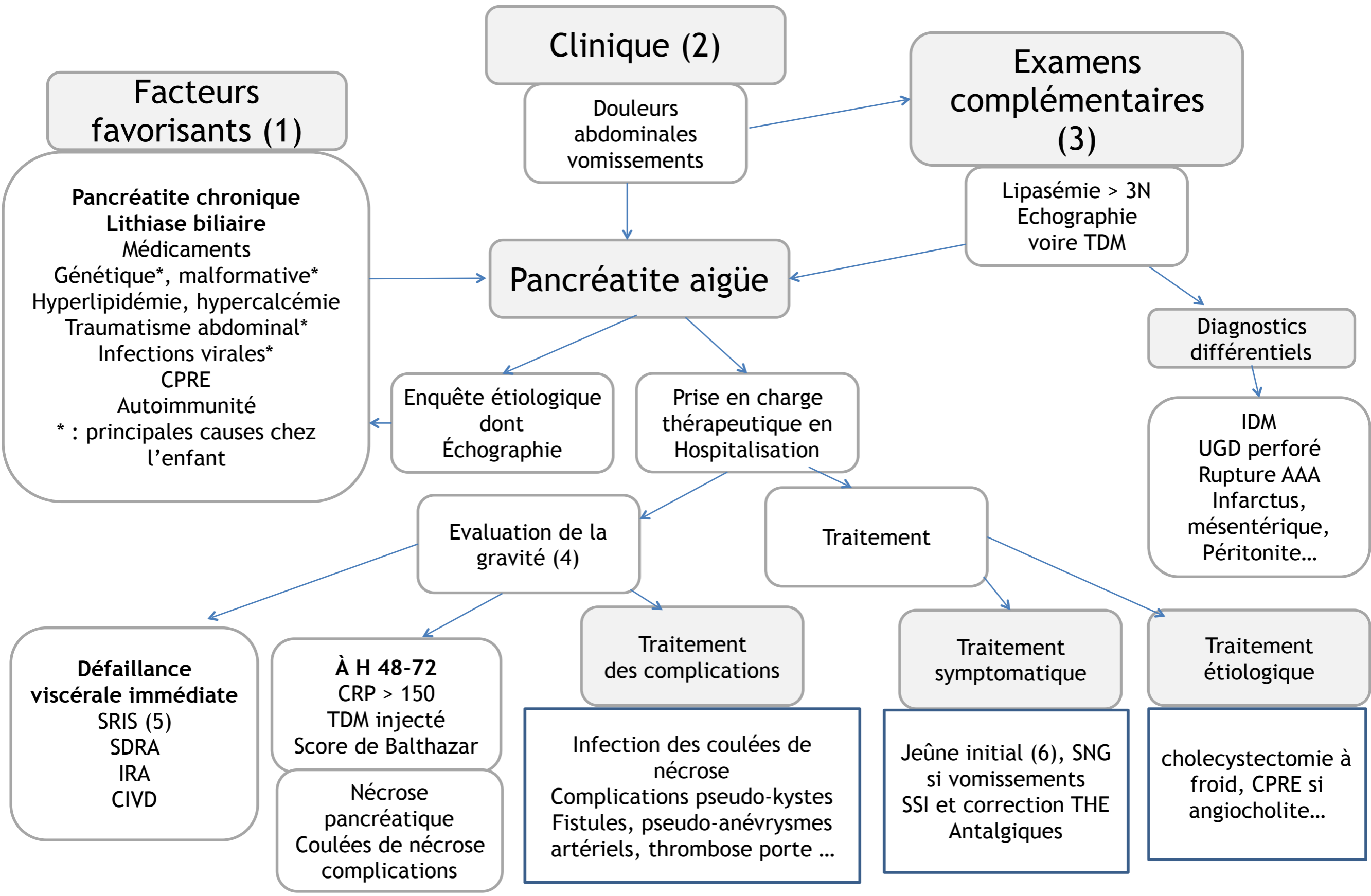
- Préféré au score de Ranson
- Température < 36 ou > 38°C
- Tachycardie
- Polypnée ou hypocapnie
- Hyperleucocytose ou leucopénie, présence de formes immatures circulantes

Diagnostic étiologique pancréatite aigüe

- ATCD familiaux
- Médicaments ?
- Notion de traumatisme
- Sérologies virales ?
- Bilan hépatique, lipidique, calcémie
- Echographie voies biliaires

Traitement étiologique ?

- Arrêt médicaments
- Cholécystectomie à chaud si PA biliaire modérée
- Corrections anomalies métaboliques



Clinique (2)

Douleurs abdominales
vomissements

Facteurs favorisants (1)

Pancréatite chronique
Lithiase biliaire
 Médicaments
 Génétique*, malformative*
 Hyperlipidémie, hypercalcémie
 Traumatisme abdominal*
 Infections virales*
 CPRE
 Autoimmunité
 * : principales causes chez l'enfant

Examens complémentaires (3)

Lipasémie > 3N
 Echographie
 voire TDM

Pancréatite aiguë

Enquête étiologique
 dont
 Échographie

Prise en charge
 thérapeutique en
 Hospitalisation

Diagnostics différentiels

IDM
 UGD perforé
 Rupture AAA
 Infarctus,
 mésentérique,
 Péritonite...

Evaluation de la gravité (4)

Traitement

Défaillance viscérale immédiate
 SRIS (5)
 SDRA
 IRA
 CIVD

À H 48-72
 CRP > 150
 TDM injecté
 Score de Balthazar

Nécrose pancréatique
 Coulées de nécrose
 complications

Traitement des complications

Infection des coulées de nécrose
 Complications pseudo-kystes
 Fistules, pseudo-anévrismes artériels, thrombose porte ...

Traitement symptomatique

Jeûne initial (6), SNG
 si vomissements
 SSI et correction THE
 Antalgiques

Traitement étiologique

cholecystectomie à froid,
 CPRE si angiocholite...

Pronostic



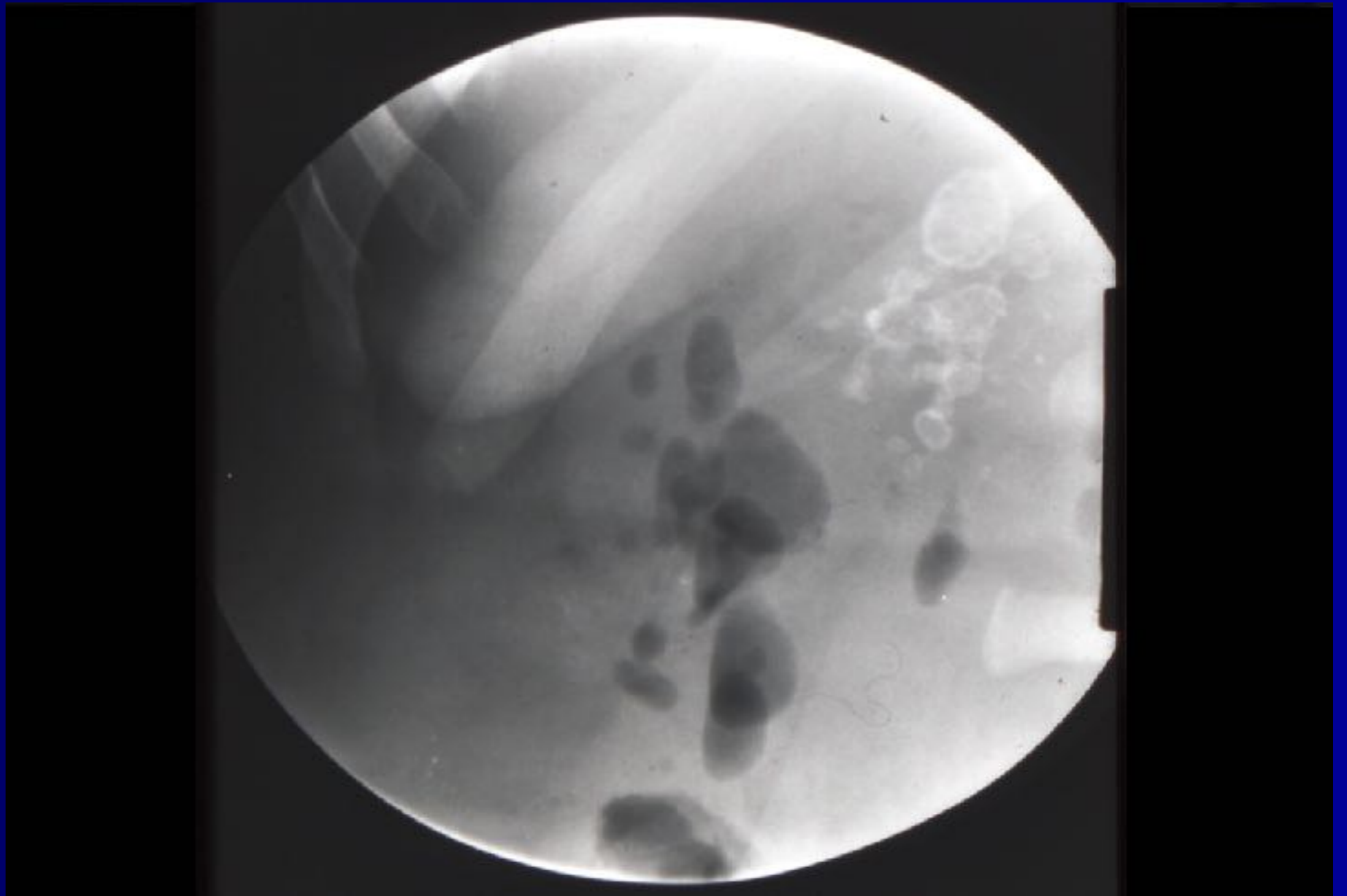
- Etude de cohorte rétrospective
- 113 centres sur 4 ans
- 2026 Pancréatites aiguës
- 331 pancréatites aiguës (diagnostic primaire)
= 1 décès (0,3%)
- 1695 pancréatites (dg secondaire) = 115 décès
(6,8%)

Goday PS Acute pancreatitis in the pediatric intensive care unit. JPGN Mars 2015

Pancréatite aiguë récidivante (10-35 % ?)

- Recommandations INSPPIRE
- Définition
 - Au moins 2 épisodes distincts de PA
- Patients à risque de développer une pancréatite chronique
- Définition
 - Changements irréversibles, structuraux au niveau du pancréas avec **douleur compatible et lipase et/amylase $\geq 3N$**
 - Changements irréversibles, structuraux au niveau du pancréas avec **insuffisance pancréatique exocrine (> 10 ans)**
 - Changements irréversibles, structuraux au niveau du pancréas avec **insuffisance pancréatique endocrine**

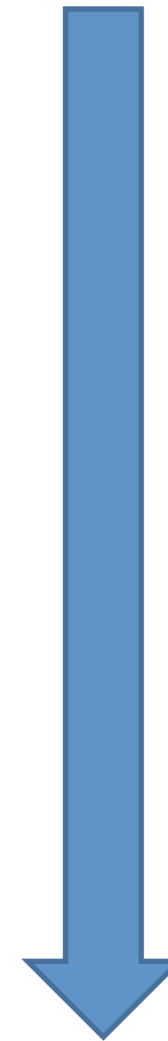
Radiographie



Etiologie des pancréatites de l'enfant



- Traumatiques
 - Infectieuses
 - Oreillons, coxsackie, echo, EBV, mycoplasme
 - Métaboliques
 - Hypertriglycéridémie, hypercalcémie
 - Médicamenteuses
-
- Malformatives
 - Génétiques
 - Auto-immunes
 - MICI , Pancréatite auto-immune



Etiologie

- Bilan
 - Bilan hépatique complet
 - Bilan lipidique
 - Calcémie
- Suspicion de maladie métabolique
 - Ammoniémie
 - Acides organiques urinaires
- Test de la sueur
 - Si impossible, recherche génétique directe
- Recherche mutation PRSS1
- SPINK1, CFTR et CTRC peuvent être des facteurs de risque
- Héritaires : plus sévère, plus jeune, plus de complications

Etiologie

- Auto-immune
 - Rare : Crohn, hyper IgG4
- Imagerie
 - Imagerie détaillée de l'arbre biliaire si GGT>2N ou si Bilirubine libre augmentée
 - Cholangio-IRM au mieux
 - CPRE ou écho endoscopie selon les cas

STATEMENT: Pancreas divisum is a risk factor for ARP but alone is not sufficient to prevent evaluation for concomitant causes of ARP or CP.

Strong consensus, definitely yes

Causes obstructives malformatives

- Kystes du cholédoque (anomalie de jonction)
- Pancreas Divisum
- Kystes congénitaux du pancreas
- Duplication canal du Wirsung
- Pancreas annulaire

Bilan morphologique

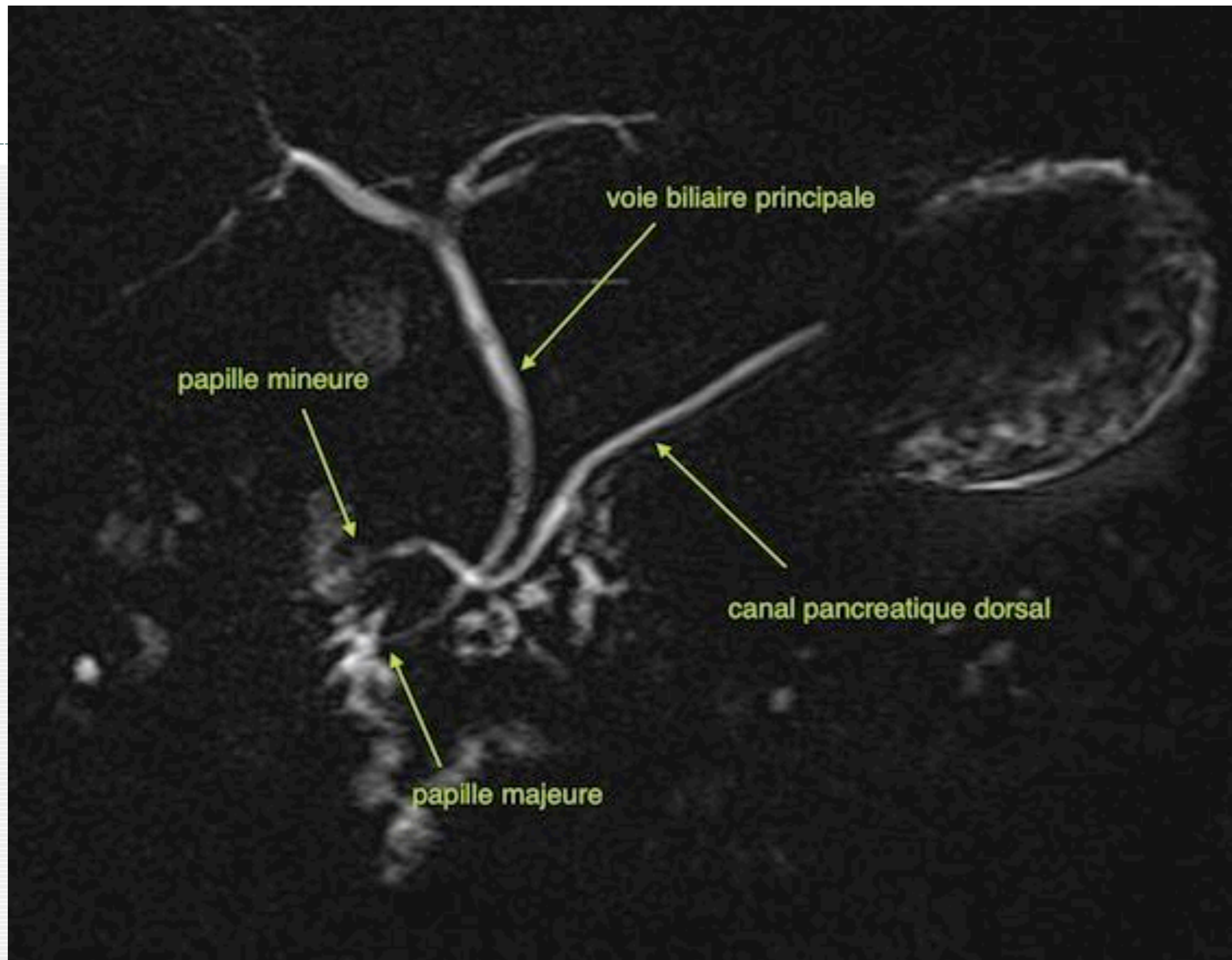
- Bili –IRM
- Echoendoscopie



Pancreas Divisum



- Diagnostic:
 - Échoendoscopie
 - Bili-IRM
- Risque de pancréatite aiguë évalué à 10% (90% asymptomatique: découverte fortuite)
- Peut représenter la cause unique de PA
- Risque dégénérescence



voie biliaire principale

papille mineure

canal pancréatique dorsal

papille majeure

Pancreas Divisum

- Anomalie canalaire fréquente, 10 % de pancréatites ?
- Importance clinique mal connue
- Association syndrome du canal pancréatique dorsal dominant et sténose de la papille accessoire
- Sphincterotomie chirurgicale à discuter

Pancréatites génétiques

- Pancréatites aiguës de sujets jeunes avec ou sans ATCD familiaux
- Pancréatite chronique avec des ATCD familiaux
- Eliminer autres causes

Pancréatites génétiques

- PRSS1 : trypsinogène cationique « pancréatite héréditaire », dominant. Présence de mutation ou ATCD familiaux sans mutation. Pancréatites dès l'enfance, IP précoce (25 ans), diabète dès 40 ans, risque de cancer X 80
- Dépistage génétique : pancréatites récidivantes sans autre cause < 35 ans, pancréatite chronique avec ZATCD familiaux, apparentés majeurs, ou mineurs symptomatiques au 1er degrés de patients PRSS1

Autres pancréatites génétiques

- SPINK1 : Trypsinogène cationique, récessif. Défaut inhibiteur
- CFTR : canaux chlore, récessif
- CTRC : chymotrypsine C, récessif, perte de fonction de dégradation de la trypsine
- Favorise pancréatites à tout âge à l'état hétérozygote
- Chercher facteur associé (pancréas divisum et CFTR)
- (Autres maladies génétiques : Wilson, A1AZT, Hémochromatose, maladies métaboliques (aa branchés))

Pancreatite auto-immune



Blejter, 2008; Gargouri 2009

Exceptionnelle en
pédiatrie

Maladie auto-immune

Type 1: IgG4 élevés

Touche pancreas, glandes
salivaires, reins

Type 2: associé à une
maladie inflammatoire du
tube digestif

Sensibles aux corticoïdes



Peut mimer tumeur tête
du pancreas

Conclusion

- Non rare
- Potentiellement grave
- Causes très différentes de l'adulte
- Grande impuissance médicale !
- Différencier aigüe de récidivante pour le bilan

La maladie de Crohn chez l'enfant

Pr. F. Benhassine

Tlemcen 01 mai 2019

Introduction

La Maladie de Crohn (MC) est une Maladie Inflammatoire Chronique de l'Intestin (MICI), maladie de l'adulte jeune mais non exceptionnelle chez l'enfant

Avec la Recto-colite Hémorragique (RCH), la MC est classée parmi les maladies digestives les plus graves de l'enfance.

Particularité de la MC:

- Survient sur un organisme en pleine croissance
- Maladie connue en Algérie depuis peu.
→ difficultés et retard du diagnostic

Introduction

1^{ère} description de la MC: 1923 (Datziel)

1^{er} cas pédiatrique: 1945 (Shiff)

La maladie de Crohn (MC) est une maladie de **toute la vie**

Elle est le résultat d'un **terrain génétique** prédisposant et de **facteurs d'environnement** +/- identifiés

Evole par **poussées** imprévisibles, entrecoupées de rémissions plus ou moins longues

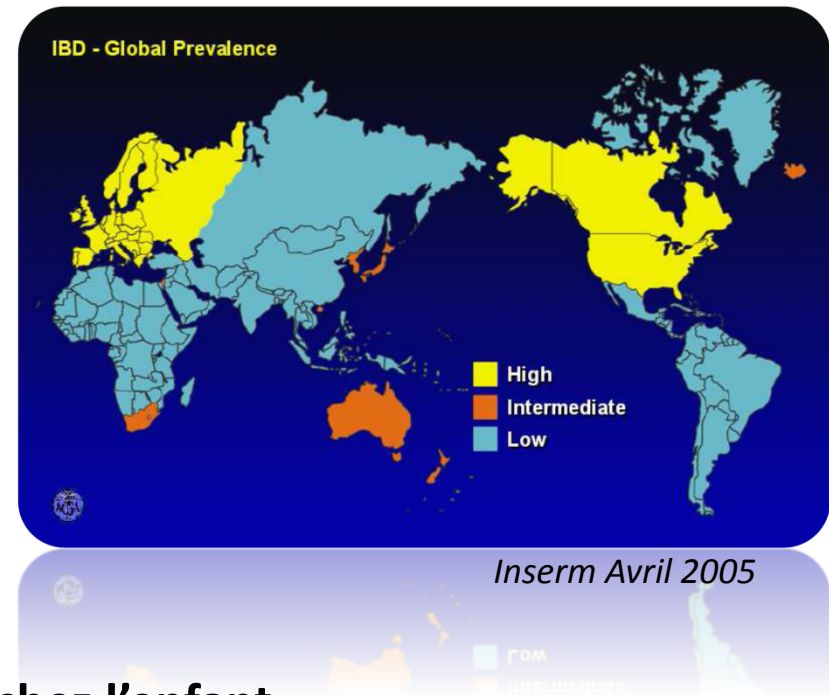
Gravité majeure: **retentissement nutritionnel** et **pubertaire**

Evolution émaillée de **complications +++**

Epidémiologie

Chez l'adulte: Gradient nord-sud

- Hémisphère nord > hémisphère sud
- Europe du nord > Europe du sud
- Nord de la France > Sud de la France
- Rare dans le pourtour méditerranéen



Ce gradient nord-sud n'est pas confirmé chez l'enfant

- ❖ Augmentation de l'incidence dans toutes les régions du globe, y compris en Algérie

Epidémiologie

❖ En Algérie :

- Enquête 1990-2002: 72 cas (congrès Maghrébin Nouakchott 2003)
- Enquête 2003-2013: 120 cas (congrès Maghrébin Alger 2015)

		1990 - 2002	2003 - 2013
Type	MC	37	86
	RCH	32	26
	CI	3	8
Sexe	Garçons	38	78
	Filles	34	52
Age au diagnostic		11,5 ans (2 ans -16 ans)	11,2 ans (11 m -15 ans)
Délai diagnostique	MC	19,5 mois	16,1 mois
	RCH	8,3 mois	

Facteurs de risque

❖ Facteurs génétiques:

2011: 99 gènes

2015: 163 gènes de susceptibilité découverts

= La MC est une maladie polygénique et multifactorielle
Mais il n'y a pas de corrélations phénotypes/génotypes

NOD2: (locus IBD1 ch 16) :atteinte iléale

IBD5 (5q31) : atteinte périnéale

Facteurs de risque

❖ Facteurs génétiques

❖ Facteurs environnementaux

- **Hygiène:**

Théorie hygiéniste: MC plus fréquente dans les pays développés

- **Allaitement maternel: Rôle protecteur controversé**

L'AM est associée à une diminution de la MC *Rigas 1993*

Pas de différence dans la fréquence de MC entre AM et contrôle *Gruber 1996*

- **Tabac**

Augmente le risque et aggrave l'évolution de la MC chez l'adulte

Tabagisme passif: rôle non prouvé

❖ Autres:

- Microbiote intestinal: dysbiose
- Appendicectomie, Sucres rapides, Agents infectieux, peu de fibres, excès de protéines animales

Pathogenèse

- **Réponse immunitaire innée** : atteinte de la barrière intestinale, défaut cellule de Paneth, stress du réticulum endoplasmique, défaut des récepteurs des bactéries
- **Réponse immunitaire adaptative** : défaut des lymphocytes T et cytokines, migration et rétention des lymphocytes
- Cette réponse immunitaire entraîne une diminution de la diversité du microbiote

Pathogenèse

Microbiote intestinal

Prédisposition génétique

Facteurs déclenchants
Infections?

Réponse immune anormale de la muqueuse

Cytokines
Eicosanoïdes
Neuropeptides
Facteurs de croissance

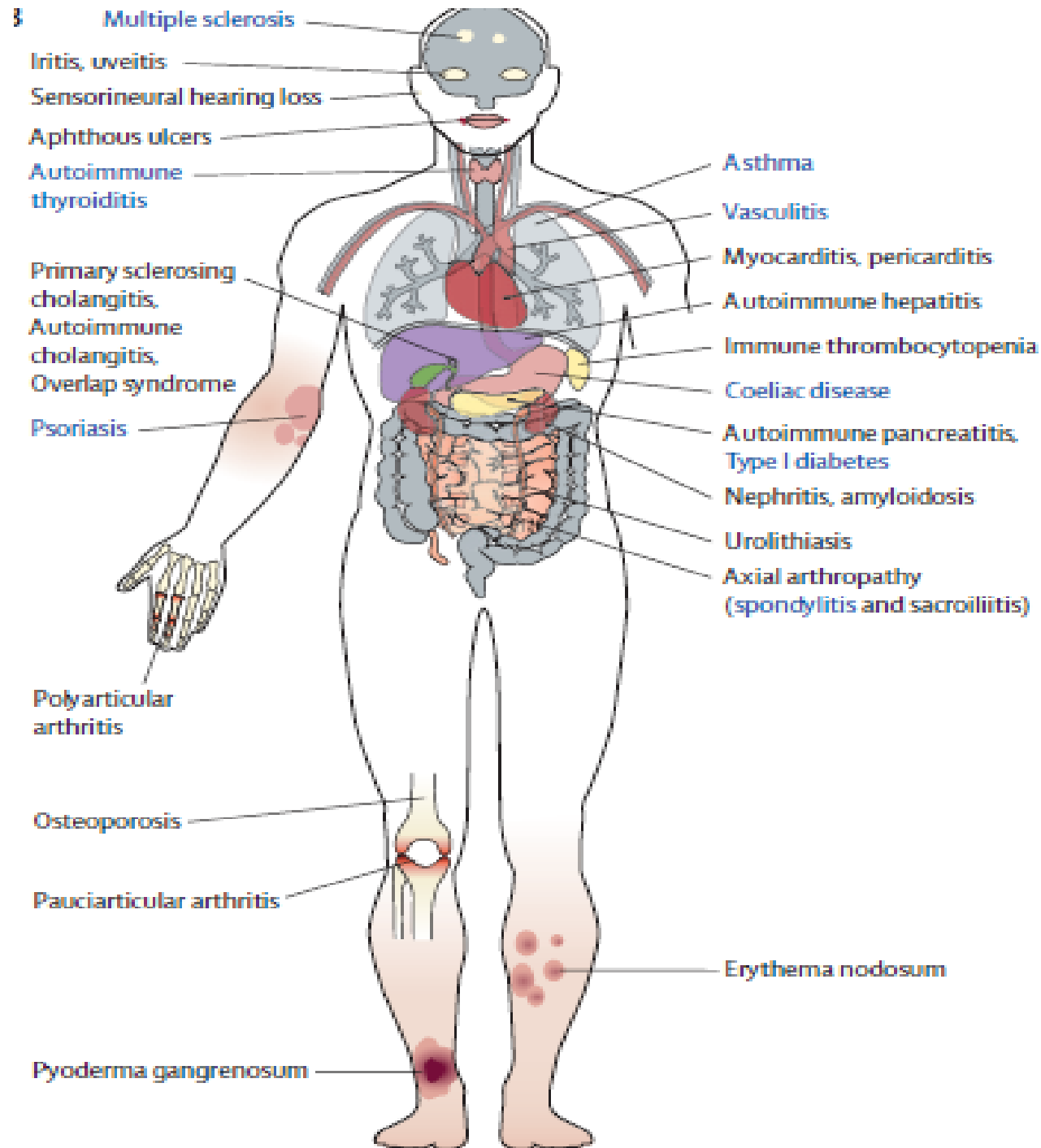
Chémokines
Molécules adhésives
Perméabilité intestinale
NO₂
Protéines de la phase active

Inflammation intestinale

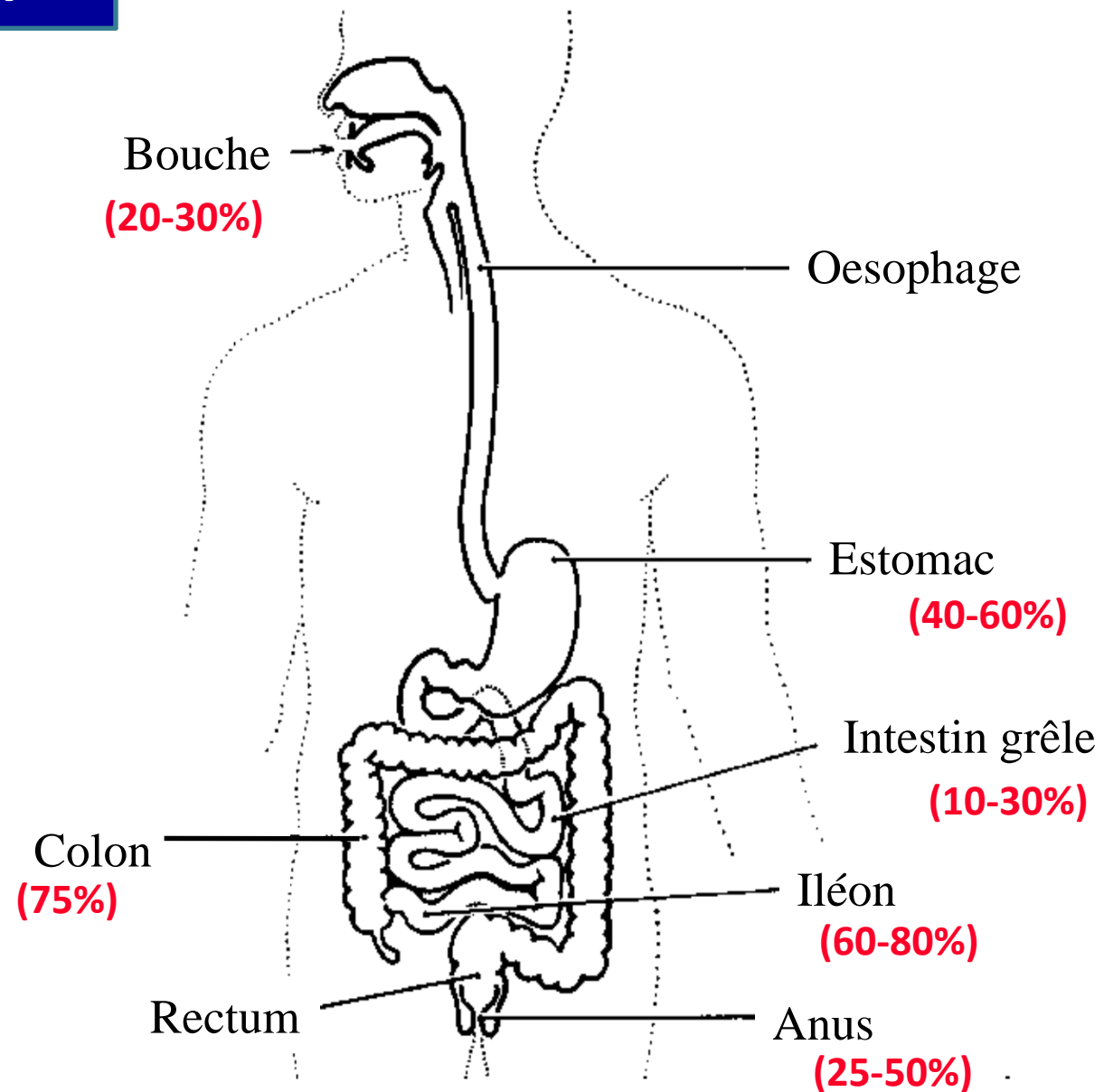
Homéostasie normale

Absence de "down regulation" immune

Maladie chronique inflammatoire intestinale



Localisation



Diagnostic

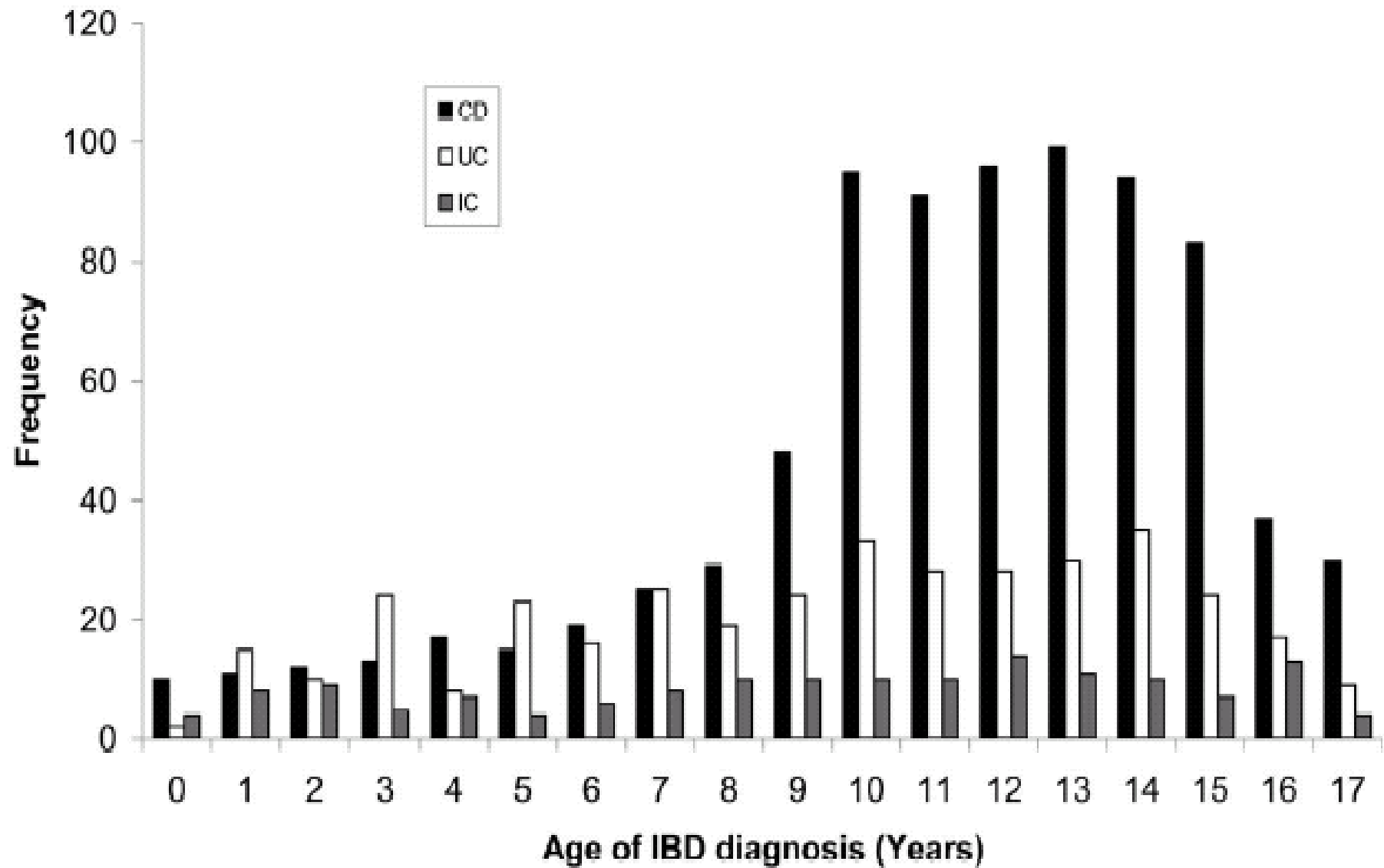
Le diagnostic de MC repose sur des arguments cliniques, endoscopiques, histologiques et radiologiques

ESPGHAN Revised Porto Criteria for the Diagnosis of Inflammatory Bowel Disease in Children and Adolescents

**Arie Levine, †Sibylle Koletzko, ‡Dan Turner, §Johanna C. Escher, ||Salvatore Cucchiara,
§Lissy de Ridder, ¶Kaija-Leena Kolho, #Gabor Veres, **Richard K. Russell,
††Anders Paerregaard, ‡‡Stephan Buderus, §§Mary-Louise C. Greer, |||¶¶Jorge A. Dias,
###Gigi Veereman-Wauters, ***Paolo Lionetti, †††Malgorzata Sladek,
†††Javier Martin de Carpi, §§§Annamaria Staiano, |||||Frank M. Ruemmele, and ¶¶¶David C. Wilson*

JPGN • Volume 58, Number 6, June 2014

Age au diagnostic



Symptomatology



adapted from Sawzcenko et al.

Reconnaître la MC

Plusieurs modes de révélations

- **Forme digestive subaigüe typique: rare (25% des cas)**
 - Douleurs abdominales: d'allure organique
 - symptôme digestif prédominant
 - récurrentes
 - localisation: cadre colique, FID
 - souvent nocturnes
 - Diarrhée glairo-sanglante (rectorragies rares)
 - Fièvre
 - Amaigrissement
 - Altération EG
 - Lésions périnéales

Reconnaître la MC

- **Forme insidieuse: plus fréquente**

→ Retard au diagnostic (1 à 3 ans)

- Fébricule
- Asthénie progressive
- Altération de l'EG
- Aftose buccale
- Retard de croissance
- Retard pubertaire

Reconnaître la MC

- **Forme à début extra-digestif**
 - Manifestations proctologiques:
Fissures anales, Fistules anales



Reconnaître la MC

▪ Forme à début extra-digestif

- Manifestations articulaires:

Arthralgies, Arthrites

- Manifestations cutanées:

Erythème noueux, Pyoderma gangrenosum

- Manifestations oculaires:

Uvéite, Iridocyclite, Conjonctivite



Reconnaître la MC

MC et retard staturo-pondéral

- Amaigrissement au diagnostic chez 80 à 90% des enfants
- Poids au diagnostic < P3 dans 50 à 60% des cas
- Taille au diagnostic < P3 dans 25% des cas
- Retard de la maturation osseuse
- Retard pubertaire

Arch Pédiatr 2005

Ce retard est d'autant plus fréquent que le début est précoce

Dépend de l'activité de la maladie

Griffith Gut 1993

Le RSP peut rester la seule expression de la maladie durant plusieurs années

Signes d'alerte évoquant une pathologie organique

- Douleurs abdominales localisées dans l'hypochondre G ou la FID
- Douleurs abdominales réveillant l'enfant

- Dysphagie
- Vomissements persistants
- Saignements digestifs
- Diarrhée nocturne
- ATCD familiaux

- Arthralgie ou arthrite
- Lésions ano-périnéales
- Perte de poids
- Stagnation pondérale
- Retard pubertaire
- Fièvre inexplicquée

Biologie

Peu d'aide au diagnostic mais essentielle pour apprécier l'évolutivité et les conséquences nutritionnelles

Syndrome inflammatoire : peu spécifique

- VS ↑↑
- CRP ↑ (*spécificité: 74%*)
- α₂ globuline ↑
- Orosomucoïde ↑ (*sensibilité: 94% spécificité: faible*)
- Haptoglobuline ↑
- Hyper IgA
- Hyperplaquettose

"Ces marqueurs ont une valeur prédictive médiocre pour les poussées cliniques (22%) et endoscopiques (44%)"

Examens immuno-enzymatiques

- **Calprotectine fécale**

Augmente dans les MICI

Reflet de l'inflammation **muqueuse**

Examens sérologiques

- **ASCA:** Spécificité MC : 93%

- **pANCA:** Spécificité RCH: 98%

J Pediatr Gastroenterol Nutr 1993; 91: 830-6

Intérêt pour le diagnostic des colites inclassées

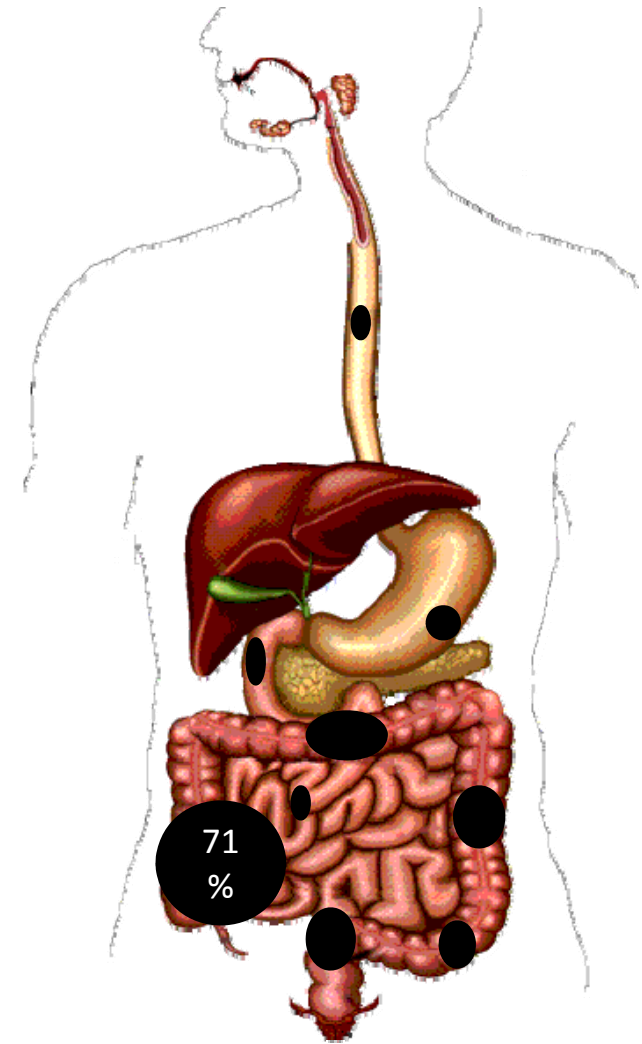
Carences nutritionnelles

	<u>Prévalence</u>
• Fer :	70%
• Vit D:	60 à 70%
• Acide folique:	50%
• Test de Schilling anormal:	40 à 50%
• Magnésium:	20%
• Zinc:	20%
• Calcium:	10 à 20%

Explorations endoscopiques :

Distribution des lésions

- Lésions segmentaires, focales
- Séparées par zones saines
- De la bouche à la marge anale



Endoscopy in Pediatric Inflammatory Bowel Disease: A Position Paper on Behalf of the Porto IBD Group of the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition

**Salvatore Oliva, †Mike Thomson, ‡Lissy de Ridder, §Javier Martín-de-Carpi,
||Stephanie Van Biervliet, ¶Christian Braegger, #Jorge Amil Dias, **Sanja Kolacek,
††Erasmus Miele, ‡‡Stephan Buderus, §§Jiri Bronsky, ||||Harland Winter,
¶¶Victor Manuel Navas-López, ###Amit Assa, ****Sonny K.F. Chong,
†††Nadeem Ahmad Afzal, ‡‡‡Francoise Smets, §§§Ron Shaoul, |||||Séamus Hussey,
¶¶¶Dan Turner, and *Salvatore Cucchiara*

Explorations endoscopiques

L'endoscopie : outil central pour l'évaluation et la prise en charge des MICI.

En dehors de l'urgence, la recherche diagnostique devant une suspicion de MICI doit comporter:

- Une oesophago-duodéoscopie
- Une iléo-colonoscopie

Avec au moins 2 biopsies dans chaque segment même en l'absence de lésions macroscopiques

Explorations endoscopiques

Coloscopie: Examen de référence

- Conditions:
 - Bonne préparation
 - Sous AG (douleur)
 - Coloscopie totale, avec examen de la dernière anse iléale

- Permet de préciser:
 - Aspect des lésions
 - Topographie et distribution
 - Etendue des lésions

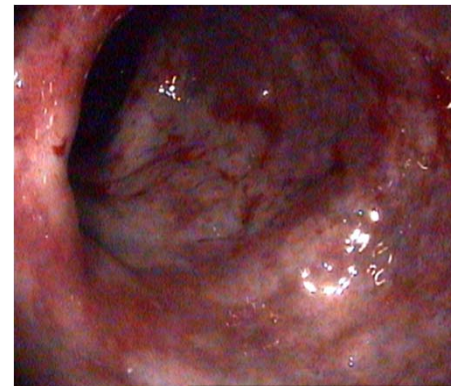
- Permet des biopsies étagées: **Histologie**
 - Granulome épithélioïde (40 à 60% des cas)
 - Infiltration lymphoplasmocytaire
 - Inflammation transmurale

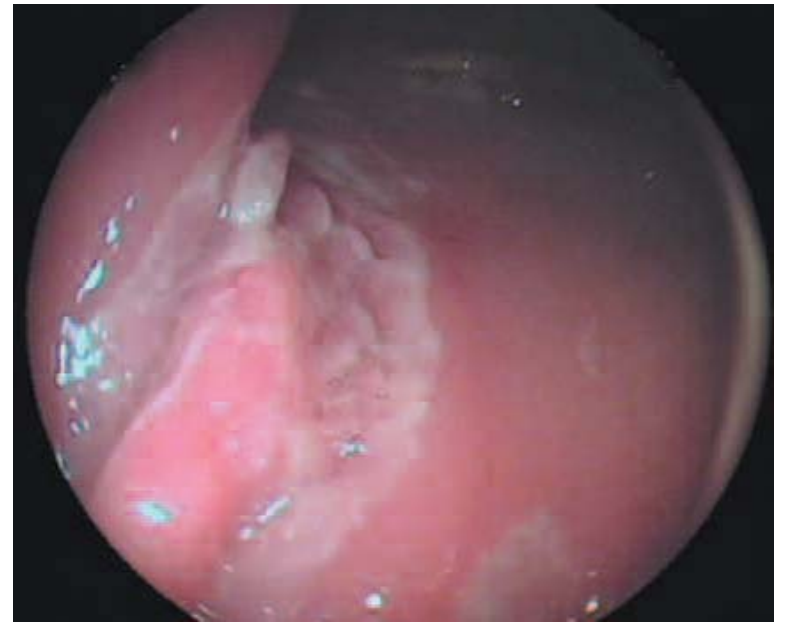
Explorations endoscopiques

Coloscopie

▪ Lésions variées

- Congestion
- Lésions aphtoïdes
- Ulcérations creusantes
- Pseudo-polypes
- Sténoses
- Fistules





Explorations endoscopiques :

Endoscopie haute: Systématique avec biopsies

- Atteinte digestive haute : 10 à 15 % d'atteintes macroscopiques
- Granulome épithélioïde: 15 à 20% des cas

Capsule vidéo-endoscopique

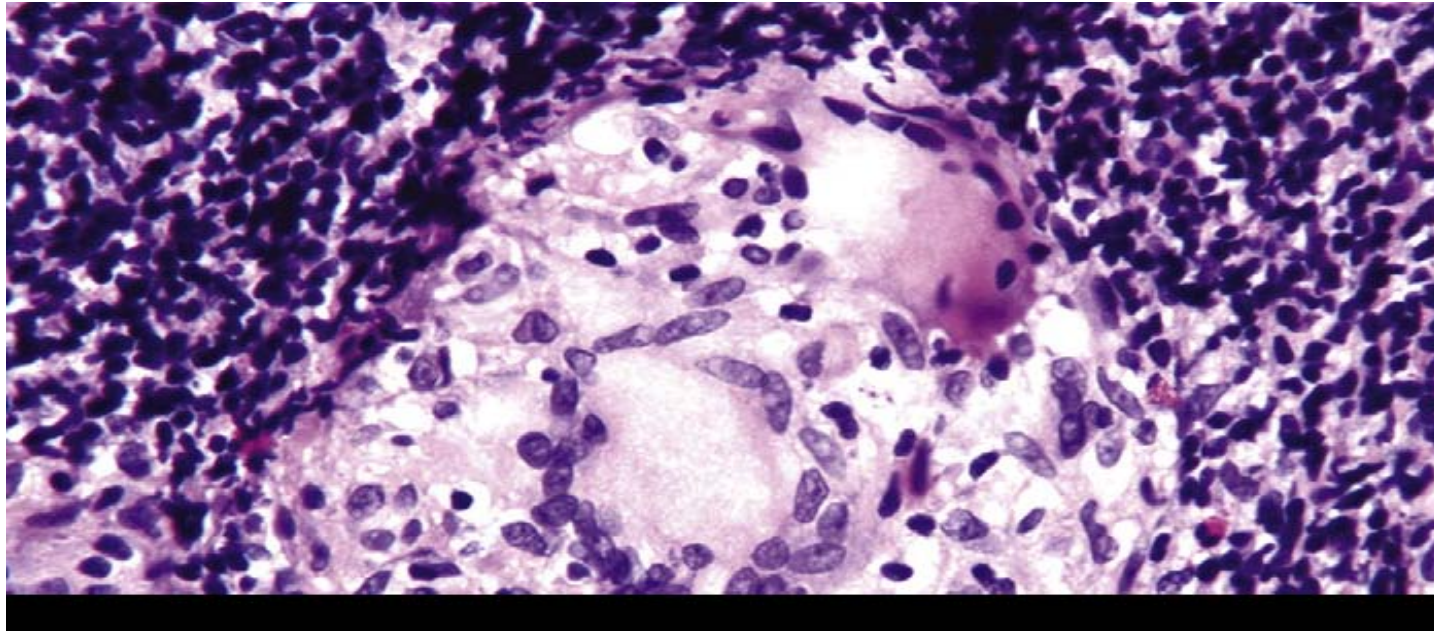
- Permet le diagnostic des lésions du grêle
- Contre-indiquée en cas de sténose
- Ne permet pas de réaliser des biopsies

Explorations endoscopiques :

▪ Indications

- Diagnostic initial +++
- Pas d'endoscopies itératives sauf:
 - Rechute sévère (colite grave aigue)
 - En pré-opératoire et rechute post-op.
 - Changement de thérapeutique
 - Contrôler la cicatrisation muqueuse +++

Histologie

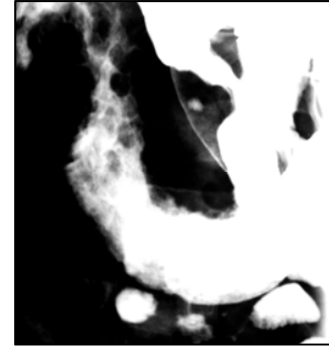


Le granulome épithélioïde et géantocellulaire est spécifique de la MC, mais peut se voir dans d'autres maladies.

Explorations radiologiques

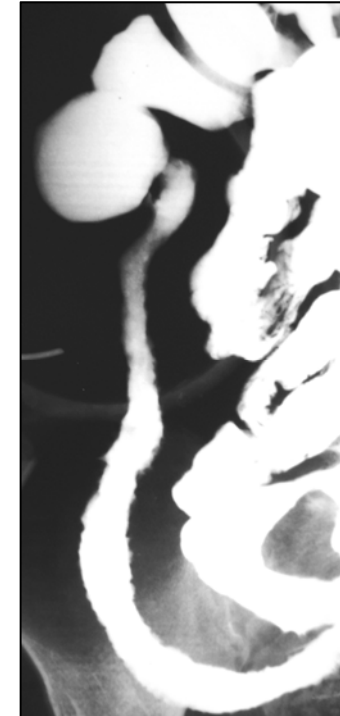
ASP :

Peut mettre en évidence les contre-indications de la coloscopie: colectasie et perforations



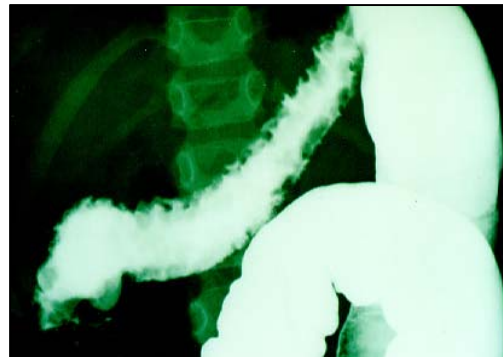
Transit du grêle :

Abandonné au profit de l'entéro-IRM



Lavement baryté :

Abandonné



Explorations radiologiques

Echographie abdominale:

- Examen disponible
- Visualise :
 - épaissement pariétal
 - abcès

ENTERO-IRM : moins irradiante que la TDM

- Plus performante que l'échographie
- Précise mieux: abcès, trajets fistuleux, des atteintes ano-périnéales
- Permet de distinguer les stades aigus des stades chroniques

IRM pelvienne: si atteinte proctologique

Diagnostic

Repose essentiellement sur:

- Echographie abdominale
- Endoscopie
- Entéro-IRM

Guidelines ESPGHAN 2018

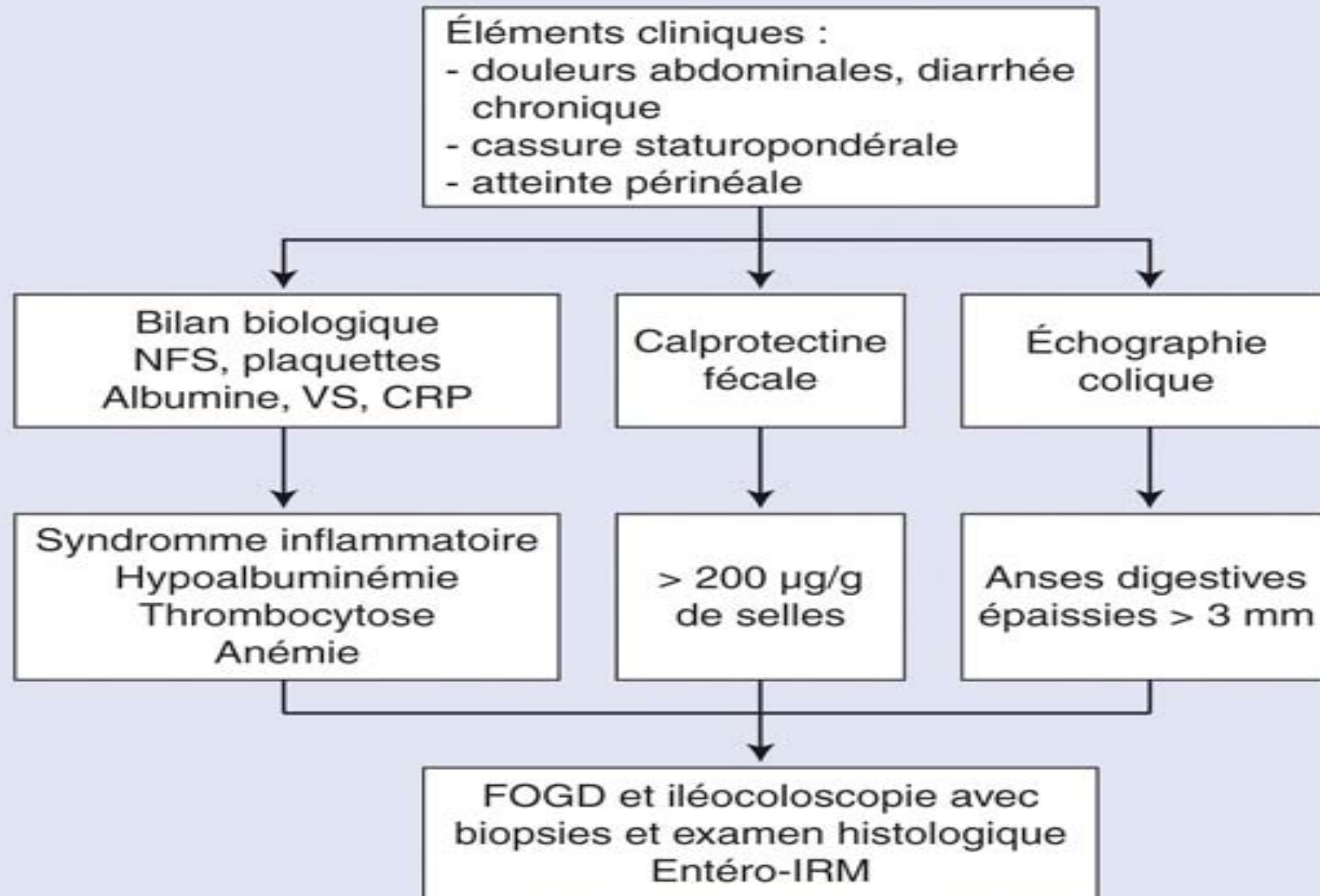
Diagnostic souvent difficile

En l'absence de granulome épithélioïde giganto-cellulaire

→ Faisceau d'arguments:

- Cliniques
- Endoscopiques
- Radiologiques

CAT devant une MICI



Diagnostic différentiel

- Colites infectieuses:
Shigelles, Salmonelles, Yersinia, Campylobacter, Amibiase
- Lymphome
- Tuberculose iléo-cœcale
- Maladie de Behcet
- **RCH**

Dans notre contexte, les **causes infectieuses** doivent être systématiquement évoquées lors d'une première poussée. La tuberculose iléo-cœcale et la yersiniose peuvent, à tout point de vue, simuler une MC

Diagnostic différentiel entre RCH et MC

	RCH	MC
Symptômes majeurs	Rectorragies	Douleurs abdominales
Diarrhée	Souvent sévère	Modérée ou absente
Retentissement sur la croissance	Rare	Fréquent
Lésions périnéales	Rares	Fréquentes
Topographie des lésions	Ne franchit pas la valvule iléo-coecale Lésions continues	Touche tout le TD Lésions discontinues
Granulomes épithélioïde	Absent	40 à 60%

Diagnostic différentiel entre MC et tuberculose

- Sont suggestifs d'une tuberculose:
 - Epaissement asymétrique de la valvule iléo caecale
 - Atteinte des viscères abdominaux et du péritoine
 - Présence massive d'adénopathies à centre nécrotique
 - Rétraction caecale

- Sont suggestifs d'une MC:
 - Rehaussement de la muqueuse et hyper vascularisation mésentérique

Evolution

- **Guérison exceptionnelle: 5 à 10% ne rechutent pas à 7 ans**
- **Poussées évolutives:**
 - Imprévisibles, variables, capricieuses
- **Rémissions:**
 - spontanées rares (incomplètes)
 - but du traitement
- **Index d'évolutivité: PCDAI et Harvey-Bradshaw**

Permettent:

- d'évaluer l'activité de la maladie
- de juger la gravité d'une poussée
- d'apprécier la qualité d'une rémission
- d'adapter le traitement

Index d'évolutivité de la maladie de Crohn de l'enfant PCDAI

Tableau 2. Paediatric Crohn disease activity index (PCDAI).

	0	5	10
Selles	Normales	Moins de 5/j +/- sang	> 5 ou sang abondant
Douleurs	Néant	Modérées	Sévères
Etat général	Bon	Activité réduite	Arrêt de scolarité
Poids	Gain normal	Stagnation	Perte de plus de 10 %
Vitesse de croissance	> -1 DS	-2 DS < vc < -1 DS	< -2 DS
Extradigestif *	Aucune	Une	Deux
Lésion périnéale	Aucune	Fissure	Fistule ou abcès
Masse abdominale	Absente	Douteuse	Présente
Albuminémie	> 34	31-34	< 31
Hématocrite (11-19 ans)	> 33	29-33	< 29
Vitesse de sédimentation	< 20	20 < vs < 50	> 50

* Atteinte articulaire, cutanée, oculaire ou fièvre supérieure à 38 °C.
Total < 20 : rémission, 30-50 : poussée modérée; > 50 : poussée sévère.

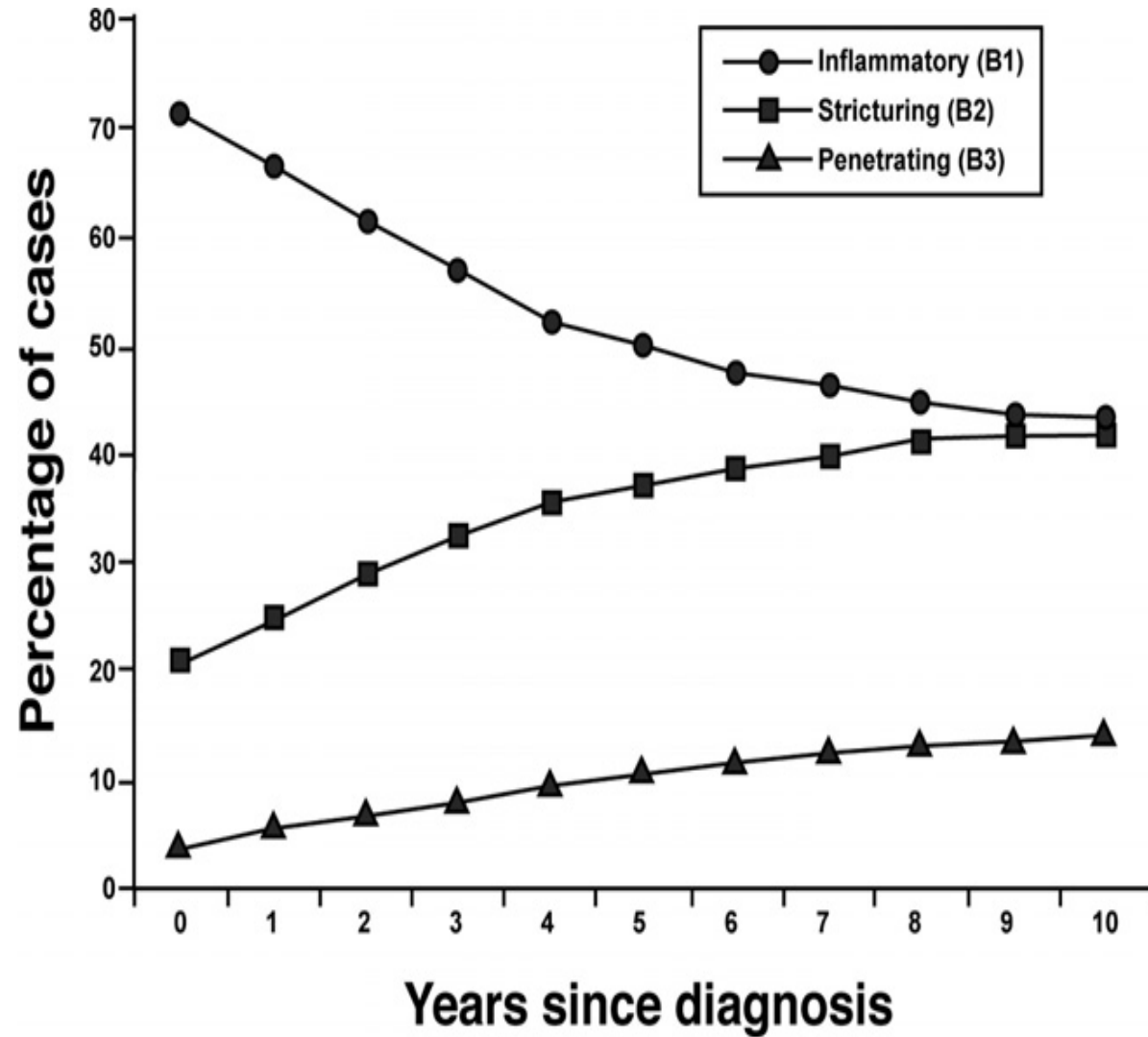
Médecine thérapeutique Pédiatrie Vol N°5 Sep-Oct 2001

- **Rémission** : < 20
- **Poussée modérée** : 30 à 50
- **Poussée sévère** : > 50

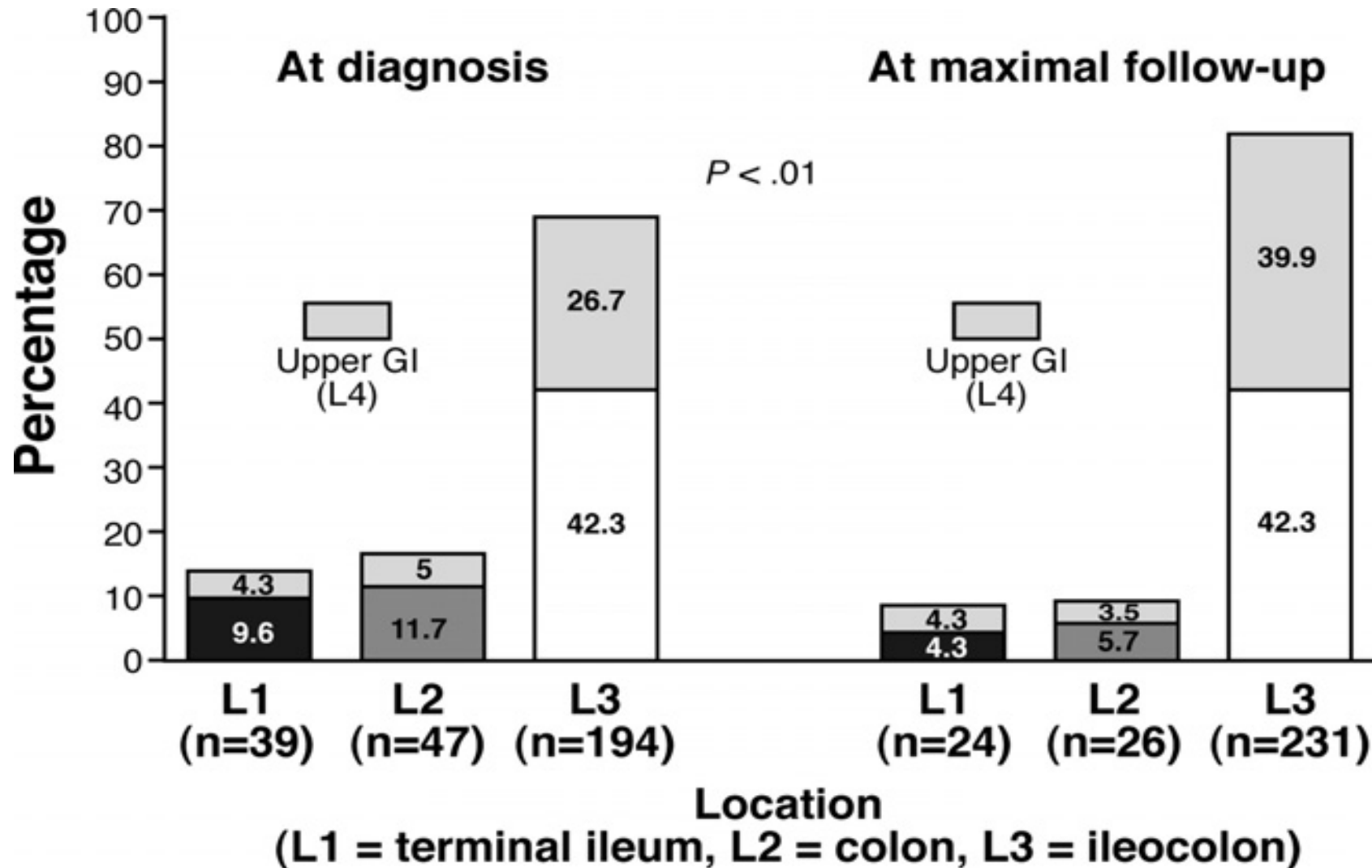
Classifications de Montréal et Paris pour la MC

Maladie de Crohn	Montréal (2006)	Paris (2010)
Age au diagnostic	A1 : < 16 ans A2 : 17 à 40 ans A3 : > 40 ans	A1a: 0 – 10 ans A1b : 10 – 17 ans A 2 : 17 – 40 ans A3 : > 40 ans
Topographie	L 1 : Iléale L2 : Colique L3: Iléocolique L4: Tractus digestif supérieur isolé (non exclusif)	L1 : 1/3 Iléon terminal ± cæcum L2 : colique L3 : iléocolique L4a : Tractus digestif supérieur en amont du Treitz L4b: de l'angle de Treitz au 1/3 iléon terminal
Phénotype	B1 : Non sténosant, non pénétrant B2 : Sténosant B3 : Pénétrant P : Atteinte anopérinéale (ajouté)	B1 : non sténosant, non pénétrant B2 : sténosant B3: pénétrant B2B3 : sténosant et pénétrant P : atteinte ano-périnéale (ajouté)
Croissance		G0 : pas de ralentissement G1 : Ralentissement

Evolution de la MC pédiatrique



Evolution de la MC



Complications

- **Complications intestinales**
 - Fistules, fissures, abcès
 - Hémorragies digestives
 - Sténoses (surtout grêle)
 - Perforations intestinales
 - Colectasie

- **Complications systémiques**
 - Thromboses
 - Dénutrition sévère avec carences nutritionnelles
 - Retard de croissance et pubertaire
 - Ostéoporose

- **Complications thérapeutiques**

Buts du traitement

- Obtenir une rémission sans exposition aux corticoïdes.
- assurer une croissance staturo-pondérale, une puberté et une minéralisation osseuse correctes.
- Éviter les effets secondaires des drogues.

Moyens médicamenteux

•Induction de la rémission

- Nutrition Entérale.
- Corticoïdes.
- Anti-TNF.

•Maintien de la rémission

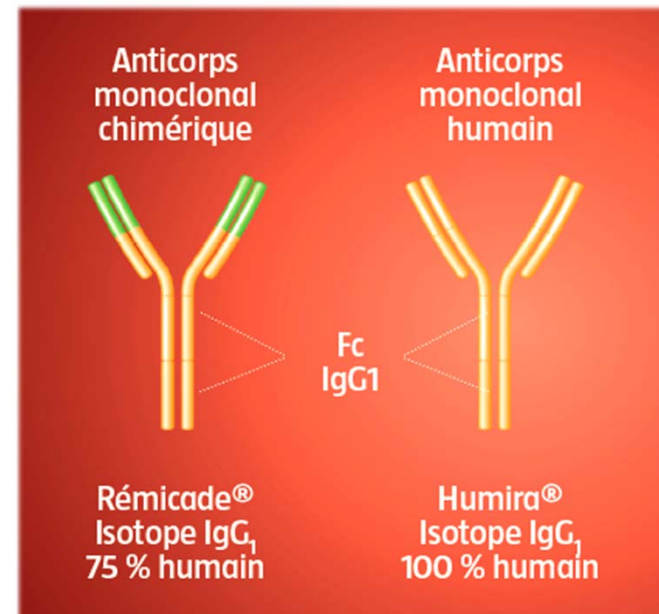
- Thiopurines.
- Methotrexate.
- 5-ASA.
- Anti –TNF.

Consensus guidelines of ECCO/ESPGHAN on the medical management of pediatric Crohn's disease

F.M. Ruemmele^{a,b,c,*}, G. Veres^d, K.L. Kolho^e, A. Griffiths^f, A. Levine^g, J.C. Escher^h, J. Amil Diasⁱ, A. Barabino^j, C.P. Braegger^k, J. Bronsky^l, S. Buderus^m, J. Martín-de-Carpiⁿ, L. De Ridder^o, U.L. Fagerberg^p, J.P. Hugot^{q,r}, J. Kierkus^s, S. Kolacek^t, S. Koletzko^u, P. Lionetti^v, E. Miele^w, V.M. Navas López^x, A. Paerregaard^y, R.K. Russell^z, D.E. Serban^{aa}, R. Shaoul^{ab}, P. Van Rheenen^{ac}, G. Veereman^{ad}, B. Weiss^{ae}, D. Wilson^{af}, A. Dignass^{ai}, A. Eliakim^{aj}, H. Winter^{ag}, D. Turner^{ah}

Traitement

- **Antibiotiques:** Métronidazole, ciprofloxacine
- **Aminosalicylates:**
 - 5-ASA (Salazopyrine, Mézalasine)
- **Corticothérapie:**
 - Prednisone: 1mg/kg/j sans dépasser 40 mg/j
- **Immunosuppresseurs:**
 - Azathioprine ou 6 MP
 - Methotrexate
- **Anti TNF α :**
 - Infleximab
 - Adalimumab



Traitement

▪ Assistance nutritionnelle:

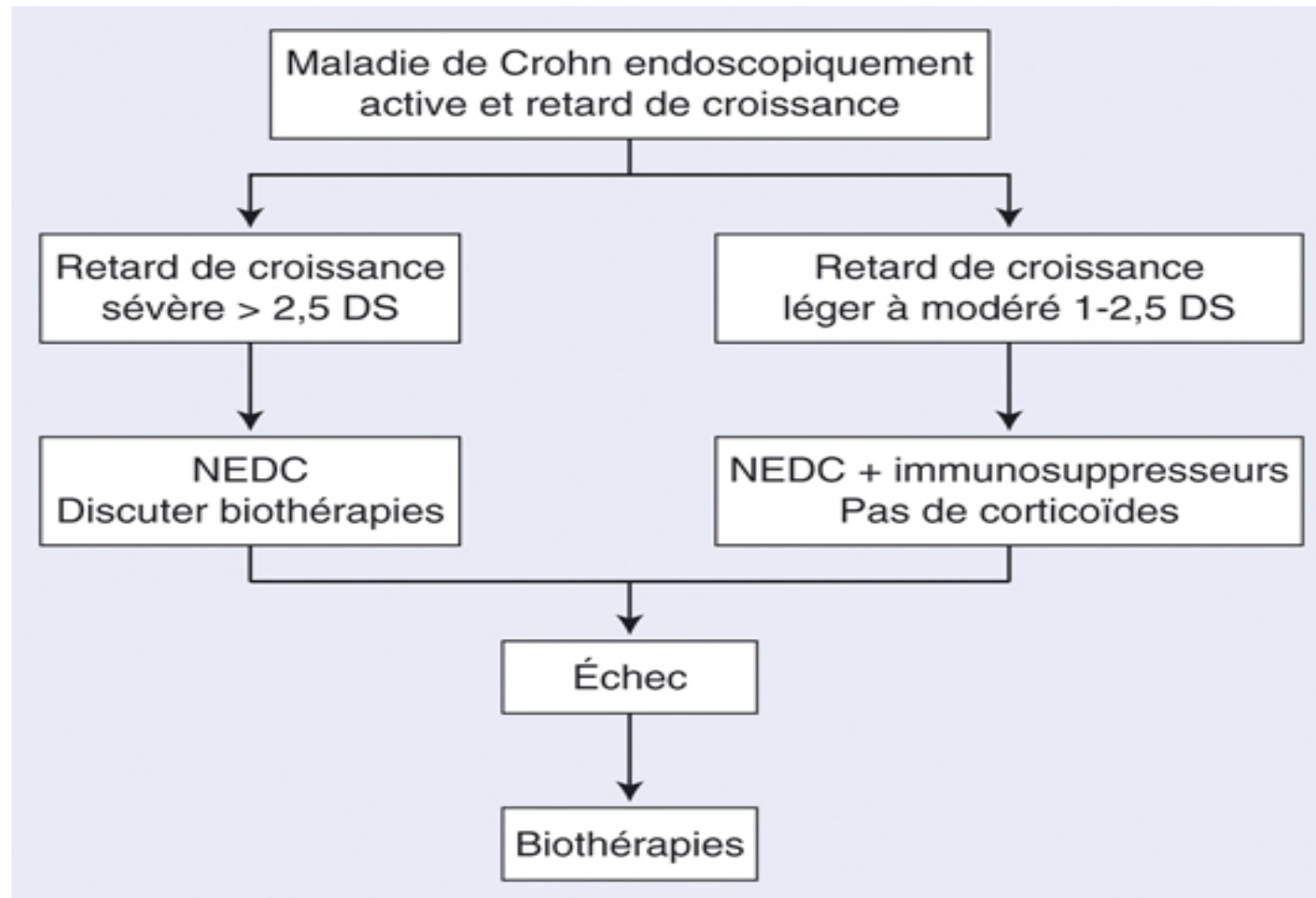
Alternative efficace au traitement médicamenteux

- Alimentation orale fractionnée (poussées modérées)
- Alimentation parentérale (poussées sévères, fistule)
- Nutrition entérale à débit constant (NEDC)
 - Formes cortico-dépendantes
 - Formes avec RSP et Retard pubertaire

NEDC vs Corticoïdes: Efficacité 85%

J. Pediatr Gastroenterol. Nutr 2000;31: 9-15

Prise en charge thérapeutique



Traitement

■ Chirurgie :

- Non curative
- **Réservée aux complications:** sténoses, fistules ...
- Résections intestinales limitées
- Récidives inéluctables
 - 80% de récurrences endoscopiques à 1 an
 - 50% de récurrences cliniques à 2 ans

Paediatr Gastroenterol Nutr. 2017 May;64(5):818-835.

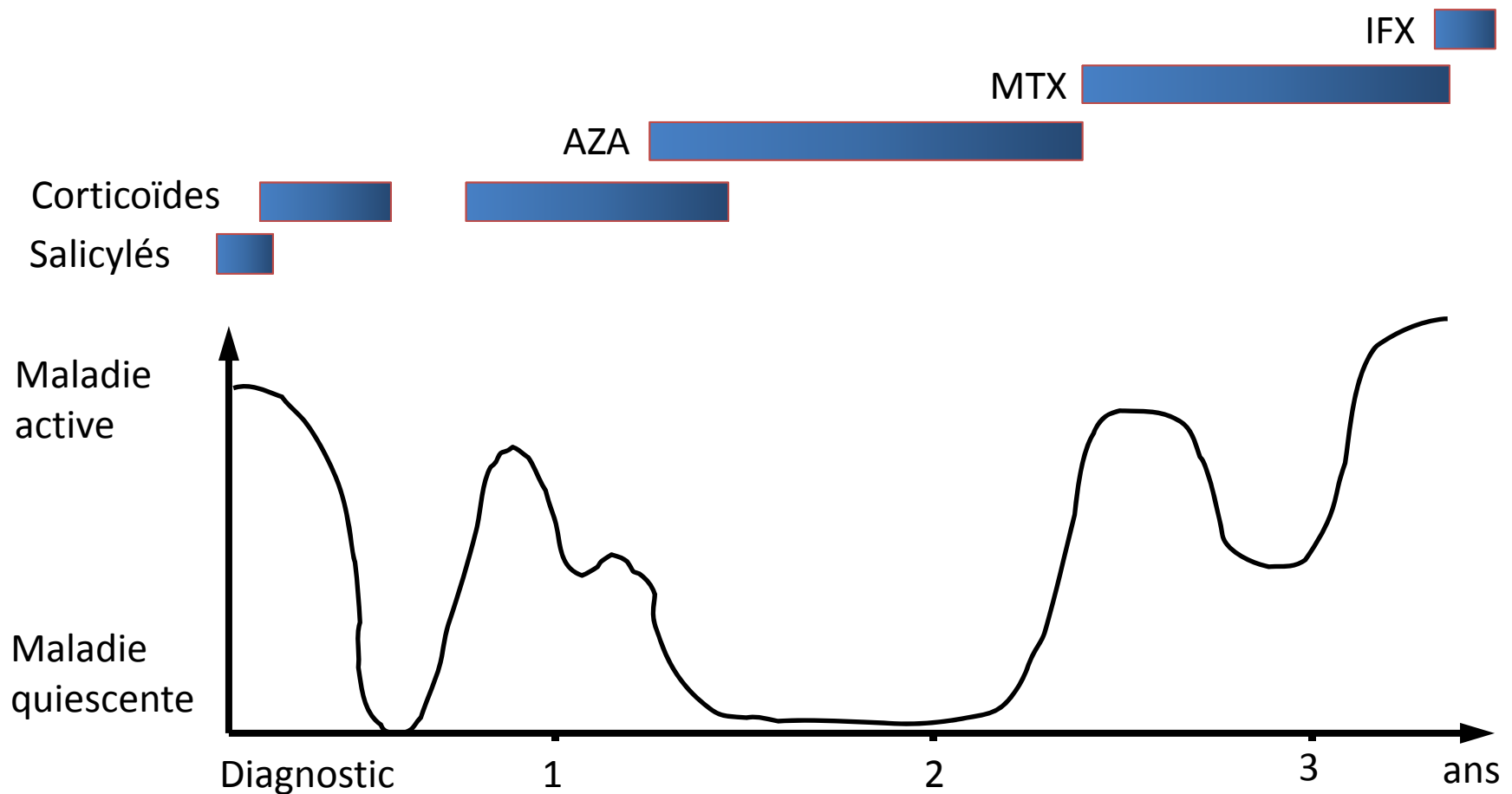
Optimal Management of Crohn Disease in Children: Guidelines From the Paediatric IBD Porto Group of EGHAN.

Al-Dias J1, Kolacek S, Turner D, Pærregaard A, Rintala R, Afzal NA, Karolewska-Bochenek K, Bronsky J, Chong S, Fell J, Gassner I, Hugot JP, Koletzko S, Kumar D, Lazowska-Przeorek I, Lillehei C, Lionetti P, Martin-de-Carpi J, Pakarinen M, Pimentale FM, Shaoul R, Spray C, Staiano A, Sugarman I, Wilson DC, Winter H, Kolho KL; IBD Working Group of EGHAN (IBD Porto Group).

Traitement

Stratégies thérapeutiques:

Stratégie ascendante (step-up)



Traitement

Stratégies thérapeutiques:

Stratégie descendante (top-down)

AZA



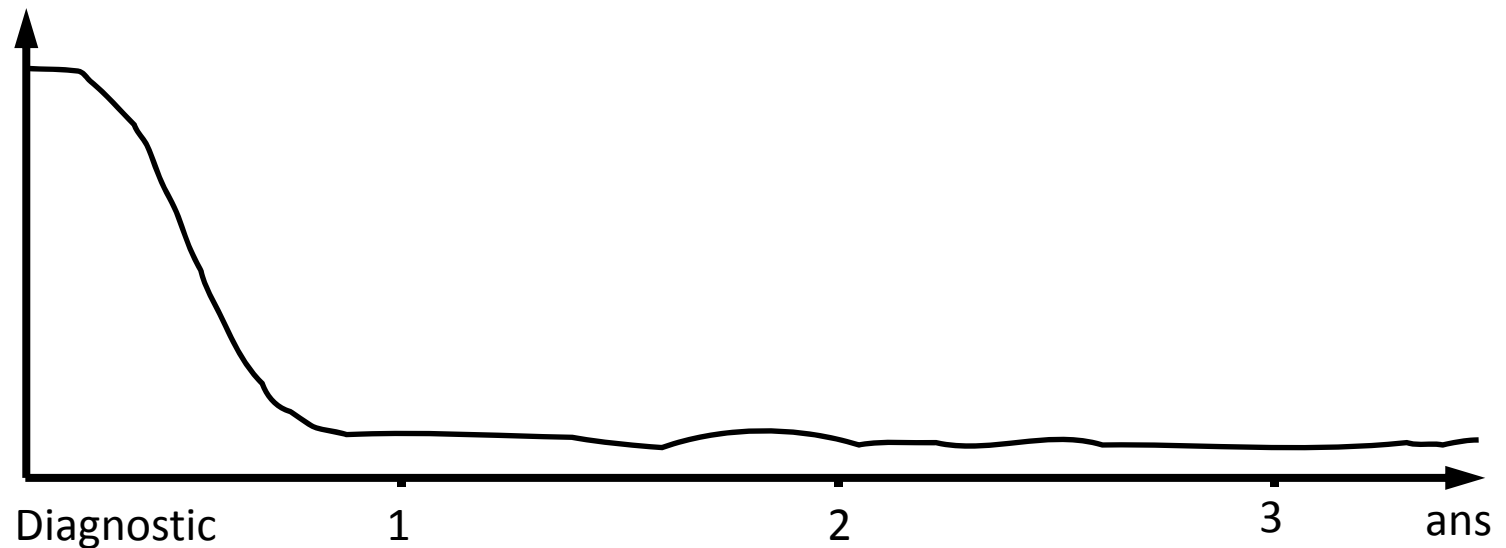
Corticoïdes ?



Anti-TNF ?

Maladie active

Maladie quiescente



Beaugerie et al. Gastroenterology 2006

Conclusion

- La maladie de Crohn est rare chez l'enfant mais ...
... augmentation de l'incidence
- Diagnostic difficile et souvent tardif
- Sévérité de l'évolution
- Retentissement nutritionnel
- Importance de la prise en charge nutritionnelle

TFI et Rome IV : quel apport ?

Dr Olivier Mouterde

Importance du problème : DAR



- * 15 à 45% des enfants d'âge scolaire !
- * Plus de 3 fois en plus de 3 mois, gênant l'activité (Apley) ou > 1/semaine plus de 2 mois (Rome)
- * 5-7 ans (SR 1/1) puis 8-12 ans (F>G)

Prévalence Nourrisson

- Régurgitations : 41-67 %
- Méricysme : 2 %
- Vomissements cycliques : 3 %
- Coliques : 5-19 %
- Diarrhée fonctionnelle : 6-7 %
- Dyschésie : 2 %
- Constipation : 3-27 %
- **Total : 127 %**

Prévalence enfant :

- Vomissements cycliques : 0,2-1 %
- Nausées vomissements fonctionnels ?
- Méricysme ?
- Aérophagie : 4 %
- Dyspepsie : 5 -10 %
- IBS : 1,2 - 5 %`
- Migraine abdominale : 1-23 %
- FAP : 2- 12 %?
- Constipation : 14 %
- Incontinence sans rétention : 1-4 %
- **Total : 73 % +...**

TFI, quel est le sujet ?

- * « Combinaison variable de symptômes gastro-intestinaux chroniques ou récurrents, non expliqués par une anomalie structurelle ou biochimique »
- Rome IV : le concept de “*no evidence for organic disease*” est remplacé par “*after appropriate medical evaluation the symptoms cannot be attributed to another medical condition*”
- * Beaucoup de psycho-social !

Rome : quid ?

- Comité d'expert
- Recensement et classification des troubles fonctionnels intestinaux, clinique, explorations, diagnostics différentiels
- 4e révision
- Nourrisson-jeune enfant et enfant adolescent
- Benninga et Hyams Gastroenterology 2016

Intérêt

- Connaitre la liste...
- Les critères diagnostiques, les diagnostics différentiels
- La prise en charge
- Groupes homogènes de malades pour les études

Chez le nourrisson

- G1 : Régurgitations
- G2 : Méricysme
- G3 : Vomissements cycliques
- G4 : Coliques
- G5 : Diarrhée fonctionnelle
- G6 : Dyschésie
- G7 : Constipation

Chez l'enfant

- H1 : nausées fonctionnelles et vomissements
 - H1a : vomissements cycliques
 - H1b : Nausées et vomissements fonctionnels
 - H1b1 nausées fonctionnelles
 - H1b2 vomissements fonctionnels
 - H1c : Méricysme
 - H1d : aérophagie

Chez l'enfant

- H2 : douleurs abdominales fonctionnelles
 - H2a : dyspepsie fonctionnelle
 - H2b : intestin irritable
 - H2c : migraine abdominale
 - H2d : douleurs abdominales fonctionnelles autres

Chez l'enfant

- H3 : Désordres fonctionnels de la défécation
 - H3a : constipation fonctionnelle
 - H3b : incontinence fécale non rétentionnelle

G1 Régurgitations du nourrisson

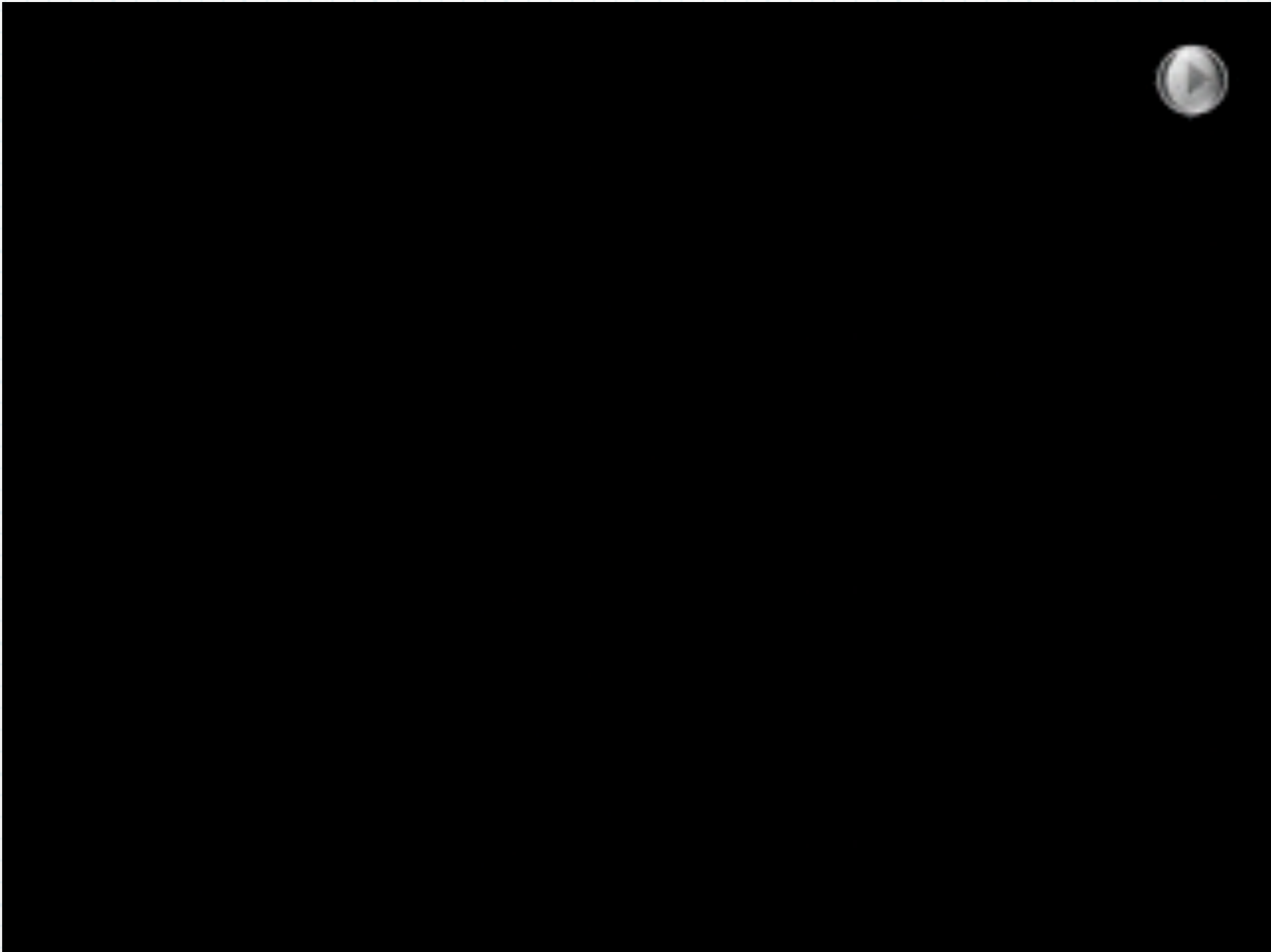
- Enfant de 3 semaines à 12 mois
- Régurgitations 2 fois ou plus par jour, plus de 3 semaines
- Pas d'hématémèse, hauts de coeur, fausse route, apnée, retard de croissance, difficultés d'alimentation, position anormale
- Changement par rapport à Rome III : suppression de « ne gênant pas l'enfant »

Les régurgitations NRS



Cela représente...

- 130 ml/Kg
- en 5 à 6 fois
- liquide
- en restant allongé
- ceux qui ne régurgitent pas ??



En pratique

- Banaliser, rassurer : éviter le « diagnostic » de reflux
- Erreurs diététiques ?
- Laits épaissis
- Position pour le rot
- Pas de prokinétique
- Pas d'IPP !
- Patience et bavoir
- Vomissements ?
- Reflux pathologique ?

La solution



Gremse DA : GER : Life threatening disease or laundry problem ?

Gremse DA Clin Pediatr 20

G2 : méricysme (ruminations)

- Pendant plus de 2 mois, tous les éléments suivants :
 - Contractions abdominales, du diaphragme, de la langue
 - Régurgitations sans effort, extériorisées ou machées/ravalées
- 3 au moins des éléments suivants
 - Apparition de 3 à 8 mois
 - Ne répond pas au traitement du reflux
 - Sans signes de « détresse »
 - Ne survient pas pendant le sommeil ou la stimulation
- Changement par rapport à Rome III : suppression du terme « nausée » (non pertinent chez le nourrisson), délai diminué à 2 mois

Rumination



G3 et H1a : Syndrome des vomissements cycliques (1,9 %)

- 2 fois ou plus en 6 mois, épisodes de vomissements durant quelques heures à quelques jours
- Stéréotypés
- Séparés par des semaines ou des mois libres de symptômes
- Changement par rapport à Rome III : le terme « nausée » est supprimé

Bilan de débrouillage

- Na, K, Cl, bicarbonate, glucose
- Transit du grêle (?)
- Echographie abdominale
- Aller plus loin : coûteux et non productif (Lucia-Casadonte JPGN 2018)

Signes d'alerte

- Anomalie du bilan
- Age inférieur à 2 ans
- Vomissements bilieux, DA sévères, abdomen anormal
- Crises provoquées par maladie, jeûne, charge en protéines
- Anomalie de l'examen neuro (?)
- Aggravation ou chronicisation

Mécanisme, pronostic, traitement

- Migraines, mal des transports Hérité mitochondriale ? F/G 60/40
- Pas de traitement codifié
- Coût annuel 17 000 \$
- 3/4 évoluent vers des migraines
- Attention au cannabis chez le grand
- Li BUK JPGN 2008
- Brezin Arch Pediatr 2017

Classification récente

- « symptômes épisodiques associés aux migraines »
 - Torticolis paroxystique bénin (torticolis, ataxie, vomissements)
 - Vertige paroxystique bénin (vertige anxiété ataxie)
 - Migraine abdominale
 - SVC
 - Coliques du nourrisson ??

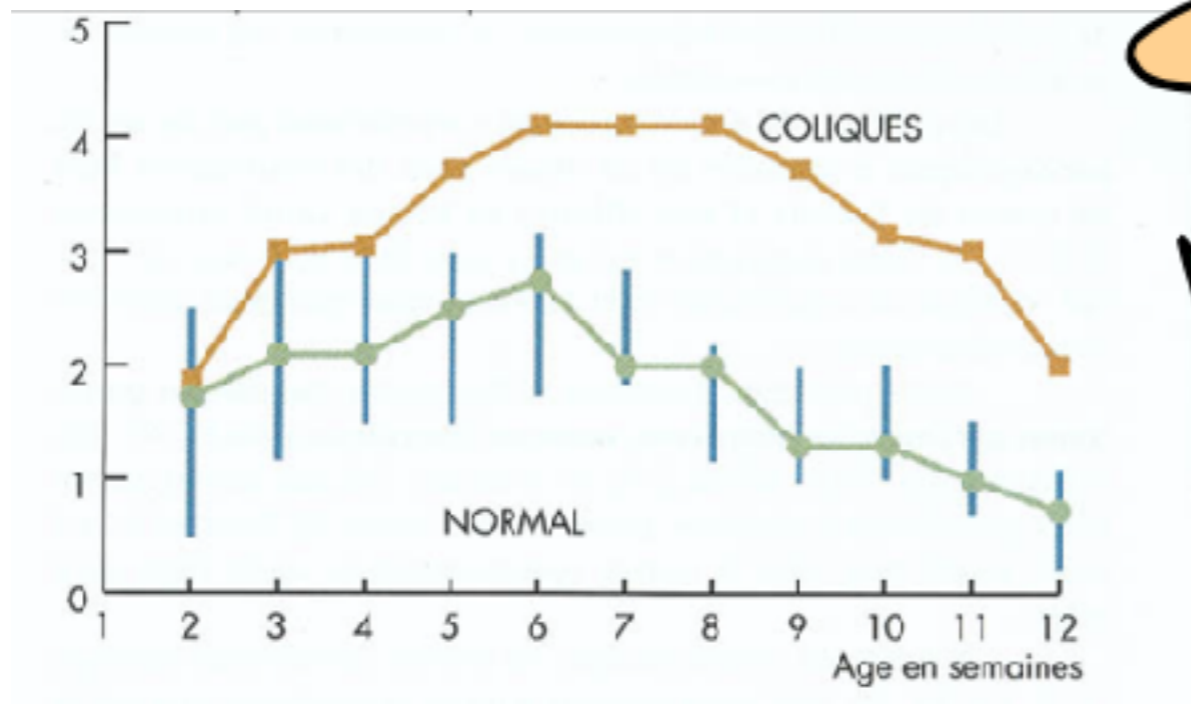
G4 : les coliques du nourrisson

- Début et fin avant 5 mois
- Pleurs, agitation, irritabilité non consolable récurrents et prolongés
- Pas d'éléments pour retard de croissance, fièvre ou maladie
- (Pour la recherche : plus de 3 h plus de 3 j sur 7 à l'interrogatoire, plus de 3 h en prospectif sur un diary)
- Changement par rapport à Rome III : abandon de la règle des 3 pour le diagnostic

Les coliques ?

- Coliques du premier trimestre
 - Pleurs chroniques inconsolables (règle des 3 : heures, jours, semaine, mois ?), avec tortillements, rots, gaz
 - Le soir, en post prandial
 - Croissance et développement normaux
 - Phases d'éveil calme/sourires
 - Examen normal
 - 10-30 % des enfants ? (80 % selon les mères, 16 % selon critères de Wessel)

les « coliques »



Faut-il les médicaliser ?

Cause évidente ?

Organique ? < 10%. Croissance normale.

Causes des pleurs chez le nourrisson...

nTête et cou

- nTraumatisme crânien
- nAbrasion cornéenne
- nOtite
- nCorps étranger ORL
- nGlaucome
- nOtite
- nStomatite/pharyngite
- nBrûlure
- nPanniculite
- n**Cardio-vasculaire**
- nInsuffisance cardiaque
- nTSV
- nendocardite/myocardite
- nInfarctus
- n**Pulmonaire**
- nInfection haute
- nPneumothorax
- nCorps étranger

nGastro-intestinal

- nConstipation
- nFissure anale
- nHémorroïdes
- nOcclusion
- nInvagination
- nMalrotation/volvulus
- nHirschsprung
- nAPLV
- nRGO/Oesophagite
- nMaladie coeliaque
- nAppendicite
- nPéritonite
- n**Génito-urinaire**
- nTorsion du testicule
- nHernie étranglée
- nTorsion de l'ovaire
- nBalanite
- nHydrocèle
- nRétention urinaire
- nInfection urinaire

nMusculosquelettique

- nCheveu étrangleur
- nFracture
- nOestéomyélite
- nArthrite
- nRachitisme
- nCrise vaso-occlusive
- n**Neurologique**
- nSyndrome de sevrage
- nHTIC
- nTumeur cérébrale
- nHémorragie méningée
- nŒdème cérébral
- nMéningite/encéphalite
- n**Dermatologique**
- nBrûlures
- nCellulite
- nPiqûres d'insectes/urticaire
- nEczéma
- nMastocytose

nMétabolique/toxique

- nMaladie métabolique
- nHypoglycémie
- nAnomalie électrolytique
- nHyperthyroïdie
- nPhéochromocytome
- nIngestion de toxiques
- nIntoxication CO
- n**Autres**
- nFaim
- nColiques
- nVaccinations
- nséances



Etiologie, physiopathologie

- Rôle de la flore (klebsielles, colibacilles)
- Fermentation
- Motricité
- Immunité
- Inflammation
- Relation ?
- Protection relative par l'allaitement (1,86)
- Migraine ?

Le problème de la demande de soins

- » « colic can be seen as a parental complaint, in which parents decide if the amount of crying is excessive »
- » le < +2 DS des enfants normaux ?
- » « Une action plus qu'une condition »
- » diagnostic d'élimination ???

Lehtonen LA et coll. Infantile colic: natural history and treatment. Curr Probl Pediatr 1996;26:79-85.

Traitement des coliques ?

- » Placebo 57 % !! Sucre = 3 minutes
- » Emmillotage avant 2 mois
- » Berçage, environnement calme, musique...
- » Trajet en voiture. Valeur diagnostique et thérapeutique
- » Anticholinergiques, spasmolytiques, silicone... Non
- » Tisanes, plantes, probiotiques (Reuteri si allaitement)
- »... pas d'IPP !

- » Attention au fenouil !

Changer de lait ?

- » Sans lactose, avec caséine, plus de lipides, avec probiotiques ?
- » Hydolysat poussé : oui 3 semaines
- » Régime sans PLV chez la mère qui allaite

Aide de la littérature ?

»« Management consists of helping the parents get through it »»

»« Toute mesure que les parents considèrent comme utile doit être poursuivie »»

Pronostic des coliques

- Sentiment d'impuissance : 67% des pédiatres
- Guérissent entre 3 et 4 mois
- Risque d'épuisement/sévices
- Pas de troubles du comportement ultérieur objectivement, sauf si révèle une perturbation de la relation
- Mais les mamans les trouvent difficiles !
- Perturbation familiale possible plusieurs années plus tard.

G5 : diarrhée fonctionnelle

- Selles molles émises sans douleur de façon récurrente 4 fois ou plus par jour
- Depuis plus de 4 semaines
- Ayant débuté de 6 à 60 mois
- Pas de retard de croissance si le régime est normal

- Changement par rapport à Rome III : suppression de la notion de selle nocturne (non spécifique) augmentation du nombre de selles demandé (pour s'éloigner de la population normale)

G6 : dyschésie

- Moins de 9 mois
- Au moins 10 minutes de poussée et pleurs avant d'émettre ou non des selles molles
- Pas d'autres problèmes de santé
- Changement par rapport à Rome II : âge passé de 6 à 9 mois (étude épidémio), impossibilité de déféquer ajoutée



G7 : constipation fonctionnelle Cf.

- Pendant 1 mois, jusqu'à 4 ans au moins 2 signes parmi
 - 2 ou moins défécations par semaine
 - Attitude de rétention
 - Défécations douloureuses/difficiles
 - Grosses selles
 - Fécalome dans le rectum
- Après la propreté :
 - 1 ou plus épisode d'incontinence/semaine
 - Selles obstruant les wc
- Changement par rapport à Rome III : distinction avant après la propreté

Constipation

- Nouveau né : anus, dos, signes d'organicité
- « Constipation » au lait maternel
- Tendence à la constipation
- 2-3-6-11 ans
- Camping, voyage, maladie
- Constipations secondaires

Traitement

- Lactulose < 6 mois
- Macrogol > 6 mois
- Désimpaction : lavements ou macrogol
- Fort et longtemps
- Rééducation
- Pas de régime, boissons normales

H1b : nausées et vomissements fonctionnels

- Nausées fonctionnelles, pendant 2 mois
 - Nausées gênantes, au moins deux fois par jour
 - Pas toujours associées à des vomissements
 - Pas d'autre cause médicale
- Vomissements fonctionnels, pendant 2 mois
 - 1 ou plus vomissement par semaine
 - Pas de vomissements provoqués
 - Pas d'autre cause médicale
- Changement par rapport à Rome III : ajoutés, absence de douleur les exclut de la dyspepsie

H1c : méricysme (ruminatio)

- Régurgitation et/ou ruminatio
 - Commençant après les repas
 - Pas pendant le sommeil
- Non précédé par hauts de coeur
- Pas d'autre explication, y compris TCA

- Changement par rapport à Rome III : mention adolescent enlevée, sans douleur enlevée, pas besoin de recours à un traitement de reflux, pas de nombre d'épisode précisé, éliminer TCA.

Prise en charge ?

- Traitement comportemental
- Amélioration progressive
- Alioto JPGN 2018

H1 d : Aérophagie

- Plus de 2 mois
 - Ingestion exagérée d'air
 - Ballonnement augmentant dans la journée
 - Rots flatulences
 - Pas d'autre explication
-
- Changement par rapport à Rome III : ajout des termes « exagéré », « augmente dans le journée », les 3 critères exigés

Aérophagie (GRD)

- Avaleurs d'air
- Rots, gaz, (diarrhée)
- Distension gazeuse abdominale
- Succion-déglutition



H2a : dyspepsie

- Au moins 4 jours par mois, 2 mois ou plus

Sous type 1

- Impression de réplétion post prandiale
- Satiété rapide

Sous type 2

- Douleurs ou brûlures épigastriques sans lien avec les défécations
- Pas d'autre explication

- Changement par rapport à Rome III : sous types

H2b : intestin irritable

- Au moins 2 mois
- Douleurs abdominales > 4 jours par mois, avec 1 ou plusieurs critères
 - En lien avec défécation
 - Relié à changement d'apparence des selles
 - Relié à un changement de forme des selles
- En cas de constipation, la douleur n'est pas soulagée par le traitement
- Pas d'autre explication
- Changement par rapport à Rome III : suppression du terme « inconfort », clarification du lien avec constipation

H2C : migraine abdominale

- Douleur paroxystique durant une heure ou plus
- Plus de deux fois en plus de 6 mois, séparé par des semaines ou des mois
- Douleur gênant l'activité
- Stéréotypée
- Associé à 2 ou plus signes parmi :
 - Anorexie
 - Nausée
 - vomissement
 - céphalée
 - Photophobie
 - pâleur
- Pas d'autre explication
- Changement par rapport à Rome III : cf

H2d : douleurs abdominales fonctionnelles autres

- Pendant 2 mois au moins 4 fois par mois
- Douleurs abdominales non reliées à des évènements physiologiques (règles, selles, repas...)
- Ne remplissant pas les critères pour autre TFI
- Pas d'autres explications.

Désordres fonctionnels gastro-intestinaux associés à des symptômes douloureux

- Intestin irritable **45%**
- Dyspepsie **15%**
- Douleur abdominale fonctionnelle **15 - 25%**
- Migraine abdominale **10 - 15%**

Rasquin *et al.* *Gastroenterology* 2006

Baber *et al.* *JPGN* 2008

Self *et al.* *CGH* 2014

Gianetti *et al.* *J Pediatr* 2014

Définitions

- * DAR = récurrentes/chroniques
- * DA fonctionnelles
- * DA organiques (3 à 8 % des DARAF ?)
- * DARAF et DARAO ?

un symptôme accessible au traitement ou évolution simple ?

- Avaleur d'air
- Migraine abdominale
- Constipation/encoprésie



La question principale : l'organicité des douleurs abdominales

- AïE !

- Amaigrissement



- Insomnie

+ vomissements, diarrhée
chronique, fièvre, examen anormal
(dont l'anus)

- Excentré

- (+ récent) = RAïE

« *Red Flags* »

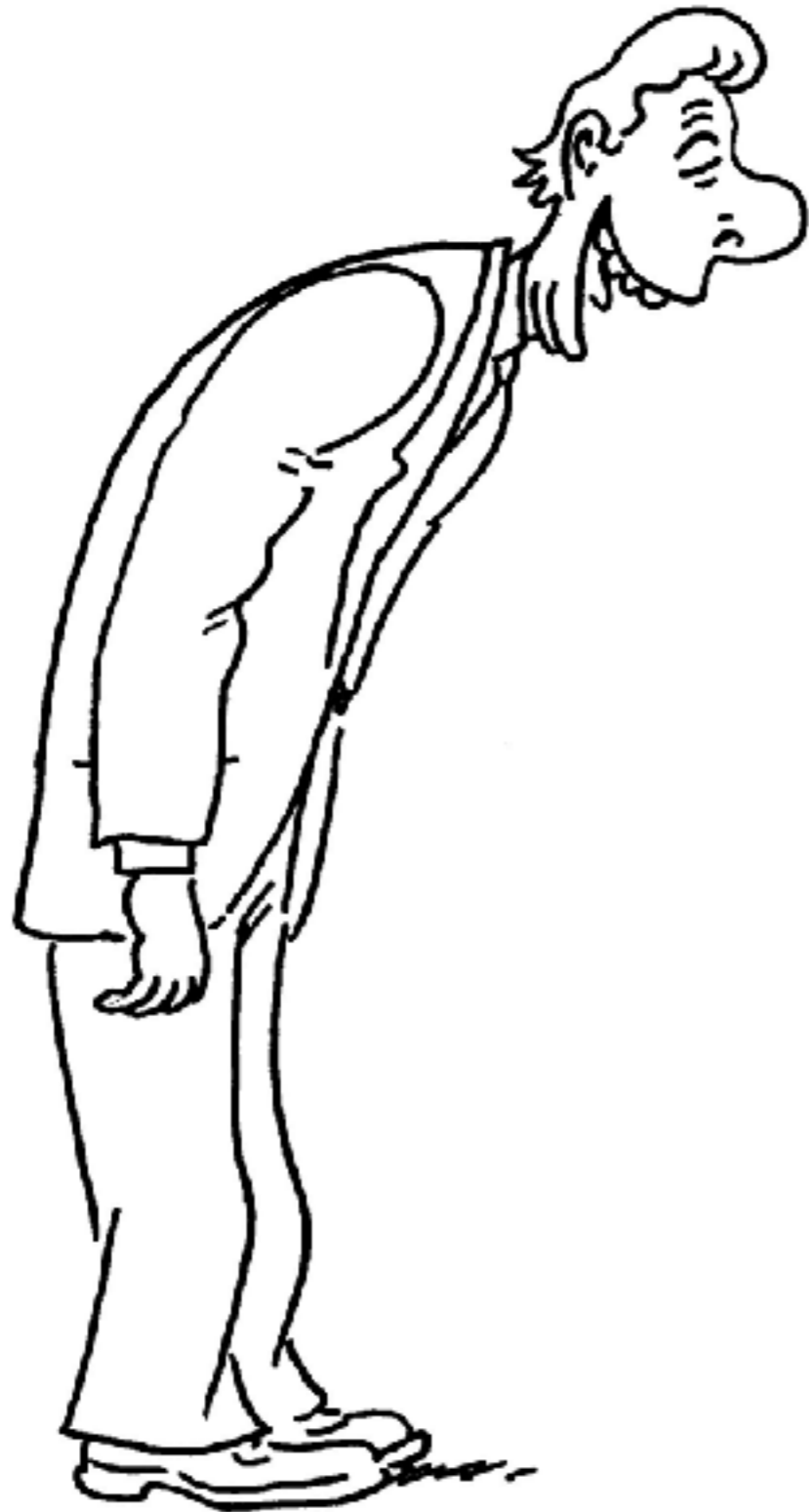
- **Douleur**
 - Douleur nocturne
 - Douleur « loin » de l'ombilic
- **Symptômes digestifs associés**
 - Diarrhée nocturne
 - Hématémèse, Rectorragie
 - Atteinte périnéale
- **Symptômes extra-intestinaux**
 - Fièvre, douleurs articulaires, rash, apthes buccaux
 - Perte de poids
 - Retard de croissance, Retard pubertaire
- **Histoire familiale de MICI**

H3a : constipation (Cf.)

- Au moins deux signes, au moins une fois par semaine, au moins 1 mois, diagnostic d'intestin irritable non porté
 - Défécations 2 fois ou moins par semaine
 - Episode d'incontinence une fois ou plus par semaine
 - Défécation douloureuse ou difficile
 - Fécalomes dans le rectum
 - Selles qui obstruent les toilettes
- Pas d'autre explication
- Changement par rapport à Rome III : 1 mois au lieu de 2 mois.

H3b encoprésie non rétentionnelle

- Au delà de 4 ans, durée 1 mois ou plus
 - Défécation, dans des endroits inappropriés
 - Pas de rétention fécale
 - Pas d'autre explication
-
- Changement par rapport à Rome III : 1 mois au lieu de 2



POURQUOI
VEUX TU ÊTRE
COLOPATHE
QUAND TU SERAS
GRANDE, MON PETIT
BOUCHON ?

POUR
FAIRE CHIER
TOUT LE
MONDE !

OUI, JE SAIS. NOUS LES COLOPATHES
ON EST CHIANT. TOUJOURS MAL
PAR SI, MAL PAR LÀ. TOUJOURS UN
PET DE TRAVERS, LA TRIPE EN
FOLIE. CAUSE À MON CUL MA TÊTE
EST MALADE. VOUS ÊTES NE' COMME
ÇA OU ON VOUS A MARCHÉ DESSUS?
FRANCHEMENT, JE VOUS PLAINS
DOCTEUR. ÇA NE DOIT PAS ÊTRE
RIGOLO D'ÊTRE GASTRO-ENTÉROLOGUE!
VOUS AURIEZ MIEUX FAIT D'ÊTRE
SIDAOLOGUE. AU MOINS LES MALADES
MEURENT, ET ON N'EN PARLE PLUS.
TANDIS QUE NOUS LES COLOPATHEUX
À PART NOS PETITS PROBLÈMES
ON A UNE SANTÉ DE BŒUF. C'EST ÇA
L'ENFER! VIVRE ÉTERNELLEMENT
AVEC LES SOUFFRANCES QUE NOUS
ENDURONS. VOUS VOUS RENDEZ
COMPTE CONSTIPÉ ÉTERNELLEMENT!
DOCTEUR, J'AI ENVIE DE MOURIR
FAITES MOI UNE PIQURE COMME À
UN VIEUX CHIEN. J'AI L'IMPRESSION
QUE MES TRIPES SONT REMONTÉES
DANS LE CERVEAU...



VOUS
PERMETTEZ
QUE JE
PRENNE
DES
NOTES?

WOLINSKI 88

Merci !

Références

- Childhood functional gastrointestinal disorders : neonate/toddlers. Benninga et al. Gastroenterology 2016;150:1443-55
- Childhood functional gastrointestinal disorders : child/adolescent. Hyams et al. Gastroenterology 2016;150:1456-69

Abécédaire

Hépatologie Gastro-entérologie Nutrition pédiatrique

Olivier Mouterde
Clémentine Dumant-Forest



Olivier.Mouterde@chu-rouen.fr

FODMAPs



FODMAP		Sources alimentaires les plus riches ¹
Oligosaccharides	Fructo-oligosaccharides (FOS) (fructanes)	blé, seigle, oignons, ail, artichauts
Oligosaccharides	Galacto-oligosaccharides (GOS)	légumineuses
Disaccharides	lactose	lait ¹
Monosaccharides	glucose, fructose	miel, pommes, poires, melon d'eau, mangues
Polyols	sorbitol	pommes, poires, fruits à noyau, menthes et gomme sans sucre ^{TOP}
Polyols	mannitol	champignons, chou-fleur, menthes et gomme sans sucre
Fermentescibles	.	



Le colon irritable “toddlers diarrhea”

- 7 mois à 4 ans
- Selles nauséabondes...
- Croissance et état général conservés

Etiologie ?

- Déséquilibre alimentaire
 - trop de protéines (“mange comme nous”)
 - pas assez de lipides
 - trop de sucres rapides/jus de fruits/FODMAPS
- Prostaglandines
- Flore, motricité
- Allergie
- Acides biliaires

Que faire ?

- Rassurer
- Rectifier le régime (régimes antidiarrhéiques ou déséquilibrés, infléchissement courbe poids secondaire)
- Diminuer les FODMAPS ?
- Attendre
- Surveiller la croissance
- (élastase fécale)

points clés : diarrhée chronique

- Petit nourrisson : APLV
- 7 mois 4 ans sans AEG : colon irritable
- A tout âge, AEG, cassure croissance : gluten, signes respiratoires: muco
- Après 5 ans lié au lait : lactose
- Après 7 ans, lésions anales inflammation, rectorragie : MICI ?

Méricysme NRS GRD

- Vomissements provoqués
- Concerne les aliments épais
- Rumination, ravale
- Quand il est seul
- Profiteur/méricysme
- Trouble grave du comportement alimentaire
- Vomissements ? Achalasie ? Dysphagie ?

Dermatomyosite juvénile

Expérience du PÔLE PEDIATRIQUE

CHU de Sétif

Une autoimmunité à début précoce

Kamelia Okka

B.Bioud

APSET 2019



Définition

La dermatomyosite (DM)

- Pathologie autoimmune rare
- Atteinte inflammatoire non infectieuse
(muscles, peau)
- Vasculopathie
- Sévère
- Complications nombreuses

Epidémiologie

Dermatomyosite juvénile (DMJ)

- Myopathie inflammatoire: plus fréquente enfant
- Age moyen= 7 ans (< 4 ans:1/4 cas)
- Incidence=3 - 4 cas /1000000 habitants
- Prédominance féminine

Diagnostic

Critères diagnostiques de la DMJ Bohan et Peter

1. Eruption du visage héliotrope
Vascularite des faces d'extension des petites articulations (Nodules de Gottron), et des grosses articulations (coudes, genoux)
2. Atteinte musculaire proximale et symétrique
3. Elévation du taux des enzymes musculaires
4. Signes d'atteinte myogène à l'électromyogramme (EMG)
5. Biopsie musculaire caractéristique

Diagnostic

Critères diagnostiques de la DMJ Bohan et Peter

Diagnostic certain: Signes cutanés + 3 critères

Diagnostic probable: Signes cutanés+2 critères



Eruption Héliotrope



Nodules de Gottron



Vascularite coudes /genoux

Evaluation Force musculaire

Manual Muscle Testing (MMT)=80

Chez l'enfant

Examineur :

Date :

Kendall MANUAL MUSCLE TESTING (MMT)																
Nom:	Prénom:					Date de l'examen:										
Valeurs du côté dominant					(Mettre une croix ☒)											
Manœuvre					0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	
1- Fléchisseurs du cou																
2- Deltoïde moyen (abduction d'épaule)																
3- Biceps branchial (flexion de l'avant-bras)																
4- Extenseurs du poignet																
5- Grand fessier (extension de hanche)																
6- Moyen fessier (abduction de hanche)																
7- Quadriceps (extension du genou)																
8- Flexion dorsale du pied																
SCORE TOTAL																
De 0 à 80																

	EVALUATION MUSCULAIRE	Score 0-10
Aucun mouvement	Aucune contraction décelable	0
	Tendon palpable ou contraction musculaire décelable mais inefficace pour réaliser le mouvement	
Evaluation dynamique	Mouvement dans le plan horizontal (sans action de la pesanteur)	1
	Mouvement réalisé dans une amplitude partielle (sans action de la pesanteur)	1
	Mouvement réalisé dans l'amplitude complète (sans action de la pesanteur)	2
	Mouvement réalisé dans toute l'amplitude complète contre la résistance OU mouvement réalisé dans toute l'amplitude et maintenu contre résistance OU Mouvement contre pesanteur	3
	Mouvement réalisé dans une amplitude partielle	
	Evaluation statique	Relâchement progressif à partir de l'amplitude complète
Maintien la position dans l'amplitude complète sans résistance		5
Maintien la position dans l'amplitude complète contre une faible résistance		6
Maintien la position dans l'amplitude complète contre une résistance faible à modérée		7
Maintien la position dans l'amplitude complète contre une résistance modérée		8
Maintien la position dans l'amplitude complète contre une résistance modérée à forte		9
Maintien la position dans l'amplitude complète contre une forte résistance		10

Evaluation Endurance musculaire+capacités fonctionnelles

Childhood Myositis Assesment Scale(CMAS)=52

CHILDHOOD MYOSITIS ASSESSMENT SCALE (CMAS)		
(Les tests doivent être l'un après l'autre dans l'ordre de la liste)		
Nom :	Prénom :	Date de la visite :
		Score
1-Patient en décubitus dorsal, doit lever et tenir la tête décollée du plan de la table de telle façon que l'examinateur puisse glisser sa main sous la tête du patient		
Incapable		0
1 à 9 secondes		1
10 à 20 secondes		2
30 à 50 secondes		3
60 à 110 secondes		4
≥ 2 minutes	Préciser le nombre de secondes :	5
2- Patient en décubitus dorsal, doit garder le membre inférieur levé, genou en extension et toucher un objet ou la main de l'examinateur à une hauteur correspondant à deux longueurs de pied de patient		

Incapable de garder le membre inférieur juste décollé de la table	0
Capable de garder le membre inférieur décollé sans pouvoir toucher la main de l'examinateur	1
Capable de garder le membre inférieur levé jusqu'à toucher la main de l'examinateur	2
3- Doit amener et maintenir le membre inférieur à une hauteur correspondant à une longueur de pied du patient genou en extension/flexion d'endurance	
Incapable	0
1 à 9 secondes	1
10 à 20 secondes	2
30 à 50 secondes	3
60 à 110 secondes	4
≥ 2 minutes	5
Préciser le nombre de secondes :	
4- Passer du décubitus dorsal au décubitus ventral	
Incapable. Epreuve des difficultés même à passer le côté droit, capable ou non de dégager complètement le bras droit de dessous le torse	0
Peut tourner facilement sur le côté, mais sans pouvoir dégager complètement le bras droit et passer totalement en décubitus ventral	1
Tourne facilement sur le côté, épreuve quelques difficultés à dégager complètement le bras mais fini par réussir et passer totalement en	2

Une amyotrophie clinique persistante et/ou une involution graisseuse des loges musculaires témoignent de lésions irréversibles.

décubitus ventral		
Peut se tourner facilement en dégageant le bras droit sans difficultés		
3		
5- Passer du décubitus dorsal à la position assise		
Mains du patient sur le haut des cuisses, maintien des chevilles de la part de l'examinateur	0	1
Mains croisées sur la poitrine, avec un maintien	0	1
Mains derrière la tête, avec un maintien	0	1
Mains sur les cuisses, sans un maintien	0	1
Mains croisées sur la poitrine, sans maintien	0	1
Mains derrière la tête, sans maintien	0	1
Score total : (de 0 à 6)		
6- Passer du décubitus dorsal à la position assise		
Incapable		0
De grosses difficultés. Très lentement, avec beaucoup d'efforts, réussit tout juste		1
Quelques difficultés. Capable, mais un peu lent, avec des efforts		2
Sans difficultés		3

7- Patient assis, lever les bras au zénith	
Les poignets ne peuvent pas atteindre l'articulation acromio-claviculaire	0
Les poignets peuvent atteindre au moins l'articulation acromio-claviculaire mais sans parvenir au dessus du sommet de la tête	1
Les poignets peuvent atteindre le sommet de la tête, mais sans que les bras soient au zénith et les coudes tendus	2
Les bras sont tendus au dessus de la tête avec les coudes en extension complète	3
8- Maintenir les bras au dessus de la tête, coudes en extension (notion d'endurance)	
Incapable	0
1 à 9 secondes	1
10 à 20 secondes	2
30 à 50 secondes	3
≥ 60 secondes	4
Préciser le nombre de secondes :	
9- Passer de la position debout à assis par terre	
Incapable. A peur d'essayer, même si on lui permet de s'appuyer sur une chaise. L'enfant craint de s'écraser	0
Beaucoup de difficultés. Capable mais a besoin d'une chaise comme support pendant la descente. Sans support, est incapable ou ne veut pas essayer	1
Quelques difficultés. Capable sans le recours d'une chaise comme support mais lentement et/ou avec appréhension avec éventuellement appui sur les cuisses, les	2

Marcher ou le trot (Trot de Goumex possible)	3
10- Avancer à quatre pattes	0
Incapable de passer du décubitus ventral à la position à quatre pattes	0
Capable tout juste de passer à la position à quatre pattes et de rester dans cette position sans pouvoir maintenir l'extension de la tête	1
Capable et avance à quatre pattes avec le dos droit et un maintien sans extension de la tête, mais ne peut pas avancer à quatre pattes	2
Capable et avance à quatre pattes avec le dos droit et une extension de la tête	3
Capable en plus de garder l'équilibre lors de l'extension et une flexion, genou tendu	4
11- Passer de la position à quatre pattes à la position debout	0
Incapable même en utilisant une chaise comme support	0
Beaucoup de difficultés. Capable mais a besoin d'une chaise comme support	1
Difficultés modérées. Capable de se relever sans utiliser une chaise mais a besoin d'appuyer sur ou les deux mains sur les cuisses ou les genoux ou sur le sol. Sans appréhension	2
Quelques difficultés. N'a pas besoin d'un appui des mains sur les cuisses, les genoux ou le sol mais éprouve quelques difficultés pendant l'ascension (efforts, stress, appréhension)	3
Aucune difficulté	4
12- Se tenir d'une chaise	0
Incapable de se lever même en s'aidant avec les mains placées sur les côtés de la chaise	0
Beaucoup de difficultés. Capable mais a besoin de s'aider avec une ou deux mains	1

Mains appuyées sur les côtés de la chaise	2
Difficultés modérées. Capable sans s'aider de la chaise mais en appuyant sans ou les deux mains sur les cuisses ou les genoux pendant l'ascension	3
Quelques difficultés. Capable sans s'appuyer sur les cuisses ou les genoux mais quelques difficultés pendant l'ascension	4
Aucune difficulté	
13- Avancer une marche ou hauteur de la marche doit être l'équivalent de la hauteur de la cheville de l'enfant	
Incapable	0
Beaucoup de difficultés. Capable mais a besoin de s'aider d'une main en s'appuyant sur la table d'examen ou de l'examinateur	1
Quelques difficultés. Capable sans s'aider de la table ou de l'examinateur mais a besoin d'un appui sur les cuisses ou les genoux	2
Capable sans aucun appui	3
14- Manipuler un objet sur le sol	
Incapable de se pencher et de ramasser un crayon sur le sol	0
Beaucoup de difficultés. Capable mais doit absolument s'aider par un appui des mains sur les cuisses ou les genoux	1
Quelques difficultés. Capable généralement et brièvement par un appui des mains sur les cuisses ou les genoux, l'ascension est un peu lente	2
Aucune difficulté. Pas de mouvement de compensation utile et l'ascension est rapide	3
Score total (valeur maximale possible 52)	

Objectif

Dresser le profil
épidémiologique, clinique, thérapeutique et
évolutif des DMJ

Méthodologie

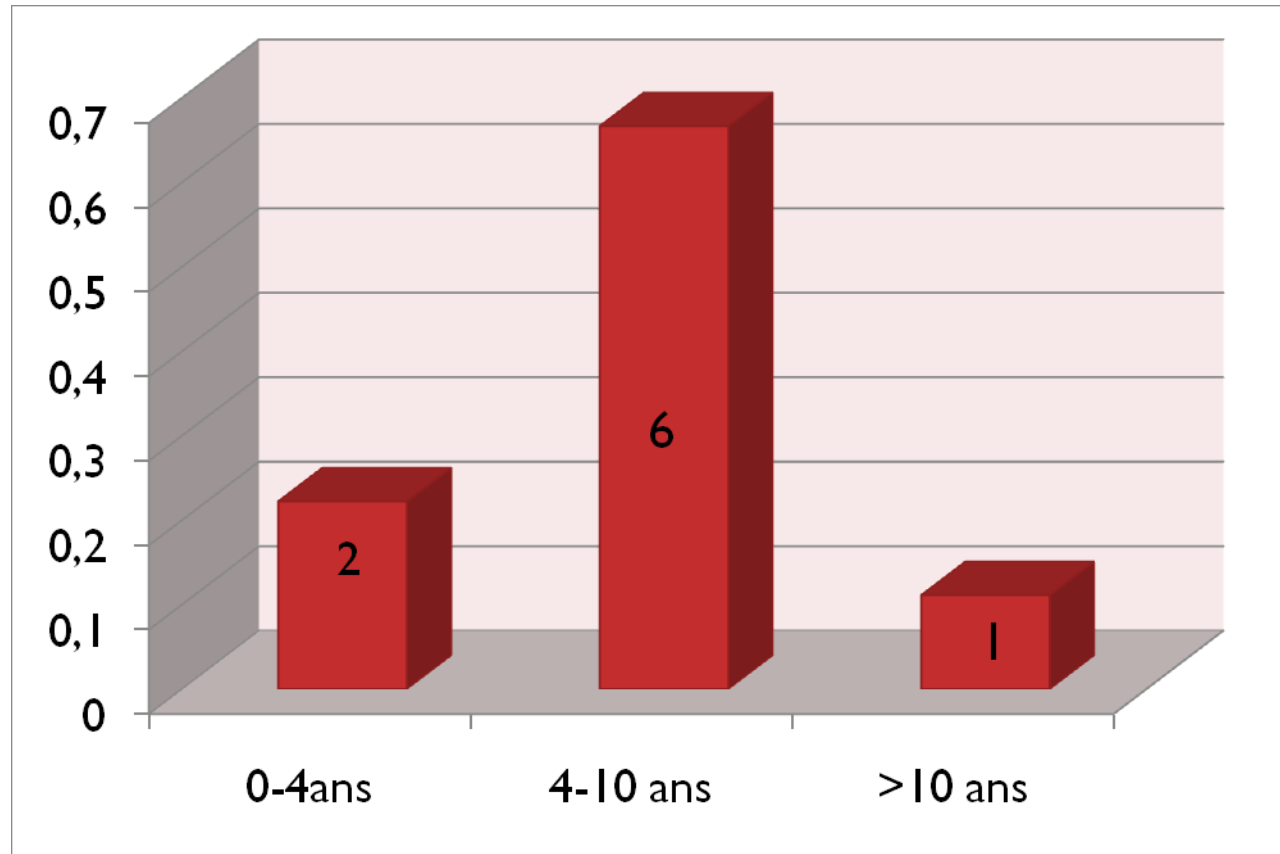
- Etude rétrospective descriptive
- 9 cas DMJ
- Pôle pédiatrique (CHU Sétif)
- 2015-2019 (4 ans)
- Diagnostic: Bohan et Peter

RÉSULTATS

Fréquence Hospitalière

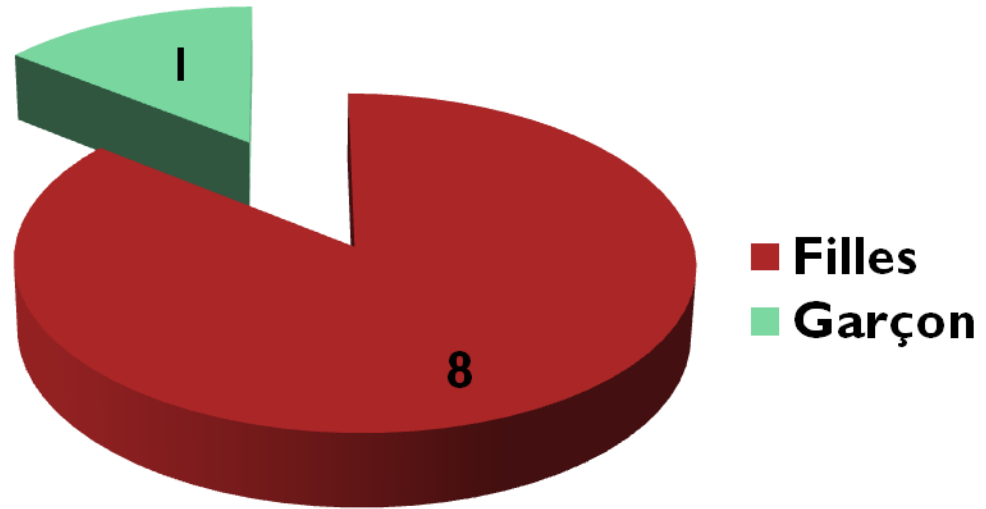
	Résultats
Nombre DMJ	9
Nombre total d'admission (4 ans)	6380
Moyenne (DM J / an)	2
Fréquence hospitalière	1 ,5 ‰

Age au diagnostic

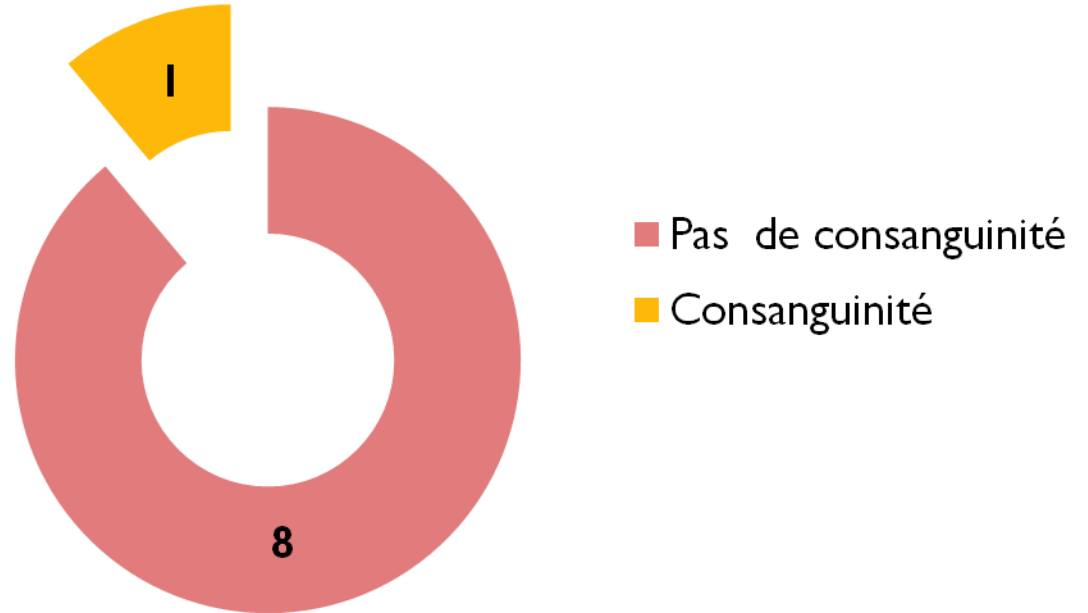


Age moyen = 7 ans (3 ans - 15 ans)

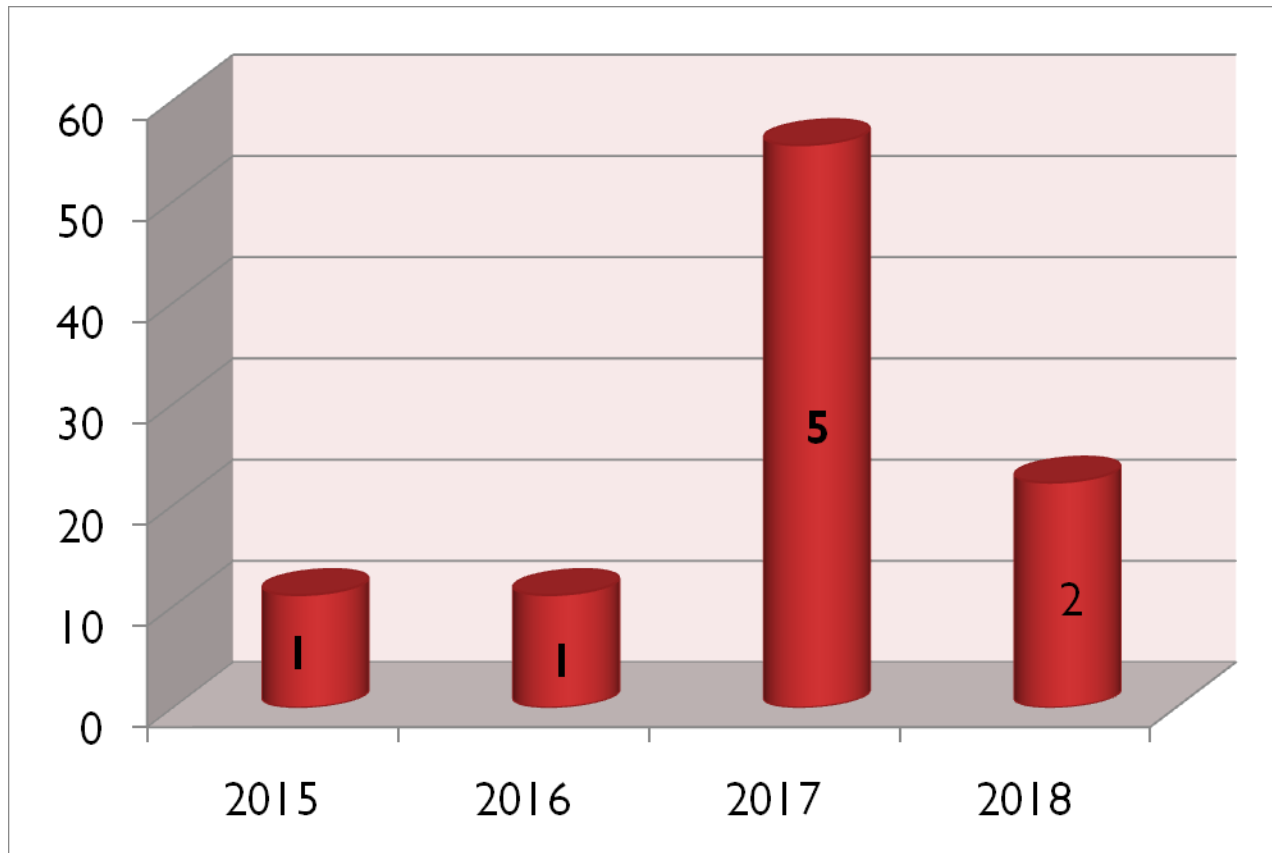
Sexe



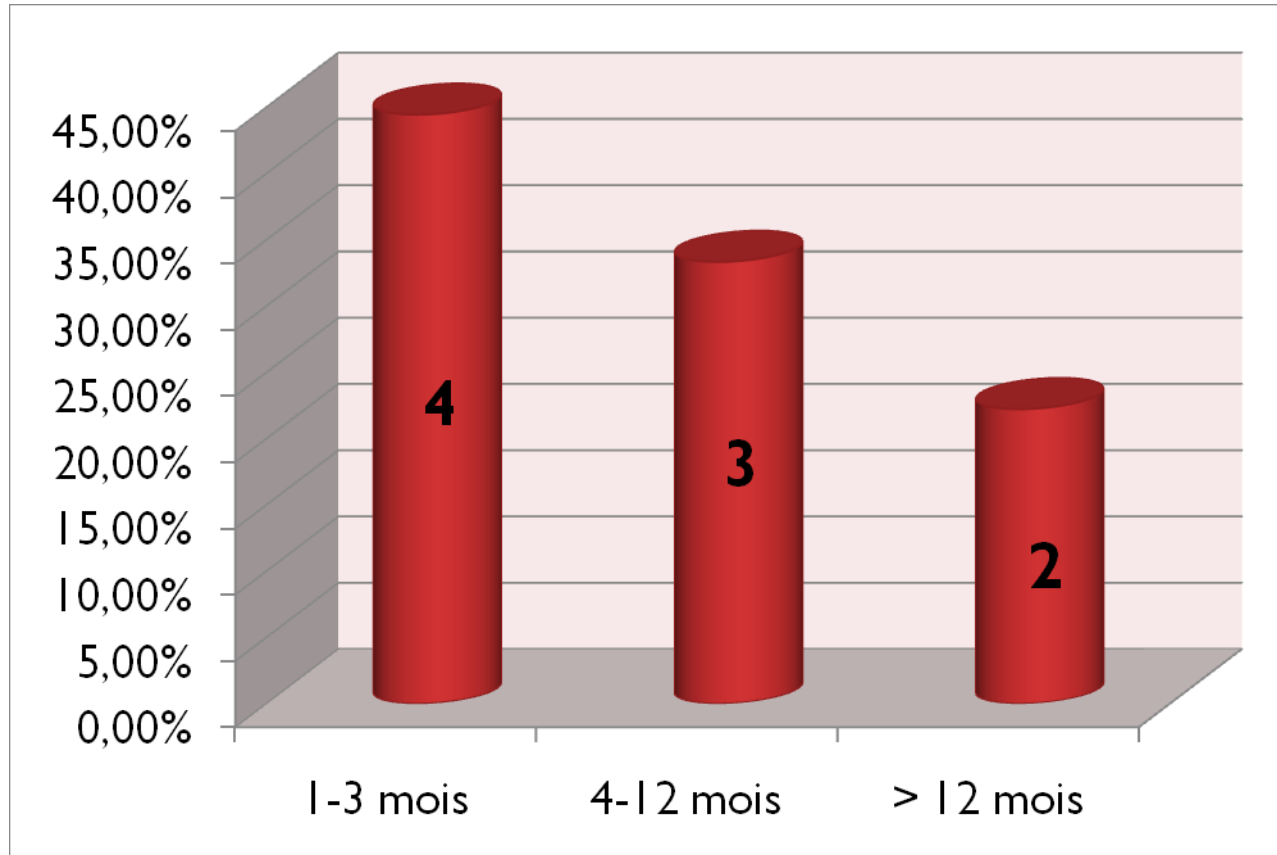
Antécédents familiaux



Répartition Annuelle

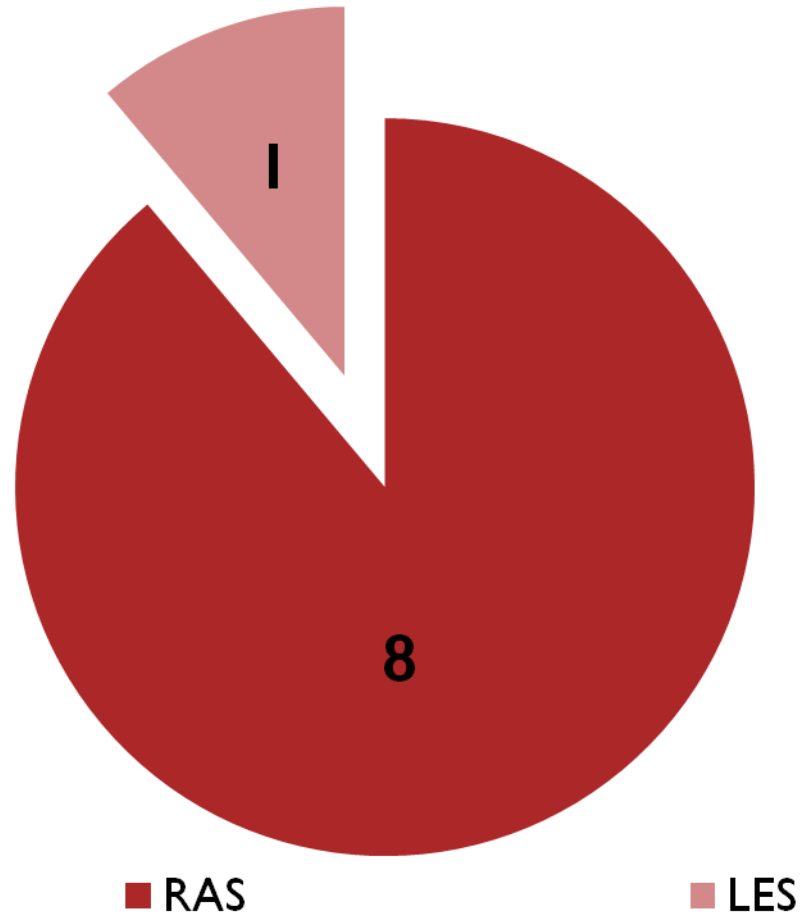


Délai du diagnostic

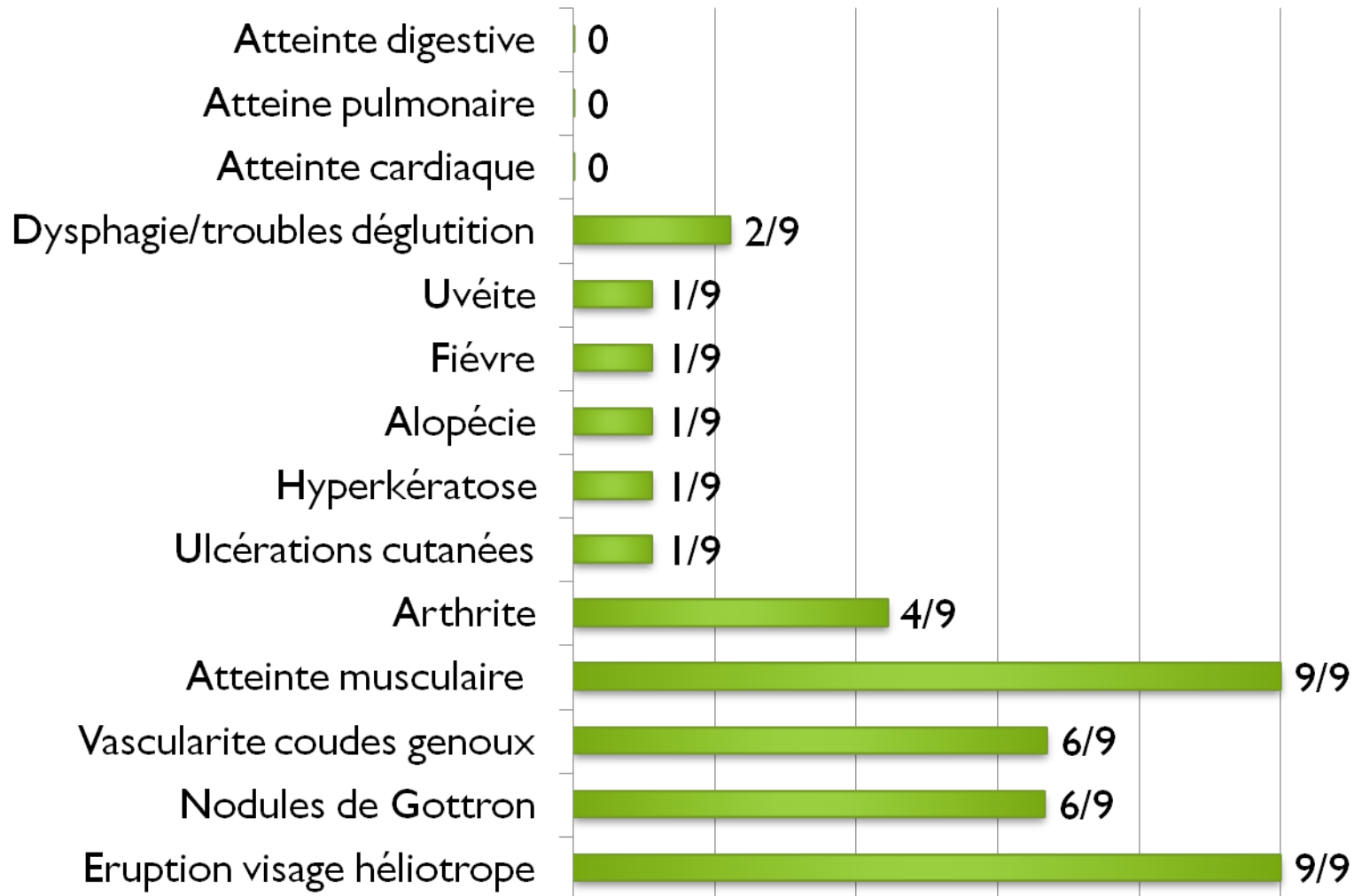


Délai moyen de diagnostic = 14 mois

Pathologies associées



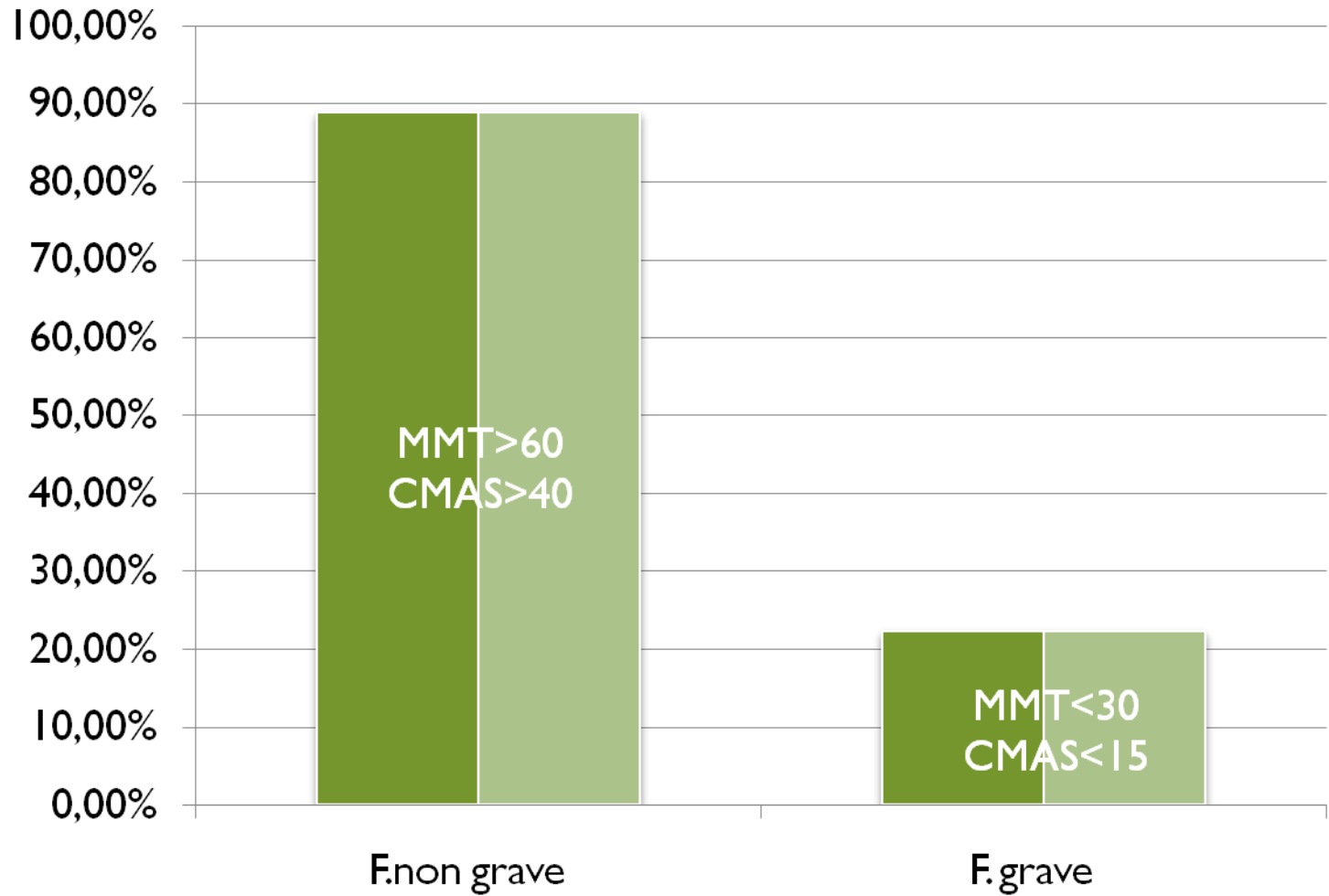
Atteintes initiales



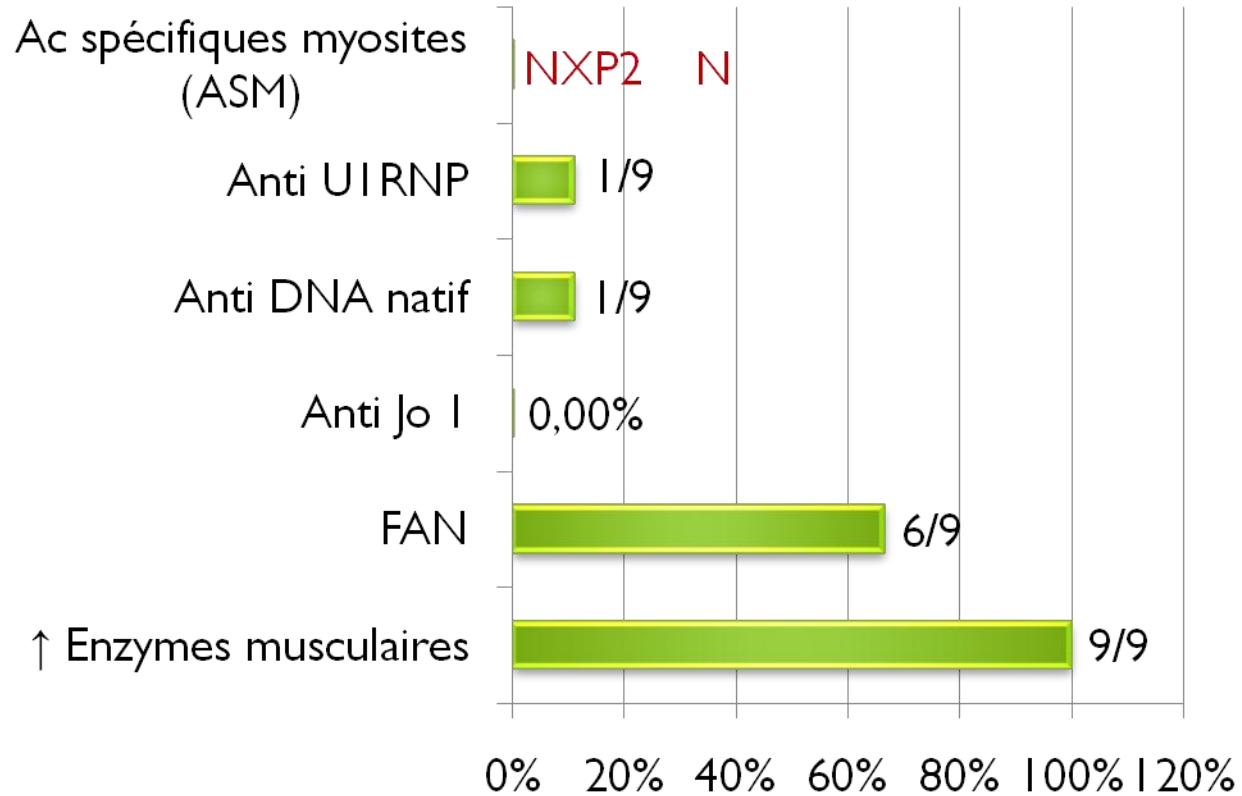
Evaluation initiale

MMT=Manual Muscle Testing

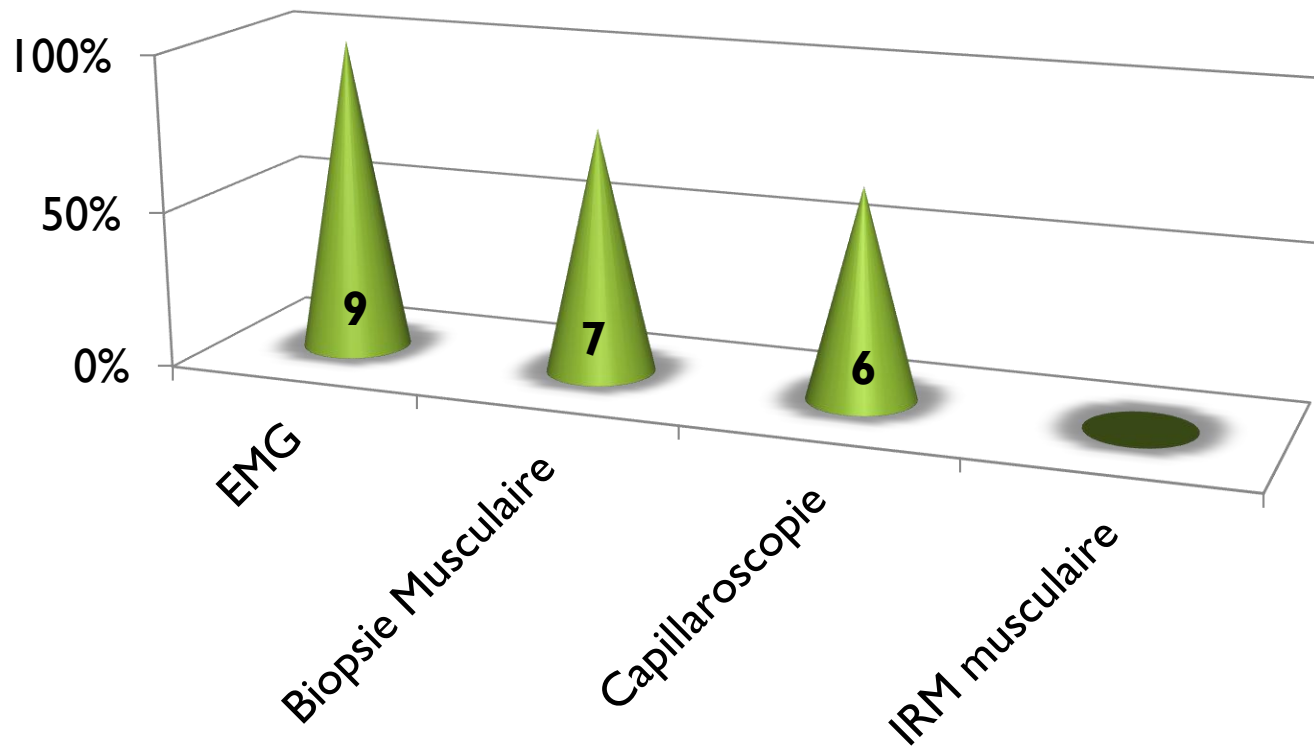
CMAS= Childhood Myositis Assesment Scale



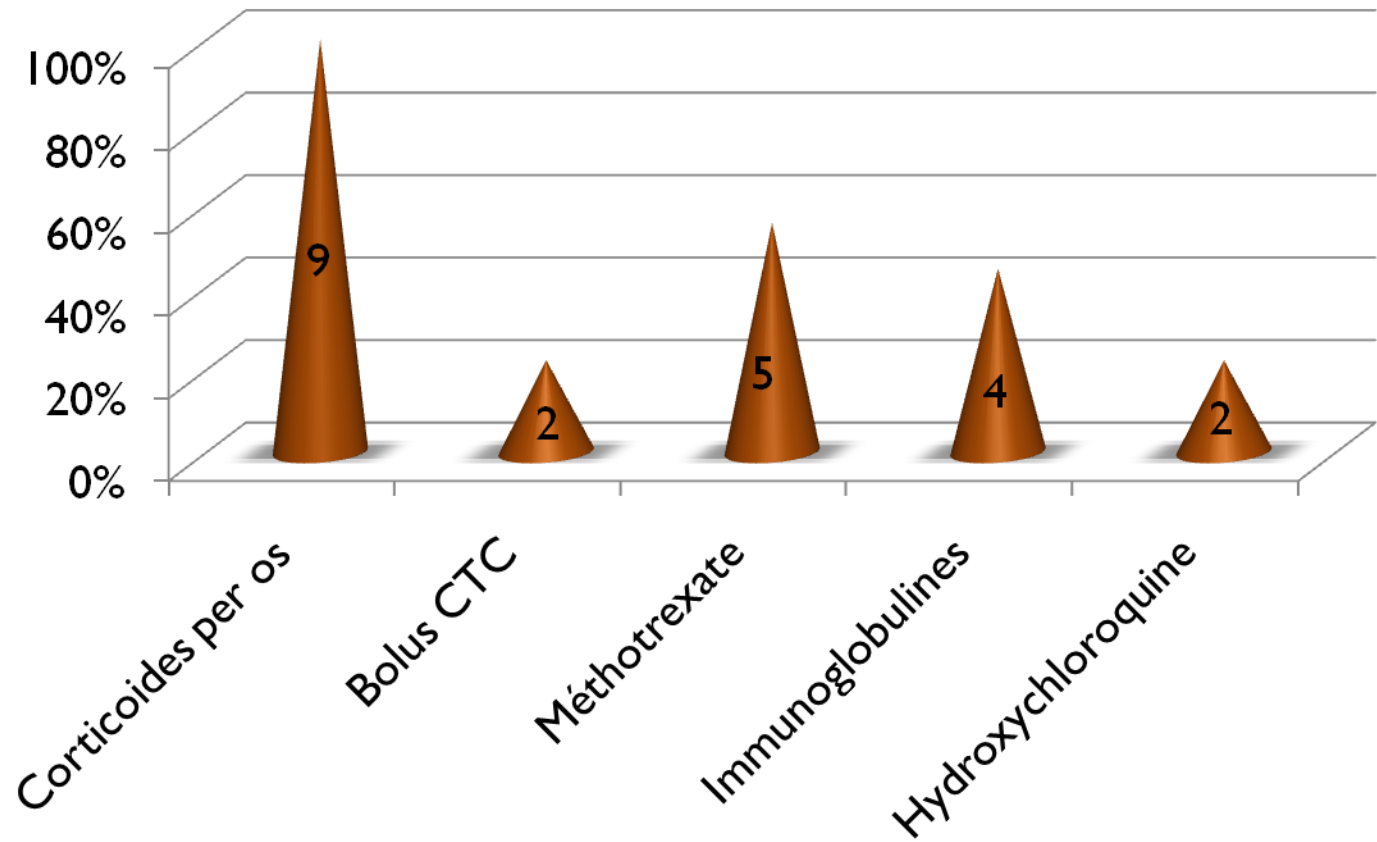
Données paracliniques



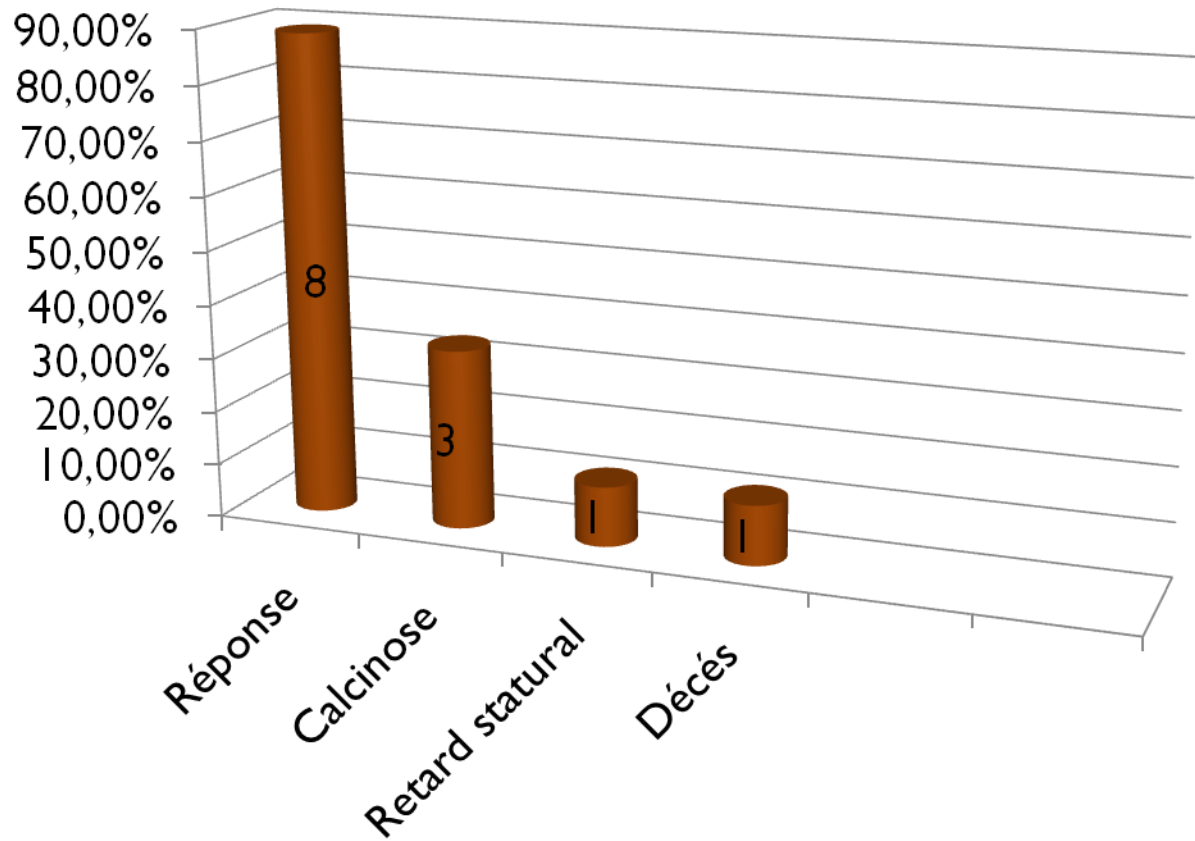
Explorations



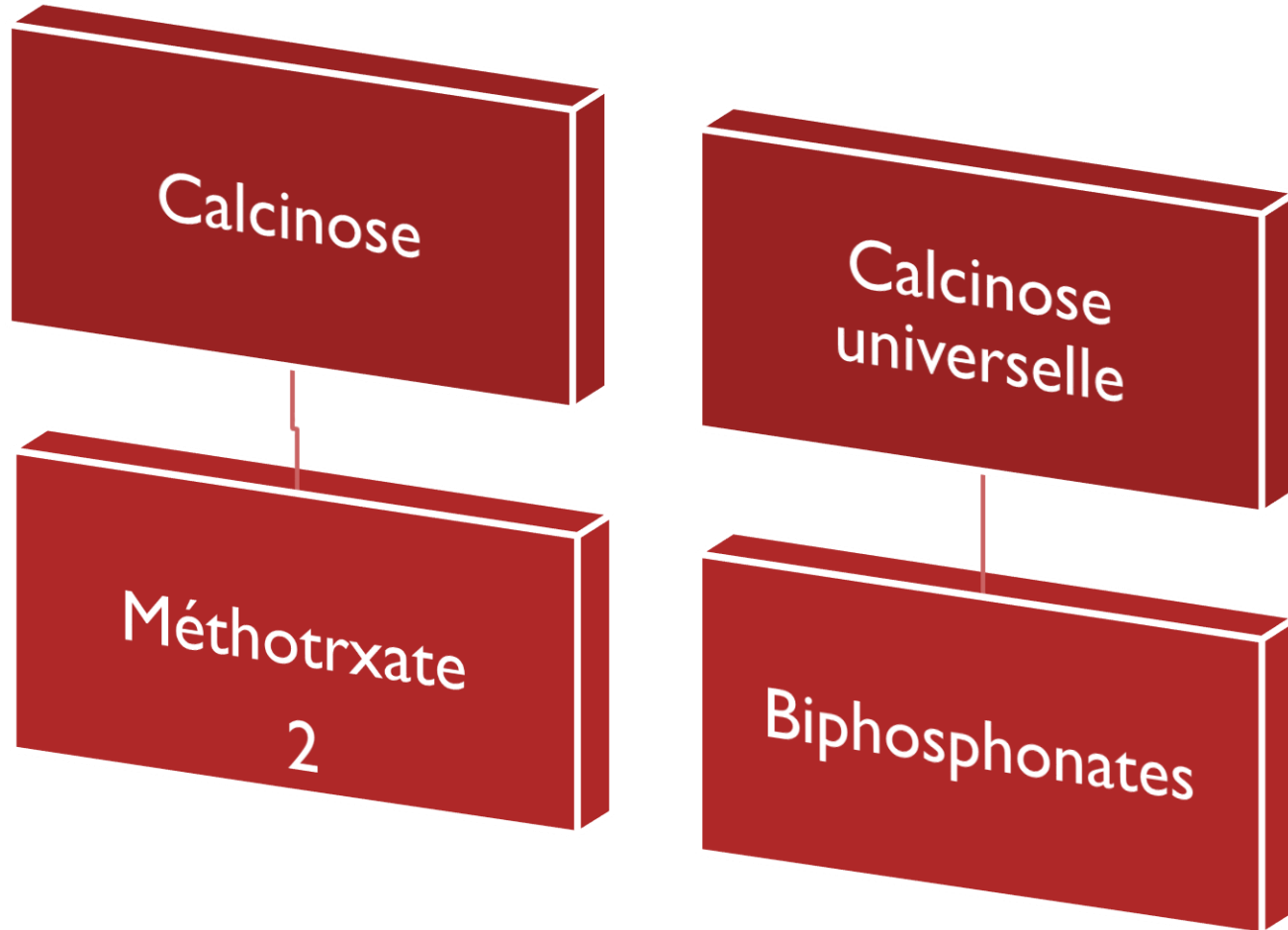
Traitement initial



Evolution



Escalade thérapeutique



Escalade thérapeutique



Calcinose universelle +NXP 2 (retard diagnostique =5 ans) ????



DISCUSSION

Données épidémiologiques	Notre série	Bader-Meunier France	Barut.k Turquie (2003-2016)	Shi Sun Taiwan (1989-2009)
Nombre	9 cas (4 ans)	82 cas	50 cas (13 ans)	39 cas (20 ans)
Age moyen au diagnostic	7 ans (3-15)	6,6 ans (3-10 ans)	5 ans (2-10 ans)	7 ans (3-11 ans)
Sex - Ratio	0,12 8 filles 1 Garçon		0,42 35 filles 15 Garçons	0,5 26 filles 13 Garçon
Délai du diagnostic	14 mois (1 mois-5 ans)	4 mois	6 ans (2-10 ans)	6 mois (0-12 mois)

Données cliniques	Notre série	Bader-Meunier France	Barut.k Turquie (2003-2016)	Shi Sun Taiwan (1989-2009)
Rash héliotrope	100 %	73 %	100%	74,4 %
Faib.Musculaire	100 %	90%	90%	82,1 %
Nodules Gottron	66,66 %	43 %	96%	82,1 %
Arthrite	44,44%	20 %		12,8%
Dysphagie Troubles déglutition	22,22 %	19 %		10,3%
Atteinte digestive	0 %			1 cas Perforation
Atteinte pulmonaire	0 %	1 cas fibrose pulmonaire		4 cas Fibrose pulmonaire

Données paracliniques	Notre série	Bader-Meunier France	Barut.k Turquie (2003-2016)	Shi Sun Taiwan (1989-2009)
Enzymes musculaires	100%	82 %	100%	82%
FAN Anti-DNA Anti UI RNP ASM	66,66 % 11,11% 11,11% NXP2 (calcinose)		68 %	
EMG	100 %	60 % 8 %=Normal	54 %	IRM M
Biopsie Musculaire	77,77% Immunohisto (-)	53 % (68 % non contributive)	(52 % non contributive)	IRM M
Capillaroscopie	66,66 %			

IRM /EMG

IRM Musculaire	EMG
Nouveau critère ENMC (B-P modifiée)	
Examen non invasif et non douloureux	Examen invasif et douloureux
Diagnostic+ Suivi	Diagnostic
Guider la biopsie	
Confirme le diagnostic (atrophie et la dégénérescence graisseuse+inflammation)	oriente le diagnostic (atteinte myogène)
Sensibilité 70-100 %	

Traitements	Notre série	Bader-Meunier France	Barut.k Turquie (2003-2016)	Shi Sun Taiwan (1989-2009)
Corticoïdes Bolus corticoïdes	100% 22,22 %	94 %	100 %	93%
Méthotrexate	77,77%	79%		
Immunoglobulines IV	44,44%			41 %
Hydroxychloroquine	22,22%			77%
Biphosphonates	11,11%			
Immunosupresseurs (CI,CP,Aza)	0%	47% Ciclosporine	48 % Ciclosporine	56 % ciclosporine 85 % Azathio
Anti TNF alpha				10 %

Traitements: PNDS 2016

Traitement	Dose initiale	Modalités de prescription	Effets secondaires	Indication
Corticoïdes systémiques (prednisone, prednisolone, méthylprednisolone)	Doses variables selon la présentation clinique, <i>per os</i> ou IV	AMM	Endocriniens, musculosquelettiques, gastro-intestinaux, neurologiques, ophtalmologiques, immunitaires	Systématique
Méthotrexate	Une fois par semaine : 15-20 mg/m ² (sans dépasser 25 mg/semaine) <i>per os</i> le matin à jeun ou SC de préférence	Hors AMM.	Troubles digestifs, hépatite, céphalées, alopécie, cytopénie	Immunosuppresseur de première intention
Mycophenolate mofetyl	600 mg/m ² x 2/j <i>per os</i>	Hors AMM	Troubles digestifs, cytopénies, infections	Formes réfractaires
Cyclophamide	0,5 à 1 g/m ² toutes les 4 semaines, pendant 6 à 12 mois	Hors AMM	Toxicité médullaire, cystite hémorragique, alopécie, hypofertilité	Formes réfractaires, en particulier en cas d'atteinte pulmonaire sévère
Rituximab	375 mg/m ² IV x 1/ semaine pendant 3 ou 4 semaines Ou : 575 mg/m ² (SC ≤ 1.5 m ²) et 750 mg/m ² à 1g (SC > 1.5 m ²)	Hors AMM	Infections	Formes réfractaires
Ciclosporine	3 à 5 mg/Kg/j <i>per os</i>	Hors AMM	Hirsutisme, néphrotoxicité, neurotoxicité	HTA, En première intention dans les PID rapidement progressives de l'adulte ; formes réfractaires sinon.
Azathioprine	1 à 3 mg/Kg/j <i>per os</i> sans dépasser 150 mg/j	Hors AMM	Hématotoxicité, hépatotoxicité	Peu évalué chez l'enfant ; en alternative au méthotrexate chez l'adulte (projet de grossesse)
Tacrolimus	0.06mg/kg/j à 0.15mg/kg/j à adapter pour une taux plasmatique cible de 5 à 10 µg/l)	Hors AMM	insuffisance rénale, hypomagnésémie, tremblements, HTA	Formes réfractaires, en particulier si atteinte pulmonaire
Immunoglobulines polyvalentes	2 g/kg/mois pendant 3 à 6 mois	Hors AMM	Céphalées, vomissements, nausées,	Formes réfractaires, en particulier en cas de dysphagie sévère
Hydroxychloroquine	6 mg/kg/j <i>per os</i>	Hors AMM	Toxicité rétinienne	Atteinte cutanée
Dermocorticoïdes	Niveau d'activité, nombre d'applications et durée selon l'atteinte clinique	Hors AMM	Couperose, vergetures	Atteinte cutanée
Tacrolimus pommade 0,03% et 0,1%	Une à deux application/j	Hors AMM	Infections locales	En alternative aux dermocorticoïdes

Evolution	Notre série	Bader-Meunier France	Barut.k Turquie (2003-2016)	Shi Sun Taiwan (1989-2009)
Réponse	88,88 %	84 %	90%	
Calcinose	33,33%	36%	4%	38 %
RSP	11,11%	8 %		++
Décès	1 cas(PI) 14,2 %	1 cas(FP) 1,2 %		2 cas 4 %

CONCLUSION

- Pathologie chronique
- IRM musculaire ++
- ASM +++
- Traitement Agressif ++++
- Pronostic amélioré
- Registre national +++

Le déficit héréditaire de synthèse des acides biliaires primaires: à propos de 10 cas.

Benalioua.H Belbouab.R Hadji.A Keddari.M Boukari.R
Service pédiatrie générale CHU Mustapha - Alger

*13eme Rencontre Pédiatrique de Tlemcen APSET
1-2-3 Mai 2019*

Introduction

- ❑ Les acides biliaires « **AB** » :
 - Acides biliaires Primaires : ABP
 - Acide cholique « **AC** » 2/3
 - Acide cheno-désoxy-cholique « **ACDC** » 1/3
 - Acides biliaires secondaires : acide urso-désoxy-cholique « **AUDC** »
 - Acides biliaires tertiaires : +

- ❑ Le déficit héréditaire de synthèse des Primaires « ABP » :
anomalie d'enzymes intervenants dans la synthèse des AB.

- ❑ Maladie génétique rare, à transmission autosomale récessive.

- ❑ Cholestase à G-GT normal .

Objectifs

- ❑ Décrire le mode d'expression clinique et biologique du Déficit de synthèse des ABP.
- ❑ Evaluer l'efficacité du traitement par :
 - acide urso-désoxy-cholique AUDC (+)**
 - acide cholique AC (-)

Matériel et Méthodes

❑ Etude rétrospective :

dossiers de malades suivis **2015-2018**

service pédiatrie, CHU Mustapha, Alger.

❑ Critères d'inclusion:

Tous les malades : diagnostic confirmé par chromatographie gazeuse spectrométrie de masse : sang et urines

❑ Analyse:

- Le profil épidémiologique, le tableau clinique au diagnostic
- Le profil biologique et radiologique.
- L'efficacité du traitement AUDC et l'évolution.

Résultats

Epidémiologie

- ❑ Nombre de patients : **10 Enfants** ➔ **6 familles**
- ❑ Age actuel : **4,6 ans** (0,7 - 10 ans)
- ❑ Sexe ratio : **1,5** (6 G / 4F)
- ❑ Consanguinité : **4 /6 F**
- ❑ Wilaya d'origine : **Batna** : **5 F** **Oran** : **1 F**
- ❑ Cas similaires dans la famille :
vivant : 3 F **Décès : 3 F**

Age de début des symptômes

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Début symptôme (mois)	9	1	1	36	8	10	1	1	1	1

Age moyen début symptômes : 7,5 mois (0.5 -36)

Début précoce : 6 E (1^{er} mois)

Début tardif : 4 E (6^{eme} mois)

symptomatologie

Motif consultation	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
ictère	-	+	+	-	+	+	+	+	+	+
Autres	HPM			HPM						

Motif de consultation :

- cholestase : **8**
- Hépatomégalie: **2**

Tableau clinique

Signe physique	Ictère	Diarrhée	Retard de croissance	HPMG	SPMG
nombre	8/10	3/10	7/10	8/10	2/10

*signes physiques fréquents : - ictère + HPMG
- Retard de croissance*

Profil biologique

	BT /BC	ASAT / ALAT	TP
NORMAL	2	3	10 4 corrigé après vit K
ANORMAL	8 (élevé)	7 (élevé)	0

La majorité: hyper-bilirubinémie et cytolyse modérée

Tous : GGT normale

Profil radiologique

Echographie	Foie homogène	hépatopathie chronique
Foie	8	2 (en HTP)

Majorité : foie homogène : 8

Diagnostic (n = 10)

- ❑ 1. Cholestase G-GT normal : 10
- ❑ 2. Dosage AB sanguins :
normal : 4 Bas : 6
- ❑ 3. Chromatographie gazeuse des AB couplée spectrométrie de masse (urines)
Déficit en 3 β -OH-C27-stéroïde déshydrogénase : 10
- Age moyen de début des symptômes : 7.5 mois
- Age moyen de diagnostic : 2.5 ans

*Retard diagnostic : - Maladie méconnue
- Moyens diagnostic*

Traitement

- ❑ Acide cholique: *non disponible.*
- ❑ Acide ursodésoxycholique « AUDC»
Ursolvan : cp 200mg 600mg/m²/j

Age moyen de début du traitement : 2.5 ans +2mois

Evolution sous AUDC

- **recul moyen du suivi** : deux ans.
- **Clinique:**
 - disparition de l'ictère : 8 / 8 - HPMG - SPMG: 2/2 (cirrhose)
 - croissance SP: normale : 7/7
- **Biologique:**
 - BT/BC : normal : 8
 - ASAT/ALAT : normal: 8 TP: normal: 10
- **Radiologique**
 - 8/ 10 : foie resté homogène
 - 2 / 10 : cirrhose, HTP stable (pas de VO)

A court terme : Bonne évolution clinique, biologique et radiologique

Evolution: pronostic

❑ Diagnostic précoce:

8/10 enfants traités avant l'âge de 1 an : foie homogène :
bonne évolution

❑ Diagnostic tardif:

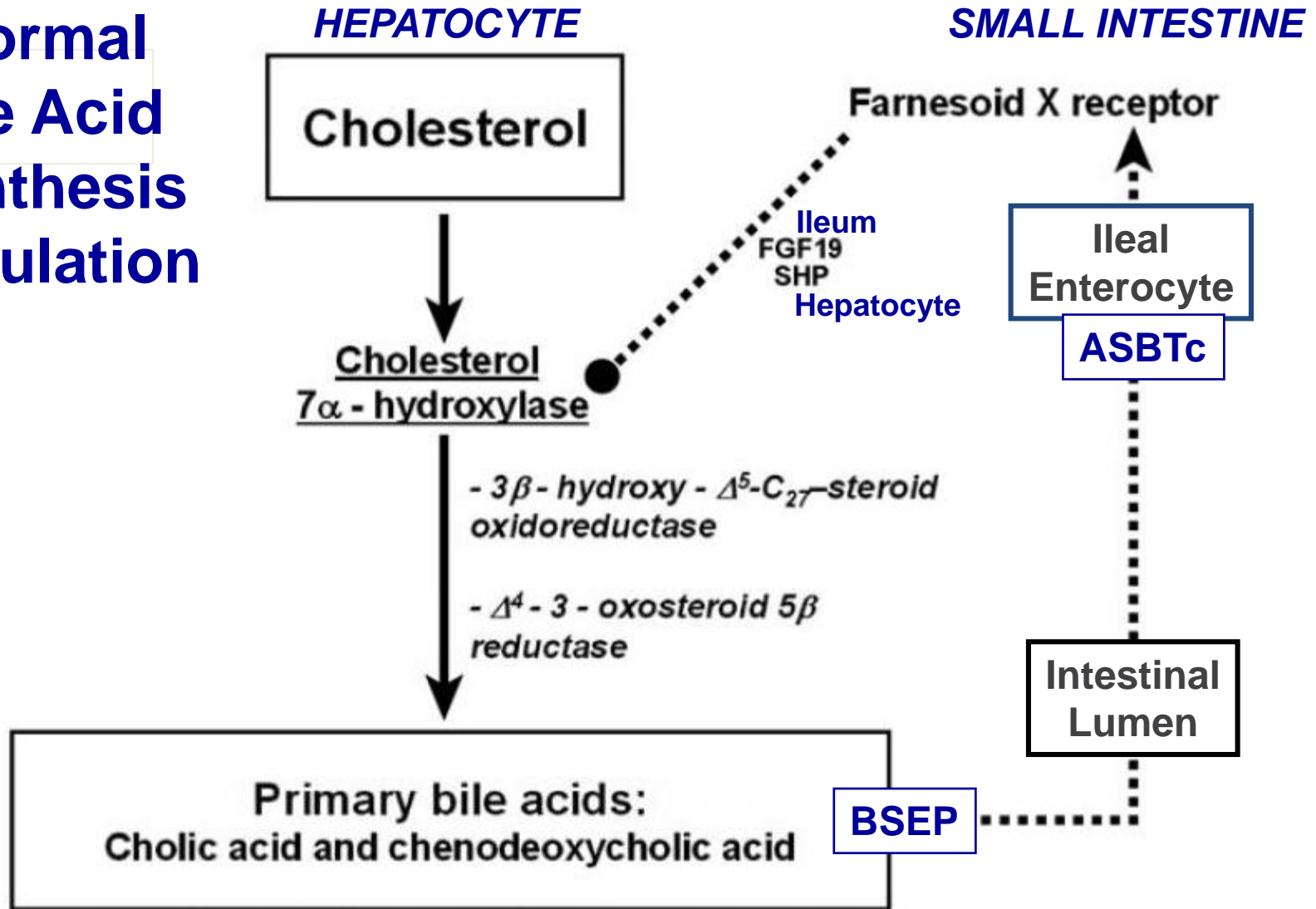
Hépatomégalie : 9ans et âge 4ans (cirrhose):
restés stables:

- pas IHC
- pas de VO

la maladie s'aggrave avec l'âge / diagnostic précoce

Discussion

Normal Bile Acid Synthesis Regulation



Acides Biliaires

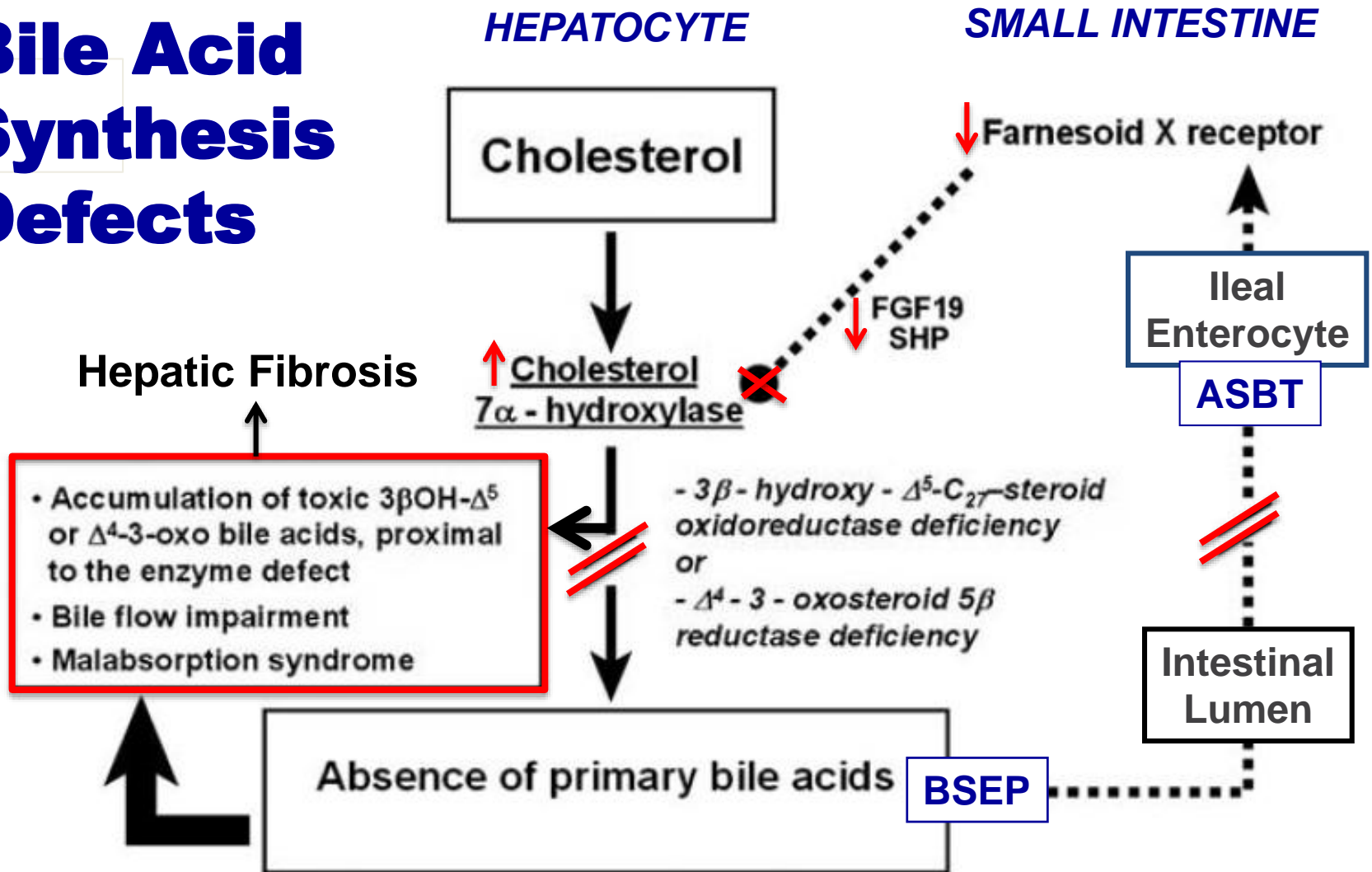
☐ Fonctions :

- 1-Régule homéostasie du cholestérol
- 2- absorption graisse et vitamines liposolubles
- 3- excrétion substance toxique exogène – endogène

☐ Conséquence d'un déficit :

- 1- Absence d'ABP: Malabsorption lipides /vitamines LS
- 2- Accumulation au niveau hépatocyte des précurseurs toxique
« 3bOH-D5 ou D4-3-oxo » en amont du déficit
- 3-Diminution du flux biliaires : cholestase sans prurit

Bile Acid Synthesis Defects



Déficit de synthèse des ABP

❑ Les déficits plus connus :

1 . 3β -hydroxy- Δ^5 -C₂₇-steroid oxidoreductase : M/ch 16 : fréquent

2 . Δ^4 -3-Oxosteroid 5β -reductase : M/ ch 7

❑ Très rare :prévalence 1,13 cas/10 millions H

* 21 pays européen; 50 cas/15ans : France: 27 , Italie : 12 , UK: 11

** Arabie saoudite : 15 cas / 10 ans

* Jörg **Jahnel** et All étude européenne 2014

** **Al-Hussaini** et al- 2017

Expression clinique

❑ Manifestation: période néonatale ➔ âge adulte

❑ Différents tableaux cliniques :

- Ictère cholestatique néonatale **sans prurit +++**
- IHC néonatale
- Malabsorption vit liposoluble
- Hépatopathie chronique - cirrhose .
- Maldigestion ,diarrhée chronique.
- Hypocalcémie, rachitisme , retard de croissance

Diagnostic

- ❑ 1 - **Cholestase G-GT normal** sans prurit : évoquer le diagnostic
- ❑ 2 - **Dosage des acides biliaires sang:** normal ou bas
- ❑ 3 - **La chromatographie des AB urinaires « Spectrométrie de masse »**
Examen référence : confirmation
profil typique : absence ABP et présence de précurseur AB toxiques
- ❑ 4 - **Etude génétique** : mutation, non indispensable

Difficulté diagnostic (maladie sous diagnostiquée en Europe *)

- manque d'expérience
- accès limite aux examens spécialisés SM

Traitement

- ❑ Absence de traitement : maladie létale

 - ❑ Le traitement : remplacement du déficit :
 - Restaurer le flux biliaire
 - Corriger l'absorption lipide et vit liposolubles
- Acides biliaires :
- AC ? Cout très élevé
 - AUDC ?

Evolution sous AC et AUDC

• n = 15	Initial	AUDC	AUDC+CA	CA
• poids (m)	- 0.25	+ 0.25	+ 0.5	+ 1
• taille (m)	- 0.75	- 0.25	M	+1.5
• HPMG	100%	100%	33%	6%
• SPMG	42%	33%	11%	0

AC plus efficace que AUDC ++

Evolution sous AC et AUCD

- ❑ **Gonzales E et al 2018:** 23 patients traités avec AC **

Durée médiane de traitement : 15 ans

Bonne tolérance (recul de 21.5ans)

Aucune transplantation hépatique TH

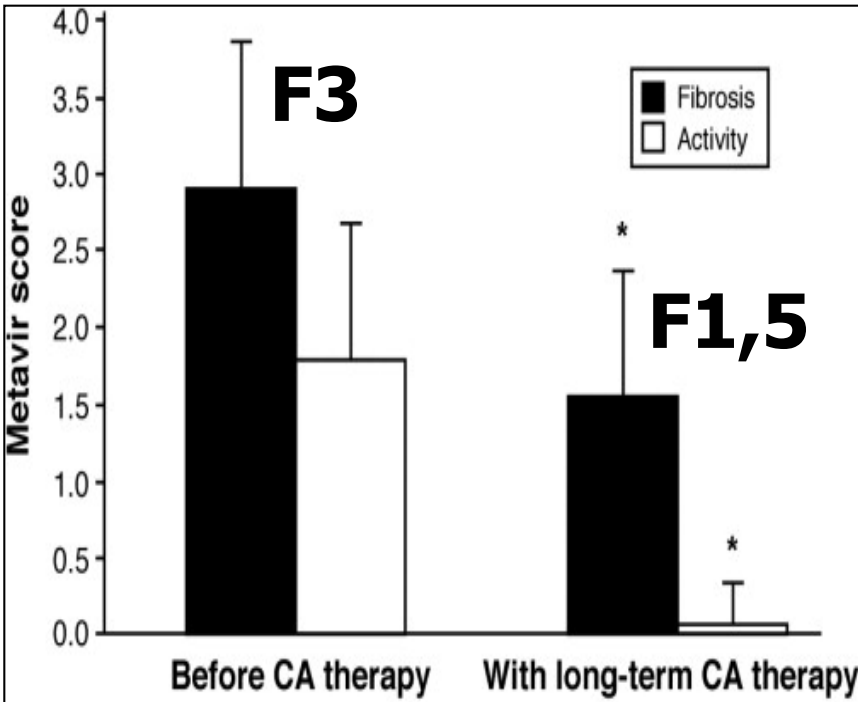
grosses : 10 enfants : 5 femmes malades sous AC

- ❑ **Jörg Jahnel et al :** Etude européenne 2014: 50 cas

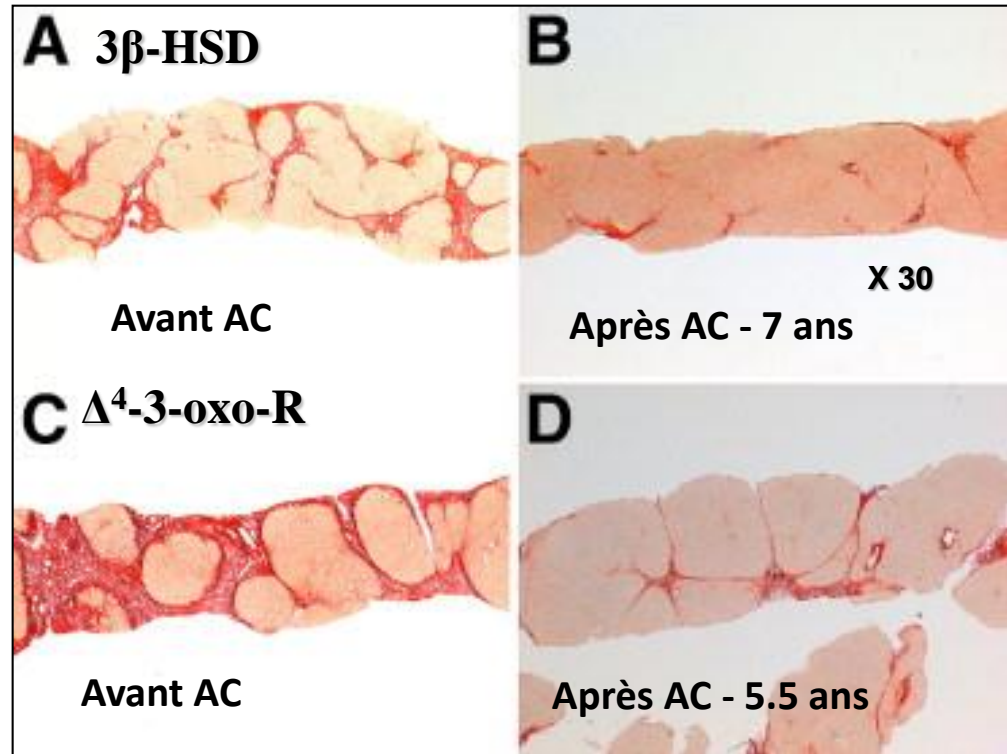
sous AUCD : 2 enfants ont nécessité une TH

Sous AC : Aucune TH

Histologie sous Acide Cholique : 5-7 ans après



Effets sur l'histologie du foie
14 enfants avec un déficit en
 3β -HSD ou Δ^4 -3-oxo-R



Biopsies du foie avant et après un
traitement à l'AC chez 2 enfants avec un
déficit en
 3β -HSD ou Δ^4 -3-oxo-R

Traitement

- ❑ AUCD : acide ursodésoxycholique, AB secondaire, ne réduit pas la production des précurseurs des AB toxiques pour le foie
- ❑ AC : empêche la production des précurseurs ++
- ❑ Le traitement par AUCD **efficace et utile en attendant** l'acide cholique à condition d'un diagnostic précoce.
- ❑ Acide cholique AC **Orphacol** en Europe AMM 2013
Indication : les 2 déficit 3B HSD et 4 D-3-OXOR

le traitement approprié: Acide cholique et non pas AUCD

Conclusion

- ❑ Ces 2 déficits sont graves, mais traitables .
- ❑ Le diagnostic doit être évoqué : cholestase à GGT normal.
- ❑ Chez nous : - Diagnostic précoce : AB sang
- Traiter avec AUC en attendant AC
- ❑ Un traitement par Acide cholique précoce permet une vie normale à long terme sans complications (sans TH)
- ❑ Médicament bientôt disponible en Algérie.
- ❑ Espoir : chromatographie des ABP urinaires.

Merci pour votre attention

Bibliographie

- Variable Clinical Spectrum of the Most Common Inborn Error of Bile Acid Metabolism—3 β -hydroxy- D5-C27-steroid Dehydrogenase Deficiency Pushpa Subramaniam, yPeter T. Clayton, zBernard C. Portmann, zGiorgina Mieli-Vergani, and zNedim Hadz'ic' *hepatology and nutrition jpgn* Volume 50, Number 1, January 2010
- An attempt to determine the prevalence of Two Inborn Errors of Primary Bile Acid Synthesis: results of a European survey 2014 Jörg Jahnel¹, Evelyn Zöhrer¹, Björn Fischler², Lorenzo D'Antiga³, Dominique Debray⁴, Antal Dezsöfi⁵, Dorothea Haas⁶, Nedim Hadzic⁷, Emmanuel Jacquemin⁸, Thierry Lamireau⁹, Giuseppe Maggiore¹⁰, Pat J McKiernan¹¹, Pier Luigi Calvo¹², Henkjan J. Verkade¹³, Loreto Hierro¹⁴, Valerie McLin¹⁵, Ulrich Baumann¹⁶, Emmanuel Gonzales⁸
- Gonzales E 2009 *déficit héréditaire de synthèse des acides biliaires primaires*
- Traitement des déficits héréditaires de synthèse des acides biliaires primaires par l'acide cholique Emmanuel Jacquemin CHU Bicêtre, Faculté de Médecine Paris-Sud
- Traitement des déficits héréditaires de synthèse des acides biliaires primaires par l'acide cholique Emmanuel Jacquemin 2013
- Bile Acid Synthesis Disorders in Arabs: A 10-Year Screening Study 2017 - Abdulrahman Al-Hussaini^{1,2}, Kenneth DR Setchell³, Bader AlSaleem¹, James E Heubi⁴, Khurram Lone¹, Anne Davit-Spraul⁵, Emmanuel Jacquemin⁶

HEMANGIOMES INFANTILES

Dr A.ALLIM, Pr A.KHELIL

Service de dermatologie CHU d'Oran

INTRODUCTION

- Tumeur vasculaire bénigne fréquente.
- Prévalence de 5 à 10 % des nourrissons de moins d'un an.
- Le diagnostic est essentiellement clinique.
- Le propranolol est le traitement médical de première ligne des HI.

OBJECTIFS

- Identifier et différencier les variantes cliniques d'hémangiomes infantiles.
- Evaluer un enfant avec des hémangiomes multiples ou avec un hémangiome segmentaire.
- Déterminer la planification des contrôles cliniques et le choix du moment pour une intervention thérapeutique.

MATERIELS ET METHODES

C'est une étude descriptive prospective type observationnelle, réalisée au 1er trimestre de l'année 2019, auprès de quatre cas d'HI diagnostiqués pris en charge et suivis au Service de Dermatologie du CHU d'ORAN.

OBSERVATION 01

-Halima âgée de 06 mois.

-Née à sa 39 SA avec un poids de 3800g.

-Elle avait depuis 25 jours de vie un hémangiome tubéreux dont la 1^{ère} consultation dermatologique faite à l'âge de 05 mois trouvant un hémangiome tubéreux douloureux de 04 cm avec un centre ulcéreux et à bordure érythémato-violacée du creux poplité droit.

-La maman refuse tout traitement puis s'est perdue de vue.



OBSERVATION 02



- Une fille d'un mois née à 37 SA.
- Elle présentait depuis la 1^{ère} semaine de vie un hémangiome facial occupant les branches S1 et S2 du trijumeau.
- Les examens complémentaires réalisés à la recherche de malformations associées sont en cours de réalisation.

OBSERVATION 03

- Un garçon âgé de 08 mois.
- Antécédants de prématurité et souffrance fœtale.
- Un HI sous cutané pur indolore de l'épaule droite.
- Le propranolol débuté à la dose de 1 mg/kg/j
Jusqu'à la dose de 03mg/kg/j.
- la lésion est stable (le propranol est arrêté plusieurs fois en raison d'épisodes infectieux respiratoires répétés).



OBSERVATION 04

-Un garçon né prématuré .

-Toxémie gravidique chez la mère.

Il avait consulté à l'âge de 10 mois et qui présente un HI superficiel sous auriculaire gauche.

-Traitement par propranolol .

-Bonne tolérance clinique.



OBSERVATION 04

-Nous avons noté une légère désinfiltration ,blanchissement central à partir de J15 de la dose totale.



DISUSSION

-C'est une prolifération tumorale bénigne de cellules endothéliales et mésenchymateuses, avec formation de néo-vaisseaux au niveau du derme.

Il peut être présent à la naissance ou apparaître dans les premières semaines de vie.



19 *Hémangiome tubéreux.*

FACTEURS DE RISQUE CONNUS

- La prématurité.
- Un poids de naissance < 1500 g.
- Un âge maternel élevé.
- Des antécédents familiaux d'hémangiomes.
- Une grossesse multiple et des « blessures placentaires » telles qu'un décollement, une biopsie de trophoblaste ou une pré éclampsie.
- Les enfants naissant dans un contexte d'hypoxie ante- ou prénatale sont plus fréquemment atteints.

-L'HI touche plus fréquemment les filles
-Sex ratio:0,3

CLINIQUE

-Il se développe soit;
sur un précurseur congénital



Figure 6. Précurseur « anémique » d'hémangiome.



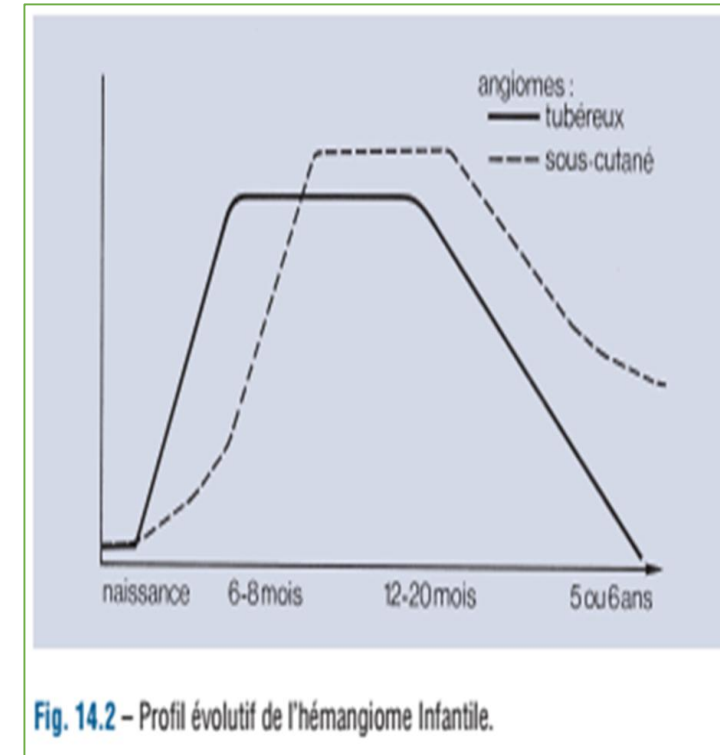
Figure 7. Précurseur « rouge » télangiectasique, avec ébauche d'apparition de l'hémangiome infantile.

-soit en peau saine comme une
lésion minime au départ, qui se
développe rapidement ensuite.

Profil évolutif caractéristique

- Prolifération (3à 24 mois)
- Stabilisation
- Régression (quelques années)
- Séquelle éventuelle.

**ELEMENT IMPORTANT
AU DIAGNOSTIC;+++++**



Profil évolutif caractéristique



En fin de régression, et même sans ulcération préalable, la peau peut être dyschromique, jaunâtre, inélastique, fripée, anétodermique ou redondante

CLINIQUE

**-En fin de
prolifération, l'HI
revêt trois aspects :**



Superficiel

Sous-cutané

Mixte

HEMANGIOME SUPERFICIEL

-Un nodule ou une plaque rouge écarlate en phase de poussée.

-En relief, à surface tendue ou mamelonnée irrégulière ».

-De la taille d'une tête d'épingle à plusieurs centimètres.



19 Hémangiome tubéreux.



Figure 2. Hémangiome superficiel.

L'hémangiome sous cutané pur

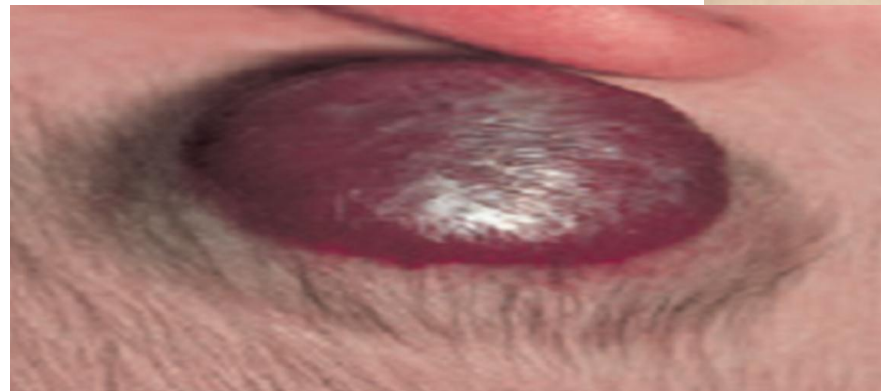
-Une masse dense et chaude, plus ou moins saillante sous une peau normale ou discrètement bleutée et télangiectasique.

-la clinique est ici parfois insuffisamment spécifique d'où la nécessité d'une imagerie



L'hémangiome infantile mixte

- Il occupe tout le derme et en général l'hypoderme.



21 *Hémangiome mixte.*

CLINIQUE

-L'HI cutané n'a pas de localisation élective et sa taille est très variable.

-Les hémangiomes sont plus fréquents sur le visage (40 %) et le cou (20 %) .

Exceptionnellement disséminées sous une forme miliaire .



Figure 5. Hémangiomatose miliaire.

COMPLICATIONS

Tout frottement chronique (sonde de gavage, tétine, pansement serré, etc.) peut traumatiser l'HI.

-Les ulcérations des hémangiomes sont très douloureuses, à l'air libre comme au contact.



COMPLICATIONS

Deux types d'hémangiomes s'ulcèrent particulièrement :

Hémangiomes à composante superficielle au visage et aux plis.

Hémangiomes télangiectasiques du siège et du périnée.

HEMANGIOMES ET ASSOCIATION

- 12% des HI considérés comme complexes.
- Nécessité d'un traitement systémique (10 à 38%) (+ de 60% dans la littérature chirurgicale)
- HI segmentaires
 - **11x plus de complications que les formes localisées.
 - **ulcération plus fréquente.

Quels sous types d'HI nécessitent une exploration?

1/ HI multiples sans
atteinte extra cutanée



Figure 5. Hémangiomatose miliaire.

Angiome multiple avec
atteinte extra cutanée (
H du tractus digestif)

1-HEMANGIOMES MULTIPLES

- 30% des enfants
- Association avec HI hépatiques : bien établie
- Etude prospective d'enfants avec HI multiples:
 - **> 5 HI cutanés : 16% d'HI hépatiques
 - **< 4 HI cutanés : pas d'HI hépatiques
 - **8% des HI hépatiques nécessitent un traitement



1-HEMANGIOMES HEPATIQUES

**HH Focaux : HI cutanés associés 15%

Congénitaux , solitaires, régressent en quelques mois

**HH Multifocaux : HI cutanés associés 77%

Plus fréquents , souvent asymptomatiques mais parfois associés à shunts AV et défaillance cardiaque

**HH Diffus : HI cutanés associés 53 %

Evolution sévère , hépatomégalie massive , hypothyroïdisme sévère

Evaluation d'un patient de – 6 mois avec +5 HI cutanés

**Examen abdominal.

**Echo abdominale

Si âge < 4 semaines : à répéter 1 mois plus tard

Si positive, CT ou IRM

**Si H hépatique diffus :

Préciser sa taille

Evaluer la fonction cardiaque
(Echo/ECG) et thyroïdienne



Evaluation d'un patient

Evaluation d'un patient de – 6 mois avec + 5 HI cutanés

**Si H hépatique focal ou multifocal
Suivre l'évolution par échographies.
Évaluer la fonction cardiaque si signes de
shunts AV.

**FNS, recherche sang dans les selles ,
exploration thyroïdienne



Quels sous types d'HI nécessitent une exploration?

**2/HEMANGIOMES
SEGMENTAIRES**



PHACES

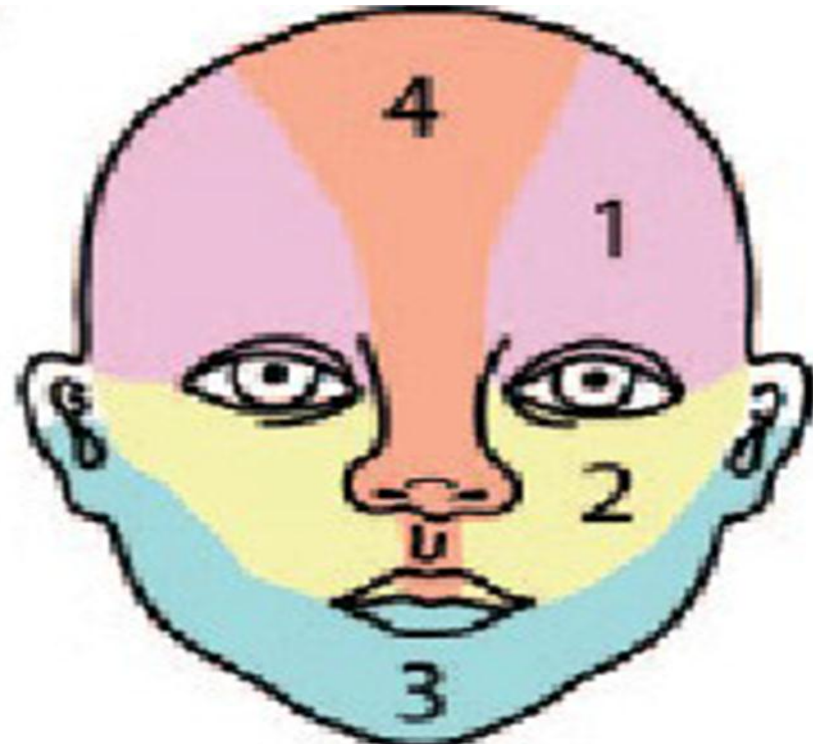
PELVIS

LUMBAR

SACRAL

HEMANGIOMES SEGMENTAIRES : PHACES

Classés en 4 aires : S1 à S4



HEMANGIOMES SEGMENTAIRES : PHACES

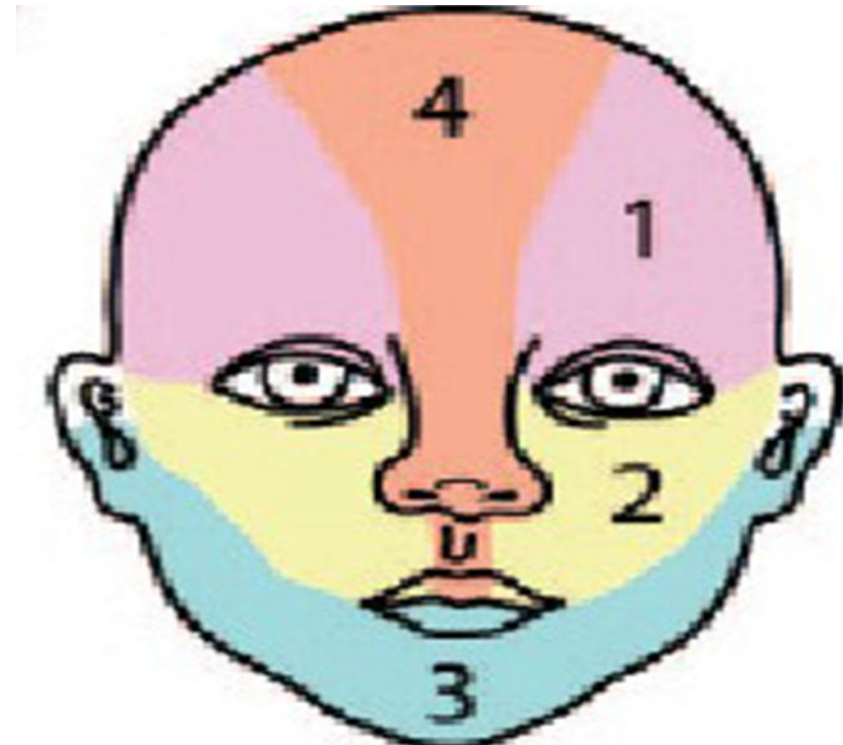
- Posterior fossa malformations.
- Hemangioma.
- Arterial anomalies.
- Cardiac anomalies and aortic coarctation.
- Eye abnormalities.
- Sternal clefting and supraumbilical abdominal raphe.



HEMANGIOMES SEGMENTAIRES : PHACES

-Anomalies neurologiques : $\frac{3}{4}$ des cas des HI en plaques couvrant l'aire fronto-palpébrale supérieure S1 + S4.

-Anomalies cardiaques et aortiques : associés aux HI S3 avec présence de raphé ou fossette médian supra ombilicaux ou d'anomalies sternales.

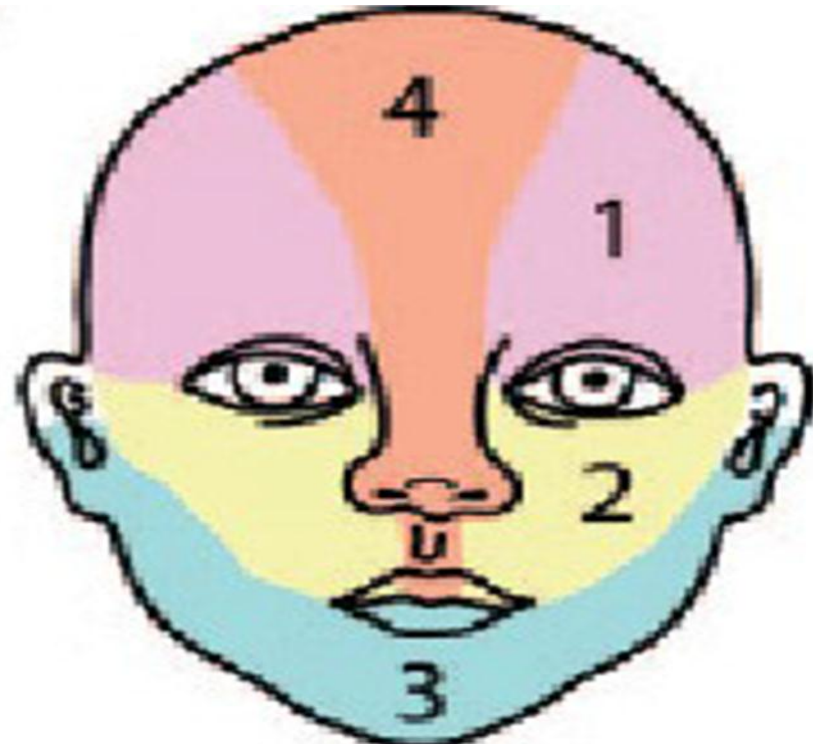


CE QU'IL FAUT FAIRE

-Tout NN porteur d'un HI facial étendu et segmentaire de plus de 5 cm , doit avoir , outre l'examen clinique , diverses explorations :

IRM cérébrale et examen ophtalmologique (S1 et S4)

Echographie cardiaque et des gros vaisseaux + échographie abdominale (S1,S3 et S4)



HI facial et hémangiome du tractus respiratoire (TR)

**HI en « barbe » en S3 et risque d'H du TR : 27-40%

**Sur 108 patients : 17 avec HI facial + H du TR

17 en S3

14/17 symptomatiques

8/17 avec PHACE

**76% des patients avec HI du TR ont un HI bilatéral en S3.



Blanchiment médian ventral de l'HI segmentaire (2)

-Sur 9 enfants avec un HI facial , segmentaire avaient un blanchiment ventral.

□ en faveur de l'hypothèse ;HI segmentaires syndromiques résultant d'un déficit du développement.



HI SEGMENTAIRES DU PELVIS

PELVIS

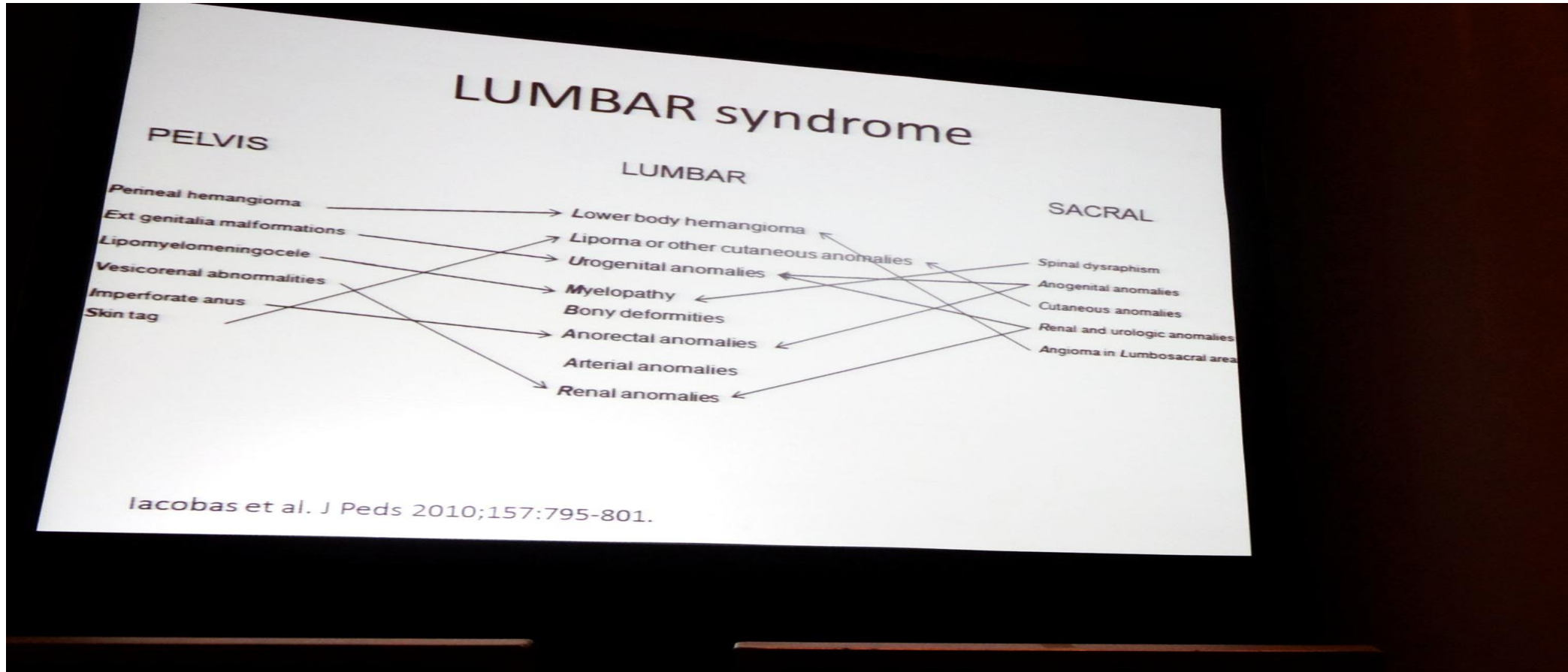
SACRAL

LUMBAR





HI SEGMENTAIRES DU PELVIS



LUMBAR

- HI en T12-L5 fortement corrélé avec myélopathies (lipomyelocèle / lipo-myeloméningocèle).
- HI crête iliaque – périnée associé avec anomalies ano-rectales et rénales .
- Augmentation de la fréquence anomalies vasculaires des gros vaisseaux du même côté que H avec conséquences sur le développement du membre.
- Forte incidence d'ulcération.
- Prédominance féminine (moins nette que dans le PHACE).

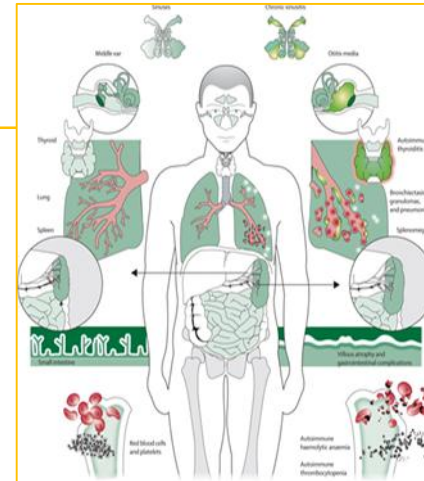


CAT devant un HI segmentaire de la partie inférieure du corps (LUMBAR)

- Examen physique de abdomen ,pelvis et extrêmités
(régions génitales et para-spinale +++)
- Si age < 3 mois : echo-doppleir couleur de la moelle ,
de l'abdomen et du pelvis
- Si âge > 3 mois, IRM selon la distribution de l'HI cutané.
- En âge préscolaire , scanner des MI . A répéter tous les 6
mois
FNS , examens thyroïdiens , urinaires , des selles .

CAT devant volumineux HI segmentaires en dehors de la face et du pelvis

- Recherche d'HI hépatiques.
- Recherche d'une participation gastro-intestinale.
- Exploration de PHACE (echo, examen ophtalmo)
- Répéter les explorations les 6 premiers mois.
- Compléter les explorations si (retard de croissance, tachypnée, souffle cardiaque, distension abdominale,HPM).



MESSAGE

**Multiple HI (> 5) : chercher H hépatiques.

**HI segmentaire (face +) > 5 cm : explorer PHACE.

**HI segmentaire bas du corps : explorer LUMBAR syndrome.

**HI segmentaire sur autres sites : explorer anomalies locales et recherche sang dans les selles.

TRAITEMENT

a)-HI SUPERFICIELS :thérapie de 1 er choix: PROPANOLOL.

b)-HI SUPERFICIELS PLUTOT PETITS: Beta bloquants topiques: réévaluation régulière.

c)-LESIONS RESIDUELLES GEANTES: intervention chirurgicale et ou laser à colorant pulsé.

HISTORIQUE



2011 : Léauté-Labrèze, C; Prey, S; Ezzedine, K. Infantile haemangioma: part II. Risks, complications and treatment. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*: JEADV 2011;25(11): 1254—60.

LE PROPANOLOL REVOLUTIONNE LE TRAITEMENT DES HI



INDICATION AU TRAITEMENT PAR PROPRANOLOL

Début: délai idéal du traitement:4^{ème} -8^{ème} semaine de vie

-HI segmentaires étendu sup À 5cm
(PHACES,LUMBAR).

-HI obstructives(de la région de la barbe).

-HI avec risque d'ulcération.

-Localisation problématiques(nez, yeux,lèvres,génital).

-Défiguration durable sans traitement(risque esthétique).

EVALUATION /DIAGNOSTIC AVANT TRAITEMENT

Anamnèse:

- Signes d'insuffisance cardiaque?(difficulté à tété?prise de poids insuffisante?)
- Malformation cardiaque?Troubles de rythme?
- Hypoglycémie?Maladie métabolique?
- Médicaments:enfants?Mère si allaitement?

Anamnèse familiale:

- Malformation cardiaque:TA,poids,auscultation,pouls fémoral.
- Souffle cardiaque?Arythmie?signes d'insuffisance cardiaque?

Examen clinique:

- Fc,TA,Pouls,auscultation.
- Souffle cardiaque,arythmie,signes d'insuffisance cardiaque.

Examens complémentaires:

- Eventuel ECG
- Bilan élargi (si HI segmentaire étendu) selon la localisation

CONTRE INDICATION

- le prématuré d'âge corrigé inférieur à 5 semaines ;
- le nouveau-né allaité par une mère traitée par des médicaments contre-indiqués en association avec le propranolol.
- les antécédents d'asthme ou de bronchospasme ;
- les troubles du rythme à type de bradycardie ;
- les blocs auriculo-ventriculaires des 2e et 3e degré ;
- une insuffisance cardiaque non contrôlée ;
- une hypotension artérielle ;
- les troubles artériels périphériques sévères ;
- les enfants prédisposés à l'hypoglycémie.

DEBUT DU TRAITEMENT

**Initiation hospitalière, par une équipe médicale ayant une expérience dans le domaine des HI et capable de faire face à une situation d'urgence (bradycardie).

**En 2 prises quotidiennes, au moment d'un repas.

**Commencer à 1 mg/kg/j la première semaine, puis augmenter jusqu'à 2 à 3 mg/kg/j.

SURVEILLANCE

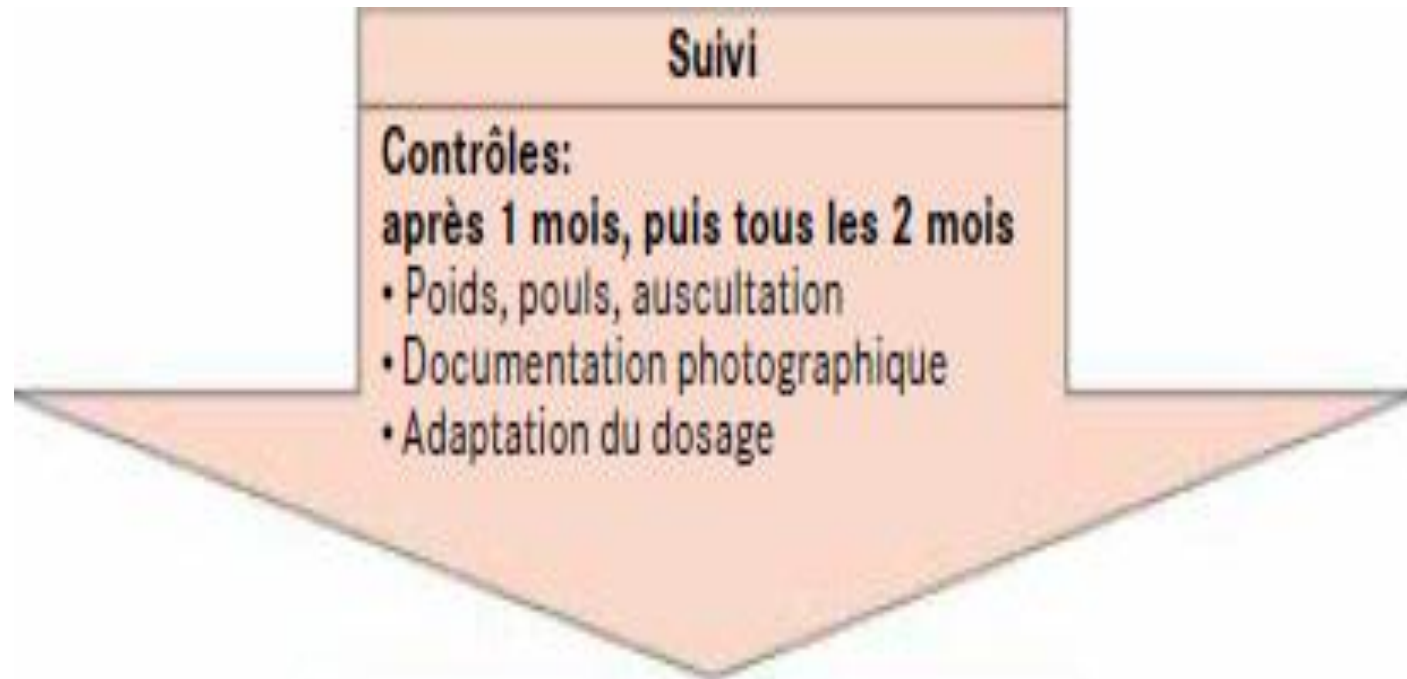
Surveillance

- TA, fréq. cardiaque: avant, 1 et 2 h après 1^{ère} dose
- Glycémie seulement si indication spécifique

Valeurs de référence -
limite inférieure/âge*:

Âge (mois)	FC	TA
0-3	100	65/45
3-6	90	70/50
6-12	80	80/55

SUIVI



Durée du traitement: 6-12 mois (jusqu'à 18 mois) En cas de récurrence, reprise du traitement

CONCLUSION

Les formes cliniques d'HI doivent être connues par les dermatologues et les pédiatres, afin de permettre une prise en charge précoce et rapide et d'éviter les complications.

MERCI

Quand l'arthrite n'est pas seulement juvénile

Pr S.AGGOUNE

13èmes rencontres pédiatriques de Tlemcen

DU 1er au 3 Mai 2019

Hôtel Renaissance

INTRODUCTION

- Dans la population pédiatrique, il existe de nombreuses causes de douleurs articulaires, de raideurs et d'enflures.
- C'est ainsi que de nombreux enfants sont orientés vers des cliniques de rhumatologie pédiatrique présentant des manifestations musculo-squelettiques telles que contractures articulaires, gonflements ou difformités sans signe d'inflammation.
- Un spectre de troubles non inflammatoires systémiques peut se faire passer pour une AJI.
- Pour essayer de faire une approche diagnostique et thérapeutique de cette similitude diagnostique, nous nous proposons de vous présenter ces trois cas cliniques.

PREMIER CAS CLINIQUE

Données anamnestiques

- B .Rihem 4ans
- S'est présenté en chirurgie infantile il y'a un mois pour boiterie gauche avec fièvre
- Le diagnostic d'une ostéoarthrite a été porté (données cliniques et radiologiques)
- Rihem avait bénéficié d'une antibiothérapie avec attelle
- Persistance de la douleur et dégradation de l'état général
- La malade nous a été adressé.

PREMIER CAS CLINIQUE

Données cliniques

- PCM intense , Eutrophique, Apyrétique
- Douleur à la mobilisation de la hanche gauche
- Petite masse abdominale de 3cm de diamètre , indolore au niveau du flanc gauche fixée aux plans profonds et superficiels ne dépassant pas la ligne médiane.
- Constipation +++

PREMIER CAS CLINIQUE

Données paracliniques

- NFS: Anémie normocytaire normochrome à 6g/dl
- VS: 133/140
- CRP: 180mg/l
- LDH: 1092UI/l
- Bilan hépatique , rénal , phospho calcique: normaux

PREMIER CAS CLINIQUE

Données paracliniques

- Echographie abdominale: formation nodulaire gauche d'allure tissulaire
- TDM abdominale: volumineuse masse tissulaire surrénalienne gauche infiltrant localement avec adénopathies.
- Dosage catécholamines urinaires: positifs
- Scintigraphie MIBG: aspect évocateur d'un neuroblastome avec infiltration osseuse diffuse
- Scintigraphie TC 99: infiltration osseuse diffuse
- Médullogramme: infiltration médullaire diffuse par des cellules extrahématopoeitques

DEUXIÈME CAS CLINIQUE

Données anamnestiques

- Zineb 05ans
- Début de symptomatologie à l'âge de quatre ans
- Arthrites (hanche, genoux) avec fièvre
- AJI dans sa forme systémique
- Pas de réponse aux anti- inflammatoires
- Recours aux CTC pris pendant presque une année

DEUXIÈME CAS CLINIQUE

Données cliniques

- PCM modérée, fébrile à 40°
- Arthrites genoux et hanche avec limitation des mouvements en abduction
- Mucite grade 2
- SPM type II
- Pas de paralysie des paires crâniennes

DEUXIÈME CAS CLINIQUE

Données radiologiques



Hypodensité métaphysaire des deux fémurs avec lésions sclérotiques. Il existe également des lésions lytiques dans le col fémoral gauche (tête de flèche).



La radiographie pelvienne de ce cas révèle une hauteur de l'épiphyse fémorale avec fracture ostéochondrale du côté gauche due à une nécrose avasculaire (flèche noir). Des lésions dans les deux métaphyses proximales fémorales sont notées.

DEUXIÈME CAS CLINIQUE

- Au cours de son évolution, on a noté l'apparition d'une arthrite mandibulaire gauche avec un paquet d'adénopathies d'allure inflammatoire mesurant pour les plus grosses 4cm de diamètre .
- La fièvre persistait avoisinant les 40° avec altération marquée de l'état général
- La pâleur s'accroissait , il n'existait toujours pas de syndrome hémorragique
- La mucite était de grade II
- Une SPM type II et apparition d'un débord hépatique FH:5cm

DEUXIÈME CAS CLINIQUE

Examens complémentaires

- NFS : GB: 1590/mm³ (PNN: 100,Lymph: 636)
Hb :4.3g/dl
Plaquette :49000/mm³
- Frottis : présence de quelques cellules blastiques
- TG : 3 g/l
- Fibrinogène : 0,5g/l
- Ferritine : 7779,26ng/ml
- ASAT : 230 UI/l ALAT : 260 UI/l

DEUXIÈME CAS CLINIQUE

Diagnostic final

- Syndrome d'activation macrophagique compliquant une leucémie aigue

TROISIÈME CAS CLINIQUE

Données anamnestiques

- Abderrouf 5ans
- AJI dans sa forme oligoarticulaire
- CTC puis Biothérapie pendant 4ans
- Admis pour poussées sévère avec fièvre à 40°C , arthrites, Uvéite antérieure , Otites à répétition
- Mis sous AINS; Perforation digestive
- Anapath: MICI

TROISIÈME CAS CLINIQUE

Données cliniques

- Fièvre à 40,5°C , PCM, AEG
- Arthrites genoux, hanche et membres supérieurs
- Déformations membres inférieurs
- Rash cutané morbiliforme
- Troubles des phanères
- Douleurs abdominales intermittentes

TROISIÈME CAS CLINIQUE

Examens complémentaires

- Bilan inflammatoire : VS: 120/130 CRP: 96mg/l
- Anémie microcytaire hypochrome à 6g/dl
- Electrophorèse des protides : profil inflammatoire
- Bilan immunologique : pas de déficit immunitaire

TROISIÈME CAS CLINIQUE

- Uvéite antérieure
- Otites chroniques bilatérales
- suspicion de maladie auto inflammatoire
- Dosage mévalonate kinase urinaire(génétique) : négative

TROISIÈME CAS CLINIQUE

Diagnostic final

- Déficit en apoprotéine A20 avec fièvre familiale méditerranéenne
- Traitement actuel: colchicine+ kineret

DISCUSSION

- L'arthralgie chez l'enfant découle de plusieurs causes, notamment la JIA, l'infection, la tumeur, les douleurs de croissance, la synovite transitoire de la hanche, ainsi de nombreuses maladies peuvent imiter l'AJI

Prabhu AS and al. J Pediatr 2010;77:997-1004

- Le dilemme clinique le plus important est de distinguer une affection bénigne, tels que la synovite transitoire, de ceux qui entraînent une morbidité et une mortalité importantes telles que les infections septiques ou les processus malins

Mohan and al. Acta Orthopaedica Belgica, vol. 72, no. 5, pp. 651-652, 2006

- L'AJI est l'affection rhumatismale chronique la plus fréquente de l'enfance est une cause importante d'invalidité de longue durée. L'incidence varie de 2 à 23 pour 100 000 et les taux de prévalence de 4 à 400 pour 100 000 enfants.

DISCUSSION

- La présence d'atteintes musculo-squelettiques n'est pas rare comme l'une des manifestations des néoplasmes, en particulier la leucémie.

J. W. J. Aston, Orthopaedic Review, vol. 19, no. 10, pp. 929–932, 1990

- Brix et al, dans une évaluation rétrospective de 286 enfants, et Robazzi et al, chez 406 enfants, diagnostiqués comme LA a révélé des fréquences d'atteinte articulaire de 18,5% et 54,7% des cas, respectivement prises pour des maladies rhumatismales, initialement.

Brix N, et al.. Arch Dis Child. 2015;100:821–5

- Les tumeurs malignes, y compris la leucémie, le lymphome, le neuroblastome, ostéosarcome et le sarcome d'Ewing peuvent se présenter sous forme de douleur. l'arthrite, peut précéder les signes hématologiques de la malignité .

Cabral DA and al. J Pediatr 1999;134:53-7

DISCUSSION

- Aston et al ont rapporté dans une série de cas de neuroblastome: 18,3% des patients ont initialement présenté une plainte orthopédique. La hanche était l'endroit le plus fréquemment atteint, et souvent diagnostiquée comme arthrite suppurative (cas clinique 1)

J. W. J. Aston, "Orthopaedic Review, vol. 19, no. 10, pp. 929–932, 1990

- Du Royal Manchester Children's Hospital, quatre cas de métastases « neuroblastome » ont été signalés se présentant principalement avec douleur à la hanche. Ils ont tous posé un dilemme diagnostique avec arthrite septique.

R. Parmar and al. Journal of Pediatric Orthopaedics, vol. 33, no. 4, pp. e45–e51, 2013

- Mohan et Gossain ont également signalé le cas de deux filles présentant une synovite transitoire de la hanche plus tard diagnostiqué comme neuroblastome de stade 4. le délai entre l'apparition de la maladie et le diagnostic final de malignité, était de 2,5 à 3,2 mois (presque une année pour notre malade LA et 1 mois pour le neuroblastome)

M. Wong, Hong Kong Medical Journal, vol. 8, no. 6, pp. 461–463, 2002

DISCUSSION

- Les images radiologiques peuvent être communes pour la pathologie maligne et bénigne .

K. Applegate, Pediatric Radiology, vol. 25, Supplement 1, pp. S93–S96, 1995

- Les radiographies standards sont insensibles à la destruction de moins de 30% de la matrice osseuse et ne permettent donc souvent pas de détecter un os malade au tout début.

R. David et al. RadioGraphics, vol. 9, no. 5, pp. 859–882, 1989

- L'ostéopénie est l'image la plus caractéristique au début de la maladie néoplasique.

K. Applegate et al. Pediatric Radiology, vol. 25, Supplement 1, pp. S93–S96, 1995

DISCUSSION

- Mohan et Gossain et White et al. dans une étude prospective ont trouvé une plus grande précision de l'IRM pour diagnostiquer une tumeur maligne versus échographie.

P. White, Emergency Medicine Journal, vol. 18, no. 1, pp. 25–29, 2001

- Chez les enfants de moins de 1 an, cependant, le scanner osseux peut montrer une activité si intense qu'il est difficile de détecter de petites lésions, il est donc recommandé d'y associer un technétium 99 os. la scintigraphie est également un test sensible des métastases de la moelle osseuse.

R. A. Kaufman, JAmerican Journal of Roentgenology, vol. 130, no. 1, pp. 131–135, 1978.

- Mohan et Gossain et Lee et al. ont rapporté que l'intensité du signal IRM était un bon outil de dépistage chez les enfants souffrant de douleurs de la hanche, utile dans le diagnostic différentiel entre septicémie et synovite transitoire.

Mohan et al." Radiology, vol. 211, no. 2, pp. 459–465, 1999.

DISCUSSION

- Parmar et al. et Trapani et al. a montré que la présence simultanée de taux élevés de VS et de taux de (LDH) ou les taux de protéine C réactifs chez les enfants devraient conduire à des examens pour exclure une tumeur maligne.

K. Applegate, et al.” Pediatric Radiology, vol. 25, Supplement 1, pp. S93–S96, 1995

- Wong et al. et Huttenlocher et Newman ont constaté qu'une vitesse de sédimentation érythrocytaire élevé (> 50 mm / h) était un bon indicateur de maladie grave chez les enfants, en particulier chez les patients présentant une boiterie.

Huttenlocher and al.” Clinical Pediatrics, vol. 36, no. 6, pp. 339–344, 1997

- Une anémie sévère (taux d'hb \leq 7,7 g / L) est également une donnée d'alerte qui peut aider à distinguer un processus malin d'une septicémie ou d'une arthrite de la hanche.

J. W. J. Aston, “Orthopaedic Review, vol. 19, no. 10, pp. 929–932, 1990

- Aston a suggéré qu'un enfant fébrile et/ou présentant une hanche irritable ,doit passer une échographie et une ponction guidée pour écarter l'infection et, si la présence d'anémie et d'une ESR supérieure à 80 mm / h, l'aspiration de la moelle osseuse doit être réalisée .

S. Trapani, Seminars in Arthritis and Rheumatism, vol. 29, no. 6, pp. 348–359, 2000

CONCLUSION

- Certaines pathologies néoplasiques peuvent se présenter avec des troubles musculo-squelettiques et mimer une variété de problèmes orthopédiques à la présentation; d'où la nécessité d'une évaluation minutieuse des enfants atteints de douleur atypique.
- Bien qu'il soit une présentation rare, le retard dans le diagnostic peut avoir des conséquences dévastatrices. Les caractéristiques de la douleur étaient les premiers signes avant-coureurs d'une présentation de l'arthrite septique
- La biologie peut aider à lever le doute ainsi , la présence de l'anémie l'augmentation du LDH et ESR, et des résultats de balayage osseux doivent alerter le clinicien pour qu'il évoque un autre diagnostic différentiel.