

M Revue Marocaine des Maladies de l'Enfant

Rentrée scolaire à l'ère du Covid

Syndrome de Di George

Les encéphalites non infectieuses de l'enfant et de l'adolescent

L'amoxicilline dans le traitement de l'infection materno-foetale

Fièvre méditerranéenne familiale chez l'enfant

Profil de parasitoses intestinales chez l'enfant

L'endoscopie digestive basse en pédiatrie

Vaccination de l'enfant immunodéprimé



M Revue Marocaine des Maladies de l'Enfant

Octobre 2020 - Numéro 46

Directrice de la rédaction

N. Mikou
mikounabiha@gmail.com

Directrices Adjointes

R. Chami
docchami@gmail.com
M. Lehlimi
lehlimimouna@gmail.com

Comité de rédaction

M. Fehri
A. Abid
M. Aboumarouf
B. Benhammou
M. Oumlil
F. Souhail
A. Aboussad
M. Hida
A.A. Bousfiha
S. Chafai
L. Hessissen
Z. Jouhadi
N. Benmansour
K. Bendarqawi
A. Barkat
L. Karboubi
A. Gaouzi
W. Gueddari
A. Thimou Izgua
K. Maani
K. Yakini
N. Amenzoui
M. Malouli

Siège

Faculté de Médecine et de Pharmacie
Université Hassan II - Ain Chock
19 Rue Tarik Ibn Ziad, Casablanca
Site web : www.rmme.ma

Dépôt légal

N° 2003/0147
(ISSN en cours)

Membres fondateurs : A. Abid, N. Mikou, R. Chami, M. Oumlil,
F. Souhail, M. Fehri, S. Benomar

Comité scientifique : M.I. Alaoui, M.T. Alaoui, A. Balafrej, A. Baroudi, M. Bartal, S. Benchekroun, H. Benchikhi, F.Z. Benmaazouz, C. Bennani-Smires, F. Dehbi, M. El Andaloussi, A. El Malki Tazi, F. Ettaybi, H. Hadj Khalifa, M. Harif, M. Khattab, M. Ksiyer, T. Lahrech, N. Lamdouar Bouazzaoui, N. L'Mdaghri, F. Mesefer Alaoui, N. Mouane, M. Ouazzani Touhami, O. Outarahout, H. Sbihi

Comité de lecture : M. Abdallaoui, A. Abkari, H. Afilal, M. Al Zemmouri, M. Achouri, H. Ait Ouamar, R. Bekkali, A. Belfil, A. Bellamine, N. Benhmamouch, A. Bentahila, R. Bezzad, K. Bouayed, A. Bouharrou, K. Bouhmouch, M. Bouskraoui, B. Chkirat, A. Chlilek, S. Chraïbi, R. Dafiri, T. El Medhi, N. Erreimi, M. El Khorassani, A. El Hassani, S. Hamdani, S. Hamdouch, M. Itri, F. Jennane, M. Kabiri, K. Khadir, S. Lahbabi, M. Laraki, Z. Laraki Nourallah, F. Lasry, F. Lazrak, A. Lyaghfour, C. Mahraoui, A. Masrouf, M.F. Merini, A. Miri, N. Nejjari, L. Ouzidane, B. Ramdani, A. Refass, A. Saad, A. Sadraoui, M. Sbihi, H. Sibai, B. Slaoui, N. Samouh, M. SqualliHousseini, S. Zamiati, A. Zineddine, L. Zniber

Principaux Partenaires scientifiques : Fédération Marocaine de Pédiatrie
Société Marocaine de Pédiatrie

Autre partenariat scientifique : Association Marocaine de Pneumologie et d'Allergologie Pédiatrique, Société Marocaine de Néonatalogie, Société Marocaine de Gastro-Entérologie Pédiatrique, Société Marocaine de Chirurgie Pédiatrique, Société Marocaine d'Urgence et de Réanimation Néo-natales et Pédiatriques, Société Marocaine d'Hématologie et d'Oncologie Pédiatrique, Association des Pédiatres de la Région de Tensift, Amicale des Pédiatres de Fès, Amicale des Pédiatres de Meknes, Amicale des Pédiatres de Tanger, Association des Pédiatres de Libre Pratique de Rabat, Société Marocaine des Sciences Médicales

Editeur : GSM - RMME - E-mail : rmme@menara.ma - Tél : (212) 661 31 27 33

Conception et mise en page : M. Malouli, A. Abid, R. Chami, N. Mikou

Revue indexée dans l'Index Medicus



Organe officiel du Groupe Scientifique Marocain pour la Recherche, l'Information et la Formation Médicales sur la Santé et les Maladies de l'Enfant

Président : A. Abid ; **Vice Président :** S. Benomar
Secrétaire Général : R. Chami ; **S. Général Adjoint :** F. Souhail
Trésorière : N. Mikou ; **Trésorière Adjoint :** M. Oumlil
Conseillers : M. Fehri, B. Slaoui, A.A. Bousfiha

Avant propos

Chers lecteurs,

Partout dans le monde, le secteur de la presse médicale a été bouleversé par la transformation digitale, surtout depuis la crise covid.

Notre revue, fondée en 2003, s'est donc adaptée à cette nouvelle configuration, en publiant online aux mois de Mai et de juin derniers, à partir du site de la SMP, ses numéros 44 et 45.

Le comité de rédaction de la revue marocaine des maladies de l'enfant qui est trimestrielle, vous propose ce nouveau numéro (numéro 46), et vous informe de la création de son site officiel www.rmme.ma, à partir duquel, les prochains numéros seront diffusés.

Le comité de rédaction tient en outre à remercier la SMP pour son partenariat scientifique, et exprime sa fierté de collaborer avec les amicales des pédiatres, les associations régionales et les sociétés de sous-spécialités dans le but d'encourager le débat et le perfectionnement dans les maladies de l'enfant.

Pour le comité de rédaction de la RMME :

Professeur N. Mikou

Redactrice en chef

Sommaire

Editorial

Rentrée scolaire à l'ère du Covid.

N. Mikou. 1

Mise au point

Syndrome de Digeorge... Entre le cadre clinique et génétique.

A. Gaadi, A.A. Bousfiha, M. Lehlmi. 3

Les encéphalites non infectieuses de l'enfant et de l'adolescent.

E. Yazbeck, H. Maurey, K. Deiva. 10

Article original

L'amoxicilline : garde t-elle sa place dans le traitement de l'infection materno-foetale?

M. Chems, FZ. Alaoui-Inboui, M. Lehlmi, A. Habzi, S. Benomar. 18

Fièvre méditerranéenne familiale chez l'enfant : À propos de 14 cas.

A. Sakhi, N. Mikou, K. Idrissi Kaitouni, A. Sefiani, K. Bouayed. 23

Profil de parasitoses intestinales infantiles diagnostiquées au CHU Ibn Rochd de Casablanca (Maroc).

H. El Bayed Sakkali, K. Ouazzani Touhami, J. El Mabrouki, M. Soussi Abdallaoui. 28

Pédiatrie au quotidien

L'endoscopie digestive basse en pédiatrie.

F. Semlali, A. Abkari. 32

Vaccination de l'enfant immunodéprimé : Principes et règles de prescription.

A.A Bousfiha, M. Askane, I. Salama, F. Ailal. 39

Faits cliniques

Intoxication à l'huile de cade : à propos d'une série de 5 cas.

O. Aissaoui, K. Mediouni, R. Boutachali, S. Kalouch S, K. Yaqini, A. Chlilek. 42

Blueberry Muffin Baby syndrome : à propos de 4 cas.

W. Kojmane, S. Benmiloud, M. Hbib, F. Hmami, M. Hida, S. Atmani. 44

A propos d'un corticosurrénalome révélé par des troubles de la différenciation sexuelle.

S. Jdii, F. Idrissi-Fawzi, Z. Hammoumi, N. Ferram, F. Jennane, M. Alzemmouri. 47

Corps étranger œsophagien révélant une achalasie.

F. Semlali, A. Abkari. 50

Hémangiome synovial du genou.

M. El-Bouz, A. Cherqaoui, Bjitro, M. Arihi, M. Aboumaarouf. 54

L'achondroplasie : à propos d'une nouvelle observation.

A. Sakhi, N. Aranda, M. Lehlmi, K. Bouayed. 57

Cas radio-clinique

Hypertension artérielle pulmonaire non expliquée par l'échocœur.

Y. Harmoumi, S. Salam, H. EL Bekkali, H. Guezri, K. Chbani, L. Ouzidane, D. Laoudiyi. 59

Revue de presse 62

Contents

Editorial

Back to school in the age of Covid.

N. Mikou. 1

Review

DiGeorge Syndrome ... Between the clinical and genetic framework.

A. Gaadi, A.A. Bousfiha, M. Lehlmi. 3

Non-infectious encephalitis in children and adolescents.

E. Yazbeck, H. Maurey, K. Deiva. 10

Original Articles

Amoxicillin: Does It Keep Its Place in the treatment of Maternal-Fetal Infection ?

M. Chems, F.Z. Alaoui-Inboui, M. Lehlmi, A. Habzi, S. Benomar. 18

Familial Mediterranean fever in children: About 14 cases.

A. Sakhi, N. Mikou, K. Idrissi Kaitouni, A. Sefiani, K. Bouayed. 23

Intestinal parasitosis profile in children diagnosed at the Ibn Rochd University Hospital in Casablanca (Morocco).

H. El Bayed Sakkali, K. Ouazzani Touhami, J. El Mabrouki, M. Soussi Abdallaoui. 28

Daily pediatrics

Lower Gastrointestinal Endoscopy in Pediatrics.

F. Semlali, A. Abkari. 32

Immunization of immunocompromised children: Prescription principles and rules.

A.A Bousfiha, M. Askane, I. Salama, F. Ailal. 39

Short cases

Cade oil poisoning: about 5 cases.

O. Aissaoui, K. Mediouni, R. Boutachali, S. Kalouch S, K. Yaqini, A. Chlilek. 42

Blueberry Muffin Baby syndrome: about 4 cases.

W. Kojmane, S. Benmiloud, M. Hbib, F. Hmami, M. Hida, S. Atmani. 44

About a Corticosteroidoma case revealed by sexual differentiation disorders.

S. Jdii, F. Idrissi-Fawzi, Z. Hammoumi, N. Ferram, F. Jennane, M. Alzemmouri. 47

Esophageal foreign body revealing an achalasia.

F. Semlali, A. Abkari. 50

Synovial hemangioma in the knee.

M. El-Bouz, A. Cherqaoui, Bjitro, M. Arihi, M. Aboumaarouf. 54

Achondroplasia: about a new observation.

A. Sakhi, N. Aranda, M. Lehlmi, K. Bouayed. 57

Radio-clinical case

Pulmonary arterial hypertension unexplained by the echocardiography.

Y. Harmoumi, S. Salam, H. EL Bekkali, H. Guezri, K. Chbani, L. Ouzidane, D. Laoudiyi. 59

A press review 62

Rentrée scolaire à l'ère du Covid

N. Mikou

Professeur de Pédiatrie

Rédactrice en chef de la Revue Marocaine des Maladies de l'Enfant

Les écoliers ont commencé à reprendre peu à peu le chemin des classes. Cette rentrée scolaire 2020 particulièrement délicate est loin de ressembler aux précédentes, surtout qu'elle arrive à un moment où l'épidémie du Coronavirus connaît un rebond.

Sans le vouloir, cette crise sanitaire que nous traversons a permis aux enfants de douter du sens et de l'importance de l'enseignement. Les bénéfices éducatifs et sociaux apportés par l'école sont nettement supérieurs aux risques d'une éventuelle contamination par le Covid-19 de l'enfant en milieu scolaire.

L'enseignement à distance qui a certes permis une organisation très souple durant cette crise n'est pas suffisant car les enfants doivent recevoir une éducation à plein temps. De plus, il sera difficile de le maintenir de façon continue car il nécessite une infrastructure digitale suffisamment solide afin de ne pas créer une discrimination dans l'accès à l'éducation. La formation en présentiel est par ailleurs le lieu par excellence de l'émulation, de l'entraide et du travail collectif.

Les adultes ont un rôle très important à jouer car ils doivent rassurer les enfants par rapport à l'importance de la scolarité et éviter de transmettre leurs angoisses.

En revanche, afin de garantir la protection des élèves et du personnel, la scolarité doit être assurée dans le respect des règles sanitaires les plus strictes dans les écoles et les établissements scolaires. Cette année, en plus de leurs trousseaux, leurs cahiers et leurs manuels scolaires, les écoliers de plus de 11 ans ne devront pas oublier d'apporter leurs masques en classe.

Grâce à de nombreuses recherches scientifiques et épidémiologiques, on sait que l'enfant infecté est souvent asymptomatique, que la transmission du Covid-19 est très limitée et que les formes graves sont exceptionnelles chez les enfants.

Par ailleurs, il ne faut surtout pas faire des tests systématiques à l'entrée en collectivité. Cependant, à la moindre suspicion d'une contamination à l'intérieur d'une classe, d'une relation familiale ou d'un enseignant qui a été en contact avec des enfants, le test sera fait de façon plus large. Cela va conduire à traiter au cas par cas, en collaboration avec les médecins scolaires qui seront impliqués et les pédiatres référents qui peuvent décider pour certains enfants suivis pour une pathologie chronique.

Il est impératif, en outre, de limiter les autres causes de symptômes digestifs et respiratoires en développant une politique d'incitation aux vaccinations, car si l'enfant est correctement vacciné et qu'il présente des symptômes, on ira directement chercher une pathologie Covid-19.

Pour certaines familles issues de milieux défavorisés, le retour de leurs élèves en classe reste malgré

tout un soulagement en raison de certaines difficultés sociales. En effet, au cours de cette crise sanitaire, certaines mamans ont été contraintes d'arrêter de travailler, pour garder leurs enfants ou les aider à s'adapter à l'enseignement à distance.

L'enseignement présentiel qui doit être conditionné au respect d'un protocole sanitaire strict et bien précis a pour objectif d'assurer l'égalité des chances, surtout pour les élèves en milieu rural et les élèves dont les parents sont prêts à s'impliquer dans cette option et à s'engager à ne pas ramener leurs enfants à l'école en cas de fièvre ou d'apparition de symptômes évoquant le Covid-19 chez l'élève ou dans la famille.

Il faut faire confiance aux écoliers, les responsabiliser et intensifier le contrôle de l'épidémie dans les écoles au cours des premières semaines de la rentrée scolaire en acceptant un certain risque car nous avons besoin d'une vie sociale, d'une vie scolaire et d'une vie économique.

Enfin, en réalité, il n'existe pas de bonne ou de mauvaise solution. Cette rentrée scolaire 2020 constitue incontestablement un défi de taille pour tous les Etats dans la mesure où ils sont confrontés à l'inconnu, que les enjeux sont cruciaux et qu'ils doivent réussir à trouver l'équilibre entre limiter la propagation du virus et assurer l'éducation des élèves sans impacter leur bien-être et leur épanouissement.

Syndrome de Digeorge... Entre le cadre clinique et génétique

A. Gaadi¹, A.A. Bousfiha^{1,2}, M. Lehlmi³

¹Laboratoire d'Immunologie Clinique, d'Infection et d'Allergie (LICIA), Université Hassan II, Faculté de médecine et de pharmacie, Casablanca.

²Unité d'immunologie clinique, département des maladies infectieuses (Pédiatrie 1), Hôpital Mère-Enfant A. Harouchi, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Casablanca.

³Service de Médecine et de Réanimation Néonatale, Hôpital Mère-Enfant A. Harouchi, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Casablanca.

Le Syndrome de Digeorge (DGS) est un déficit immunitaire primitif syndromique caractérisé par un tableau clinique très diversifié, reconnu sous plusieurs noms ; notamment syndrome vélocardiofacial (VCFS) ou microdélétion 22q11.2 [1].

Le syndrome de Digeorge représente la seconde anomalie chromosomique en terme de fréquence après le syndrome de Down. Il est dû à une microdélétion chromosomique qui touche le bras long du chromosome 22. Ces caractéristiques comprennent l'immunodéficience, les cardiopathies congénitales, les anomalies du palais, l'hypocalcémie, la dysphagie, les anomalies rénales et les troubles du développement [2].

Nous réalisons cette mise au point en vue de décrire le profil génétique de ce syndrome et sa traduction phénotypique en représentant les mécanismes génétiques impliqués dans sa survenue, afin d'améliorer la qualité de vie de ces patients et de leur entourage.

EPIDÉMIOLOGIE

Les estimations font état d'une fréquence de la microdélétion 22q11.2 d'environ 1/4000 [3] à 1/6000 naissances vivantes [4], avec une prévalence de 1/1000 chez des fœtus anatomiquement normaux [5]. Cependant, ces valeurs peuvent être sous-estimées en raison de la diversité des expressions cliniques qui seront donc une source du retard de diagnostic.

MANIFESTATIONS CLINIQUES

Cette Microdélétion est caractérisée par un tableau clinique très variable fait de :

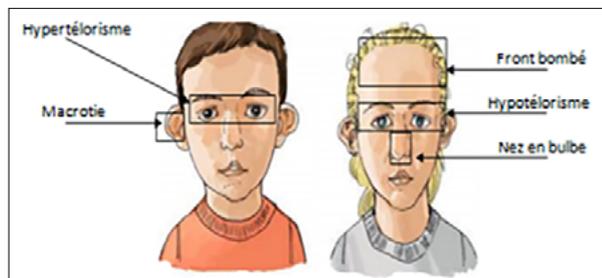
1. Dysmorphie faciale

La dysmorphie faciale (Fig.1) est une des conséquences cliniques de ce syndrome [2]. Elle est souvent difficile à diagnostiquer à l'âge précoce.

Les enfants atteints du syndrome de Digeorge ont souvent un visage allongé et asymétrique, un front bombé, un menton pointu, un micro- ou un rétro- gnathisme, une macrotie, un hypo- ou un hyper- télorisme, des paupières à capuchon, une fossette nasale, des anomalies oculaires (sclérocornée, colobome rétinien, microphthalmie) et des anomalies auriculaires avec des oreilles externes inhabituelles [2] (Tab.I).

Tableau I. Tableau récapitulatif des caractéristiques de la dysmorphie faciale.

Visage	Asymétrique	Triangulaire	Carré	Allongé
Yeux	Hypertélorisme	Hypotélorisme	Oblique	Fentes palpébrales étroites
Nez	Hypoplasie des ailes du nez	Racine du nez saillant et large	Nez gros	Nez en bulbe
Lèvres	Supérieure fine	Philtrum effacé	Philtrum court	Fente labiale
Mâchoire	Micrognathie	Rétrognathie	Bosses malaies effacés	
Oreilles	Implantation basse	Rotation postérieure	Condylome prétragien	Hélix très ourle et déformé

**Fig.1.** Caractéristiques morphologiques faciales des patients porteurs du 22q11.2DS [6].

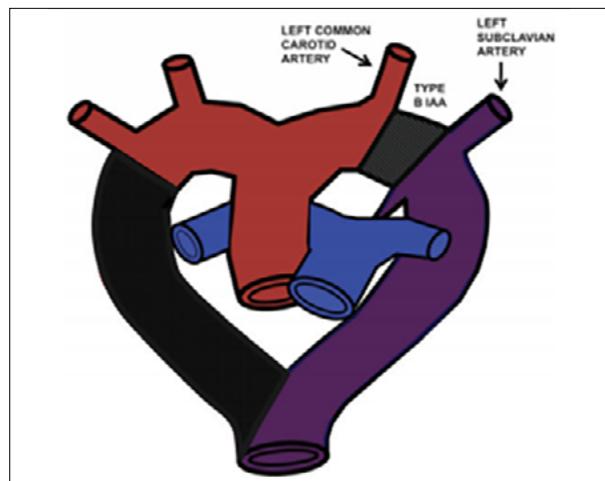
2. Anomalies cardiaques

Les anomalies cardiaques représentent des malformations de développement des conus sous-aortiques ou du tronc artériel ou sous-pulmonaires, elles sont responsables d'une altération des connexions ventriculo-artérielles.

Ces anomalies sont présentes chez environ 80% des patients porteurs de la microdélétion [7]. Elles peuvent apparaître peu après la naissance avec une cyanose ou un collapsus cardiovasculaire, ou à l'âge adulte, et sont souvent la manifestation initiale qui mène au diagnostic [2].

La plupart des anomalies sont des malformations cardiaques conotruncales définies comme malformation du tractus d'éjection du cœur, qui affectent le développement de l'appareil d'évacuation du cœur. Les principales sont :

- La tétralogie de Fallot est une malformation cardiaque qui peut être détectée par le diagnostic prénatal, présente chez plus de 16% de patients porteurs de microdélétion 22q11.2 [7]. Elle est caractérisée par quatre

**Fig.2.** Figure représentant une IAA de type B sur la base d'un hypothétique système de double arc aortique. L'IAA de type B résulte de l'interruption de l'arc entre les origines de la carotide commune gauche et des artères sous-clavières gauches (lignes grises et noires) [11].

anomalies; une sténose pulmonaire ; une dextroposition de l'aorte qui est un déplacement de l'aorte qui se retrouve « à cheval » sur la communication interventriculaire ; une communication interventriculaire (CIV) et une hypertrophie ventriculaire droite [8]. Ces anomalies représentent la principale cause de morbidité et de mortalité chez les enfants touchés [3-9].

- L'interruption de la crosse aortique (IAA) qui est une anomalie congénitale relativement rare avec une prévalence d'environ deux pour 100.000 naissances vivantes. L'AAI se caractérise par une discontinuité anatomique complète entre l'aorte ascendante et descen-

dante, elle nécessite une intervention chirurgicale. Cliniquement, elle se manifeste par un état de choc ou une insuffisance cardiaque sévère au cours des 2 premières semaines de vie. L'IAA a été classée en trois types (A, B et C) sur la base du site d'interruption aortique par rapport aux vaisseaux arqués. Un des trois types est associé à la microdélétion 22q11.2. Le type B est la forme la plus courante d'IAA, qui se produit dans 50 à 60% des cas (Fig.2). Dans l'IAA de type B, l'interruption de la voûte se produit entre les origines de la carotide commune gauche et des artères sous-clavières gauches [11].

3. Anomalies immunitaires

Le déficit immunitaire, dans le syndrome de microdélétion 22q11.2 est secondaire à une hypoplasie voire une absence complète du thymus. Ceci est généralement observé dans la petite enfance et peut être associé à des infections à répétitions qui peuvent être le mode de révélation de ce syndrome [12]. Les rapports de maladies auto-immunitaires chez les patients atteints de 22q11DS ont été sporadiques et la fréquence rapportée jusqu'à présent est d'environ de 10% [12]. Ainsi, on peut observer des manifestations immunitaires telles que l'allergie, l'atopie, l'auto-immunité et les troubles auto-immuns [12].

Ceci pourrait être recherché à partir d'une énumération du nombre de lymphocytes à l'hémogramme), la répartition des lymphocytes T par nature : CD3, CD4, CD8 au phénotypage lymphocytaire.

Un deuxième aspect du déficit immunitaire est le déficit immunitaire humoral secondaire [9]. Les défauts humoraux décrits incluent un taux accru de déficit en IgA, une diminution de la production et du fonctionnement des immunoglobulines. Ce déficit peut être à l'origine d'infections sévères.

Cependant, la plupart des enfants atteints de DGS représentent une diminution modérée des lymphocytes T, d'où leur faible immunité, cette dernière peut s'améliorer en fonction de l'âge, mais, quelques cas demeurent avec une faible immunité même à l'âge adulte, avec des signes d'épuisement des lymphocytes T et des déficiences secondaires de la fonction des anticorps [13,14]. Les lymphocytes T régulateurs (Treg) ont un rôle crucial dans l'établissement et le maintien de l'auto-tolérance et de l'homéostasie immunitaire chez l'homme [12].

4. Anomalies endocriniennes

L'un des signes d'appel de la microdélétion 22q11.2 en période néonatale est l'hypoparathyroïdie. Le mécanisme de l'hypoparathyroïdie et de l'insuffisance cardiaque est probablement lié au calcium et à ses effets sur le muscle cardiaque [15]. L'hypoparathyroïdie, avec hypocalcémie en conséquence, est retrouvée chez plus de 50 à 65% des patients avec 22q11.2DS. Les symptômes de l'hypocalcémie peuvent inclure des convulsions, des difficultés d'alimentation et une asthénie. Une hypocalcémie néonatale transitoire ou une hypocalcémie d'apparition récente se produisent souvent ou se reproduisent lors de périodes de stress.

D'autres manifestations endocriniennes peuvent être remarquées telles que l'hypothyroïdie, dont la prévalence est difficile à déterminer. Celle-ci peut être retrouvée chez 17% à 60% des patients. Un déficit en hormone de croissance peut également être remarqué [16].

Des examens réguliers, y compris des mesures de la Vitamine D, de concentrations ioniques de calcium, de magnésium, de PTH et de TSH sont recommandés tout au long de la vie chez les patients atteints de 22q11.2DS.

Un traitement par les métabolites hormonaux actifs de la vitamine D en cas d'hypocalcémie plus sévère nécessite généralement la consultation d'un endocrinologue. Un supplément quotidien en calcium et en vit D est recommandé pour tous les adultes atteints de 22q11.2DS. Ainsi, un supplément en magnésium pour les personnes souffrant d'hypomagnésémie est indiqué [17].

5. Anomalies ORL

Des otites récurrentes ou une perte auditive peuvent être notées. Les patients ayant une audition normale ont toujours présenté des troubles de la parole et un retard de développement.

De plus, des malformations congénitales de l'oreille sont également décrites chez des patients atteints de Digeorge, telle qu'une atrésie auditive, des malformations des canaux cochléaires, vestibulaires et semi-circulaires. Une otorrhée persistante pouvant être due à un reflux nasopharyngé [2].



Fig.4. Vertèbres de papillon Radiographie et tomodensitométrie montrant des vertèbres de papillon [19].

L'incidence globale des fentes palatines avec ou sans fente labiale est de 1 sur 1000 naissances vivantes [2]. En général, l'incidence des fentes palatines isolées est de 1 sur 2000 naissances vivantes. La fente palatine sous-muqueuse est plus fréquente, avec une incidence de 1 pour 1200 à 2000 naissances vivantes [16].

La luette bifide est souvent isolée, sans fracture des muscles du palais. D'autres manifestations plus légères peuvent être observées telle que la fente palatine sous-muqueuse occulte, la luette bifide et la dysfonction vélo-pharyngée, ce qui rend le diagnostic palatin plus difficile pendant la période prénatale ou précoce néonatale [2]. Les premiers signes peuvent inclure uniquement des antécédents d'hydramnios ou de régurgitations, mais plus tard, les symptômes incluent une résonance nasale anormale et des émissions nasales.

6. Autres anomalies

Des études révèlent que 40% des personnes atteintes de ce syndrome présentent des anomalies urologiques non spécifiques. Parmi ces malformations on trouve des agénésies rénales et des dysplasies multi kystiques [18].

On peut noter aussi des anomalies gastro-intestinales notamment le reflux gastro-œsophagien [2]. Une imperforation anale et une atrésie œsophagienne sont des anomalies graves, rarement retrouvées chez les patients avec DGS.

Des anomalies squelettiques peuvent être observées telles que des polydactylies (préaxiale et postaxiale), des syndactylies, un pied bot, ainsi que des anomalies au niveau de la colonne cervicale et des vertèbres thoraciques tels que vertèbres de papillon (Fig.4), et une scoliose [2].

C'est à partir de 14 à 15 ans, et parfois même à l'âge de 9 ans, à l'âge pré-pubère que les troubles psychiatriques sont plus observés, tels que la déficience intellectuelle, le déficit de l'attention et l'hyperactivité, également la psychose et la schizophrénie [20].

GÉNÉTIQUE

Les syndromes de délétion sont causés par la perte de matériel génétique d'un chromosome donné avec un phénotype résultant, souvent reconnaissable.

Le syndrome Digeorge est un syndrome autosomique dominant, généralement du à une microdélétion au niveau du chromosome 22, plus exactement sur le bras long de la sous-bande 2 sur la bande 11. Le DGS survient sous la forme d'une suppression de novo de 1,5 à 3 millions de paires de bases (Mb) chez la plupart des individus, bien qu'environ 5% soient hérités [21], dont la transmission est généralement maternelle [22].

Le mécanisme qui contribue aux délétions 22q11.2

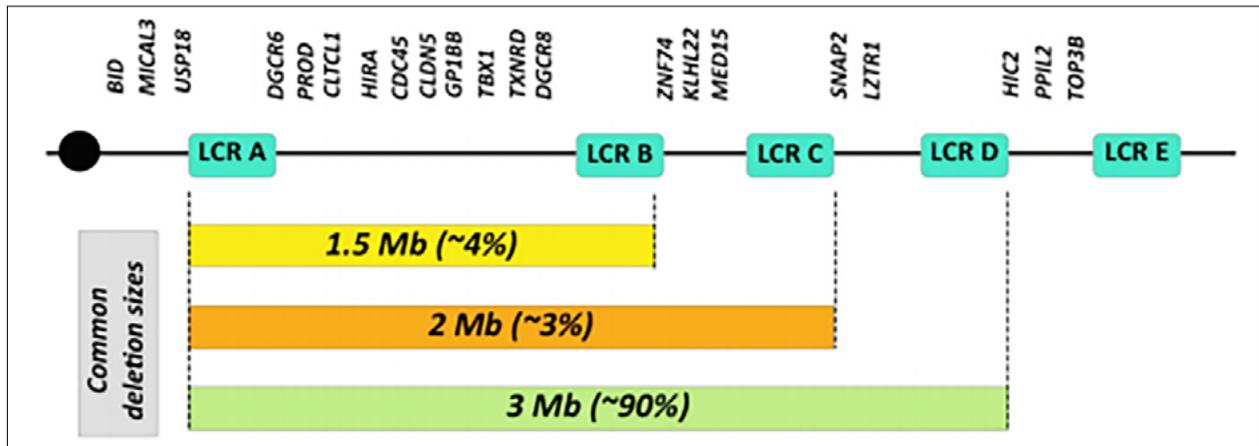


Fig.5. Représentation d'ensemble schématique de la région du chromosome 22q11.2. Le centromère est représenté par le cercle noir. Les LCR22 A à E sont illustrées par les encadrés verts. Les barres horizontales sous la carte représentent les suppressions les plus courantes dans la région 22q11.2 et leurs fréquences [23].

implique une recombinaison homologe non allélique de low copy repeats (répétitions de faible copie - LCR) dans 22q11.2 [1]. Il existe plusieurs répétitions LCR dans la région de suppression commune, désignées par A à D, et elles sont susceptibles de réarrangements conduisant à des malformations congénitales [21].

Les suppressions sont de tailles variables, où 3 Mb, 2 Mb et 1,5 Mb sont les plus courantes, elles correspondent, respectivement, aux délétions LCR-A à D, de LCR-A à C et de LCR-A à B (Fig.5) [23]. Chaque délétion contient différents gènes, qui seront l'origine de diverses caractéristiques cliniques.

Presque 90% des suppressions 22q11.2 sont des suppressions proximales de 3Mb (englobant à peu près 60 gènes) se produisant entre LCR A et LCR D et souvent désignées comme typically deleted region (région typiquement supprimée - TDR), tandis que 4% ont une taille de 1,5 Mb (presque 28 gènes) (LCR AB).

De rares suppressions atypiques de taille plus courte et à des emplacements variables ont également été signalées [1]. Parmi les gènes perdus sur le chromosome 22, on note le gène TBX1 qui code pour le facteur de transcription T-box 1 [23]. L'haploinsuffisance de TBX1 est considérée comme le principal contributeur au phénotype 22q11.2DS, car elle a été associée à CHD et à des anomalies du palatine [18]. D'autres gènes tels que

HIRA, UFD1L (situé entre LCR A-B) et CRKL (LCR C-D) ont également été identifiés comme des gènes candidats impliqués dans les malformations cardiaques, mais leur rôle est moins certain [23].

Le syndrome de Digeorge est principalement causé par la microdélétion 22q11, mais depuis des années, des études montrent qu'une proportion significative de patients atteints de DGS présente des délétions de chromosome 10p ; C'est une monosomie distale et une anomalie chromosomique rare due à une perte de l'extrémité distale du bras court de ce chromosome et peut être associée à une translocation parentale. La gravité des manifestations cliniques peut être associée à la taille de la délétion [23].

Le spectre phénotypique observé dans la délétion 10p est généralement plus sévère que le spectre classique de Digeorge associé à la microdélétion 22q11. Les patients avec la délétion 10p présentent un retard mental sévère, alors que cette affection est rarement observée chez les patients avec une microdélétion 22q11.

Une étude présente un cas de la monosomie partielle 10p, avec des caractéristiques phénotypiques telles qu'un retard de développement, des fissures palpébrales inclinées vers le bas, un hypertélorisme, une ptose, un pont nasal plat, une micrognathie, une dysmorphie, des oreilles décollées et des anomalies des mains et des

pieds. Il y avait également dans cette étude une hypocalcémie et une hypoparathyroïdie chez le cas rapporté qui est une caractéristique typique du spectre de DGS. Cependant, elle n'a pas montré d'autres caractéristiques typiques telles qu'un défaut cardiaque, une fente palatine et des niveaux anormaux de cellules T. En plus de l'hypoparathyroïdie, elle présentait une surdité de perception et une insuffisance rénale.

DIAGNOSTIC ANTÉNATAL

Depuis des années, les indications des tests prénatals pour la délétion 22q11.2 incluent un enfant antérieur avec une délétion 22q11.2, un parent affecté avec une délétion 22q11.2 et la détection in utero du fœtus avec un défaut cardiaque conotruncal. Cependant, il est difficile d'obtenir des informations sur l'étendue des manifestations telles que la fente palatine, l'insuffisance vélopharyngée ou l'atteinte cognitive.

Le diagnostic anténatal peut être fait par plusieurs méthodes à savoir le caryotype fœtal. Dès qu'une cardiopathie conotruncale est identifiée, le médecin propose un caryotype fœtal ainsi qu'une recherche de microdélétion 22q11.2. L'indication la plus fréquente du caryotype fœtal est la mère âgée de plus de 38 ans.

Si une anomalie est suspectée, des examens d'exploration du fœtus sont réalisés par la suite en fonction de la nature de l'anomalie tels des échographies spécialisées, une amniocentèse...

Les études prénatales invasives, utilisent des méthodes nouvellement disponibles telles que SNP microarrays (Single nucleotide polymorphism microarrays) qui permettent de diagnostiquer le fœtus avec 22q11.2DS avec ou sans caractéristiques reconnaissables avant la naissance [2].

PRISE EN CHARGE

Le DGS est un tableau très diversifié des manifestations cliniques, d'où l'intérêt d'une coopération entre plusieurs spécialités cliniques pour une meilleure prise en charge.

Pour les adultes diagnostiqués dans leur enfance, leur

prise en charge implique des interventions précoces pour le retard de développement et les difficultés d'apprentissage. Des soins médicaux anticipés sont susceptibles de réduire la morbidité. Le conseil génétique fournit des informations à jour sur la génétique de base et les caractéristiques tardives. Le conseil génétique de base comprend le fait qu'un individu affecté a 50% de chances d'avoir un enfant touché à chaque grossesse. Compte tenu de la variabilité du syndrome, il est impossible de prédire l'étendue et la gravité des manifestations chez la descendance [17].

Les anomalies cardiaques sont les plus courantes chez les adultes porteurs de 22q11.2DS, en particulier la tétralogie de Fallot. Généralement, dans les pays développés, les adultes avec la tétralogie de Fallot subissent une intervention chirurgicale durant leur enfance. Une proportion importante de ces adultes nécessite des interventions cardiaques répétées, telles que le remplacement de la valve pulmonaire en cas de régurgitation pulmonaire résiduelle sévère [24].

Au niveau endocrinien, une surveillance ciblée des concentrations de calcium doit être envisagée à des moments vulnérables. Une surveillance clinique systématique de la maladie thyroïdienne auto-immune est également indiquée. La fonction thyroïdienne doit être évaluée annuellement [15].

Les maladies neuropsychiatriques constituent le groupe le plus courant d'affections tardives survenues chez les patients avec Digeorge. Elles sont généralement celles qui préoccupent les patients et leurs familles en raison de leur gravité et leur susceptibilité d'amener les patients adultes et adolescents à des soins médicaux et d'affecter le fonctionnement quotidien de l'individu [15].

CONCLUSION

Le syndrome de Digeorge est un syndrome dû essentiellement à une microdélétion d'une région située sur le 22q11 du chromosome 22. Cette mutation est associée à un large éventail d'effets sur la quasi-totalité des organes, notamment le cœur, des anomalies biologiques et des déficits immunitaires.

Ce syndrome représente un paradigme de la génétique clinique et des soins anticipatifs. L'utilisation

généralisée des technologies de diagnostic génétique ainsi que l'introduction du test prénatal sont des outils nécessaires pour évaluer la prise en charge. Ainsi, une compréhension plus approfondie du syndrome peut atténuer le délai d'errance diagnostique et thérapeutique et faciliter l'orientation des médecins traitants, et tous les acteurs impliqués dans la prise en charge médicale.

Maintenant, l'un des plus grands défis est de trouver le lien manquant entre le génotype et le phénotype afin d'identifier les gènes et les voies moléculaires qui permettront aux chercheurs d'être capables de trouver des nouvelles stratégies thérapeutiques..

Références

1. Michaelovsky E, Frisch A, Carmel M, Patya M, et coll. Genotype-phenotype correlation in 22q11.2 deletion syndrome. *BMC Med Genet*.2012;13:122.
2. Mc Donald-Mc Ginn DM, Sullivan KE, Marino B, Philip N, et coll. 22q11.2 deletion syndrome. *Nat Rev Dis Primer*. 2015;1:15071.
3. Scambler PJ. The 22q11 deletion syndromes. *Hum Mol Genet*.2000;9(16):2421–6.
4. Botto LD, May K, Fernhoff PM, Correa A, et coll. A population-based study of the 22q11.2 deletion: phenotype, incidence, and contribution to major birth defects in the population. *Pediatrics*.2003;112(1 Pt 1):101–7.
5. Grati FR, Molina Gomes D, Ferreira JCPB, Dupont C, et coll. Prevalence of recurrent pathogenic microdeletions and microduplications in over 9500 pregnancies. *Prenat Diagn*.2015;35(8):801–9.
6. Novo A, Woesstelandt L, Rousselot-Pailley B, Leitgel M, et coll. Prise en charge pédiopsychiatrique des patients présentant un syndrome microdélétionnel 22q11.2 : du soin à la prévention. *L'Encéphale*.2019;45(2):175–81.
7. Hacıhamdioğlu B, Hacıhamdioğlu D, Delil K. 22q11 deletion syndrome: current perspective. *Appl Clin Genet*. 2015;18(8):123–32.
8. Bailliard F, Anderson R.H. Tetralogy of Fallot. *Orphanet J Rare Dis*.2009;4(2):1-10.
9. Unolt M, Versacci P, Anaclerio S, Lambiasi C, et coll. Congenital heart diseases and cardiovascular abnormalities in 22q11.2 deletion syndrome: From well-established knowledge to new frontiers. *Am J Med Genet A*.2018;176(10):2087–2098.
10. Van der Ven J.P.G, E. van den Bosch, Bogers A.J. C. C., et coll. Current outcomes and treatment of tetralogy of Fallot. *F1000Res*.2019;8:1-15.
11. Hanneman K, Newman B, Chan F. Congenital Variants and Anomalies of the Aortic Arch. *Radiographics*.2017;37(1):32-51.
12. Di Cesare S, Puliafito P, Ariganello P, Marcovecchio GE, et coll. Autoimmunity and regulatory T cells in 22q11.2 deletion syndrome patients. *Pediatr Allergy Immunol Off Publ Eur Soc Pediatr Allergy Immunol*.2015;26(6):591–4.
13. Crowley B, Ruffner M, McDonald McGinn DM, Sullivan KE. Variable immune deficiency related to deletion size in chromosome 22q11.2 deletion syndrome. *Am J Med Genet A*. 2018;176(10):2082–6.
14. Nain E, Kiykim A, Ogulur I, Kasap N, et coll. Immune system defects in DiGeorge syndrome and association with clinical course. *Scand J Immunol*.2019;90(5):e12809.
15. Agarwal R, Kallish S, Al Mukaddam M. Hypoparathyroidism due to 22q11 deletion syndrome presenting as acute cardiomyopathy. *AACE Clin Case Rep*.2018;4(6):e467–71.
16. Van L, Butcher NJ, Coştain G, Ogura L, et coll. Fetal growth and gestational factors as predictors of schizophrenia in 22q11.2 deletion syndrome. *Genet Med Off J Am Coll Med Genet*. 2016;18(4):350–5.
17. Fung WLA, Butcher NJ, Coştain G, Andrade DM, et coll. Practical guidelines for managing adults with 22q11.2 deletion syndrome. *Genet Med Off J Am Coll Med Genet*.2015;17(8):599–609.
18. Vachette M, Grant GE, Bouquet de la Jolinière J et coll. 22q11 Deletion Syndrome and Urogenital Manifestations: A Clinicopathological Case Report. *Front Med*.2016;3:53.
19. Baig MN, Byrne F, Devitt A et coll. Signs of Nature in Spine Radiology. *Cureus*.2018;10(4):e2456.
20. Kraus C, Vanicek T, Weidenauer A, et coll. DiGeorge syndrome: Relevance of psychiatric symptoms in undiagnosed adult patients. *Wien Klin Wochenschr*. 2018;130(7-8):283-287.
21. Morrow BE, McDonald-McGinn DM, Emanuel BS, Vermeesch JR, et coll. Molecular genetics of 22q11.2 deletion syndrome. *Am J Med Genet A*.2018;176(10):2070–81.
22. Cancrini C, Puliafito P, Digilio MC, Soresina A, et coll. Clinical features and follow-up in patients with 22q11.2 deletion syndrome. *J Pediatr*.2014;164(6):1475-1480.e2.
23. Rozas MF, Benavides F, León L et coll. Association between phenotype and deletion size in 22q11.2 microdeletion syndrome: systematic review and meta-analysis. *Orphanet J Rare Dis*. 2019;14(1):195.
24. Silversides CK, Beauchesne L, Bradley T et coll. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: Outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan's syndrome. *Can J Cardiol*.2010;26(3):e80–97.

Les encéphalites non infectieuses de l'enfant et de l'adolescent.

E. Yazbeck, H. Maurey, K. Deiva

AP-HP, Hopitaux Universitaires Paris Saclay, site Bicêtre, Centre de Référence Maladies Rares Maladies Rares du Cerveau et de la Moelle (MIRCEM), Service de Neurologie Pédiatrique, Le Kremlin Bicêtre.

Le diagnostic d'encéphalite est porté devant l'association de troubles neurologiques avec parfois un contexte fébrile et d'une inflammation dans le LCR dans 90% des cas. Parmi les troubles neurologiques, il est décrit des troubles des fonctions supérieures telles que les troubles du comportement, une bradypsychie, des troubles mnésiques, des troubles de la vigilance allant de l'obnubilation, la confusion jusqu'au coma, des troubles sensitivo-moteurs à type de mono ou hémiplégié, une atteinte des paires crâniennes, des crises comitiales focales ou généralisées (Fig.1).

Les enfants atteints d'encéphalites sont souvent dans un état grave, avec mise en jeu à court terme du pronostic vital, et à long terme du pronostic neurologique global. Aussi, un diagnostic étiologique rapide est nécessaire afin d'éviter des explorations inutiles et proposer un traitement adéquat.

Une étude de la littérature a estimé une incidence des encéphalites dans les pays occidentaux d'environ 10/100 000 habitants chez les enfants [1]. Bien qu'une majorité des encéphalites sont d'origine infectieuse, plus particulièrement par l'HSV et le VZV chez l'enfant dans les pays occidentaux, il ne faut pas négliger les autres causes d'encéphalites, dominées par les étiologies auto-immunes [2]. Nous détaillerons ici les causes d'encéphalites non infectieuses afin de mieux les reconnaître et proposer un traitement approprié (Fig.2).

L'ENCEPHALOMYELITIS AIGUE DISSEMINÉE OU ACUTE DEMYELINATING ENCEPHALOMYELITIS (ADEM)

Il s'agit d'une pathologie inflammatoire touchant particulièrement les enfants, avec un sexe ratio en faveur des garçons et un âge médian de 6 ans (7 mois - 16 ans) [3]. Dans les pays occidentaux, l'ADEM survient surtout durant la période hivernale et le printemps. Dans 51%, les enfants atteints ont présenté un épisode infectieux en moyenne deux semaines avant la maladie [4].

Pour retenir le diagnostic d'ADEM, il faut la combinaison d'un signe neurologique avec une altération de la conscience et une atteinte de la substance blanche

à l'imagerie cérébrale [5]. Les symptômes neurologiques sont souvent multiples regroupant des céphalées, des signes moteurs déficitaires, une atteinte des paires crâniennes, des convulsions. Deux situations vont nécessiter une prise en charge en réanimation : d'une part les signes d'atteinte du tronc cérébral ou rhombencéphalite (bradycardie, troubles de la régulation tensionnelle, atteinte d'une ou plusieurs paires crâniennes) et d'autre part, les troubles de la conscience, parfois difficiles à évaluer chez l'enfant, pouvant aller d'une simple irritabilité à un coma. Dans notre série française, 88% des patients avaient des anomalies du LCR avec une cellularité > 10 cellules/mm³ et/ou une hyperprotéinorachie > 0,5 g/l. La présence des bandes oligoclonales est rare dans ce contexte.

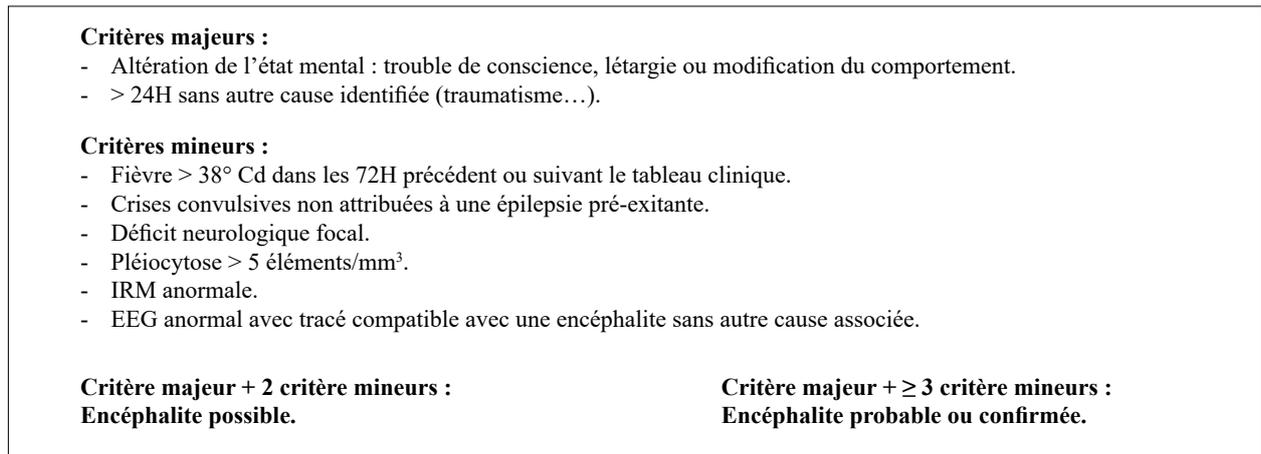


Fig.1. Critères diagnostiques d'encéphalite selon l'International Encephalitis Consortium [39].

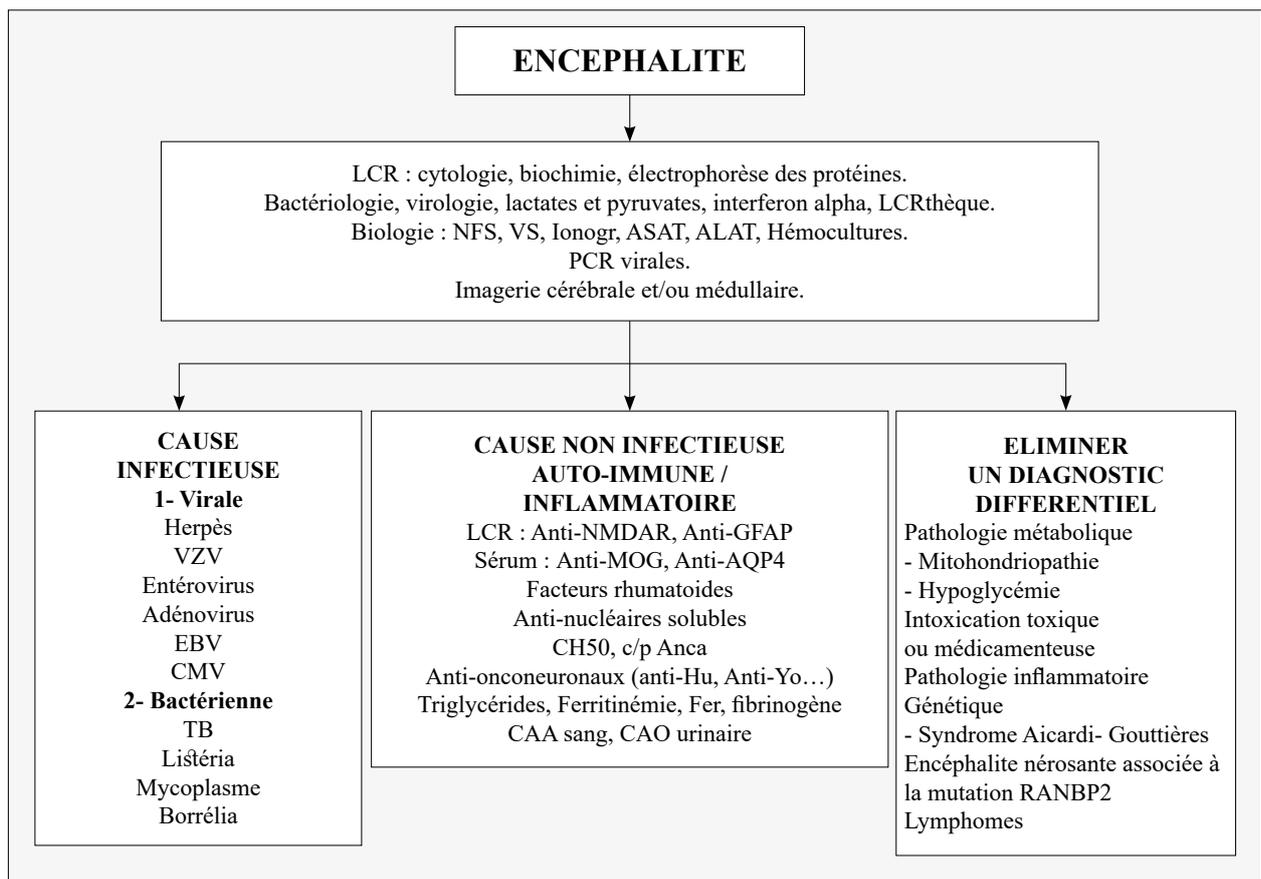


Fig.2. Bilan d'une encéphalite. La recherche d'un agent infectieux est à adapter en fonction de l'origine géographique du patient. L'urgence de la prise en charge et le traitement doivent être adaptés à l'étiologie suspectée.

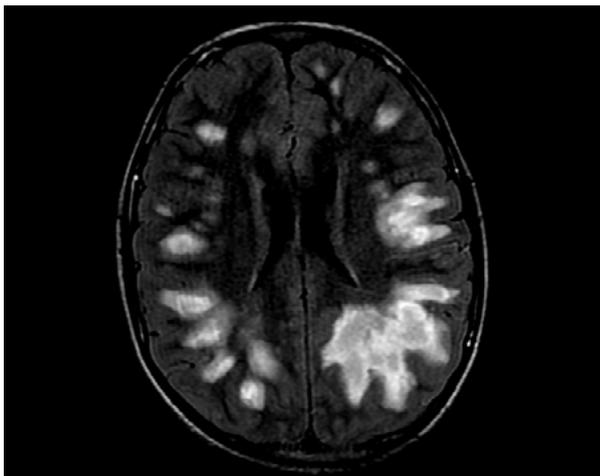


Fig.3. Coupe axiale FLAIR d'un garçon de 8 ans présentant depuis 48 h, des troubles de la conscience, une hémiplégié droite montrant des lésions en hypersignal, en plages mal limitées juxta corticales permettant le diagnostic d'ADEM.

La présentation radiologique de l'ADEM est polymorphe. En IRM, les lésions cérébrales les plus caractéristiques sont une atteinte étendue de la substance blanche sus-tentorielle se traduisant par des hypersignaux T2 bilatéraux souvent asymétriques, en plage, à contours flous (Fig 3). Les séquences avec injection de gadolinium montre une prise de contraste non constante voire rare. Dans environ 50% des cas, des hypersignaux T2 sont retrouvés au niveau des noyaux gris centraux. Des lésions sont également possibles au niveau de la fosse postérieure avec une atteinte du cervelet et/ou du tronc cérébral associée à une atteinte sus-tentorielle (Fig 4). Bien que l'atteinte prédomine au niveau de la substance blanche, des anomalies cortico-sous-corticales (plages atteignant à la fois le cortex et la substance blanche) peuvent co-exister.

Une fois le diagnostic d'encéphalite infectieuse écarté, un traitement par des bolus intraveineux de méthylprednisolone (Solumédrol®) à haute dose (30 mg/kg/j maximum 1 g/j) peut être instauré sur 3 ou 5 jours en fonction de la réponse de chaque enfant et de la sévérité du tableau clinique. Le relais par une corticothérapie par voie orale (prednisone, 1 à 2 mg/kg/jour avec diminution progressive de la posologie) est une décision empirique, sans preuve actuelle d'une efficacité supplémentaire. Dans de rares cas, ce traitement de première ligne est inefficace. Il est alors nécessaire d'avoir recours

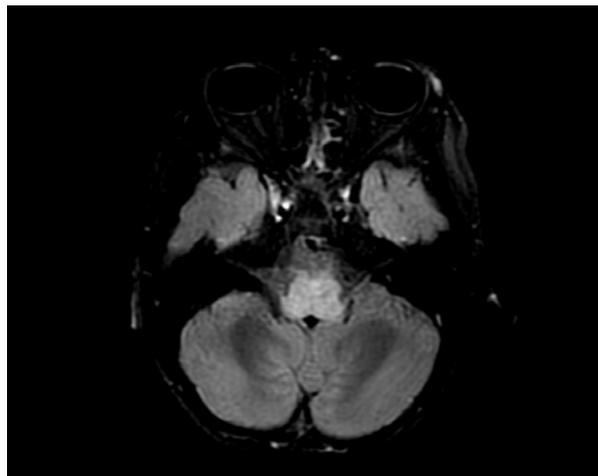


Fig.4. Coupe axiale FLAIR d'un enfant de 3 ans présentant à 15 jours d'une angine, une ataxie, un nystagmus dans le regard vers le haut, des troubles de la déglutition, montrant une lésion en hypersignal dans le tronc cérébral, confirmant la rhombencéphalite.

à des séances de plasmaphérèses (5 séances de plasmaphérèse sur une période courte de 5 à 10 jours avec voie d'abord centrale en milieu réanimatoire) complétées par une injection intraveineuse d'immunoglobulines polyvalentes (2 g/kg au total réparties en 2 jours à 1 g/kg/j ou en 5 jours à 400 mg/kg/j, selon la tolérance).

L'évolution de l'ADEM est plutôt favorable. Selon les séries, le risque de récurrence est de 20 à 30%. Récemment, il a été retrouvé fréquemment la présence d'anticorps anti-myéline oligodendrocytes glycoprotéines ou anti-MOG souvent à des taux très élevés dans les ADEM et sont associés à des récurrences [6]. Des séquelles neurologiques sévères sont rapportées chez 11% des patients.

LES ENCEPHALITES À ANTICORPS ANTI-MOG

La MOG ou Myéline Oligodendrocyte Glycoprotéine représente quantitativement moins de 1% des protéines myéliniques ; elle joue un rôle important dans les interactions entre le système immunitaire et le SNC par son expression à la surface de la gaine de myéline. Le tableau clinique le plus fréquent est celui de l'ADEM (50 et 75%) associé à des anticorps anti-MOG [7]. En effet, on trouve ces autoanticorps dans plus de 40% des tableaux d'ADEM de l'enfant [8]. Le profil clinico-radiologique

des ADEM à anti-MOG est différent de celui des sujets séronégatifs. L'imagerie est le plus fréquemment associée à une atteinte médullaire étendue et à des lésions encéphaliques au contour plutôt mal limité et, surtout, qui disparaissent dans le suivi évolutif [9]. Le risque d'évolution vers une maladie à rechute est très élevé. Cette rechute pourra être un nouvel épisode d'ADEM (Avant 8 ans) ou, le plus souvent, une névrite optique NORB (bilatérale et récidivante) [10,11,12].

Compte tenu de la grande corticosensibilité, il est logique de traiter les poussées par des bolus intraveineux de méthylprednisolone (Solumédrol®) à haute dose (30 mg/kg/j, maximum 1 g/j) pendant 3 à 5 jours. Dans les formes sévères agressives ou ne répondant pas rapidement aux stéroïdes, des séances de plasmaphèreses peuvent être proposées. La place des immunosuppresseurs oraux (azathioprine et micophénolate mofétil) ou du rituximab n'est, pour l'instant pas clairement déterminée et ne semble pas être efficace [13] (Fig 5).

LES SYNDROMES DE NEUROMYELITES OPTIQUES ET APPARENTES A ANTICORPS ANTI-AQP4

La neuromyélie optique (NMO) a longtemps été considérée comme une forme particulière de sclérose en plaques (SEP) avec un tropisme spécifique pour la moelle et le nerf optique excluant le cerveau. Cependant, depuis la découverte en 2004-2005 de l'anticorps anti-NMO dirigé contre l'aquaporine 4 (AQP-4), le spectre de la maladie s'est élargi et de nombreux arguments plaident désormais en faveur d'une pathologie différente de la SEP [14]. Ces récents éléments ont conduit à l'établissement de nouveaux critères diagnostiques permettant d'intégrer ces différents tableaux cliniques dans le grand spectre de la NMO [15]. La forme typique associe une névrite optique rétrobulbaire (NORB) ou une myélite aiguë transverse (MAT - lésion étendue sur au moins 3 segments vertébraux) ou une atteinte du tronc cérébral (area postrema) avec présence d'AC anti-AQP4 dans le sérum ou le LCR. Parmi les formes séronégatives (AQ4 -), 20% présentent des Ac anti-MOG positifs [16].

Dans 45% des cas, l'atteinte initiale n'est pas optico-médullaire. Le tableau clinico-radiologique mime alors une encéphalite avec des signes focaux traduisant le niveau d'atteinte lésionnelle et 68% des patients

présentent une IRM encéphalique anormale :

- Ataxie et encéphalopathie (29%) avec atteinte diffuse de la substance blanche péri ventriculaire.
- Crises focales (11%) avec atteinte des lobes temporaux.
- SIADH, dysménorrhée (5%) avec atteinte hypothalamique.
- Troubles de la conscience, coma (13%) avec atteinte thalamique.
- Ataxie, vomissements, hydrocéphalie obstructive, vertige, ophtalmoplégie, ptosis (29%) avec atteinte péri-aqueducuale.
- Ophtalmoplégie (3%) avec atteinte pontique.
- Vomissements, SIADH, hoquet, syndrome de Claude Bernard Horner et dysphagie (34%) par atteinte de la medulla.
- Troubles respiratoires (3%) par atteinte de la moelle allongée.
- Ataxie isolée (18%) avec atteinte cérébelleuse.

Le pronostic est principalement visuel et moteur avec 90% de handicap résiduel dans les formes optico-médullaires. 93% des patients récidivent dans l'année en l'absence de traitement. Toutes ces informations épidémiologiques ont été apportées par une étude pédiatrique réalisée en 2008 chez 88 patients [17]. Les poussées sont traitées en urgence par des bolus intraveineux de méthylprednisolone (Solumédrol®) à hautes doses (30 mg/kg maximum 1 g/j) avec recours pendant 5 jours, suivis de séances de plasmaphèreses en cas d'échec des corticoïdes intraveineux. Un traitement immunosuppresseur au long cours est proposé par voie orale (azathioprine, mycophénolate mofétil) en cas d'évolution peu sévère ou par voie intraveineuse (cyclophosphamide, mitoxantrone, voire rituximab) en cas d'atteinte plus sévère [18].

LES ENCEPHALITES A ANTICORPS ANTI-GFAP

Les encéphalites à Ac anti-GFAP (Protéine Acide Fibrillaire Gliale) sont des maladies auto-immunes du SNC à type d'astropathie, décrites pour la première fois en 2016 [19]. Le diagnostic est posé devant un tableau d'encéphalite avec présence d'Ac anti-GFAP dans le LCR et/ou dans le sérum. L'origine peut être post-infectieuse, ou encore paranéoplasique (25%) ou associée à des Ac anti-NMDA (surtout dans le cadre du tératome ovarien).

Cliniquement, un syndrome pseudo-grippal inaugural est retrouvé chez 40 à 60% des patients, un tableau de méningo-encéphalite chez 55% des cas, de méningo-encéphalo-myélite chez 40% des cas et de myélite isolée chez 5% des cas [20]. Dans 50%, l'IRM cérébrale est anormale avec des hypersignaux linéaires de la substance blanche périvasculaire, une extension perpendiculaire aux ventricules et une prise de contraste. Une atteinte médullaire est retrouvée dans 30% des cas [21].

En fonction de l'évolution clinique, les traitements, à mettre en place dans cet ordre, sont les bolus de méthylprednisolone (Solumédrol®) à hautes doses pendant 3 à 5 jours, les injections intraveineuses d'immunoglobulines (2 g/kg réparti sur 2 jours ou 5 jours), les séances de plasmaphèreses ou les injections intraveineuses de Rituximab [21]. Le pronostic varie selon les études avec une majorité de présentations monophasiques d'évolution favorable [21]. Les rechutes surviennent chez 1 patient sur 5. Certaines formes sont associées à des séquelles sévères.

SYNDROME D'ACTIVATION DU MACROPHAGE

Le syndrome d'activation du macrophage (SAM) ou la lymphohistiocytose hémophagocytaire est une pathologie dysimmunitaire se traduisant par une anomalie de la fonction cytotoxique des lymphocytes T CD8 et NK. Dans la majorité des cas, une infection virale révèle la maladie en entraînant une activation incontrôlable des cellules TCD8 qui vont sécréter abondamment des cytokines/chimiokines ainsi que des médiateurs inflammatoires responsables de la symptomatologie clinique. Le SAM peut être soit primaire d'origine génétique tels que la lymphohistiocytose familiale (FHL), le syndrome de Griscelli (GS), le syndrome de Chediak Higashi (CHS), le syndrome lymphoprolifératif lié à l'X ; soit secondaire à une infection virale tel que le virus d'Epstein-Barr (EBV), qui est le plus souvent impliqué, ou à une maladie inflammatoire systémique telle que l'arthrite juvénile idiopathique et le lupus.

Une atteinte du SNC a été observée dans la majorité des lymphohistiocytoses familiales en l'absence de traitement et chez tous les enfants ayant un Chediak Higashi malgré le traitement. Parfois l'atteinte neurologique peut précéder les signes généraux et un retard diagnostique

peut-être néfaste pour l'enfant d'où l'intérêt de reconnaître rapidement cette maladie [22,23].

Si l'atteinte neurologique est suspectée ou confirmée, un traitement intrathécal par méthotrexate et dépotmédroil doit rapidement être instauré. Mais, le traitement le plus efficace est la greffe de moelle osseuse qui permet une très bonne récupération même sur le plan neurologique. L'évolution neurologique anormale n'est influencée ni par l'âge, ni par le type d'anomalie génétique mais par la présence d'une atteinte neurologique initiale, de lésions à l'IRM initiale ou d'une étude du LCR anormale (Fig 6).

L'ENCEPHALOPATHIE D'HASHIMOTO

L'encéphalite d'Hashimoto ou encéphalite associée à une thyroïdite auto-immune (stéroïd responsive encephalopathy with auto-immune thyroiditis, SREAT) est une pathologie rare mais bien connue chez les adultes. Sa prévalence est estimée à 2/100 000 [24]. Elle est définie par : (a) un tableau d'encéphalite avec des troubles cognitifs, des troubles du comportement, des signes neuropsychiatriques (paranoïa, hallucinations, psychose), des crises convulsives partielles ou généralisées, un déficit neurologique focal, des troubles de conscience, des dystonies ; (b) la présence d'un taux sérique d'anticorps anti-thyroperoxydase (anti-TPO) élevé ; (c) l'exclusion de toute autre cause infectieuse, toxique, métabolique, auto-immune ou néoplasique ; (d) une réponse efficace à la corticothérapie partielle ou complète.

Les enfants concernés sont souvent hospitalisés pour des crises convulsives itératives chez lesquels les antiépileptiques ne sont pas efficaces ou pour des troubles du comportement et mouvements anormaux sans cause identifiée. L'étude du LCR montre une hyperprotéinorachie dans la majorité des cas. Le tracé EEG est toujours anormal montrant un ralentissement global du tracé de fond ou des signes de focalisation. Dans 50% des cas, l'imagerie cérébrale peut montrer des anomalies non spécifiques avec atteinte de la substance blanche et grise. Les enfants sont souvent euthyroïdiens, d'où la nécessité en cas d'encéphalopathie inexpliquée d'un dosage systématique des anticorps anti-TPO, dont le taux moyen est très élevé. Cependant, si 67% des enfants ayant une encéphalopathie anti-TPO évolue vers une thyroïdite d'Hashimoto, l'inverse est extrêmement rare.

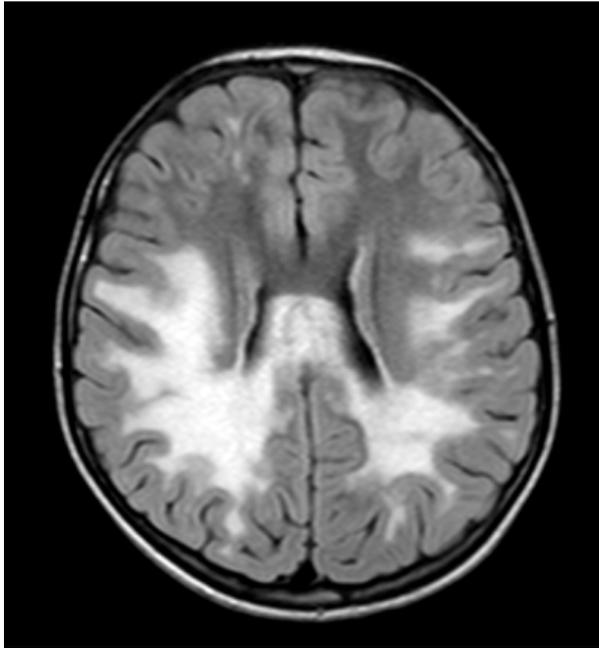


Fig.5. Coupe axiale Flair d'un enfant de 7 ans ½ présentant une encéphalite sévère à Ac anti-MOG révélée par un tableau initial de cérébellite post-infectieuse montrant des anomalies diffuses et étendues de la substance blanche. Evolution clinique défavorable avec déficience intellectuelle, troubles du comportement et épilepsie.

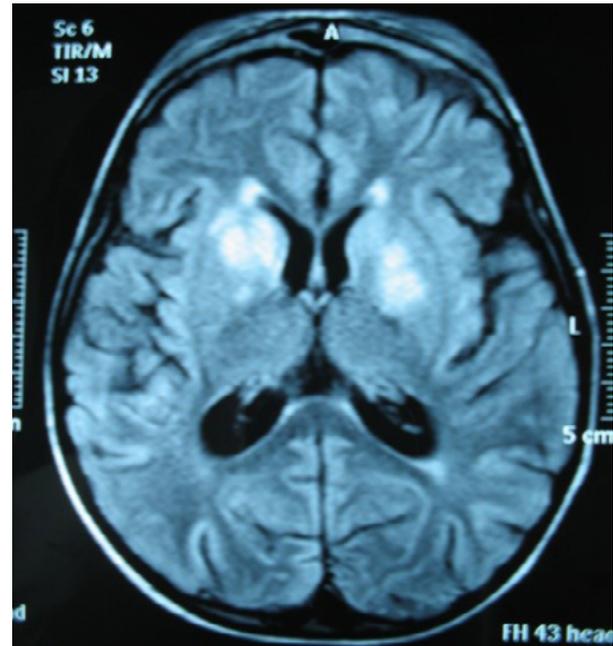


Fig.6. Coupe axiale FLAIR d'un enfant de 5 ans présentant une épilepsie réfractaire avec des troubles du comportement au décours d'une infection à EBV ayant révélé un syndrome lymphoprolifératif lié à l'X montrant des lésions en hypersignal touchant les noyaux caudés et lenticulaires. Image obtenue dans notre service.

Le traitement est constitué par des bolus de methylprednisolone (Solumédrol®) à hautes doses pendant 3 à 5 jours avec une réponse parfois spectaculaire. Les bolus peuvent être suivis d'une corticothérapie par voie orale pendant une quinzaine de jours en fonction de la clinique. Des récurrences sont possibles. Un traitement immunosuppresseur oral par cyclophosphamide ou azathioprine peut être discuté en fonction de l'évolution clinique, plus particulièrement si une cortico-dépendance est notée. L'évolution clinique est satisfaisante dans plus de la moitié des cas. Des séquelles invalidantes sont rapportées chez 25% des cas.

LES ENCEPHALITES À ANTICORPS ANTI-RECEPTEURS NMDA

Les encéphalites avec la mise en évidence des anticorps anti-récepteur NMDA, dans le sang et/ou dans le LCR, ont connu ces dernières années un intérêt croissant,

particulièrement chez l'enfant. Dans une étude reprenant 32 enfants, l'âge médian est de 14 ans et l'enfant le plus jeune a 23 mois [25]. Des prodromes non spécifiques ont été notés chez 48% des patients, principalement à type de céphalée ou fièvre liée à une infection des voies respiratoires supérieures. Les signes cliniques se traduisent le plus souvent par des mouvements anormaux (84%) de type choréo-athétosiques (32%) et plus spécifiquement des dyskinésies buccales (45%). Des crises convulsives partielles ou généralisées sont retrouvées dans 77% des cas, parfois difficiles à différencier des mouvements anormaux. Souvent, des troubles psychotiques et/ou du comportement inauguraux (59%) peuvent motiver une hospitalisation en psychiatrie ou en pédopsychiatrie entraînant un retard diagnostique chez ces enfants [26].

L'étude du LCR montre une pléiocytose chez 94% des cas. L'EEG est anormal dans presque tous les cas, mais les anomalies épileptiques électriques ne sont rapportées que chez 28% des enfants. L'imagerie céré-

brale est pathologique dans 31% des cas avec des lésions touchant essentiellement le cortex cérébral ou cérébelleux ainsi que les régions temporo-mésiales.

La mise en évidence des Ac anti-récepteurs NMDA est souvent associée à la présence d'une tumeur chez l'adulte, en particulier de sexe féminin et d'origine afro-américaine [27]. Le tératome de l'ovaire est la tumeur la plus fréquente chez les filles de moins de 18 ans (31%). Le traitement consiste en la résection de la tumeur quand elle est présente.

Lors de la période aigue, il est suggéré de mettre en place un traitement par bolus de methylprednisolone à haute dose et injection intraveineuse d'immunoglobulines. Dans notre expérience, une réponse rapide et efficace a été observée au cours d'un traitement intraveineux par Rituximab (375 mg/m²) avec 2 injections à une semaine d'intervalle. Si l'état clinique de l'enfant est très sévère, des séances de plasmaphérèses peuvent les précéder. Une récurrence a été notée chez 8 enfants (25%) et des études récentes suggèrent que le risque de récurrence est plus faible si les patients sont traités plus tôt par des immunosuppresseurs [28]. Une récupération clinique totale a été observée chez 29% des enfants. 45% des enfants ont des déficits neurologiques minimes et 26% des enfants ont des séquelles neurologiques sévères [29].

LES FIRES/ DESC SYNDROME

La prise en charge des états de mal convulsifs réfractaires constitue une situation classique en réanimation pédiatrique. Parmi les diverses étiologies, une cause est importante à reconnaître : Fever-Infection Related Epilepsy Syndrome (FIRES), précédemment connu sous le nom de Devastating Epilepsy in School-age Children (DESC) [30,31]. Classiquement, une infection précède la survenue des crises convulsives sans que l'on puisse identifier un agent infectieux.

Dans une série rétrospective de 77 enfants, l'âge médian des enfants atteints est de 8 ans (extrêmes de 2-17 ans) avec une prédominance de garçons (sexe ratio 4/3). Les crises sont souvent partielles complexes dans 75% des cas ou secondairement généralisées dans 25% des cas avec parfois des myoclonies faciales. Les tracés EEG ne sont pas spécifiques, avec des anomalies focales ou généralisées. Lorsque les crises convulsives sont enre-

gistrées, elles peuvent avoir un début dans les régions temporales ou frontales. Chez 57% des enfants malades, le LCR montre une pléiocytose et chez 4/12 enfants testés la présence de bandes oligoclonales. L'IRM cérébrale est normale chez 55% des enfants et les lésions se situent majoritairement dans les hippocampes et/ou dans la région insulaire (37%).

Le rôle de l'inflammation est fortement mis en cause et l'épilepsie est secondaire à un contexte infectieux entraînant la libération de cytokines pro-inflammatoires telles que l'IL1 β et TNF α qui ont une action épiléto-gène et peuvent entretenir les crises convulsives sous formes d'état de mal [32,33]. De ce fait, l'effet des traitements antiépileptiques est souvent décevant, d'où la nécessité de passer à des thérapeutiques différentes. Chevret et al ont montré au service de réanimation pédiatrique du CHU Bicêtre, chez 4 enfants présentant un état de mal réfractaire avec contexte fébrile et lésions de l'hippocampe pouvant correspondre à un FIRES, que les séances de plasmaphérèse ont été efficaces lorsqu'elles sont débutées précocement [34]. D'autres auteurs ont montré que la prescription d'un régime cétogène a permis de réduire la fréquence des crises de façon significative [35]. Les autres thérapeutiques telles que les bolus de corticoïdes ou les injections intraveineuses d'immunoglobulines n'ont malheureusement pas montré d'efficacité [36]. La mortalité et la morbidité des FIRES restent importantes : le décès est survenu chez 9 des 77 enfants ; parmi les 68 survivants, 93% avaient une épilepsie réfractaire ; 18% une évaluation cognitive normale ; 50% ont un déficit cognitif dont 12% un retard mental sévère et 16% sont dans un état végétatif.

En conclusion, plus d'un tiers des encéphalites en pédiatrie restent encore non expliquées à ce jour et de nouveaux anticorps expliquant la maladie sont mis à jour régulièrement. L'évolution des encéphalites est souvent associée à des séquelles motrices ou cognitives, engageant parfois le pronostic vital. Il est indispensable de reconnaître les principales d'entre elles pour pouvoir les traiter rapidement et éviter des explorations inutiles (Fig.2).

Références

1. Jmor F, Emsley HC, Fischer M, Solomon T, Lewthwaite P. The incidence of acute encephalitis syndrome in Western industrialised and tropical countries. *Virology* 2008;5:134.

2. Mailles A, Stahl JP. Infectious encephalitis in France in 2007: a national prospective study. *Clin Infect Dis* 2009;49:1838-1847.
3. Mikaeloff Y, Adamsbaum C, Husson B, et al. MRI prognostic factors for relapse after acute CNS inflammatory demyelination in childhood. *Brain* 2004;127:1942-1947.
4. Dale RC, Brilot F, Banwell B. Pediatric central nervous system inflammatory demyelination: acute disseminated encephalomyelitis, clinically isolated syndromes, neuromyelitis optica, and multiple sclerosis. *Curr Opin Neurol* 2009;22:233-240.
5. Krupp LB, Banwell B, Tenenbaum S. Consensus definitions proposed for pediatric multiple sclerosis and related disorders. *Neurology* 2007;68:S7-12.
6. Mikaeloff Y, Caridade G, Husson B, Suissa S, Tardieu M. Acute disseminated encephalomyelitis cohort study: prognostic factors for relapse. *Eur J Paediatr Neurol* 2007;11:90-95.
7. R. Marignier: MOG-autoantibodies-associated disorders. *La Lettre du Neurologue*: Vol. XX - numéro 5 - mai 2016: 132-135.
8. Ketelslegers IA, Van Pelt DE, Bryde S et al. Anti-MOG antibodies plead against MS diagnosis in an Acquired Demyelinating Syndromes cohort. *Mult Scler* 2015;21(12):1513-20.
9. Baumann M, Sahin K, Lechner C et al. Clinical and neuro-radiological differences of paediatric acute disseminating encephalomyelitis with and without antibodies to the myelin oligodendrocyte glycoprotein. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2015;86(3):265-72.
10. Huppke P, Rošlasy K, Karenfort M et al. Acute disseminated encephalomyelitis followed by recurrent or monophasic optic neuritis in pediatric patients. *Mult Scler* 2013;19(7):941-6.
11. Rošlasy K, Mader S, Schanda K et al. Anti-myelin oligodendrocyte glycoprotein antibodies in pediatric patients with optic neuritis. *Arch Neurol* 2012;69(6):752-6.
12. Fernandez-Carbonell C, Vargas-Lowy D, Musallam A et al. Clinical and MRI phenotype of children with MOG antibodies. *Mult Scler* 2016;22(2):174-84.
13. Hacoheh Y, Absoud M, Deiva K et al. Myelin oligodendrocyte glycoprotein antibodies are associated with a non-MS course in children. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm* 2015;2(2):e81.
14. Lennon VA, Wingerchuk DM, Kryzer TJ. Serum autoantibody marker of neuromyelitis optica: distinction from multiple sclerosis. *Lancet* 2004 ; 364 : 2106-12.
15. Wingerchuk DM, Banwell B, Bennett JL et al. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. *Neurology* 2015 ; 14 ; 85 : 177-89.
16. De Sèze. *Neurologies*, mai 2017; volume 20; numéro 198: 160-161.
17. Mc Keon. CNS aquaporin-4 autoimmunity in children. *Neurology*. 2008 Jul 8;71(2):93-100.
18. Jacob A, et al. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2013;84.
19. Fang B, McKeon A, Hinson SR, et al. Autoimmune Glial Fibrillary Acidic Protein Astrocytopathy: A novel Meningoencephalitis. *JAMA Neurology*, 2016.
20. Dubey D, Hinson SR, Jolliffe EA, et al. Autoimmune GFAP astrocytopathy: Prospective evaluation of 90 patients in 1 year. *Journal of Neuroimmunology*, 2018.
21. Flanagan et al. Autoimmune GFAP Astrocytopathy. *Annals of Neurology*. Feb 2017. Volume 81, No. 2: 298-309.
22. Feldmann J, Menasche G, Callebaut I, et al. Severe and progressive encephalitis as a presenting manifestation of a novel missense perforin mutation and impaired cytolytic activity. *Blood* 2005;105:2658-2663.
23. Deiva K, Mahlaoui N, Beaudonnet F, et al. CNS involvement at the onset of primary hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Neurology* 2012;78:1150-1156.
24. Ferracci F, Bertiato G, Moretto G. Hashimoto's encephalopathy: epidemiologic data and pathogenetic considerations. *J Neurol Sci* 2004;217:165-168.
25. Florance NR, Davis RL, Lam C, et al. Anti-N-methyl-D-aspartate receptor (NMDAR) encephalitis in children and adolescents. *Ann Neurol* 2009;66:11-18.
26. Hughes EG, Peng X, Gleichman AJ, et al. Cellular and synaptic mechanisms of anti-NMDA receptor encephalitis. *J Neurosci* 2010;30:5866-5875.
27. Dalmau J, Gleichman AJ, Hughes EG, et al. Anti-NMDA-receptor encephalitis: case series and analysis of the effects of antibodies. *Lancet Neurol* 2008;7:1091-1098.
28. Gabilondo I, Saiz A, Galan L, et al. Analysis of relapses in anti-NMDAR encephalitis. *Neurology* 2011;77:996-999.
29. Zekiridou A, Honnorat J, et al. Treatment and outcome of children and adolescents with N-methyl-D-aspartate receptor encephalitis. *Journal of Neurology* 2015 Aug;262(8):1859-66.
30. Mikaeloff Y, Jambaque I, Hertz-Pannier L, et al. Devastating epileptic encephalopathy in school-aged children (DESC): a pseudo encephalitis. *Epilepsy Res* 2006;69:67-79.
31. Kramer U, Chi CS, Lin KL, et al. Febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES): pathogenesis, treatment, and outcome: a multicenter study on 77 children. *Epilepsia* 2011;52:1956-1965.
32. Vezzani A, Conti M, De Luigi A, et al. Interleukin-1beta immunoreactivity and microglia are enhanced in the rat hippocampus by focal kainate application: functional evidence for enhancement of electrographic seizures. *J Neurosci* 1999;19:5054-5065.
33. Vezzani A, French J, Bartfai T, Baram TZ. The role of inflammation in epilepsy. *Nat Rev Neurol* 2011;7:31-40.
34. Chevret L, Husson B, Nguefack S, Nehlig A, Bouilleret V. Prolonged refractory status epilepticus with early and persistent restricted hippocampal signal MRI abnormality. *J Neurol* 2008;255:112-116.
35. Nabbout R, Mazzuca M, Hubert P, et al. Efficacy of ketogenic diet in severe refractory status epilepticus initiating fever induced refractory epileptic encephalopathy in school age children (FIRES). *Epilepsia* 2010;51:2033-2037.
36. Sakuma H, Awaya Y, Shiomi M, et al. Acute encephalitis with refractory, repetitive partial seizures (AERRPS): a peculiar form of childhood encephalitis. *Acta Neurol Scand* 2010;121:251-256.
37. R. Sonnevile, M. Wolff. Acute disseminated encephalomyelitis and severe post-infectious encephalitis. *Reanimation* (2007) 16, 452-462.
38. K.Deiva. Pediatric Onset Multiple Sclerosis. *Revue neurologique*, 2019.
39. A. Venkatesan et al. Advances in Infectious Encephalitis: Etiologies, Outcomes, and Potential Links with Anti-NMDAR Encephalitis. *Curr Infect Dis Rep*. 2013 Dec;15(6):594-9.

L'amoxicilline : garde-t-elle sa place dans le traitement de l'infection materno-foetale?

M. Chemsî, FZ. Alaoui-Inboui, M. Lehlîmi, A. Habzi, S. Benomar

Service de médecine et de réanimation néonatale, Hôpital Mère-Enfant A. Harouchi, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Casablanca.

Résumé

L'infection materno-foetale reste une pathologie préoccupante et fréquente dans les services de néonatalogie. Au Maroc, l'infection materno-foetale représente la troisième cause de mortalité néonatale. Notre travail se propose de déterminer l'efficacité de l'amoxicilline en tant qu'antibiothérapie de première intention dans le traitement de l'infection materno-foetale en fonction des germes identifiés dans notre contexte. C'est une étude prospective allant du 1^{er} Janvier 2017 au 31 Décembre 2017 au Service de médecine et de réanimation néonatale de l'Hôpital universitaire Mère-Enfant A. Harouchi à Casablanca. Pour valider notre protocole, on a opté pour l'amoxicilline comme un antibiotique de 1^{ère} intention. Pour ceci, elle a été inclus tout nouveau-né de plus de 35 semaines d'aménorrhée ayant des facteurs de risque d'infection materno-foetale, symptomatique ou asymptomatique, et de mère non traitée par l'amoxicilline en per partum. 128 nouveau-nés ont répondu aux critères d'inclusion dont 15 cas (11%) avaient une infection materno-foetale certaine. 84,6% des nouveau-nés étaient à terme (au delà de 37 semaines d'aménorrhée), le sexe ratio est de 1,6. Conformément aux critères d'inclusion, 84% des nouveau-nés avaient une anamnèse infectieuse positive. Les troubles neurologiques et les troubles respiratoires étaient les manifestations cliniques les plus fréquentes (53%). Le profil bactériologique était dominé par le Streptocoque B qui a été retrouvé chez 11 cas soit 8,5% suivi d'Escherichia coli chez 4 cas. Tous les nouveau-nés ont été mis sous bi-antibiothérapie à base d'amoxicilline et aminoside avec une évolution favorable chez 114 cas soit 89%, 14 cas ont mal répondu à l'amoxicilline ce qui a nécessité de changer par C3G. Notre étude illustre le profil bactériologique des infections materno-foetales dominé dans notre contexte par le streptocoque B ainsi que l'efficacité de l'amoxicilline comme antibiothérapie de première intention adopté par notre service, mais ce protocole nécessite une validation nationale selon un consensus clinique et biologique afin de valider la place de l'amoxicilline dans le traitement de l'infection materno-foetale.

Mots clés : Nouveau-né. Infection materno-foetale. Profil bactériologique. Amoxicilline.

Summary

The materno-foetal infection remains an alarming and frequent pathology in the services of neonatology. In Morocco, the materno-foetal infection represents the third cause of neonatal mortality. Our work proposes to determine the effectiveness of the amoxicilline as being an antibiotherapy of first intention in the treatment of the materno-foetal infection according to the germs identified in our context. It is a prospective study between January 1st at December 31th 2017 in the service of neonatology of the hospital of child A. Harouchi in Casablanca. To validate our protocol, we chose amoxicilline as an antibiotic of first intention. For this, were included new-borns of more than 35 weeks of amenorrhoea having risk factors for infection, symptomatic or asymptomatic and very new born from mother who was not treated by the amoxicilline in per partum. 128 new-born answered the criteria of inclusion whose 15 cases (11%) had a materno-foetal infection. 84.6% of the new-born were in the long term (beyond 37 weeks of amenorrhoea), the sex ratio of 1.6. In accordance with the criteria of inclusion, 84% of the new-born babies had a positive infectious anamnesis. The respiratory and neurologic disorders were most frequent (53%). The bacteriological profile was dominated by the Streptococcus B which was found at 11 cas (8.5%) ; Escherichia coli at 4 cases. All the new-born were treated by bi-antibiotherapy containing amoxicilline and aminoside with a favorable evolution in 114 cases (89%). 14 case badly answered by amoxicilline required to change by C3G with only one death whose isolated germ was E.coli. Our study illustrates the bacteriological profile of the materno-foetal infections dominated in our context by the streptococcus B as well as the role of amoxicilline as an antibiotherapy of first intention adopted by our service, but this protocol requires a national validation according to a clinical and biological consensus in order to validate the place of the amoxicilline in the treatment of the materno-foetal infection.

Keywords: New-born baby. Materno-foetal infection. Bacteriological profile. Amoxicilline.

Introduction

L'infection materno-foetale (IMF) reste une pathologie préoccupante et fréquente dans les services de néonatalogie [1]. L'Organisation Mondiale de la Santé a estimé la survenue globale de décès néonatal à 2,8 millions en 2015, dont 47,6% sont dues aux infections materno-foetales [2]. Au Maroc, l'IMF représente la troisième cause de mortalité après l'asphyxie périnatale et la prématurité selon l'enquête nationale sur la population et la santé de la famille, réalisée par le ministère de la santé (ENPSF 2004) [3]. Le taux d'incidence des germes responsables varie d'un pays à l'autre. En France, les streptocoques du groupe B et *Escherichia coli* (*E. Coli*) sont en cause dans 80% des cas des infections néonatales précoces [4]. Dans notre contexte Marocain, les germes sont dominés par les streptocoques du groupe B en premier lieu suivi par *E. Coli*. Par conséquent, il n'existe pas un consensus universellement admis pour la prise en charge des nouveau-nés suspects d'infection; mais il existe des protocoles thérapeutiques adoptés par chaque équipe pour adapter l'antibiothérapie probabiliste initiale à l'écologie bactérienne [5]. L'approche diagnostique repose sur la conjonction de plusieurs faisceaux d'arguments anamnestiques, cliniques et biologiques mais la certitude ne peut être apportée que par l'étude bactériologique, celle-ci peut manquer malheureusement le plus souvent du fait de la grande difficulté d'isoler les germes en cause nécessitant une antibiothérapie initiale en urgence des cas suspects en fonction du profil bactériologique local [6]. Notre travail se propose de déterminer l'efficacité de l'amoxicilline comme étant une antibiothérapie de première intention dans le traitement de l'infection materno-foetale en fonction des germes identifiés dans notre contexte selon un protocole adopté par notre service depuis 2016.

Matériel et méthodes

Nous avons mené une étude prospective concernant les patients hospitalisés pour une infection materno-foetale au sein du service de médecine et de réanimation néonatale à l'hôpital Mère-Enfant A. Harouchi à Casablanca du 1^{er} Janvier 2017 au 31 Décembre 2017. Ont été inclus dans cette étude : Les nouveau-nés dont les mères ne sont pas traitées par l'amoxicilline en per-partum, ayant plus de 35 SA, âgés de moins de 72 heures de vie. Les nouveau-nés avaient des facteurs de risque infec-

tieux, à savoir une rupture prématurée des membranes (RPM) de plus de 18 heures, une fièvre maternelle per partum, une chorioamniotite, une infection urinaire et/ou génitale maternelle documentée et non traitée, et les nouveau-nés hospitalisés pour une symptomatologie non expliquée par le contexte obstétrical. Nous avons exclu tous les nouveau-nés de moins de 35 SA et tous les nouveau-nés qui étaient compliqués d'une infection liée aux soins.

Pour ces nouveau-nés inclus, nous avons procédé à des prélèvements bactériologiques : une numération formule sanguine, un dosage de la CRP à H24 de vie et éventuellement à H48 de vie si la CRP à H24 de vie était négative.

La confirmation de l'IMF a été faite par les examens bactériologiques. L'hémoculture a été réalisée systématiquement chez tous les nouveau-nés et l'étude du liquide céphalorachidien (LCR) réalisée chez tous les nouveau-nés symptomatiques ou en cas de positivité de l'hémoculture avant de démarrer une antibiothérapie.

Une IMF est certaine quand l'infection est prouvée par, au moins, l'isolement d'un germe dans un site normalement stérile (sang, liquide céphalorachidien).

Une IMF est probable quand l'infection est suspectée sur des argument clinique et/ou biologique, documentée par un ou plusieurs prélèvements microbiologiques périphériques positifs à un seul germe.

Le recueil des données épidémiologiques, cliniques et évolutives a été fait pour chaque dossier à l'aide d'une fiche informatisée.

Résultats

Nous avons enregistré durant cette année d'étude 128 nouveau-nés dont 15 avaient une infection materno-foetale confirmée. 88 nouveau-nés étaient symptomatiques soit 68,6% avec une symptomatologie faite de signes neurologiques, respiratoires, cutanéomuqueux et des troubles thermiques (Tab.1). Quarante nouveau-nés étaient asymptomatiques soit 31,4%. L'anamnèse infectieuse a été positive chez 84% des nouveau-nés: 51% des nouveau-nés avaient un contexte de rupture prématurée de membranes, 22% des cas avaient un

liquide amniotique teinté ou méconial, et 22% des cas avaient une anomalie du rythme cardiaque fœtal ou mauvaise adaptation néonatale inexplicée (Tab.2). Un seul prélèvement vaginal a été effectué chez la mère. 84,6% sont nés après 37 semaines d'aménorrhée et 15,4% étaient nés entre 35 et 37 semaines d'aménorrhée. 53% étaient nés par voie basse. Le sex-ratio est de 1,6.

Sur le plan biologique, 114 cas avaient une CRP positive (>20 mg/l) soit 73%. Une leucopénie et une thrombopénie ont été retrouvées dans 1,2%. L'hémoculture a été réalisée systématiquement chez tous les nouveau-nés, elle était positive chez 15 cas soit 11,7% dominé par le Streptocoque B qui a été retrouvé chez 8,5% (11 cas) suivi d'Escherichia coli chez 3% (4 cas). Tous les nouveau-nés infectés par le streptocoque B étaient sensibles à l'amoxicilline et les nouveau-nés infectés par E. Coli étaient sensibles à la céphalosporine de troi-

sième génération. Nous avons changé l'amoxicilline par céphalosporine de troisième génération chez 14 patients devant la persistance de la symptomatologie ou l'aggravation du tableau clinique ou la CRP à H48 du traitement qui restait stationnaire ou élevée. Ainsi, la CRP initiale a été positive (CRP > 20 mg/l) chez 114 nouveau-nés et négative (CRP < 20 mg/l) chez 14 patients. A H48 du traitement par Amoxicilline, 14 nouveau-nés ont gardé une CRP positive et 100 patients ont négativé ou diminué leur CRP. La CRP du J5 du traitement est restée positive chez un seul nouveau-né et 13 nouveau-nés ont négativé ou diminué leur CRP.

L'évolution a été favorable dans 89% des cas devant soit la régression des signes cliniques, soit la diminution de la CRP. On a enregistré un seul décès qui a été mis initialement sous Amoxicilline et qui a présenté un choc septique dont le germe isolé était un E. Coli résistant à l'Amoxicilline.

Tableau 1. Répartition des nouveau-nés selon les manifestations cliniques.

<i>Signes cliniques</i>		<i>Effectif</i>	<i>Pourcentage %</i>
Troubles thremiques	Hypothermie = 32 Hyperthermie = 4	36	23
Signes neurologiques	Trouble tonus = 13 Trouble des RA (Reflexe de succion) = 28 Convulsion = 1	42	27
Signes respiratoires	Détresse respiratoire	41	25
Troubles du comportement	Refus de tétée = 14 Geignement = 4 Pleurs incessants = 1 Irritabilité = 1	20	13
Signes cutané-muqueux	Cyanose = 13 Ictère = 15 Pâleur = 4	32	20

Tableau 2. Critères anamnestiques d'infection materno-foetale.

<i>Critères</i>	<i>Effectif</i>	<i>Pourcentage %</i>
Température maternelle avant ou en début de travail ≥ 38 °C	19	15%
Rupture prématurée des membranes (RPM) > 12 h avant début du travail	65	51%
Portage vaginal de Streptocoque du groupe B chez la mère	1	1%
Liquide amniotique (LA) teinté ou méconial	28	22%
Tachycardie fœtale, anomalies du rythme cardiaque fœtal ou mauvaise adaptation néonatale inexplicés	28	22%

Discussion

L'épidémiologie bactérienne varie selon les pays et même les régions. Dans les pays développés, l'incidence de l'IMF documentée est comprise entre 1,2% et 3,6% des naissances vivantes [7]. La fréquence des IMF dans notre établissement rejoint les taux mentionnés généralement dans la littérature, et celui de Chemsî et al. en 2015 à Casablanca (6,2%) [3,8]. Ce taux élevé est probablement dû en partie au recrutement accru de notre institution concernant les soins périnataux. L'infection materno-foetale avec une nette prédominance dans la période néonatale très précoce soit les 72 premières heures de vie a été la plus fréquente dans notre population d'étude. Ceci traduit le plus souvent une transmission verticale de la mère à l'enfant avant ou pendant l'accouchement [9]. L'infection était fréquente chez les nouveau-nés à terme; Ce résultat corrobore celui de Manta et al. en Inde en 2015 et pourrait s'expliquer par le fait que la population d'étude était dominée par les nouveau-nés à terme [10].

Les troubles neurologiques et les troubles respiratoires suivis par les troubles de la régulation thermique dominés par l'hypothermie ont représenté les manifestations cliniques les plus fréquemment retrouvées dans notre série. Cette tendance est retrouvée par Chiabi et al. en 2011 à HGOPY [8] et en 2005 à Bertoua au Cameroun [11]. Manta et al. ont retrouvé en Inde en 2015 une prédominance de la léthargie et du refus de tétée [10]. Nous avons eu 15 cultures bactériennes positives sur 128 faites dans notre étude, soit une incidence de positivité de l'IMF de 12%.

De nombreux germes sont susceptibles de donner une infection materno-foetale avec une prédilection variable en fonction du profil bactériologique dans chaque pays [12]; De façon globale dans notre série, le profil bactériologique a révélé une prédominance du streptocoque B (8,5%) suivi par E. Coli (3%). Ce constat est similaire à celui de Chiabi et al. à Bertoua au Cameroun [11]. Il est également retrouvé dans d'autres pays comme la Tunisie en 2013 [13] et l'Inde en 2015 [10]. Ainsi, dans notre contexte, et à travers un travail au sein du service de la néonatalogie à Casablanca par Chemsî et al. [3], on a constaté que le streptocoque B est devenu au cours de ces dernières années le germe le plus fréquent et le plus redoutable en néonatalogie. Mais l'E. Coli pose toujours et au fil des années un problème de résistance aux antibiotiques habituellement prescrits.

Sur le plan thérapeutique, le choix de l'antibiothérapie de première intention dans l'infection materno-foetale doit tenir compte de la sensibilité probable du germe potentiellement causal en associant deux antibiotiques à visée synergique [3]. Langhendries et coll [14] propose la notion de « pari raisonné », en visant les types de bactéries le plus souvent rencontrées comme agent causal des infections néonatales précoces dans la littérature mais aussi en tenant compte de l'épidémiologie locale; une association d'au moins deux antibiotiques, une bêta-lactamine, dont la bactéricidie est temps-dépendante, active sur les bactéries à Gram positif mais possédant le spectre le plus étroit possible en l'absence de facteurs de risque majeurs (antibiothérapie maternelle à large spectre, absence de signes cliniques très évocateurs d'infection chez le nouveau-né) et un aminoside, dont la bactéricidie est concentration-dépendante. Il propose l'association pénicilline G et aminoside qui se révèle intéressante dans sa capacité de diminuer l'émergence de germes multi-résistants, tout en améliorant la sensibilité des entérobactéries à la majorité des antibiotiques, sans augmenter la morbidité et la mortalité néonatales [14]. Dans notre étude, l'amoxicilline garde une place dans le traitement des IMF chez les nouveau-nés à terme en tenant en compte la sensibilité probable du germe potentiellement causal, puisque l'évolution a été favorable chez 89% des nouveau-nés infectés mais ceci nécessite une surveillance étroite vu le nombre important d'E. Coli résistant à l'amoxicilline [3] et souligne l'importance du dépistage systématique du streptocoque B chez les parturientes asymptomatiques par la réalisation du prélèvement vaginal entre 34SA et 38SA. Une antibiothérapie per-partum sera administrée en cas de dépistage positif réduisant ainsi le risque infectieux néonatal.

Conclusion

L'infection materno-foetale demeure un problème de santé publique dont l'incidence reste encore importante. Le profil bactériologique des germes responsables n'a pas changé au fil du temps, avec une prédominance du streptocoque B et E. Coli selon plusieurs études.

Notre étude illustre l'intérêt de démarrer une antibiothérapie de première intention à base d'Amoxicilline associée à un Aminoside vu notre profil bactériologique dominé par le streptocoque B afin de limiter les résistances antibiotiques, mais ce protocole nécessite

une validation nationale selon un consensus clinique et biologique sous réserve d'une bonne surveillance de la grossesse et avec une pratique obligatoire et systématique du prélèvement vaginal.

Références

1. A. Ben Hadj Khalifa, H. Ben Hamouda. Profil bactériologique des infections maternofoetales dans un hôpital du centre tunisien. *Médecine et maladies infectieuses* 40 (2010) 180-182.
2. M.A.Folqueta,M.-E.Daingu.Actualisation du profil des infections bactériennes du nouveau né au CHU de Cocody à Abidjan.*Journal de pédiatrie et de puériculture* (2015) 29 (1), 8-14.
3. M. Chemsî, S. Benomar. Infections bactériennes néonatales précoces. *Journal de pédiatrie et de puériculture* (2015) 28, 29-37.
4. Shefali O, Joy E, Daniel R, Colin M, Simon N. Neonatal causes of death estimates for the early an late neonatal periods for 194 contries. *Bull World Health Organ*. 2015 Jan 1;93(1):19-28.
5. Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé. Diagnostic et traitement curatif de l'infection bactérienne précoce du nouveau-né. Recommandations pour la pratique clinique. Paris:ANAES, septembre 2002, <http://www.anaes.fr> (http://www.has.sante.fr/portail/jcas/C_27226/diagnostic_et_traitement_precoce_du_nouveau_ne).
6. Schuchat A, Zywicki SS, Dinsmoor MJ, Mercer B, Romaguera J, O'Sullivan MJ,et al. Risk factors and opportunities for prevention of early-onset neonatal sepsis: a multicenter case-control study. *Pediatrics* 2000 ;105:21-6.
7. Aujard Y. Épidémiologie des infections néonatales bactériennes-primitives. *Arch Pédiatr* 1998;5:200-3.
8. Chiabi A, Djoupomb M, Mah E, Nguéfack S, Mbuagbaw L, Zafack J et al. The clinical and bacteriological spectrum of neonatal sepsis in a tertiary hospital in Yaounde Cameroon. *Iran J Pediatr*. 2011 Dec;21(4):441-8.
9. National Collaborating Centre for Women's and Children's Health (UK). Antibiotics for early-onset neonatal infection: antibiotics for the prevention and treatment of early-onset neonatal infection. London: RCOG Press; 2012.
10. Manta J, Kapil K, Garg L, Vikas M, Mittal S. To study the incidence and risk factors of early onset neonatal sepsis in an out born neonatal intensive unit care of Indian. *J Clin Neonatal*. 2015 May 11;154-72.
11. Chiabi A, Fokam P, Aly T, Nguéle M, Sihom P, Tetang M et al. Les infections néonatales bactériennes en milieu rural au Cameroun. *Clin Mother Child Health*. 2005; 2(1):229-34.
12. Iregbu KC, Elegba OY, Babaniyi IB. Bacteriological profile of neonatal septicaemia in a tertiary hospital in Nigeria. *AfrHealth Sci* 2006;6:151-4.
13. Ben N, Bouziri A, Kchaou W, Hamdi A, Mnif K, Belhadji F et al. Epidémiologie des infections bactériennes nosocomiales dans une unité de réanimation néonatale et pédiatrique Tunisienne. *Med Mal Infect*. 2013;36(7):379-85.
14. Langhendries J.P, Denoel A and D. Rousseaux, Antibiothérapie en maternité : importance d'une utilisation rationnelle, *Arch Pédiatr* 2000 ;7 : 292-294.

Fièvre méditerranéenne familiale chez l'enfant : À propos de 14 cas

A. Sakhi¹, N. Mikou¹, K. Idrissi Kaitouni¹, A. Sefiani², K. Bouayed¹

¹Service de Pédiatrie 5 : Pédiatrie générale et Rhumatologique, Hôpital Mère-Enfant A. Harouchi, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Casablanca.

²Institut National d'Hygiène, Rabat.

Résumé

La fièvre méditerranéenne familiale (FMF) est la plus fréquente des maladies auto-inflammatoires de l'enfant. Elle est observée surtout chez les arabes, les turcs, les arméniens et les juifs sépharades. C'est une maladie génétique autosomique récessive. L'objectif de ce travail est d'étudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, biologiques, génétiques et thérapeutiques de la FMF et de rapporter les spécificités liées aux maladies associées. C'est une étude rétrospective sur une période de 10 ans allant de 2008 à 2017 inclus, à propos d'une série de 14 enfants suivis pour FMF au service de pédiatrie 5 de l'hôpital Mère-Enfant A. Harouchi et à la consultation de rhumatologie pédiatrique. Sur le plan épidémiologique, l'âge moyen de nos patients était de 7 ans et demi. Il s'agissait de 8 filles et 6 garçons. 7 patients étaient issus de mariages consanguins. Les manifestations cliniques étaient représentées par des arthralgies chez 92,86% des patients, une fièvre récurrente et des douleurs abdominales (85,71%), des manifestations cutanées (71,43%) dominées par le purpura, l'érythème et les aphtes buccaux, des douleurs thoraciques (50%), des céphalées (35,71%) et des myalgies (14,29%). L'amylose rénale n'a été retrouvée chez aucun patient de notre série. 50% des patients présentent des maladies associées à la FMF. Le purpura rhumatoïde est la pathologie la plus retrouvée suivie de crohn et de la périartérite noueuse. Le syndrome inflammatoire est inconstant, les mutations retrouvées dans notre série sont : M694V chez 50% des patients, M694I chez 21,43% des patients et A744S chez 14,29% des patients. Les mutations E148Q et P369S ont été retrouvées au même pourcentage de 7,14%. La colchicine a été prescrite systématiquement. L'évolution était favorable chez 78,57% des cas après un recul moyen de 4 ans avec une rémission complète clinique et biologique. On a noté une persistance des signes cliniques chez 14,29% des cas. La FMF est une maladie souvent méconnue. La prise en charge diagnostique et thérapeutique doit être rapide afin de prévenir l'apparition de l'amylose rénale et d'améliorer la qualité de vie des patients.

Mots clés : Fièvre méditerranéenne familiale. Gène MEFV. Amylose rénale. Colchicine.

Summary

Familial Mediterranean fever (FMF) is the most common auto-inflammatory disease of children that is observed mainly among Arabs, Turks, Armenians and Sephardic Jews. It is an autosomal recessive genetic disease. The aim of this work is to study the epidemiological, clinical, biological, genetic and therapeutic characteristic of FMF and to report the associated diseases specificities. This is a retrospective study over a 10-years period from 2008 to 2017, about a series of 14 children with familial Mediterranean fever at pediatric unit 5 of A. Harouchi Children's Hospital and the consultation of pediatric rheumatology. Epidemiologically, the average age of our patients was 7.5 years with a female predominance: 8 girls and 6 boys, 7 patients were from consanguineous parents. The clinical manifestations were represented by arthralgia in 92.86% of patients, recurrent fever and abdominal pain at the same percentage of 85.71%, cutaneous manifestations in 71.43% of patients dominated by purpura, erythema and mouth ulcers, thoracic pain in 14.29% of patients. No case of renal amyloidosis was met in any patient of our series. 50% of patients have another disease associated with familial Mediterranean fever. Rheumatoid purpura is the most common pathology followed by Crohn's disease and periarteritis nodosa. The inflammatory syndrome is inconstant. The mutations in our series are: M694V in 50% of patients, M694I in 21.43% of patients and A744S in 14.29% of patients. Mutations E148Q and P369S were found at the same percentage of 7.14%. Colchicine was systematically prescribed except the case of unexplained death. The evolution was favorable in 78.57% of cases after an average follow-up of 4 years with clinical and biological remission. There was persistence of clinical signs in 14.29% of cases and the above-mentioned death. FMF is often an unknown disease. The diagnosis and the treatment must be prescribed early to prevent the risk of renal amyloidosis and to improve patient's quality of life.

Keywords: Familial Mediterranean Fever. MEFV Gene. Renal amyloidosis. Colchicine.

Introduction

La fièvre méditerranéenne familiale FMF est considérée comme le prototype des maladies auto inflammatoires. C'est une maladie génétique de transmission autosomique récessive. L'identification du gène MEFV en 1997 a permis la mise au point du premier diagnostic de certitude en révélant des mutations chez les patients présentant une FMF [1]. Ses principales manifestations sont des poussées inflammatoires des séreuses impliquant le péritoine, la plèvre ou les articulations accompagnées typiquement de fièvre et d'une élévation des marqueurs sériques d'inflammation. Les poussées cèdent spontanément en 12 à 72h.

Le traitement repose sur la colchicine prise tous les jours, à vie, afin de prévenir l'apparition de la complication chronique, la plus redoutable : l'amylose rénale.

L'objectif de ce travail est de décrire les principales caractéristiques épidémiologiques, clinico-biologiques, thérapeutiques et évolutives d'une série de 14 cas de fièvre méditerranéenne familiale colligée sur une période de 10 ans.

Patients et méthode

Il s'agit d'une étude rétrospective allant de 2008 à 2017 inclus, qui a porté sur 14 cas d'enfants colligés au service de pédiatrie générale et rhumatologique de l'hôpital A. Harouchi. Nous avons retenu comme critères d'inclusion tous les patients répondants aux critères de Yalcinkaya (Tab.I) pour le diagnostic clinique de FMF confirmée par l'étude génétique. Les résultats de l'étude génétique de tous les cas ont été récupérés de l'institut national d'hygiène de Rabat. Le diagnostic était retenu devant la présence d'au moins 2 critères de Yalcinkaya [2] pour les populations avec une haute endémicité de

FMF ; la présence de 3 critères pour les populations non méditerranéennes.

Résultats

Il s'agissait de 6 garçons et 8 filles. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 7 ans et demi avec des extrêmes allant de 1 an et demi à 15 ans. Dans notre série, le nombre de patients ayant des parents consanguins est de 7 cas soit 50%. L'âge moyen au diagnostic était de 9 ans. La durée moyenne des crises est de 3 jours sans compter le cas d'une patiente qui a présenté une fièvre prolongée de 2 mois. Les signes cliniques au moment du diagnostic ont été représentés par la fièvre et les douleurs abdominales au même pourcentage de 85,71%, l'atteinte articulaire était présente chez 13 cas soit 92,87%. Il s'agit d'arthralgies intéressant les grosses articulations, 3 patients soit 21,43% avaient des arthrites. Les myalgies étaient observées chez 2 patients. L'atteinte cutanée était présente chez 10 patients, le purpura était le signe le plus fréquent dans notre série puisqu'il a été retrouvé chez 6 cas suivi par l'érythème et les aphtes qui étaient présents chez 4 cas soit 28,57%.

Le pseudo érysipèle a été retrouvé chez 2 cas soit 14,29%. Le bilan biologique a objectivé un syndrome inflammatoire chez 10 patients soit 71,42%. Le bilan rénal était normal.

L'étude génétique réalisée chez tous nos patients a montré une mutation M694V à l'état homozygote chez 6 patients, une mutation M694I à l'état homozygote dans 1 cas, une mutation M694V à l'état hétérozygote dans 1 cas, la mutation M694I à l'état hétérozygote dans 2 cas, une mutation A744S hétérozygote dans 2 cas, une mutation E148Q hétérozygote dans 1 cas et une mutation P369S hétérozygote dans 1 cas (Fig.1).

Tableau I. Critères pédiatriques de Yalcinkaya [2].

<i>Critères</i>	<i>Description</i>
Fièvre	Température auxiliaire > 38°, durée 6-72 heures, ≥ 3 attaques
Douleurs abdominales	Durée 6-72 heures, ≥ 3 attaques
Douleurs thoraciques	Durée 6-72 heures, ≥ 3 attaques
Arthrites	Durée 6-72 heures, ≥ 3 attaques oligoarthrite
Histoire familiale de FMF	

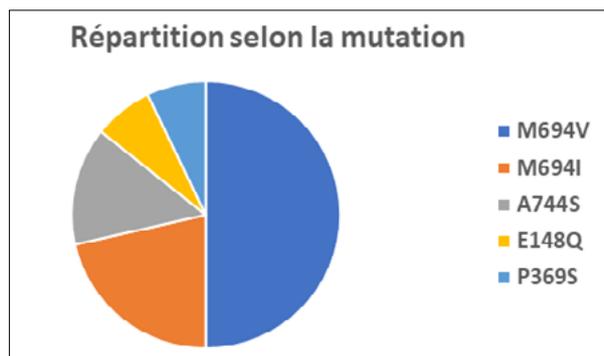


Fig.1. Répartition des patients selon la mutation.

Dans notre série 7 cas soit 50% des cas avaient des maladies associées à la FMF. 5 cas étaient atteints de purpura rhumatoïde, la maladie de crohn a été notée dans 1 cas, la périartérite noueuse a été rapportée dans une observation.

La colchicine a été prescrite chez 13 cas soit 92,86% à la dose de 1 mg/j. L'évolution était favorable chez 11 enfants après un recul moyen de 4 ans et une rémission clinique et biologique. L'évolution n'était pas favorable chez 2 enfants avec persistance des signes cliniques. Un enfant est décédé dans des circonstances inconnues.

Discussion

La FMF est la plus fréquente des fièvres récurrentes héréditaires, sa prévalence est de 1-3/10000. Cette pathologie est plus fréquente : chez les Turcs, Arabes de l'Est et de l'Ouest, Arméniens et Juifs séfarades. D'autres populations sont aussi touchées, mais dans une moindre mesure, comme les populations kurdes, druzes, libanaises, italiennes, grecques et juives ashkénazes [3]. Les cas de FMF observés dans d'autres ethnies et populations non méditerranéennes sont expliqués par les flux migratoires. Les pays qui ont accueilli les populations immigrantes ayant des origines méditerranéennes, comptent de nombreux cas de FMF. Aujourd'hui, la FMF est retrouvée dans le monde entier [3,4,5], elle affecte les deux sexes. Cependant, quelques études supposent une faible pénétrance chez les femmes, les hommes semblent affectés selon un rapport approximatif de 3/2 [6]. Dans notre série, la maladie a touché les filles plus que les garçons (8 filles et 6 garçons) avec un sexe ratio de 0,75.

La FMF est une pathologie pédiatrique dans la mesure où les premiers signes cliniques apparaissent dans 90% des cas avant l'âge de 20 ans, et dans plus deux tiers des cas avant l'âge de 10 ans [6,7]. La banalité des symptômes qui la caractérisent (fièvre, douleurs abdominales) fait que la FMF est rarement reconnue à cet âge. La reconnaissance précoce de cette affection est pourtant capitale, car elle permet d'instaurer le plus tôt possible le traitement par colchicine, ce qui permet d'éviter l'apparition d'une amylose secondaire complication la plus grave et la plus redoutable de la FMF. Dans notre étude, la moyenne d'âge des patients au moment du diagnostic est de 7 ans et demi avec des extrêmes allant de 1 an et demi à 15 ans. La FMF est caractérisée par des accès inflammatoires aigus, qui surviennent de manière brusque, persistent pendant une courte durée de 24h à 72h en moyenne, et se résolvent spontanément [3,8]. Les épisodes de fièvre et des douleurs inflammatoires sont limités dans le temps, et entrecoupés de phase de latence de durée variable. Entre les crises, l'examen clinique est normal, et l'état général est conservé. Ces épisodes se reproduisent de manière stéréotypée, à une fréquence variable d'un patient à un autre, et chez un même patient d'un âge à un autre, allant d'une à deux crises par an pour les formes les moins sévères, jusqu'à une crise par semaine pour les patients atteints d'une forme sévère de la FMF [7,8,9]. La fièvre est souvent accompagnée par une péritonite, une pleurite et/ou une synovite causant ainsi des douleurs dans une ou plusieurs régions suivantes : abdomen, poitrine, articulations, érythème érysipélateux. Dans notre série, les manifestations cliniques observées initialement étaient très variables et dominées par les manifestations articulaires puisqu'elles étaient observées chez 13 enfants soit 92,86%. Les douleurs abdominales ont été observées chez 12 patients (85,71%). La fièvre était fréquente également observée dans le même pourcentage (85,71%). Les accès thoraciques sont signalés chez 50% des patients souffrant de FMF, se traduisant par une douleur basithoracique unilatérale associée à une polypnée superficielle. Dans notre série, les douleurs thoraciques étaient présentes chez 7 patients soit 50%, ce qui concorde avec les autres études. Les myalgies touchent surtout les mollets qui sont douloureux augmentés de volume, tendus et chauds, ce qui pose le diagnostic différentiel avec les pathologies vasculaires inflammatoires. Dans notre série, l'atteinte musculaire était présente chez 2 patients soit 14,29%, se manifestant par des myalgies.

La FMF est causée par des mutations dans le gène MEFV, qui code pour une protéine dénommée pyrine [9,10], exprimée dans les polynucléaires neutrophiles et éosinophiles, ainsi que dans les monocytes, cellules impliquées dans la phase aigüe de la réponse inflammatoire. L'élucidation de la structure de pyrine et l'identification de sa fonction dans la régulation de l'inflammation ont aidé à mieux comprendre les mécanismes physiopathologiques de la FMF. La mutation du gène codant la pyrine, se traduit par une sécrétion élevée de la cytokine pro inflammatoire interleukine 1 β (IL1 β) [10,11], un médiateur puissant de la réponse inflammatoire, qui joue le rôle central dans la pathogénie de la maladie [11]. En 1992, le gène de la FMF a été localisé en position télomérique sur le bras court du chromosome 16. Il a été dénommé MEFV pour Mediterranean fever [9,11]. L'étude génétique réalisée chez tous nos patients a objectivé une mutation positive dans 14 cas. Au Maroc, les mutations les plus fréquemment retrouvées étaient M694V (47%), M694I (47%), A744s (6,5%), E148Q (6,5%) et M680L (4%) [5,6,12].

Dans notre étude 50% présentaient la mutation M694V dont 42,86% de ces cas étaient homozygotes et 7,14% étaient hétérozygotes, 21,43% des cas présentaient la mutation M694I dont 7,14% étaient hétérozygotes. 14,29% des cas présentaient la mutation A744S et ils étaient tous hétérozygotes. Les mutations E148Q et P369 étaient présentes dans notre série au même pourcentage qui est de 7,14% pour chacune d'entre elles. Nos résultats sont conformes à la seule référence marocaine précédemment citée, avec cette prédominance de la M694V [5,6,13].

La FMF est caractérisée par une hétérogénéité clinique due, en partie du moins, à une hétérogénéité génétique. En effet, le spectre clinique associé aux mutations du gène varie de l'absence totale de symptômes aux complications sévères telles que le développement de l'amylose. La mutation de M694V a été à plusieurs reprises corrélée à des phénotypes sévères notamment à l'état homozygote. En effet, l'arthrite, la pleurite et le développement de l'amylose sont plus fréquents chez les patients homozygotes pour la M694V [10,14].

Il n'y a à ce jour aucun traitement curatif de la FMF. Depuis 1970, la colchicine est le seul traitement prophylactique efficace de FMF, qui permet de diminuer la fréquence et la sévérité des accès aigus, de prévenir le

développement de l'amylose et de stabiliser la détérioration de la fonction rénale en cas d'installation de l'amylose. Elle doit être prescrite à tous les patients diagnostiqués de FMF au long cours. La dose de départ est de 0,5mg/jour pour les enfants de moins de 5 ans, et de 1mg/jour pour les enfants de plus de 5 ans. Cette posologie sera adaptée par palier de 0,25mg pour les enfants de moins de 10 ans, et par palier de 0.5mg pour les enfants de plus de 10 ans, sans dépasser la dose maximale de 2mg/jour [15,16].

Dans notre série la colchicine a été efficace chez 11 patients soit 78,57% des cas avec une rémission clinique et biologique. En cas d'amylose AA associée, le traitement doit être intensifié jusqu'à la dose maximale tolérée par la fonction rénale et permettant de normaliser les paramètres inflammatoires. En cas de colchicino-résistance prouvée, les inhibiteurs de l'IL-1 sont les premiers candidats compte tenu de l'implication de cette interleukine dans la physiopathologie des crises. L'anakinra est utilisée à une dose initiale de 2mg/kg/j chez les enfants. Il n'y a pas d'autorisation de mise sur le marché de l'anakinra dans la FMF, mais son efficacité a été rapportée dans plus de 100 cas publiés à ce jour, y compris une étude randomisée sur une cohorte de patients et dans les amyloses AA associées à la FMF [17]. 2 patients de notre série soit 14,29% des cas ont été résistants à la colchicine.

Le pronostic de cette affection dépend essentiellement de la survenue d'une amylose AA dont le précurseur est le sérum amyloïde A protéine (SAA). Des taux élevés de SAA persistant, sont un facteur déterminant dans l'apparition de l'amylose AA [3,17]. Le diagnostic de l'amylose est histologique et se fait usuellement sur la biopsie rectale. Dans certaines situations, le clinicien est amené à réaliser une biopsie rénale. La prise en charge de la FMF impose un suivi régulier afin de vérifier la normalisation de la CRP et/ou de la SAA et de dépister la survenue d'une amylose rénale par une protéinurie annuelle.

Enfin la récurrence des crises fébriles et douloureuses de la FMF peut avoir un retentissement psychologique aussi bien personnel que familial, d'où l'intérêt de séances d'éducation thérapeutique, d'information des parents et le recours à des associations dédiées à cette pathologie.

Conclusion

La FMF est la maladie auto-inflammatoire monogénique la plus fréquente au monde. Elle doit être évoquée devant des épisodes récurrents fébriles intermittents de 2 à 3 jours, le plus souvent avec des douleurs abdominales, débutant chez l'enfant ou l'adulte jeune, dans des populations d'origine méditerranéenne. Le diagnostic est clinique, mais le séquençage du gène MEFV permet dans un certain nombre de cas de confirmer le diagnostic.

Références

1. The International FMF Consortium (1997) Ancient missense mutations in a new member of the Ro-Ret gene family are likely to cause familial Mediterranean fever. *Cell* 90:787-807.
2. Yalçinkaya F, Özen S, Özçakar ZB, Aktay N, Çakar N, Düzova A, Kasapçopur O, Elhan AH, Doğanay B, Ekim M, Kara N, Uncu N, Bakkaloğlu A. A new set of criteria for the diagnosis of familial Mediterranean fever in childhood. *Rheumatology*. 2009;48:395-8.
3. Sohar E, Gafni J, Mordehai P, Heller H. Familial Mediterranean Fever. A survey of 470 cases and review of the literature. *Am J Med* 1967 ; 43 : 227-53.
4. Anwar WA, Khyatti M, Hemminki K. Consanguinity and genetic diseases in North Africa and immigrants to EuropeEur J Public Health. 2014 Aug;24 Suppl 1:57-63.
5. La HAS (Haute Autorité de Santé). PNDS (protocole national de diagnostic et de soins) la fièvre méditerranéenne familiale 2013 02/pnds_-_fièvre_mediterranenne_familiale.pdf (consulté le 23-03-2016).
6. Latifa Belmahi, Imane Jaouad Cherkaoui, Iman Hama, Abdelaziz Sefiani. MEFV mutations in Moroccan patients suffering from familial Mediterranean fever. *Rhumatology international*. 2012. vol. 32,p. 981- 984.
7. Belmahi L, Sefiani A, Fouveau C, Feingold J, Delpech M, Grateau G, et al. Prevalence and distribution of MEFV mutations among Arabs from the Maghreb patients suffering from Familial Mediterranean fever. *CR Biol* 2006; 329: 71-4.
8. Hentgen V1, Grateau G, Kone-Paut I et al. Evidence-based recommendations for the practical management of Familial Mediterranean Fever. *Semin Arthritis Rheum*. 2013 Dec;43(3):387-91.
9. Dodé, Cazeneuve C, Cattan D, et al. Mutations in the MEFV gene in a large series of patients with a clinical diagnosis of familial Mediterranean Fever. *Am J Med Genet*. 2000 ; 92:241-246.
10. Tidow N, Chen X, Müller C, Kawano S, Gombart AF, Fischel-Ghodsian N, Koeffler HP. Hematopoietic-specific expression of MEFV, the gene mutated in familial Mediterranean fever, and subcellular localization of its corresponding protein, pyrin. *Blood*. 2000 Feb 15; 95(4):1451-5.
11. Reimann HA. Periodic disease. *Medicine*. 1951;30:3.
12. Reimann HA. Periodic disease. Probable syndrome including periodic fever, benign paroxysmal peritonitis, cyclic neutropenia and intermittent arthralgia. *JAMA* 1948 ; 136 : 239-44.
13. Zemer D, Revach M, Pras M, Modan B, Schor S, Sohar E, et al. A controlled trial of colchicine in preventing attacks of Familial Mediterranean Fever. *N Engl J Med* 1974 ; 291 : 932-4.
14. Isabelle Touitou. The spectrum of Familial Mediterranean Fever (FMF) mutations. *European Journal of Human Genetics* (2001) 9, 473-483.
15. Sarkisian T, Ajrapetian H, Beglarian A, Shahsuvarian G, Egjazarian A. Familial Mediterranean Fever in Armenian population. *Georgian Med News* 2008: 105-11.
16. Cécile Cazeneuve, Tamara Sarkisian, Christophe Pêcheux et al. MEFV- Gene Analysis in Armenian Patients with Familial Mediterranean Fever: Diagnostic Value and Unfavorable Renal Prognosis of the M694V Homozygous Genotype-Genetic and Therapeutic Implications. *Am. J. Hum. Genet.*1999. 65:88-97.
17. Lorenzo Calligaris, Federico Marchetti, Alberto Tommasini, Alessandro Ventura. The efficacy of anakinra in an adolescent with colchicine-resistant familial Mediterranean fever. *European Journal of Pediatrics*. 2008, Vol; 167. pp 695-696.

Profil de parasitoses intestinales infantiles diagnostiquées au CHU Ibn Rochd de Casablanca (Maroc)

H. El Bayed Sakkali^{1,2}, K. Ouazzani Touhami^{1,2}, J. El Mabrouki¹, M. Soussi Abdallaoui^{1,2}

¹Laboratoire de Parasitologie Mycologie, Centre Hospitalier Universitaire Ibn Rochd, Casablanca.

²Laboratoire de Parasitologie Mycologie, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Hassan II de Casablanca.

Résumé

Les parasitoses intestinales sont des affections digestives fréquentes chez les enfants et constituent un problème majeur de santé publique. Au Maroc, les parasitoses intestinales sont liées à un défaut d'hygiène individuelle et collective. Il s'agit d'une étude rétrospective étalée sur une période de trois ans (1er janvier 2015- 31 janvier 2018) au laboratoire de parasitologie-mycologie du CHU Ibn Rochd de Casablanca ayant concerné les enfants hospitalisés ou consultants à l'hôpital des enfants et pour lesquels une recherche de parasites intestinaux a été réalisée. Les examens parasitologiques des selles (EPS) ont consisté en une recherche standard de parasites (état frais et après enrichissement au Miniparasep®). L'enrichissement par technique de Willis des œufs d'helminthes a été indiqué. Une recherche de cryptosporidies après coloration au Kinyoun modifiée, a été systématiquement effectuée en cas de diarrhées, de selles liquides ou glaireuses ou devant la notion d'immunodépression. Durant la période de l'étude, 1466 prélèvements de selles, provenant de 1310 enfants ont été reçus. 424 échantillons ont révélé la présence d'au moins un parasite intestinal ; soit une prévalence de 29%. L'âge moyen des enfants parasités est de 7 ans [2-17 ans] et le sex-ratio de 1,38. Sur le plan clinique, 48% des enfants avaient une diarrhée. Parmi les parasites identifiés, 54% des parasites sont pathogènes et dominés par les protozoaires avec une prévalence de 99,06%. Une fréquence non négligeable des parasitoses intestinales est relevée chez les enfants casablancais témoignant d'importants problèmes d'hygiène et nécessitant une politique d'éducation sanitaire, des mesures d'assainissement et un meilleur accès aux soins.

Mots clés : Enfants. Parasitoses intestinales infantiles. Examens parasitologiques des selles.

Summary

Intestinal parasites are frequent digestive disorders in children and constitute a major public health problem in some countries. In Morocco, intestinal parasites are also common and are linked to a lack of personal and collective hygiene, often leading to significant morbidity especially when the infestation is massive. This is a retrospective study spread over a period of three years (January 1, 2015 - January 31, 2018) to the laboratory of parasitology-mycology of Ibn Rochd University Hospital in Casablanca, which concerned hospitalized children or consultants at Children's Hospital and for which a search for intestinal parasites has been prescribed. Stool samples were collected in clean, sealed vials and sent to the laboratory promptly. Parasitological examinations of stool (EPS) consisted of a standard parasite search (fresh state and after enrichment with Miniparasep®). Enrichment by Willis technique was indicated helminth eggs. A search for cryptosporidia after staining with modified Kinyun was systematically carried out in the case of diarrhea, loose or liquid stools or the notion of immunosuppression. During the study period, 1466 stool samples from 1310 children were received. 424 samples revealed the presence of at least one intestinal parasite; a prevalence of 29%. The average age of parasitized children is 7 years [2-17 years] and the sex ratio is 1.38. Clinically, 48% of children had diarrhea, 54% of the parasites are pathogenic and dominated by protozoa with a prevalence of 99.06%. A significant frequency of intestinal parasitosis is found in Casablanca children with significant problems of hygiene and requiring a health education policy, sanitation and better access to care.

Keywords: Children. Intestinal parasitosis. Parasitological examination of stool.

Introduction

Les parasitoses intestinales (PI) infantiles sont des affections digestives fréquentes. Même si la symptomatologie est souvent peu bruyante, elles posent un problème majeur de santé publique dans certains pays, du fait de leurs conséquences parfois sévères (malnutrition, déshydratation, anémie ...). Elles ont un retentissement sanitaire et social la plupart du temps méconnu ou minimisé.

Au Maroc, elles sont principalement dues aux problèmes d'hygiène individuelle et collective (milieu rural, bidonvilles).

Les parasitoses intestinales sont un motif fréquent de consultation en pratique médicale à cause de leur morbidité importante surtout chez les nourrissons. En raison de la difficulté d'assurer une hygiène efficace, les enfants constituent un groupe à risque. Les répercussions de ce parasitisme sur la santé sont en fonction de l'intensité du parasitisme et de l'état immunitaire du sujet, elles sont une menace permanente du développement socioéconomique dans les pays en voie de développement où leurs taux de morbidité et de mortalité restent encore très élevés.

L'objectif de ce travail est d'étudier l'ampleur de l'infestation parasitaire intestinale, établir le profil parasitologique et évaluer la prévalence de parasitoses intestinales diagnostiquées chez les enfants, de l'hôpital Mère-Enfant, A. Harouchi au CHU Ibn Rochd de Casablanca (Maroc).

Matériel et méthodes

C'est une étude rétrospective étalée sur 3 ans (1^{er} janvier 2015 - 31 janvier 2018) au laboratoire de Parasitologie-Mycologie du CHU Ibn Rochd de Casablanca, ayant concerné les enfants hospitalisés ou consultants à l'hôpital des enfants et pour lesquels une recherche de parasites intestinaux a été prescrite.

Les échantillons de selles ont été recueillis dans des flacons propres à fermeture hermétique et acheminés rapidement au laboratoire.

Les examens parasitologiques des selles (EPS) ont été effectués dans le but de recherche standard de para-

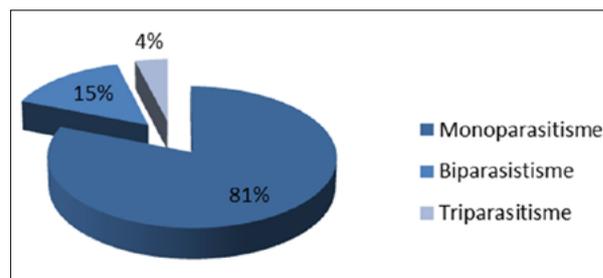


Fig. 1. Prévalence selon le type du parasitisme.

Tableau 1. Principaux signes cliniques et leurs pourcentages.

Symptômes	%
Diarrhées	48
Douleurs abdominales	13
Fièvre	18
Décompensation de sd néphrotique	14
Déshydratation	4
Retard statur pondéral	3

Tableau 2. Principaux parasites identifiés.

Parasites	%
Blastocystis sp	55
Entamoeba histolytica/dispar	37
Entamoeba. Coli	6
E. Nana	0.47
Giardia intestinalis	16
Trichomonas intestinalis	0.47
Pseudolimax butchlii	0.23
Cryptosporidium sp	4
Enterobius vermicularis	0.94

sites (état frais et après enrichissement au Miniparasep®). L'enrichissement par technique de Willis était préconisé en cas d'hyper-éosinophilie ou recherche des œufs d'helminthes.

La recherche de cryptosporidies par coloration au Kinyoun modifiée a été faite devant la notion de diarrhées, des selles liquides ou glaireuses, la présence des cristaux de Charcot Leyden et la notion d'immunodépression (VIH, DIP...).

Tableau 3. Prévalence des parasitoses selon les pays.

<i>Auteurs (années)</i>	<i>Pays</i>	<i>%</i>
Cheikhrouhou (2009)	Sfax (Tunisie)	26.6
Fletcher (2012)	Sidney (Australie)	24
Nimo Nigbabo (2008)	Kisangani (Congo)	62
Gneni (2012)	Pagouda (Togo)	38
Notre étude (2015-2018)	Casablanca (Maroc)	29

Résultats

Durant la période de l'étude, 1466 prélèvements de selles, provenant de 1310 enfants ont été reçus.

424 échantillons ont révélé la présence d'au moins un parasite intestinal ; soit une prévalence de 29%. Le type de parasitisme le plus fréquent est le mono parasitisme avec un taux de 81%, par contre le biparasitisme représente 15% et le tri parasitisme représente 4%.

L'âge moyen des enfants parasités est de 7 ans [2-17 ans] et le sex-ratio de 1,38. Sur le plan clinique, 48% des enfants avaient une diarrhée, 14% un syndrome néphrotique décompensé, 13% des douleurs abdominales 18% de la fièvre, 4% une déshydratation aigue, et 3% un retard staturo-pondéral.

Parmi les parasites identifiés, 54% des parasites sont pathogènes et dominés par les protozoaires avec une prévalence de 99,06%, *Blastocystis* sp : 55%, *Entamoeba histolytica*/E. dispar : 36,8%, *Giardia intestinalis* : 16%.

Entamoeba coli 6,13%, *Endolimax nana* 6,8%, *Chilomastix mesnelli* 0,47%, *Trichomonas intestinalis* 0,47%, *Pseudolimax butchilii* 0,23%. Les helminthes représentaient 0,94 %. Quatre oxyures ont été isolés.

Discussion

Les parasitoses intestinales restent très fréquentes dans les pays où le niveau d'hygiène est précaire. De ce fait, le praticien Marocain est le plus souvent confronté à ces pathologies chez des patients ayant un niveau d'hygiène précaire. Il ressort de notre étude que le para-

sitisme est dominé essentiellement par les protozoaires et rarement les helminthes. Les techniques que nous avons adopté en routine permettent de couvrir l'identification de ces deux classes parasitaires. Toutefois, bien que la répétition des EPS doit toujours être préconisée, quelques uns de nos patients n'ont eu qu'un seul EPS.

Ce parasitisme a touché plus les garçons que les filles avec un sex-ratio de 1,38. Cette différence a été rapportée dans plusieurs études, l'influence de l'âge sur le parasitisme intestinal est en revanche différemment évaluée selon les études [1].

Au cours de notre étude, diverses modalités de parasitisme étaient observées. Ces résultats concordent avec ceux des travaux de Benouis A et al [2] rapportant 84,6% de mono parasitisme et 15,4% de poly parasitisme.

Nous avons retrouvé une prévalence globale de parasitoses intestinales de 29%, due en particulier au bas niveau d'hygiène. Un taux similaire a été retrouvé par Cheikhrouhou et coll. en 2009 à Sfax par Fletcher et al (Sydney, 2012) qui avaient relevé respectivement une prévalence de 26,6% et de 23,98% [3,4], alors que Serge Nimo Nigbabo en 2008 avait retrouvé à Kisangani un taux de 62% [5], qui est largement supérieur à notre étude.

Des taux de 48% ont été retrouvés par Mamadou Alhassani à Sokodé en 2010 [6], un taux de 37,74% a été retrouvé par Gneni Séyi Abdel djabar Pagouda en 2012 [7]. Nos données vont dans le sens d'une meilleure prise en compte de l'épidémiologie locale avec dans certaines zones une plus grande importance à accorder aux protozoaires dans les stratégies thérapeutiques. Il est difficile d'estimer la fréquence des maladies parasitaires aussi bien importées qu'autochtones, car la plupart des

parasitoses ne sont pas soumises à une déclaration, et ne sont pas non plus recensées lors d'analyses biologiques routinières. L'analyse des types de parasites rencontrés révèle que les Blastocystoses sont en première ligne suivies par *Entamoeba histolytica*, puis *Giardia intestinalis*. En ce qui concerne les oxyuroses, un taux faible a été détecté qui ne reflète pas la vraie prévalence et qui est probablement due au fait que les patients ont recours aux traitements empiriques sans consultation. Une revue des données bibliographiques africaines indique que la fréquence de la plupart des espèces recensées est variable selon les zones géographiques [3,5,6,7].

En ce qui concerne le traitement ; pour les protozoaires, le traitement de référence repose sur les nitro-imidazolés dont le métronidazole à une posologie de 250 mg trois fois par jour pendant 5 jours. Pour le *Giardia intestinalis*, une posologie de 1,5 g/j en trois prises pendant 10 jours, procure un taux de succès de 85 à 95%. D'autres traitements sont utilisés tels le Tinidazol, l'Ornidazol, le Sni-dazol mais avec une efficacité moindre [8,9].

Pour les Blastocystoses, le métronidazole reste le traitement de choix aux mêmes doses que pour les flagelloses intestinales. Le triméthoprime-sulfaméthoxazole a montré aussi son efficacité. En ce qui concerne les oxyuroses, le traitement repose sur le mébendazole, l'albendazole ou le pyrantel. Ces produits utilisés en traitement minute à j0 et j15 possèdent tous une grande efficacité avec une nette supériorité de l'albendazole (100% d'efficacité dans plusieurs études multicentriques) [9].

La prévention individuelle et collective repose sur l'hygiène de l'eau de boisson et des aliments, sur le lavage des mains, et la lutte contre le péril fécal. Pour les oxyuroses, il est conseillé de traiter simultanément tous les membres de la famille ou de la collectivité dont un membre est atteint.

Conclusion

Une fréquence non négligeable des parasitoses intestinales est relevée chez les enfants Casablancais témoignant d'importants problèmes d'hygiène et nécessitant une politique d'éducation sanitaire, des mesures d'assainissement et un meilleur accès aux soins.

Ces parasitoses constituent un indicateur du niveau d'hygiène d'une population. Leur épidémiologie est liée au péril fécal, ce qui explique que les pays en voie de développement sont les plus concernés.

Références

1. Eiqaj M, Belghyti D, Ahami A, et al. Prévalence des parasitoses intestinales chez les écoliers en milieu rural Kenitra, Maroc. *World J of Biological Research* 2009 ; 2 : 1-6.
2. Benouis A, Bekkouche Z, Benmansour Z. E'tude epidemiologique des parasitoses intestinales humaines au niveau du CHU d'Oran (Algérie). *International J of Innovation and Applied Studies* 2013; 2 : 613-20.
3. Cheikhrouhou F. et coll. Parasitoses intestinales dans la région de Sfax (sud tunisien) : étude rétrospective. *Rev Tun Infectiol* 2009 ; 3 (2) : 14-8. 4
4. Benouis A. Etude épidémiologique des parasitoses intestinales humaines dans la région d'Oran. [Mémoire de Magister, Ecologie et biodiversité des parasites]. Oran: Faculté des sciences; juin 2012.
5. Nimo Ngbabo S. « Prévalence des parasitoses intestinales au C.S Boyoma au cours du premier semestre de l'an 2008 ». Mémoire de la faculté de médecine kisangani RD Congo 2008.
6. Agbéré A.D., Atakouma D.Y. et coll. Profil des parasitoses intestinales chez les enfants âgés de 0 à 5 ans au Togo. *Journal de la recherche scientifique de Lomé*, vol10, N°2 (2008), serie D.
7. Mamadou A. « Prévalence des parasitoses intestinales chez les revendeurs de denrées alimentaires : cas de la ville de Sokodé au Togo ». Mémoire N°1537 EAM, Université de Lomé 2011.
8. Whitty C et al. Utility of history, examination and laboratory tests in screening those returning to Europe from the tropics for parasitic infection. *Tropical Medicine and International Health* 2000 Nov; 5(11):818-823.
9. Nicolas X, Chevalier B, Simon F, Klotz F. Traitement des parasitoses intestinales. *EMC Gastro-entérologie* 2001,9-062-A-60.

L'endoscopie digestive basse en pédiatrie.

F. Semlali, A. Abkari

Unité de Gastro-Entérologie Pédiatrique, Service de pédiatrie 3, Hôpital Mère-Enfant A. Harouchi, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Casablanca.

L'endoscopie digestive basse a connu un essor considérable durant ces deux dernières décennies et elle s'est imposée rapidement comme un moyen diagnostique et thérapeutique incontournable en gastro-entérologie pédiatrique. Ses indications sont nombreuses et variées et ses résultats sont de plus en plus performants. L'iléo-coloscopie reste essentiellement indiquée chez l'enfant en cas d'hémorragie digestive et de suspicion de maladie inflammatoire chronique intestinale (MICI).

Cependant, la réalisation de cet examen endoscopique exige une préparation rigoureuse. L'équipe médicale pédiatrique doit avoir un opérateur entraîné et expérimenté avec un matériel d'endoscopie adapté à l'enfant. La préparation colique optimale chez l'enfant est très difficile à obtenir et elle est différente selon l'âge, le terrain et selon qu'il s'agisse d'une rectosigmoidoscopie ou d'une iléo-coloscopie. L'enfant, s'il est en âge de comprendre, ainsi que son entourage familial doivent recevoir oralement toutes les explications et les informations, et si possible par un écrit précis et détaillé sur la nécessité de l'acte, sur la préparation colique et le régime alimentaire à entreprendre avec un bon soutien psychologique avant, pendant et après le geste.

INDICATIONS ET CONTRE-INDICATIONS DE LA COLOSCOPIE CHEZ L'ENFANT

Les indications de l'iléo-coloscopie chez l'enfant ont été définies en 2002 par le Groupe francophone d'hépatologie gastroentérologie et nutrition pédiatrique (G.F.H.G.N.P). Ces recommandations ont été mises à jour en 2012, sous l'éclairage des nouvelles données et avancées technologiques de la dernière décennie (Tab.1) [1].

La réalisation d'une iléo-coloscopie pour recherche de saignement chronique chez l'enfant et l'adolescent ne se conçoit qu'après avoir évalué l'apport alimentaire en fer et éliminé par le dosage des marqueurs sériques spécifiques une éventuelle maladie cœliaque. Dans cette indication, il est donc recommandé que la coloscopie soit réalisée après une endoscopie oeso-gastro-duodénale comportant des biopsies gastriques (avec recherche d'*Helicobacter pylori*) et duodénales multiples et

étagées afin de rechercher une atrophie villositaire ; les 2 examens peuvent être réalisés successivement dans le même temps anesthésique [1].

Les rectorragies isolées sont, chez le jeune enfant, le principal symptôme révélateur de polype juvénile : 66 fois sur 76 cas dans l'étude de Lee et al. [2] et 70,5% des polypes dans la cohorte PEDS-CORI [3]. La coloscopie diagnostique est alors souvent limitée dans un premier temps au recto-sigmoïde, ne nécessitant, ni préparation colique par voie haute, ni anesthésie générale (AG). Le plus fréquemment il s'agit d'un polype recto-sigmoïdien. La question qui se discute est la nécessité de compléter l'examen par une coloscopie sous AG en cas de découverte de polype [2] et pour réaliser la polypectomie. Cette attitude est préférée en France. Dans tous les cas, les polypes réséqués doivent être récupérés pour examen anatomo-pathologique permettant de différencier les polypes juvéniles de polypes révélateurs de polypose (adénome, hamartome) [2].

Tableau 1. Indication et contre-indications de l'iléo-coloscopie chez l'enfant selon la mise à jour de 2012 de la G.F.H.G.N.P [1].

<p>Indications de l'iléocoloscopie</p> <p>Anémie ferriprive inexpliquée (après enquête alimentaire et bilan de malabsorption puis FOGD avec biopsies gastriques et duodénales).^a</p> <p>Hémorragies basses en l'absence de lésions gastroduodénales, diarrhée glairoanglante.^a</p> <p>Rectorragies en l'absence de lésions anopérinéales « banales ». ^a</p> <p>Suspicion de MICI (maladie de Crohn, RCH, colite chronique indéterminée).</p> <p>Symptômes digestifs (notamment douleurs, diarrhée chronique).</p> <p>Symptômes extradiigestifs.</p> <p>Lésions anopérinéales suspectes.</p> <p>Ralentissement de la croissance.</p> <p>Contrôle évolutif d'une maladie de Crohn ou d'une RCH (mucosal healing).^a</p> <p>Contrôle postopératoire d'une maladie de Crohn.^a</p> <p>Images radiologiques anormales (sténose).</p> <p>Suspicion de GVH digestive après greffe de moelle.</p> <p>Diarrhée chez l'immunodéprimé.</p> <p>Colite allergique.</p> <p>Diarrhée grave rebelle (entéropathie auto-immune, dysplasie épithéliale, etc.) et granulomatosose septique.</p>	<p>Indications de l'iléocoloscopie séquentielle ou itérative</p> <p>Polyposes.^a</p> <p>Lésions dysplasiques (au cours des MICI, en particulier suivi de RCH).^a</p> <p>Rejet ou complication après transplantation intestinale.</p> <p>Indications de l'iléocoloscopie thérapeutique</p> <p>Polypectomies et mucosectomies.</p> <p>Dilatation de sténoses (Crohn notamment).</p> <p>Traitement des lésions hémorragiques (angiomes, angiodysplasie).</p> <p>Réduction de volvulus du sigmoïde.</p> <p>Extraction de corps étrangers.</p> <p>Non-indications de l'iléocoloscopie</p> <p>Diarrhée aiguë.</p> <p>Hémorragies intestinales expliquées par une lésion gastroduodénale.</p> <p>Syndrome du côlon irritable.</p> <p>Constipation.</p> <p>Encoprésie.</p> <p>Contre-indications de l'iléocoloscopie</p> <p>Entérocolite ulcéronécrosante et maladie hémorragique du nouveau-né.</p> <p>Colite fulminante.</p> <p>Mégacôlon toxique.</p> <p>Perforation digestive.</p> <p>Réséction intestinale récente (< 7 j).</p> <p>Occlusion intestinale (sauf volvulus du sigmoïde).</p>
--	---

MICI: maladie inflammatoire chronique intestinale ; RCH : entocolite ulcéro-hémorragique ; FOGD : fibroscopie oeso-gastroduodénale ; GVH: greffon contre l'hôte.

^a Modifications par rapport aux recommandations de 2002.

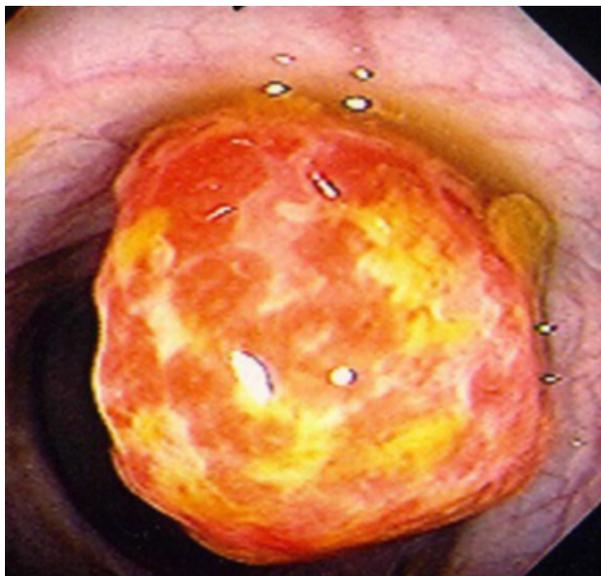


Fig.1. Image endoscopique d'un polype juvénile [4].

Dans les MICI, la coloscopie est aussi un examen clé répété pendant le suivi, pour l'évaluation de la maladie et la réponse aux traitements. Elle est indiquée également pour contrôler l'évolution des MICI, notamment pour la cicatrisation muqueuse sous traitement et l'absence de récurrence postopératoire [5]. On retrouve dans la littérature des valeurs allant de 7 à 25% des MICI définies comme pédiatriques, pour des âges limites fixés entre 15 et 20 ans. Dans le registre EPIMAD du Nord de la France, l'incidence annuelle de maladie de Crohn (MC) survenant avant l'âge de 17 ans était de 2,6/100,000 dans les années 1990 [6]. L'incidence de la rectocolite hémorragique(RCH) était 3 fois moindre [6].

Avant la réalisation d'un bilan endoscopique, l'échographie peut authentifier un épaissement pariétal suspect de MICI, surtout dans la MC [7], parallèlement à la recherche d'un syndrome inflammatoire, à un dosage de la calprotectine fécale, à une recherche d'anticorps

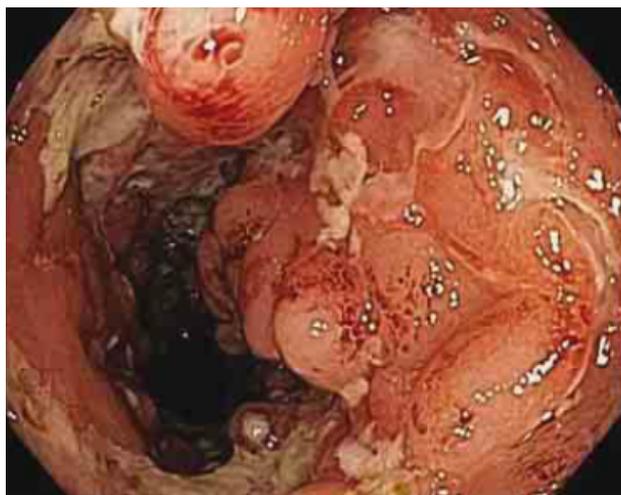


Fig.2. L'iléon terminal chez un enfant atteint de maladie de Crohn (MC) montre un épaississement de la muqueuse et un érythème, une perte complète du schéma vasculaire, des pseudopolypes entourés d'une ulcération profonde et un rétrécissement de la lumière [11].



Fig.3. Ulcère linéaire directement adjacent à la muqueuse normale du côlon chez un jeune enfant atteint de Crohn. [11].

anti-Saccharomyces cerevisiae et d'anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles. En 2002, il avait été recommandé de ne pas réaliser d'iléo-coloscopie de contrôle pour les MICI ayant répondu au traitement. Au cours des dernières années la notion de cicatrisation muqueuse (mucosal healing) est apparue comme étant un facteur pronostique important y compris après un traitement chirurgical [8,9]. Cette notion a fait évoluer les indications de l'endoscopie dans le suivi de ces patients car la simple évaluation de l'état clinique par un score d'activité (Score de Harvey Bradshaw et Pediatric Crohn Disease Activity Index [PCDAI]) ne permet pas de savoir si la cicatrisation muqueuse a été obtenue. Le contrôle de l'évolutivité de la maladie peut reposer sur le dosage de la calprotectine fécale, le suivi en entéro-imagerie par résonance magnétique (IRM), et surtout le contrôle endoscopique de la cicatrisation muqueuse. Le contrôle post-opératoire dans la MC après résection (notamment iléo-cæcales, fréquente chez l'enfant) est clairement recommandé dans les consensus de prise en charge [10].

Les indications de coloscopie totale sont exceptionnelles chez le nourrisson et encore plus chez le nouveau-né, en revanche, un examen proctologique et une rectosigmoidoscopie sont peu invasifs et peuvent être réalisés

sans anesthésie avec du matériel et un environnement adaptés. Parmi les causes d'hémorragies digestives basses chez le nouveau-né, l'entérococolite ulcéro-nécrosante et la maladie hémorragique (par carence en vitamine K) sont 2 situations où la coloscopie même partielle est formellement contre-indiquée du fait du risque de perforation ou de majoration de l'hémorragie [1].

LA PREPARATION COLIQUE

Les scores d'évaluation de la préparation colique :

Si la qualité de la préparation à la coloscopie est indiscutablement « patient-dépendante », elle n'est pas pour autant totalement indépendante du gastroentérologue, qui doit prescrire la préparation colique à l'occasion de la consultation pré-coloscopie, mais aussi d'expliquer au patient les enjeux et les modalités pour obtenir une bonne préparation du côlon [12].

Le type de préparation colique utilisée, ainsi que les éventuelles difficultés rencontrées par le patient pour se préparer (nausées, vomissements, quantité prescrite non prise en totalité) devraient logiquement figurer dans le compte rendu d'examen. Cela permettrait d'en

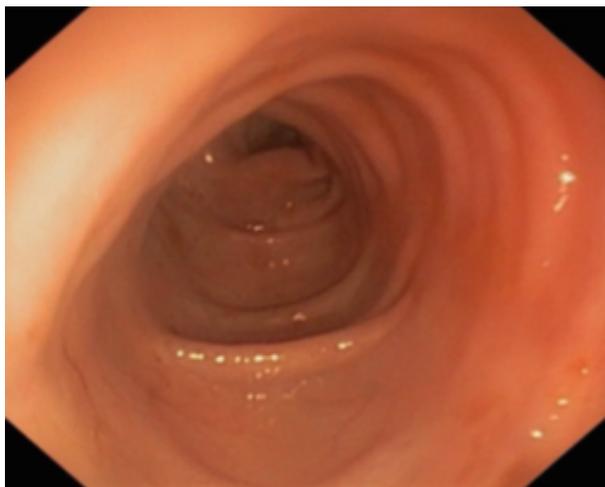


Fig.4. Aspect endoscopique d'un colon bien préparé (colon transverse) [13].

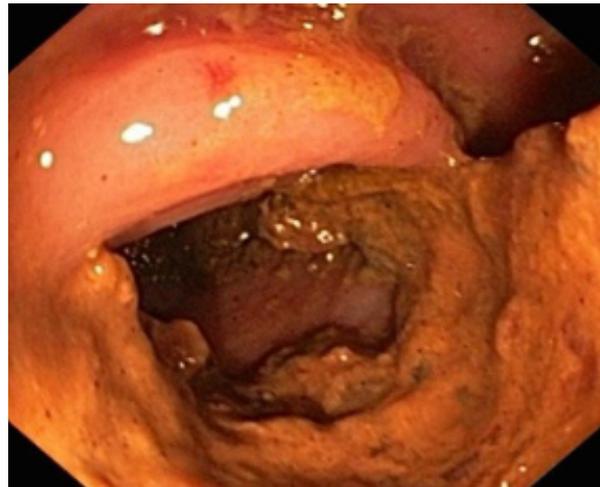


Fig.5. Aspect endoscopique d'un colon mal préparé [13].

tenir compte lors de l'examen suivant, et d'éviter que la proportion de côlons mal préparés soit encore élevée lors de coloscopies de « second look » faites à cause d'un premier échec de préparation [14].

Une autre difficulté est le caractère subjectif de l'interprétation. S'il est bien établi qu'une même préparation peut être évaluée différemment selon les endoscopistes [15,16], il n'est pas inintéressant de noter que les endoscopistes ayant les meilleures performances sont en règle générale les plus exigeants sur la qualité de la préparation colique [17]. Nul ne sait si le jugement de l'endoscopiste porte sur l'état du côlon lors de la progression de l'endoscope, ou si son jugement tient compte du pourcentage de muqueuse colique qu'il a pu réellement examiner lors du retrait, après lavage et aspiration des résidus.

Le score validé de Boston semble un score simple, reproductible et facile à mettre en pratique [18]. Et il semble souffrir de moins d'imperfections que d'autres scores [19,20].

La préparation colique en cas d'iléo-coloscopie (coloscopie totale), se fait en fonction de l'âge, de l'état clinique et de la capacité de l'enfant à ingérer un volume calculé. Elle comporte l'utilisation préalable de certains produits, une préparation diététique et des lavements évacuateurs.

Selon les dernières recommandations de la SFED en 2012, une AMM pédiatrique est obtenue pour deux types de préparation [21]:

- Le PeG de type macrogol 3350 avec électrolytes (Klean- Prep®), commercialisé au Maroc, est très efficace en termes de propreté colique et il est prescrit selon l'AMM à partir de l'âge de trois ans à la dose de 70-80 ml/kg, il est le seul à pouvoir être utilisé en cas de MICI évolutive.
- L'association du picosulfate de sodium avec le citrate de magnésium a une AMM à partir de l'âge d'un an (Picoprep®), mais non commercialisé au Maroc : ce produit est une bonne alternative en dehors des formes aiguës de MICI.

La préparation diététique améliore la qualité de la préparation colique. Chez les enfants non constipés, elle comporte un régime liquide clair la veille de l'examen en sachant la difficulté à le faire accepter par de jeunes enfants [22,23,24]. Certains proposent un kit alimentaire liquide spécial à faible résidu [25], non disponible sur le marché marocain. Pour les enfants ayant une constipation, c'est la prescription d'un régime sans résidu (79% des cas), qui est recommandé dans les 3 à 5 jours précédant l'examen. En plus, il convient de prescrire un laxatif osmotique type macrogol 4000 (Forlax®) ou macrogol 3350 (movicol®) [26]. Cependant, ce régime est rarement respecté, puisque seulement 44,2% des patients y ont adhéré [27].

Les lavements évacuateurs ne sont pas systématiques. Ils sont utilisés à l'initiative de l'équipe d'endoscopie en cas d'effluent rectal jugé non satisfaisant. Il s'agit soit de lavements à l'eau tiède ou salés isotoniques, soit des solutions rectales hypertoniques de phosphates de sodium (Normacol®), plus efficaces, pour lesquelles existent deux dosages : l'un pédiatrique de 60 ml à partir de l'âge de trois ans et l'autre adulte de 130 ml à partir de 15 ans. Mais pour le Normacol, attention aux hyperphosphatémies et aux hypocalcémies [28,29].

Dans tous les cas, il ne faut jamais chercher adapter à l'enfant la stratégie des préparations coliques pour adultes [24]. Enfin, chez le jeune enfant et le nourrisson, même avec une préparation pédiatrique, il y a un risque de déshydratation et d'hypovolémie d'où la nécessité de perfuser systématiquement les enfants ayant un poids inférieur à 12 kg ou d'âge inférieur à deux ans. Au-delà de cet âge, ce risque sera apprécié selon les comorbidités présentes [30].

Entre un et deux ans :

- Perfusion systématique ;
- Picoprep® un quart de sachet en deux fois, avec ou sans lavements au sérum salé isotonique ;
- ou KleanPrep® (avis d'experts) ou XPrep® (avis d'experts) et lavements au sérum salé isotonique ou (avis d'experts) Normacol® 60 ml à partir d'un an (un demi flacon/ lavement d'un à deux ans).

Entre deux et trois ans :

- Picoprep® un demi sachet en deux fois, avec ou sans lavements au sérum salé isotonique ou avec (avis d'experts) Normacol® 60 ml ;
- ou associations : lavements + XPrep®, lavements + KleanPrep® (avis d'experts) ;
- ou association (avis d'experts) : XPrep® + KleanPrep® avec ou sans lavements au sérum salé isotonique ou (avis d'experts) Normacol® 60 ml.

Entre trois et neuf ans :

- Picoprep® un demi sachet en deux fois, de trois à quatre ans, un sachet + un demi sachet de quatre à neuf ans, sans ou avec Normacol® 60 ml, ou avec (avis d'experts) Normacol® 130 ml à partir de sept ans ;
- ou KleanPrep avec ou sans Normacol® 60 ml, ou avec (avis d'experts) Normacol 130 ml à partir de sept ans ;

Tableau 2. Score de qualité de la préparation colique de Boston [18].

Score	Description
0	Côlon non préparé. Muqueuse non visualisée à cause de matières solides qui ne peuvent pas être aspirées.
1	Des portions de muqueuse sont vues tandis que d'autres ne sont pas vues à cause de matières solides ou de liquide teinté.
2	Résidus minimes de selles ou de liquide teinté, mais le segment est globalement bien vu.
3	Muqueuse parfaitement bien vue, sans aucun résidu.

Le score de 0 à 3 s'applique à chaque segment colique : côlon droit, côlon transverse incluant les angles droit et gauche, côlon gauche. Le score global, somme des scores des trois segments, varie de 0 à 9. L'objectif est d'obtenir un score total supérieur ou égal à 7. Il est suggéré de refaire la coloscopie si le score total est inférieur ou égal à 3 ou si l'un des trois segments est noté inférieur à 2, c'est-à-dire égal à 1.

- ou KleanPrep® + XPrep®, avec ou sans Normacol® 60 ml, ou avec (avis d'experts) Normacol® 130 ml à partir de sept ans.

Entre 9 et 15 ans :

- Picoprep® un sachet en deux fois, avec ou sans Normacol® 60 ml, ou avec (avis d'experts) Normacol® 130 ml ;
- ou KleanPrep® avec ou sans Normacol® 60 ml ou Normacol® 130 ml (avis d'experts) ;
- ou KleanPrep® + XPrep® avec ou sans Normacol® 60 ml ou Normacol® 130 ml (avis d'experts).

Après 15 ans :

- Picoprep® un sachet en deux fois, avec ou sans Normacol® 130 ml ;
- ou PeG (KleanPrep®, ou Fortrans®, ou Colopég®) avec ou sans Normacol® 130 ml ;
- voire (avis d'experts) Fleet® Phosphosoda 45 ml en deux fois, ou 45 ml + les deux tiers de 45 ml, parfois avec perfusion, sans Normacol® 130 ml.

La préparation colique en cas de rectosigmoidoscopie (coloscopie courte) :

Des lavements identiques à ceux présentés ci-dessus sont le plus souvent prescrits la veille et le matin de l'examen, ou simplement le matin. Les lavements à

l'eau ou au sérum salé isotonique (5-10 ml/kg par lavement) sont plutôt réservés aux nourrissons de moins de six mois (avec par exemple 100 ml pour un nouveau-né, 150 ml à partir de trois mois, 250 ml à partir de six mois), mais peuvent être utilisés jusqu'à deux ans. Les lavements Normacol dosés à 60 ml sont utilisés selon l'AMM à partir de trois ans, voire d'un an sur avis d'experts, et les lavements dosés à 130 ml à partir de 15 ans selon l'AMM, et à partir de 7 ans sur avis d'experts [30].

- Moins de six mois : lavement à l'eau ou au sérum salé isotonique (5-10 ml/kg par lavement) ; par exemple, nouveau-né : 100 ml, à trois mois : 150 ml, à six mois : 250 ml ;

- Entre six mois et deux ans : lavement à l'eau ou au sérum salé isotonique, ou (avis d'experts) Normacol® 60 ml, un demi flacon/lavement ;

- Entre deux et sept ans : Normacol® 60 ml un flacon/lavement (avis d'experts avant trois ans) ;

- Entre 7 et 15 ans : Normacol® 60 ml ou mieux (avis d'experts) Normacol® 130 ml ;

- Après 15 ans : Normacol® 130 ml.

En conclusion, la réalisation de la coloscopie chez l'enfant fait désormais partie intégrante d'une stratégie non seulement diagnostique, mais également thérapeutique de beaucoup de pathologies digestives.

La réussite de la coloscopie, est fortement liée à la qualité de la préparation. Cette dernière, qui doit être bien tolérée et efficace, conditionne donc la fiabilité de la coloscopie, car la présence de résidus stercoraux diminue la sensibilité de l'examen en cachant des lésions de petite taille ou avec un relief très discret, cela conduit à des examens répétitifs et inutiles (lésions méconnues), à une prolongation dans la durée de l'examen et à une majoration dans le risque de survenu des complications (risque septique, perforation). Les préparations modernes doivent évidemment être bien expliquées et prescrites lors d'une consultation pré-coloscopique.

Références

1. A. Dabadie, M. Bellaïche, J. Cardey, A. Lachaux, L. Michaud, A. Morali, la commission pédiatrique de la Société française d'endoscopie digestive (SFED) et le groupe d'endoscopie du Groupe francophone d'hépatologie gastroentérologie et nutrition pédiatrique (GFHGPNP). Mise au point : évolution des indications de la coloscopie chez l'enfant en 2012. Archives de Pédiatrie 2012;19:1247-1251.
2. Lee HJ, Lee JH, Lee JS, et al. Is colonoscopy necessary in children suspected of having colonic polyps? Gut Liver 2010;4:326-31.
3. Thakkar K, Alsarraj A, Fong E, et al. Prevalence of colorectal polyps in pediatric colonoscopy. Dig Dis Sci 2012;57:1050-5.
4. L. Michaud. L'endoscopie digestive interventionnelle chez l'enfant/ Archives de pédiatrie 13 (2006) 399-404.
5. L. Vuitton, C. Gay, S. Koch. Critères de qualité en coloscopie pour les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin. Revue d'hépatogastrologie et oncologie digestive. 2019 ; 26 (4): 368-74.
6. Vernier-Massouille G, Balde M, Salleron J, Turck D, Dupas JL, Mouterde O, Merle V, Salomez JL, Branche J, Marti R, Lerebours E, Cortot A, Gower-Rousseau C, Colombel JF. Natural history of pediatric Crohn's disease: a population- based cohort study. Gastroenterology. 2008 Oct;135(4):1106-13.
7. Alison M, Kheniche A, Azoulay R, et al. Ultrasonography of Crohn's disease in children. Pediatr Radiol 2007;37:1071-82.
8. Allez M, Le'mann M. Role of endoscopy in predicting the disease course in inflammatory bowel disease. World J Gastroenterol 2010;16:2626-32.
9. Schnitzler F, Fidder H, Ferrante M, et al. Mucosal healing predicts long-term outcome of maintenance therapy with infliximab in Crohn's disease. Inflamm Bowel Dis 2009;15: 1295-301.
10. Caprilli R, Gassull MA, Escher JC, et al. European evidence based consensus on the diagnosis and management of Crohn's disease: special situations. Gut 2006;55:i36-58.
11. Michael J. Rosen, MD, MSCI; Ashish Dhawan, MBBS, MSPH; Shehzad A. Saeed, MD. Inflammatory Bowel Disease in Children and Adolescents. :10.1001/jamapediatrics.2015.1982.
12. J.-F. Bretagne : Les critères de qualité de la coloscopie Post'U (2010) 193-202.
13. M. Maatallaoui, M. Lakhdar idrissi. La coloscopie chez l'enfant, étude critique : indications, préparation et résultats. CHU-FES/ 972/2016.
14. Ben-Horin S, Bar-Meir S, Avidan B.: The outcome of a second preparation for colonoscopy after preparation failure in the first procedure. Gastrointest Endosc 2009;69(3 Pt 2):626-30.
15. Lapuelle J, Abdini E, Canard JM et al. : Évaluation prospective multicentrique de la qualité de la préparation colique en coloscopie chez 1019 patients. Gastroenterol Clin Biol 2009;33:A180.
16. Ben-Horin S, Bar-Meir S, Avidan B.: The impact of colon cleanliness assessment on endoscopists' recommendations for follow-up colonoscopy. Am J Gastroenterol 2007;102:2680-5.
17. Thomas-Gibson S, Rogers P, Cooper S et al. : Judgement of the quality of bowel preparation at screening flexible sigmoidoscopy is associated with variability in adenoma detection rates. Endoscopy 2006; 38:456-460.
18. Lai EJ, Calderwood AH, Doros G, Fix OK, Jacobson BC. The Boston bowel preparation scale: a valid and reliable instrument for colonoscopy-oriented research. Gastrointest Endosc 2009;69(3 Pt 2):620-5.
19. Aronchick CA, Lipshutz WH, Wright SH, Dufrayne F, Bergman G.: A novel tableted purgative for colonoscopic preparation: efficacy and safety comparisons with Colyte and Fleet Phospho-Soda. Gastrointest Endosc 2000;52:346-52.
20. Harewood GC, Wright CA, Baron TH.: Assessment of patients 'perceptions of bowel preparation quality at colonoscopy. Am J Gastroenterol 2004;99: 839-43.
21. J. Cardey, A. Lachaux, J.-f. mougenot, M. Bellaïche. Consensus en endoscopie digestive : la préparation à l'endoscopie digestive basse en pédiatrie. Acta Endosc. (2012) 42: 197-204.

22. ASGE Standards of Practice Committee. Lee Kk, Anderson Ma, Baron Th, Banerjee S, Cash Bd, et al. Modifications in endoscopic practice for pediatric patients. *Gastrointest endosc* 2008;67:1-9.
23. Hunter a, mamula P. Bowel preparation for pediatric colonoscopy procedures. *J Pediatr Gastroenterol nutr* 2010;51:254-61.
24. Barkun a, chiba n, enns R, marcon m, natsheh s, Pham c, et al. commonly used preparations for colonoscopy: efficacy, tolerability and safetya canadian association of Gastroenterology position paper. *can J Gastroenterol* 2006;20:699-710.
25. Elbaba Mf, Padilla M, Houston C, Madani S, Lin Ch, Thomas R, et al. a prospective study comparing oral sodium phosphate solution to a bowel cleansing preparation with nutrition food package in children. *J Pediatr Gastroenterol nutr* 2006;42:174-7.
26. J. Cardey , A. Lachaux, J. -F. Mougénot, M. Bellaïche, D. Heresbach: Consensus en endoscopie digestive : la préparation à l'endoscopie digestive basse en pédiatrie. *Acta Endoscopica* September 2012, Volume 42, Issue 4, pp 197-204.
27. Ben Chaabane N, Ben Mansour W, Hellara O, Ben Mansour I, Melki W, Loghmeri H, Bdioui F, Safer L, Saffar H. : Préparation intestinale avant coloscopie CHU de Monastir,tunisie 2011. *Presse Med.* Vol 41, N° 1, P. 37-42, janvier 2012.
28. Biebl a, Grillenberger a, schmitt K. enema induced severe hyperphosphatemia in children. *eur J Pediatr* 2009;168:111-2.
29. Marrafa JM, Hui A, Stork CM. severe hyperphosphatemia and hypocalcemia following the rectal administration of a phosphatecontaining Fleet pediatric enema. *Pediatr emerg care* 2004; 20:453-6.
30. J. cardey , A. lachaux, J.F.mougénot, m. Bellaïche : Consensus en endoscopie digestive : la préparation à l'endoscopie digestive basse en pédiatrie. *Acta Endosc.* (2012) 42:197-204. DOI 10.1007/s10190-012-0245-5.

Vaccination de l'enfant immunodéprimé : Principes et règles de prescription.

A.A. Bousfiha^{1,2}, M. Askane¹, I. Salama³, F. Ailal^{1,2}

¹ Laboratoire d'Immunologie Clinique, Inflammation et Allergie LICIA, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Hassan II, Casablanca.

² Service des Maladies Infectieuses Pédiatriques et d'Immunologie Clinique, P1. Hôpital Mère-Enfant A. Harouchi, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Casablanca.

³ Université Cheikh Anta Diop, Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer, Dakar, Sénégal.

L'enfant immunodéprimé est un enfant à très haut risque de développer fréquemment et à répétition des infections, en particulier des infections très sévères, de type septicémique et/ou de localisation profonde, surtout à germes opportunistes et multi-résistants. Chez le jeune enfant, les infections évitables par les vaccinations du Programme National d'Immunisation (PNI) peuvent être aussi en cause et avoir une évolution grave, voire dramatique et mortelle. Ainsi, chez l'enfant immunodéprimé, le statut de ces vaccinations doit être aussi complet et aussi performant que celui d'un enfant immunocompétent. En plus, il faut lui prescrire les autres vaccinations jugées utiles et non incluses dans le PNI.

Pour vacciner correctement un enfant immunodéprimé, les auteurs insistent sur les principes et les règles d'une dizaine de recommandations pratiques. Le choix de chaque vaccin et la pratique de chaque vaccination doivent se faire en fonction du type et de la gravité du déficit immunitaire qu'il soit acquis (ex VIH, hémopathies, chimiothérapie) ou primitif, l'âge de l'enfant et du moment du diagnostic de son immunodépression ; la nature et le type du vaccin à prescrire ; les bénéfices attendus de la vaccination... Les auteurs vont privilégier les situations d'immunodépressions les plus fréquentes ; les vaccinations classiques du PNI ; et enfin, un exemple réel de consultation d'un enfant infecté par le VIH sera exposé et discuté.

RECOMMANDATIONS A RETENIR (DIX)

1. Convaincre l'équipe médicale et la famille du patient des bénéfices de la vaccination à pratiquer, car le risque infectieux est très élevé chez ces patients, malgré la faible immunogénicité des vaccins chez certains enfants immunodéprimés.

2. Vacciner les membres de l'entourage familial immédiat du patient immunodéprimé, ainsi que son

personnel soignant. Dans le calendrier vaccinal de cet entourage proche, une attention particulière sera donnée aux vaccinations de la grippe et de la varicelle.

3. L'urgence est de protéger contre le pneumocoque et le virus de la grippe : Il est impératif de vacciner et/ou de renforcer ces deux vaccinations.

Chez les enfants âgés de moins de 2 ans, la vaccination anti-pneumococcique conjuguée (VPC) sera réali-

sée au 2^{ème}, 3^{ème}, 4^{ème} et 11^{ème} mois (schéma à 4 doses M2-M3-M4-M11), puis une vaccination par vaccin anti-pneumococcique polysaccharidique 23 valences (VPP23) à 2 ans. Entre 2 et 5 ans, le VPC sera administré 2 fois à un mois d'intervalle (0-1) puis le VPP23 sera fait 2 mois après. Après l'âge de 5 ans, le VPC sera administré, suivi 2 mois plus tard du VPP23. Dans tous les cas le VPP 23 sera ré-administré 5 ans après.

4. Les vaccins vivants atténués sont contre indiqués en cas d'un déficit quantitatif ou fonctionnel du lymphocyte T. Il s'agit des vaccins BCG, poliomyélitique oral, rougeole-oreillons-rubéole, varicelle et rotavirus.

5. Les vaccins inertes et sous unitaires n'ont pas de contre-indication. Cependant, en cas d'immuno-dépression transitoires (ex : chimiothérapie, greffe), la réponse immunitaire étant très faible, le VPC sera administré en priorité urgente au moins 3 mois après le début de l'immunodépression. Pour les autres vaccins inertes, ils seront administrés au moins 6 mois après l'immuno-dépression transitoire.

6. En cas d'infection au VIH : les vaccins inertes sont autorisés. Par contre, pour les vaccins vivants atténués, la contre-indication (CI) dépend de l'âge et du nombre de lymphocyte CD4+. Ainsi, avant l'âge de 12 mois, les vaccins atténués sont CI quand les CD4+ sont inférieurs à 25% du nombre total des lymphocytes sur la NFS. Entre 12 et 35 mois, ces vaccins atténués seront CI si les CD4+ sont inférieur à 20% ; et entre 36 et 59 mois si les CD4+ sont inférieur à 15% des Lymphocytes sur la NFS. Après l'âge de 5 ans, ces vaccins atténués sont CI si les CD4+ sont inférieurs à 200 par mm³.

En cas d'exposition à la rougeole ou à la varicelle chez ces enfants VIH positifs, il faut donner des immunoglobulines polyvalentes intraveineuses. En l'absence de CI à la vaccination varicelleuse, 2 injections de ce vaccin seront administrées à un mois d'intervalle en cas d'exposition à la varicelle. En cas de varicelle post vaccination, il faut traiter par de l'acyclovir en intraveineuse.

Chez l'enfant infecté par le VIH, les vaccinations hépatites virales A et B nécessitent de contrôler la présence d'anticorps vaccinaux un mois après. Si les

anti-HVA et anti-HVB sont négatifs, il faut revacciner. Pour le vaccin DTCaP, le schéma vaccinal est de 4 doses à M2-M3-M4-M11. Il faut aussi respecter les dates et le contenu du calendrier vaccinal.

7. En cas de greffe d'organe, si l'organe est solide comme le foie et le rein, il est recommandé de vacciner l'enfant au moins un mois avant l'inscription sur la liste de greffe et d'anticiper les rappels. Pour les vaccins inertes, il faut les administrer 6 mois après la transplantation sauf pour le pneumocoque et la grippe qui seront donnés 3 mois après. Les vaccins atténués sont CI après la transplantation (déficit fonctionnel des Lymphocytes T). Les anticorps post vaccinaux seront contrôlés après vaccination hépatite A et hépatite B.

Attention, après la greffe de cellules souches hématopoïétiques, les patients sont naïfs pour les antigènes vaccinaux et donc un schéma de primo vaccination sera appliqué au moins 6 mois après la greffe pour les vaccins inertes sauf pour le pneumocoque et la grippe (urgences) qui seront administrés 3 mois après la greffe. Par contre, pour les vaccins atténués (vivants), ils seront contre indiqués durant les 2 années qui suivent la greffe.

8. En cas de chimiothérapie : En plus du commandement 5, les vaccins atténués seront administrés au moins 6 mois après l'arrêt de la chimiothérapie sauf pour la vaccination varicelle (gravité particulière) qui sera donnée un an après chez les patients à sérologie varicelleuse IgG négative. Chez les enfants sous biothérapie ou corticothérapie, il faut essayer de vacciner contre rougeole-oreillons-rubéole au moins 2 à 4 semaines avant le début du traitement et le vaccin varicelle 6 semaines avant. Les vaccins inertes seront renforcés. Après le début de ces traitements, les vaccins atténués sont contre indiqués jusqu'à l'arrêt de ces thérapeutiques.

9. Chez les enfants aspléniques, il n'y a pas de contre-indication. Si une splénectomie est programmée, la vaccination anti-pneumococcique sera faite 2 semaines avant. Par contre, si la splénectomie est réalisée en urgence, il faut prescrire une antibioprophylaxie et vacciner 2 semaines après.

10. Chez les enfants présentant un déficit immunitaire primitif (DIP), les vaccins atténués sont CI dans

les déficits des lymphocytes T et les déficits des macrophages. Par ailleurs, sous immunoglobulines intraveineuses, l'efficacité des vaccins n'a pas été prouvée mais on préconise une vaccination contre la grippe et le pneumocoque, trois semaines après la perfusion des Ig.

Cas clinique Ouahid - 9 mois : cet enfant a eu, il y a deux semaines, un diagnostic positif au VIH et il est adressé pour compléter ses vaccinations du PNI. Il n'a aucun antécédent pathologique particulier. Son examen clinique est tout à fait normal. L'hémogramme a montré des globules blancs à $9000/\text{mm}^3$, des lymphocytes à $6000/\text{mm}^3$ et des polynucléaires à $2700/\text{mm}^3$. Les lymphocytes CD4+ analysés par cytométrie de flux sont à $3200/\text{mm}^3$.

Réponse : Comme il est âgé de 9 mois, Ouahid devrait donc recevoir selon le PNI le vaccin rougeole-rubéole (RR), qui est un vaccin vivant atténué. Dans ce contexte, la décision dépend du taux des lymphocytes TCD4+. Rappelons les recommandations suivantes concernent tous les vaccins vivants atténués (rougeole, rubéole, oreillon et varicelle) chez un nourrisson infecté par le VIH (Commandement 6) : Pour les nourrissons

âgés de moins de 12 mois, ces vaccins vivants atténués sont autorisés si les lymphocytes TCD4+ sont supérieur à 25% des lymphocytes totaux sur l'hémogramme.

Le nombre des lymphocytes TCD4+ de Ouahid représentent 53% des lymphocytes totaux sur hémogramme ($3200 \text{ LTCD4+}/6000$ lymphocytes). Le vaccin anti-RR est donc autorisé car les LTCD4+ sont supérieurs à 25% des Lymphocytes sur la NFS.

Par ailleurs, il faut suivre les autres précautions du commandement 6 : continuer le calendrier vaccinal du PNI ; vacciner par la suite contre la varicelle ; et surtout, ne pas oublier de vacciner l'entourage de Ouahid.

Références

1. Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales 2019. Ministère des solidarités et de la santé. République Française. Mars 2019.
2. Vaccination des personnes immunodéprimées ou aspléniques : Recommandations. Haut conseil de la santé publique. République Française. Décembre 2014.

Intoxication à l'huile de cade : à propos d'une série de 5 cas.

O. Aissaoui, K. Mediouni, R. Boutachali, S. Kalouch S, K. Yaqini, A. Chlilek.

Service de Réanimation Pédiatrique, Hôpital Mère-Enfant A. Harouchi, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Casablanca.

Introduction

L'huile de cade est l'une des huiles essentielles les plus utilisées en médecine marocaine traditionnelle. Elle est distillée à partir des branches d'une plante appelée : *Juniperus oxycedrus*, et elle contient des huiles éthériques, du triterpène et des phénols. Sa toxicité est liée principalement aux phénols qui sont à l'origine de métabolites hépatotoxiques. L'intoxication peut faire suite à une ingestion, ou le plus souvent à une application cutanée.

L'intoxication peut être fatale chez le nouveau-né et le nourrisson en raison de leur immaturité hépatique et rénale d'une part, et des particularités anatomiques et fonctionnelles de leur revêtement cutané d'autre part.

Nous rapportons une série de 5 cas d'intoxications à l'huile de cade survenant chez des nourrissons âgés de moins de 2 ans.

Observations

Observation n°1 : Nourrisson âgé de 1 an, sans antécédents particuliers admis dans notre structure pour troubles de conscience à type de somnolence et d'hypotonie. L'examen à son admission a retrouvé un nourrisson somnolent, déshydraté, polypnéique à 53 cycles par minute, avec un SpO₂ à 60% à l'air libre. Le bilan initial a objectivé : une insuffisance rénale (Urée à 3,84 g/l ; Créatininémie à 52,3 mg/l), une hyperkaliémie à 8 mEq/l, un taux de CPK à 253 UI/l, une CRP à 38,5 mg/l et un taux d'hémoglobine à 8,2g/l. La radiographie thoracique a montré un foyer pulmonaire droit pouvant être en rapport avec une inha-

lation. La reprise de l'interrogatoire a retrouvé la notion d'application par la mère de l'huile de cade sur le tronc et sur les membres de son fils devant l'apparition d'une gastro-entérite. Devant la détresse respiratoire et neurologique, le nourrisson fut intubé-ventilé et mis sous bi-antibiothérapie. Il a également bénéficié d'une réhydratation et un traitement de l'hypokaliémie. L'évolution a été marquée par un nettoyage radiologique avec une nette amélioration clinique et radiologique. Le patient a été extubé à J6 d'hospitalisation. La fonction rénale ainsi que l'hyperkaliémie se sont normalisées. Le bilan infectieux (ponction lombaire, ECBU) est revenu négatif. A J10 d'hospitalisation, le nourrisson a présenté une détresse respiratoire avec des râles crépitants à l'auscultation et des images de surcharge en aile de papillon à la radiographie thoracique motivant la prescription de diurétiques type furosémide avec nette amélioration. Le nourrisson a été déclaré sortant à J22 d'hospitalisation.

Observation n°2 : Nourrisson de 3 mois, avec notion d'asphyxie périnatale et qui présente une dysmorphie faciale, ayant présenté la veille de son hospitalisation une gêne respiratoire avec rhinorrhée et refus de tétée. L'examen initial a retrouvé un nourrisson somnolent, tachycarde à 155 battements par minute, polypnéique à 88 cycles par minute, avec un SpO₂ à l'air libre à 70% et des râles ronflants bilatéraux à l'auscultation. Le bilan biologique a objectivé une cytolysé hépatique (ASAT 103 UI/l, ALAT 81 UI/l), une hyperleucocytose à 13340 éléments/mm³, à prédominance de PNN, une CRP à 20,5 mg/l et une kaliémie à 5,6 mEq/l. La radiographie thoracique a mis en évidence un foyer apical droit. La TDM cérébrale a objectivé une discrète dilatation tri-ventriculaire avec atrophie cortico-sous corticale. La mère a rapporté la notion d'application d'huile de cade sur le tronc et le cuir chevelu de son bébé devant les signes respiratoires qu'il a présenté la veille de son admission. Le nourrisson a été intubé ventilé, mis sous antibiothérapie et sous diurétiques. L'évolution s'est avérée relativement favorable, et le nourrisson a été extubé à J3 de son admission. Il a gardé comme séquelles neurologiques des mouvements hypertoniques du tronc et des membres avec attitude en opistotonos par moments, mis sur le compte de la toxicité

neurologique de l'huile de cade.

Observation n°3 : Nourrisson de 5 mois, sans antécédents pathologiques particuliers, ayant développé 15 jours avant son admission, un syndrome grippal compliqué de détresse respiratoire poussant sa mère à appliquer de l'huile de cade sur tout le corps de son fils. A l'admission, on retrouve un enfant comateux, avec un GCS à 8/15, polypnéique à 72 cycles par minute avec une SpO₂ à 95%, tachycarde à 180 battements par minute, marbré avec un temps de recoloration allongé et une tension artérielle imprenable. L'auscultation a retrouvé des râles ronflants bilatéraux. Le bilan a objectivé une cytolysé hépatique (ASAT à 199 UI/l et ALAT à 93 UI/l), une hyperleucocytose à 13 780, une anémie hypochrome microcytaire à 9,1 g/l et une CRP à 36,1 mg/l. La radiographie thoracique n'a objectivé aucune anomalie. L'évolution a été marquée par une défaillance multiviscérale avec instabilité hémodynamique majeure aboutissant au décès le jour de son admission.

Observation n°4 : Nourrisson de 6 mois, ayant présenté la veille de son hospitalisation, une hypotonie avec détresse respiratoire ayant justifié l'application cutanée de l'huile de cade par la mère. A l'admission, on a retrouvé un nourrisson obnubilé, fébrile à 39°C, polypnéique avec des signes de lutte respiratoires et des râles ronflants bilatéraux à l'auscultation. Le nourrisson fut intubé, ventilé et mis sous bi-antibiothérapie. La radiographie thoracique a montré un syndrome bronchique. Le prélèvement bronchique a mis en évidence des Cocci gram positif. La TDM cérébrale a objectivé une hydrocéphalie externe non chirurgicale et la ponction lombaire s'est révélée négative. L'évolution a été marquée par l'installation d'une insuffisance rénale persistante avec défaillance multiviscérale aboutissant au décès à J11 d'hospitalisation.

Observation n°5 : Nourrisson de 9 mois, bien portant jusque là, ayant présenté 4 jours avant son admission une gastro-entérite fébrile, compliquée de déshydratation et convulsions tonico-cloniques généralisées. Devant ce tableau, la maman a appliqué de l'huile de cade sur la tête, sur le tronc et les membres et en intra-nasal. A son admission, le nourrisson était somnolent, marbré, déshydraté stade «C» et présentant des crises toniques généralisées. La TDM cérébrale était normale et la ponction lombaire était normale. Le bilan a objectivé une cytolysé hépatique. Le patient a bénéficié d'une réhydratation, d'un traitement des crises convulsives et d'un traitement symptoma-

tique de la diarrhée. Le bilan infectieux fait d'ECBU et de copro-parasitologie des selles avec recherche de rotavirus s'est révélé négatif. Devant la persistance des crises toniques sans perte de conscience, nous avons réalisé un électroencéphalogramme qui s'est révélé normal. Le nourrisson a gardé ces mouvements toniques anormaux qui ont été mis sur le compte de la toxicité neurologique de l'huile de cade.

Discussion

L'huile de cade est une huile essentielle, fréquemment utilisée dans notre contexte à des fins thérapeutiques. Cependant, elle est responsable d'un nombre non négligeable d'intoxications, pouvant être fatales. En effet, l'unité d'information toxicologique du centre antipoison marocain estime cette létalité aux alentours de 10,5%.

L'intoxication peut faire suite à une ingestion ou à une application cutanée prolongée et étendue. Ce dernier mode d'intoxication est le plus souvent retrouvé chez les nouveaux nés et les nourrissons et c'est d'ailleurs le seul mode rapporté dans notre série.

Ceci est lié aux particularités anatomiques et fonctionnelles du revêtement cutané chez l'enfant. En effet, le rapport surface corporelle/poids est élevé [1]. L'application de l'huile de cade sur la peau d'un nouveau-né ou d'un nourrisson couvre rapidement un fort pourcentage de surface corporelle, et comme la quantité de produit délivrée dans la circulation sanguine est proportionnelle au rapport Surface/Poids, il en résulte une absorption de produit majorée par rapport à celle de l'adulte [1]. Ceci est amplifié davantage chez le nouveau-né prématuré qui possède une couche cornée moins épaisse et donc une barrière cutanée plus perméable [1].

L'intoxication est encore plus grave chez l'enfant, notamment le nouveau-né et le petit nourrisson, de par, l'immaturité des systèmes de métabolisation et d'élimination des toxiques. En effet, les systèmes enzymatiques hépatiques ne sont pas matures et la filtration rénale est diminuée.

La toxicité de l'huile de cade est liée aux phénols qu'elle contient tel que le gaïacol, le crésol et la résorcine (benzène-1,3-diol) [3]. Le phénol est absorbé rapidement et est métabolisé par le foie. Son hydroxylation produit des radicaux semi quinones dont l'oxydation entraîne la

formation de radicaux libres toxiques quand les capacités de conjugaison hépatique est dépassée. Ces radicaux libres sont responsables d'une atteinte multiviscérale [2].

L'atteinte hépatique par nécrose centro-lobulaire est classique et se manifeste par une cytolysse hépatique [3].

L'atteinte rénale par nécrose tubulaire est liée à la cytotoxicité directe et est aggravée par la précipitation d'hémoglobine et de myoglobine dans les tubules [3], ce qui explique l'insuffisance rénale retrouvée chez deux de nos patients.

Les manifestations neurologiques étaient présentes au premier plan dans notre série et sont largement rapportées dans la littérature. Les mouvements involontaires, les céphalées, l'hypotonie, les convulsions et le coma sont relatifs à une altération directe du système nerveux central et périphérique [3].

L'atteinte pulmonaire peut aller de la pneumopathie jusqu'à l'œdème aigu du poumon. Achour et al rapportent le décès d'un nourrisson dans un tableau d'œdème aigu du poumon suite à une application cutanée de l'huile de cade [2].

Pour ce qui est de l'instabilité hémodynamique, l'hypotension artérielle est liée à la perte du tonus vasoconstricteur d'une part et à la défaillance myocardique d'autre part. Cette dernière est secondaire à l'effet direct des phénols sur le muscle cardiaque [3].

La décontamination de la peau et le traitement symptomatique des différentes défaillances peuvent améliorer le pronostic de ce type d'intoxication. L'hémodialyse ne raffine pas le phénol, et n'est indiquée que dans l'insuffisance rénale anurique. Dans notre première observation, l'insuffisance rénale s'est progressivement rétablie sans recours à l'hémodialyse.

Conclusion

L'intoxication à l'huile de cade peut être fatale chez le nouveau-né et le petit nourrisson. Le traitement ne peut être que symptomatique. La sensibilisation de la population générale quant au recours à la médecine traditionnelle en général et à l'utilisation de l'huile de cade en particulier chez les nourrissons présente un intérêt primordial afin de limiter les séquelles relatives à cette intoxication.

Références

1. J. C. Amoric. Absorption cutanée et accidents toxiques des traitements locaux chez l'enfant. *Rev. Fr. Allergol. Immunol. Clin.*, vol. 40, no. 7, pp. 747-753, Nov. 2000, doi: 10.1016/S0335-7457(00)80082-9.
2. S. Achour, S. Abourazzak, A. Mokhtari, A. Soulaymani, R. Soulaymani, and M. Hida. Juniper tar (cade oil) poisoning in new born after a cutaneous application. *BMJ Case Rep.*, 2011, p1-3. Doi: 10.1136/bcr.07.2011.4427.
3. H. Hoummami, M. Yacoubi Sahli, A. Chebat, M. Hida, and S. Achour. Intoxication infantile au juniperus oxycedrus (huile de cade) : à propos de 4 décès. *Toxicol. Anal. Clin.*, vol. 31, no. 2, pp. 129-133, May 2019, doi: 10.1016/j.toxac.2019.02.003.

Blueberry Muffin Baby syndrome : à propos de 4 cas.

W. Kojmane, S. Benmiloud, M. Hbibbi, F. Hmami, M. Hida, S. Atmani.

Service de Néonatalogie- Service de Pédiatrie, CHU Hassan II, Fès.

Introduction

Le Blueberry Muffin Baby est un syndrome cutané rare observé au cours de la période néonatale. Il peut révéler diverses causes, telles que des infections congénitales, des pathologies hématologiques ou tumorales. Nous rapportons quatre observations de nouveau-nés avec Blueberry Muffin Syndrome colligés au service de réanimation néonatale sur une période de 10 ans allant de janvier 2009 à janvier 2019.

Observations

Observation 1 : Nouveau-né de sexe masculin, admis à H 23 de vie pour une atteinte cutanée généralisée. L'examen cutané note des lésions nodulaires diffuses sur tout le corps évocatrices d'un Blueberry muffin syndrome (Fig.1) avec une splénomégalie à 3 travers de doigts (TDD). Le bilan biologique a révélé une hyperleucocytose à 78000/mm³, une anémie à 9 g/dl arégénérative et une thrombopénie à 100000/mm³. Les sérologies de la toxoplasmose, rubéole, syphilis, CMV (TORSCH)



Fig.1. Lésions papulonodulaires évoquant le syndrome Blueberry Muffin.

sont négatives. Le myélogramme avait montré une infiltration blastique à 75% avec un immunophénotype en faveur d'une leucémie aigue lymphoblastique de type B. L'étude cytogénétique est revenue en faveur d'un réarrangement du gène MLL. Le bébé est mis sous hyperhydratation alcaline et sous corticothérapie. L'évolution s'est aggravée par une infiltration neuro-méningée et un syndrome hémorragique sévère par thrombopénie profonde. Le nouveau né est décédé à J15 de vie.

Observation 2 : Nouveau-né de sexe féminin admis à J2 de vie pour des lésions papulo-nodulaires diffuses sur tout le corps évocatrices d'un Blueberry Muffin Syndrome. L'examen clinique est normal. L'hémo-gramme a révélé une thrombopénie à 90000/mm³. Le bilan hépatique est normal. La sérologie CMV IgG et IgM est positive. La PCR CMV est positive. L'échographie transfontanellaire était normale. L'évolution était marquée par la régression spontanée des lésions cutanées et l'amélioration de la thrombopénie au bout d'un mois.

Observation 3 : Nouveau-né de sexe masculin, présente dès la naissance une distension abdominale

associée à une atteinte cutanée. L'examen clinique retrouve plusieurs lésions cutanées maculo-papuleuses et nodulaires sous-cutanées érythémato-bleuées diffuses sur tout le corps, prédominant au niveau du visage et du cuir chevelu, réalisant un tableau de Blueberry Muffin Baby, une hépatomégalie à 3 TDD, une splénomégalie à 2 TDD et un testicule droit infiltré et augmenté de volume. Le bilan biologique met en évidence une hyperleucocytose à 88000/mm³ avec présence de 33% de blastes, une thrombopénie à 66000/mm³ et une anémie à 10 g/dl. Les LDH sont à 4840 UI/L et l'acide urique à 93 mg/l. Les sérologies TORSCHE sont négatives. Le myélogramme avait montré une infiltration par 38% de blastes dont l'aspect immunophénotypique est en faveur d'une leucémie aigue myéloïde de type 5 (LAM 5). Le bébé est mis sous hyperhydratation alcaline et sous corticothérapie. L'évolution a été marquée par une régression des lésions cutanées, une aggravation de l'hyperleucocytose qui avait atteint 200000/mm³ avec 85% de blastes. Le nouveau-né est décédé 13 jours plus tard dans un tableau de choc septique.

Observation 4 : Nouveau-né de sexe féminin, né d'une grossesse non suivie, menée à terme, admis à H36 de vie pour un ictère intense. L'examen clinique trouve un bébé ictérique, pâle avec quelques lésions papuleuses légèrement violacées éparpillées au niveau du dos et du tronc évocatrices de Blueberry Muffin. L'examen abdominal trouve une petite splénomégalie. Sur le plan biologique, on note une anémie régénérative à 6 g/dl, un taux de bilirubine à 320 mg/l. Le groupage de la maman est A négatif et le groupe du bébé O positif. Le test de Coombs direct chez le bébé est positif. Le bébé a bénéficié d'une transfusion sanguine, une perfusion d'immunoglobulines et une photothérapie intensive. L'évolution clinique est favorable et les lésions de Blueberry ont régressé au bout d'une semaine.

Discussion

Le syndrome Blueberry Muffin baby relève de deux causes bien distinctes : l'hématopoïèse extra-médullaire dermique et la prolifération dermique de certaines pathologies malignes. L'hématopoïèse dermique est un processus physiologique normal au cours de la vie embryonnaire qui cesse vers le cinquième mois au moment où les progéniteurs myéloïdes apparaissent. La physiopathologie du Blueberry Muffin Baby reste imprécise, elle serait due à la persistance ou à la réacti-

vation de l'hématopoïèse dermique [1,2]. Ce syndrome représente une expression post-natale de l'hématopoïèse dermique. Celle-ci est liée aux infections congénitales (rubéole, toxoplasmose, syphilis, EBV, CMV, virus coxackie et parvovirus B19), à l'hémolyse sévère en rapport avec une incompatibilité rhésus ou incompatibilité dans le système ABO, la microsphérocytose héréditaire et au syndrome transfuseur-transfusé chez les jumeaux. Les affections malignes pouvant être en cause chez ce syndrome incluent la leucémie néonatale, le neuroblastome, le rétinoblastome, le rhabdomyosarcome et l'histiocytose langerhansienne congénitale [3,4]. Le syndrome Blueberry Muffin Baby correspond cliniquement à des papulo-nodules disséminés, infiltrés, mesurant 2 à 8 mm de diamètre, présents dès la naissance et caractérisés par des éléments allant du rouge vif au bleu gris. Il s'agit d'une éruption souvent généralisée prédominant au niveau de la tête, du cou et du tronc [5]. Ces lésions disparaissent généralement au bout de 3 à 6 semaines après la naissance en prenant progressivement une coloration marron pâle. Le diagnostic différentiel du Blueberry Muffin inclut les lésions purpuriques et les nodules cutanés. Les lésions purpuriques peuvent être de cause thrombopénique, vasculaire ou par coagulopathie. Les nodules cutanés en période néonatale peuvent correspondre à 5 grands cadres étiologiques [6] : les malformations nodulaires dysraphiques ; les nodules tumoraux ; les nodules inflammatoires et les autres nodules : hypodermite, calcifications sous-cutanées.... Les critères de malignité d'un nodule cutané sont le caractère explosif des lésions cutanées, l'altération de l'état général, la présence d'adénopathies ou d'hépatosplénomégalie, l'aspect induré et la coloration bleutée des lésions [6]. En effet, à travers nos quatre observations, nous constatons que les lésions de Blueberry en rapport avec la leucémie néonatale sont plus nombreuses, plus inflammatoires, très infiltrées, plus ecchymotiques et violacées comparativement aux autres observations où l'étiologie était infectieuse ou immunologique. Le diagnostic de leucémie néonatale était aisé devant la constatation d'une hyperleucocytose importante associée à une blastose sanguine et médullaire avec absence d'une infection congénitale ou d'incompatibilité materno-fœtale. Le diagnostic de leucémie néonatale a été confirmé par le médullogramme, l'immuno-phénotypage et l'étude cytogénétique. Les leucémies aiguës néonatales sont des affections extrêmement rares : un cas pour 5 000 000 naissances. La leucémie congénitale est un des premiers diagnostics à évoquer devant un tableau de Blueberry

Muffin Baby. Elle est le plus souvent de type myéloïde, et notamment les LAM 4 et LAM 5 [7]. Le pronostic des leucémies aiguës néonatales reste globalement très sombre, particulièrement pour les formes lymphoblastiques. Il dépend du type cytologique et de l'existence d'anomalies cytogénétiques associées. La présence d'un réarrangement du gène MLL en 11q 23 est un facteur de mauvais pronostic [8]. Le Blueberry Muffin Syndrome secondaire à une infection TORSCHE ou à l'hémolyse immunologique ou constitutionnelle régresse au bout de quelques jours.

En conclusion, nous soulignons l'importance de l'évaluation rapide des nouveau-nés qui présentent une éruption cutanée type Blueberry Muffin Syndrome. C'est un symptôme clinique qui relève de causes diverses. Après avoir écarté les causes infectieuses et hématologiques, il convient d'évoquer une leucémie, une histiocytose ou une tumeur solide maligne.

Références

1. Shih Y.L, Kuo T.T, Weng Y.H, and al. Coexisting metastatic neuroblastoma and dermal erythropoiesis in a blueberry muffin baby. *J Am Acad Dermatol* 2006, vol 64, Number 6.
2. Browden JB, Hebert AA, Rapini RP. Dermal hematopoiesis in neonates : report of five cases. *J Am Acad Dermatol* 1989 ; 20 : 1104-10.
3. Baselga E, Drolet BA, Esterly NB. Purpura in infants and children. *J Am Acad. Dermatol* 1997 ; 37:673-705. quiz 706-677.
4. Lasek-Duriez A, Charkaluk M.-L, Gosset P, Modiano P. Histiocytose langerhansienne congénitale et « Blueberry Muffin Baby ». *Annales de dermatologie et vénéréologie* 2014 ; 141 : 130-133.
5. Bacchetta J, Douvillez B, Warin L, et al. Leucémie aiguë néonatale et Blueberry Muffin syndrome : à propos d'un cas spontanément régressif. *Archives de Pédiatrie* 2008; 15: 1315-1319.
6. Bodemer C, Fraitag S. Nodules du nouveau-né. In : *Annales de dermatologie et vénéréologie : la peau du nouveau-né*. Paris: Masson; 1999. p. 965-74.
7. D'Orazio JA, Pulliam JF, Moscow JA. Spontaneous resolution of a single lesion of myeloid leukemia cutis in an infant: case report and discussion. *Pediatr Hematol Oncol* 2008; 25: 457- 68.
8. Brešters D, Reus AC, Veerman AJ, et al. Congenital leukemia: the Dutch experience and review of the literature. *Br J Haematol* 2002; 117:513-24.

A propos d'un corticosurrénalome révélé par des troubles de la différenciation sexuelle.

S. Jdii¹, F. Idrissi-Fawzi¹, Z. Hammoumi¹, N. Ferram¹, F. Jennane², M. Alzemmouri¹.

¹Service de Chirurgie Viscérale Pédiatrique, Hôpital Mère-Enfant A. Harouchi, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Casablanca.

²Service de Pédiatrie 2, Hôpital Mère-Enfant A. Harouchi, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Casablanca.

Introduction

Le corticosurrénalome est une tumeur primitive de la corticosurrénale pouvant être bénigne ou maligne qu'il faut toujours évoquer devant des signes de virilisation apparus secondairement. Son diagnostic impose la réalisation systématique d'une imagerie abdominale devant tout signe d'hypersecretion surrénalienne. Nous en rapportons un cas chez une fillette de 3 ans.

Observation

Il s'agit de l'enfant AYA.M, âgée de 3 ans et demi, sans antécédents notables, deuxième d'une fratrie de deux, originaire et résidente à Casablanca, de mère femme au foyer et père commerçant.

Aya a été amenée aux urgences pour un syndrome d'hyperandrogénie, évoluant depuis 5 mois dans un contexte d'apyrexie, de conservation de l'état général et

d'accélération de croissance.

L'examen clinique avait retrouvé une enfant en bon état général, avec une taille supérieure à la normale (+2DS), une raucité de la voix, un élargissement des épaules, une acné du visage, une alopecie partielle (front dégarni) et à l'examen des OGE, une hypertrophie clitoridienne et une pilosité pubienne anormale pour l'âge (Fig1). Le reste de l'examen clinique était normal.

Devant ce tableau, plusieurs hypothèses diagnostiques ont été évoquées ; un trouble de la différenciation sexuelle primaire ou secondaire à une tumeur virilisante ou une hyperplasie congénitale des surrénales dans sa forme tardive.

Une échographie abdominale a été faite mettant en évidence une masse surrénalienne droite, finement calcifiée de trois centimètres de grand axe (Fig2).

Une tomодensitométrie abdomino-pelvienne a été réalisée confirmant la présence d'une masse surrénalienne droite mesurant 36 x 41 x 37 mm, hétérogène avec plages de nécrose, sans signes d'envahissement loco-régional (Fig3).

Cette présentation radio-clinique est typique d'un corticosurrénalome droit, devant l'association de signes cliniques de virilisation à une masse surrénalienne.

Le bilan de confirmation a été complété par un dosage de 17 céstéroïdes urinaires qui était élevé à 9,92 mg/24H.



Fig.1. Hypertrophie clitoridienne et pilosité pubienne.



Fig.2. Echographie abdominale montrant une masse surrénalienne tissulaire hétérogène refoulant le rein en bas avec des foyers nécrotiques.



Fig.3. Tomодensitométrie abdomino-pelvienne montrant une masse surrénalienne tissulaire, bien limitée, hétérodense avec plages de nécrose.

Le bilan d'extension incluant une TDM thoracique était négatif.

La tumeur étant localisée et jugée résécable. Une chirurgie première a été indiquée permettant l'exérèse complète de la masse surrénalienne droite. L'étude anatomo-pathologique a conclu à un adénome corticosurrénalien d'exérèse complète avec un score de Weiss à 1, affirmant la bénignité de la lésion et dispensant donc de traitement adjuvant. La fillette est sous surveillance clinique, biologique et radiologique régulière, avec un accompagnement psychologique.

Le recul est d'une année, avec régression nette des signes de virilisation et ralentissement de la croissance. La négativation du taux de 17 céto-stéroïdes urinaires a été obtenue au bout de six mois.

Discussion

Le corticosurrénalome est une tumeur développée aux dépens de la corticosurrénale, pouvant être bénigne ou maligne. La malignité est définie par un score de Weiss ≥ 3 . C'est une tumeur rare (1 ou 2 cas par million et par an), avec deux pics de survenue, dans la première décennie et entre 40 et 50 ans [1].

Le corticosurrénalome est pratiquement toujours sporadique, exceptionnellement congénital (Beckwith-Wiedemann) et/ou héréditaire (syndrome de Li-Fraumeni, MEN1, Syndrome de Gardner, Syndrome de Lynch) [2].

Chez l'enfant, deux tranches d'âge sont plus concernées dans l'enfance : avant quatre ans et entre 12-14ans, avec une modeste prédominance féminine.

Leur traitement fait appel à la chirurgie d'exérèse tumorale, parfois complétée par une chimiothérapie le plus souvent basée sur les sels de platine, pour les formes à haut risque de récurrence. Le rôle de la radiothérapie est très limité.

Les meilleures chances de guérison sont obtenues par une exérèse complète dans les corticosurrénalomes encore localisés. Les corticosurrénalomes dits avancés, localement et/ou métastatiques, le plus souvent non résécables, ont un pronostic sévère, cependant des survies prolongées peuvent être observées.

La gravité de cette pathologie tumorale tient aussi à sa rareté. Sa prise en charge optimale passe par des équipes multidisciplinaires .

Le corticosurrénalome est une tumeur rare. Son incidence est estimée à un ou deux cas par million et par an. La distribution des âges montre deux pics, le premier dans la petite enfance, et le second entre quarante et cinquante ans. Il y a une modeste prédominance féminine.

Le mode de révélation de la maladie, résulte de l'hypersecretion hormonale et/ou des manifestations tumorales loco-régionales voire métastatiques [3].

Les manifestations cliniques les plus fréquentes associent une combinaison de signes en rapport avec une hypersecretion de glucocorticoïdes et d'androgènes. L'hypersecretion de glucocorticoïdes est responsable d'un syndrome de Cushing, et l'hypersecretion d'androgènes entraîne des signes de virilisation.

D'autres stéroïdes biologiquement actifs peuvent être hypersecrétés en particulier les minéralocorticoïdes comme la désoxycorticostérone qui peuvent entraîner une hypertension artérielle avec hypokaliémie.

Ces tumeurs peuvent être découvertes lors de l'exploration d'un incidentalome surrénalien, c'est-à-dire lorsqu'une imagerie a été faite pour une cause qui n'était pas reliée premièrement à une maladie surrénalienne, telle une ambiguïté sexuelle ou trouble hormonal.

Bien que cette situation ne soit pas la plus fréquente, elle augmente au cours des dernières années pouvant atteindre 13% selon la série de Cochin [4] de deux cent-deux corticosurrénalomes. Généralement ces tumeurs dites incidentalome [5], sont donc le plus souvent localisées et sont des candidats à une chirurgie curative d'où l'intérêt de savoir y penser précocement.

Parfois, les corticosurrénalomes sont découverts à l'occasion de manifestations loco-régionales. Certains patients rapportent des douleurs de l'hypochondre, une découverte fortuite à la palpation de l'hypochondre d'une masse abdominale, ou bien lors de la découverte de métastases à distance au niveau du foie, du poumon ou des os, ou encore devant une fièvre inexplicquée, ou altération de l'état général dans le cadre du syndrome paranéoplasique.

Devant le tableau clinique d'hypersecrétion hormonale, la recherche d'une hypersécrétion de stéroïdes et/ou de précurseurs, associée à un dosage de cortisol sanguin et urinaire, vont objectiver une hypersecrétion de cortisol, ACTH-indépendante et une augmentation du cortisol urinaire libre. La 17 hydroxyprogestérone est souvent élevée aussi, d'autres stéroïdes comme la Delta 4 androstènedione et plus rarement des oestrogènes peuvent être hypersecrétés par la tumeur. Lorsque celles-ci sont retrouvées, elles établissent le caractère surrénalien des anomalies de la loge surrénalienne et apportent la confirmation biologique du diagnostic [6]. Mais, en pratique quotidienne, le dosage de la cortisolemie du matin et du taux de 17 céto-stéroïdes sont suffisants pour le diagnostic positif.

Sur le plan radiologique, l'imagerie est la clé du diagnostic précoce des tumeurs surrénaliennes. Elle permet l'analyse des caractéristiques de la tumeur, la recherche des signes de malignité et contribue au bilan d'extension et à la stadification de la tumeur pour définir l'indication thérapeutique.

L'échographie abdominale est systématique devant des signes d'hypersecrétion hormonale. Elle localise la tumeur et doit être réalisée par des radiologues expérimentés.

La tomодensitométrie reste l'examen radiologique essentiel. Elle montre une masse unilatérale qui est, le plus souvent, relativement volumineuse en général au dessus de 5 à 6 cm, souvent au-dessus de 10 cm, abaissant le rein homolatéral [7].

Elle permet de détecter des signes évoquant la malignité : tumeur hétérodense, foyers de nécrose et parfois, calcifications. Les bords sont irréguliers, la densité spontanée aux rayons X est élevée supérieure en général à 20 UH indiquant un contenu en graisse bas par opposition à ce que l'on trouve en général dans les adénomes. Les mesures dynamiques de contraste peuvent offrir un moyen plus sensible pour distinguer les lésions bénignes des lésions malignes [7].

Le scanner contribue également à la détection d'un envahissement loco-régional, tissu adipeux ou ganglions abdominaux. Il permet aussi d'évaluer la présence de métastases à distance en particulier au niveau du foie et du poumon et de préciser en outre l'invasion des vais-

seaux, en particulier des veines rénales et de la veine cave inférieure, qui peut remonter jusqu'au cœur et entraîner des embolies pulmonaires métastatiques.

Plus intéressantes et plus récentes sont les données obtenues avec le PET-scan [8] au 18 Fluorodéoxyglucose, qui reste très performant pour distinguer les lésions bénignes des lésions malignes. Cette imagerie non invasive participe à la recherche de métastases à distance révélées uniquement par cet examen.

La scintigraphie surrénalienne avec le iodocholestérol, L'IRM (imagerie par résonance magnétique) et/ou la scintigraphie osseuse restent des examens optionnels. [9].

Poser le diagnostic définitif de la nature maligne d'une tumeur surrénalienne peut rester difficile y compris pour les anatomo-pathologistes les plus expérimentés. Deux types de critères ont longtemps été utilisés et qui sont les prédictors de récurrence et/ou de métastases à distance et donc de la nature maligne non équivoque de la tumeur.

C'est la taille de la tumeur qui est en elle-même un excellent prédictor de malignité et le compte-rendu anatomo-pathologique qui précisera chacun des neuf items du score de Weiss : trois sont liés aux caractéristiques architecturales de la tumeur, trois aux caractéristiques nucléaires, et trois aux caractéristiques invasives de la tumeur elle-même (capsulaire, veineuse, sinusoidale).

Les limites de l'approche anatomopathologique classique ont poussé beaucoup de chercheurs à établir d'autres critères pronostiques de malignité en recherchant en particulier les marqueurs moléculaires [10].

Les approches thérapeutiques sont variées, faisant appel avant tout à la chirurgie, pour la tumeur initiale, voire pour les métastases. Des traitements anti-cortisoliques, des chimiothérapies anti-cancéreuses sont souvent utilisées [13].

La résection chirurgicale complète est le standard et le seul traitement potentiellement curatif des corticosurrénalomes. Elle doit être systématiquement proposée dans les corticosurrénalomes localisés et donc résécables. La chirurgie doit être réalisée dans un centre spécialisé [11].

Tout corticosurrénalome opéré réclame un suivi à vie, selon un rythme et des modalités adaptées à l'estimation du risque pronostique [12].

Conclusion

Le diagnostic du corticosurrénalome repose sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques, radiologiques et anatomo-pathologiques.

Le traitement de choix reste la chirurgie et seule l'exérèse complète représente le garant d'une amélioration du pronostic.

Références

1. Luton J.p., Cerdas S., Billaud L., et al. Clinical features of adrenocortical carcinoma, prognostic factors, and the effect of mitotane therapy. *N. Engl. J. Med.*, 1990, 322 (17), 1195-201.
2. Allolio B., Hahner S., Weismann D., Fassnacht M. Management of adrenocortical carcinoma. *Clin. Endocrinol. (Oxf)*, 2004, 60, 273-87.
3. Schteingart D.E., Doherty G.M., Gauger P.G. et al. Management of patients with adrenal cancer : recommendations of an international consensus conference. *Endocr. Relat. Cancer*, 2005, 12 (3), 667-80.
4. Abiven G., Coste J., Groussin L. et al. Clinical and biological features in the prognosis of adrenocortical cancer : poor outcome of cortisol-secreting tumors in a series of 202 consecutive patients. *J. Clin. Endocrinol. Metab.*, 2006, 91 (7), 2650-5.
5. Luton J.p., Martinez M., Coste J., Bertherat J. Outcome in patients with adrenal incidentaloma selected for surgery : an analysis of 88 cases investigated in a single clinical center.
6. Else T. Association of adrenocortical carcinoma with familial cancer susceptibility syndromes. Exploration and management of adrenal incidentalomas. French Society of Endocrinology Consensus. *Mol Cell Endocrinol.* 2012 Mar 31;351(1):66-70. doi: 10.1016/j.mce.2011.12.008.
7. Boland G.W., Lee M.J., Gazelle G.S., Halpern E.F., Menicholas M.M., Mueller P.R. Characterization of adrenal masses using unenhanced CT : an analysis of the literature. *Am. J. Roentgenol.*, 1998, 171 (1), 201-4.
8. Leboulleux S., Dromain C., Bonniaud G., et al. Diagnostic and prognostic value of 18-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in adrenocortical carcinoma : a prospective comparison with computed tomography. *J. Clin. Endocrinol. Metab.*, 2005, Dec 20, (epub ahead of print).
9. Libe R., Bertherat J. Molecular genetics of adrenocortical tumours, from familial to sporadic diseases. *Eur. J. Endocrinol.*, 2005, 153 (4), 477-87.
10. Gicquel C., Bertherat J., Le Bouc Y., Bertagna X. Pathogenesis of adrenocortical incidentalomas and genetic syndromes associated with adrenocortical neoplasms. *Endocrinol. Metab. Clin. North Am.*, 2000, 29 (1), 1-13.
11. Mac Farlane D.A. Cancer of the adrenal cortex : the natural history, prognosis and treatment in the study of 58 cases. *Ann. Royal Coll. Surg.*, 1958, 109, 613-618.

Corps étranger œsophagien révélant une achalasie.

F. Semlali, A. Abkari.

Unité de Gastro-Entérologie Pédiatrique, Service de pédiatrie 3, Hôpital Mère-Enfant A. Harouchi, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Casablanca.

Introduction

Le mégacœsophage idiopathique ou achalasie œsophagienne, est un trouble moteur primitif de l'œsophage qui associe un dyspéristaltisme du corps de l'œsophage prédominant sur sa partie inférieure, une hypertonie de son sphincter inférieur (SIO) et un défaut de relaxation du SIO lors des déglutitions. Il s'agit d'une affection rare en pédiatrie ; souvent diagnostiquée après l'âge de 7 ans, sa prévalence est comprise entre 0,10 et 0,18 pour 100 000 enfants [1], expliquant la difficulté d'évaluer l'efficacité des différents traitements, médicaux, endoscopiques et/ou chirurgicaux, qui n'a généralement été jugée que sur des suivis à court et moyen terme [2].

Les corps étrangers (CE) œsophagiens de l'enfant sont fréquents. Ils représentent près de 80% des CE des voies aéro-digestives supérieures [3]. Habituellement, l'anamnèse, les signes cliniques et radiologiques en font le diagnostic. Cependant, l'ingestion de CE peut passer inaperçue chez le petit enfant, le tableau clinique peut être déroutant et sa découverte peut être retardée [3].

Dans cette observation nous vous rapportons le cas d'une patiente de 4 ans, admise pour un corps étranger œsophagien découvert fortuitement, révélant un mégacœsophage.

Observation

Il s'agit de la petite Oumaima âgée de 4 ans, admise pour extraction d'un corps étranger œsophagien. Dans ses antécédents, on note une consanguinité de premier degré, un bon développement psychomoteur, la notion de vomissements chroniques depuis l'âge de 1 an et des épisodes de dyspnée sifflante à répétition.

A l'occasion d'un dernier épisode de dyspnée sifflante qui a été traité comme crise d'asthme, une radiographie thoracique est réalisée permettant de découvrir de façon

fortuite un corps étranger oesophagien (Fig.1).

A l'admission, l'enfant ne présentait pas de dysphagie, elle était stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, et présentait un retard pondéral à -3DS pour une taille normale, ainsi qu'un doigt surnuméraire de la main

gauche. Le reste de l'examen était sans particularités.

La radiographie du thorax avait objectivé une opacité circulaire bas située au niveau du 1/3 inférieur du médiastin, bien limitée, faisant évoquer un corps étranger radio-opaque oesophagien.

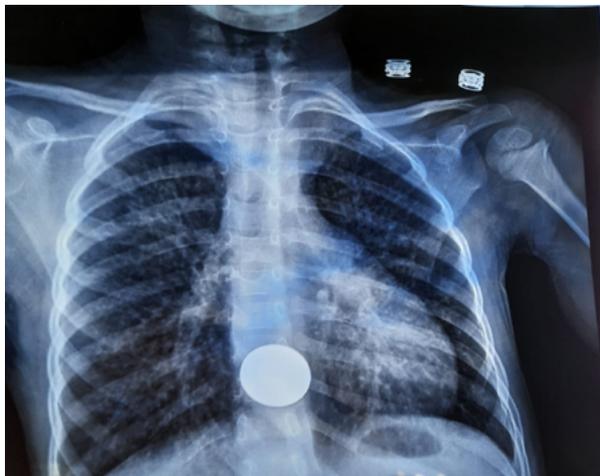


Fig.1. Radiographie thoracique de face montrant le corps étranger oesophagien.



Fig.2. TOGD réalisé avant l'extraction du corps étranger montrant la terminaison « en queue de radis ».

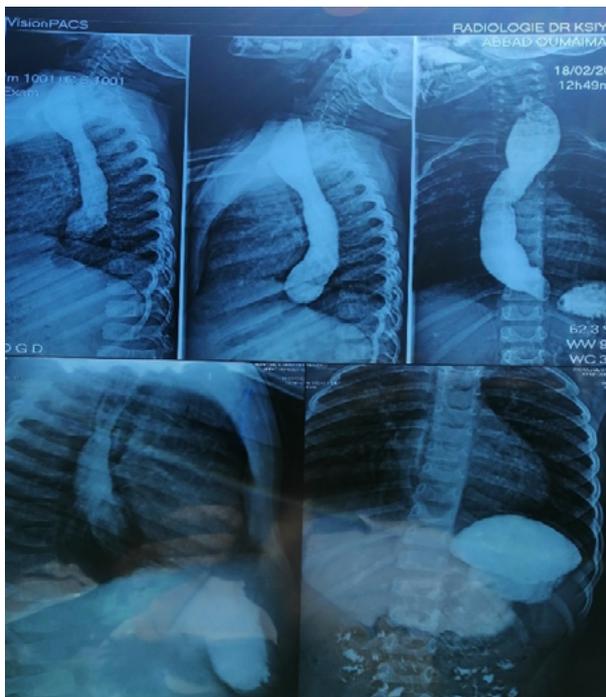


Fig.4 et 5. TOGD réalisé après extraction du corps étranger, montrant l'oesophage dilaté au-dessus du cardia en queue de radis.



Un TOGD a été réalisé mettant en évidence un corps étranger monétaire enclavé dans le bas œsophage, associé à une dilatation de l'œsophage avec une terminaison effilée dite « en queue de radis », évocatrice d'un mégacœsophage (Fig.2).

La fibroscopie oeso-gastro-œsophagienne (FOGD) a ensuite été réalisée au bloc opératoire sous anesthésie générale, permettant la visualisation d'un corps étranger à type d'une pièce de monnaie enclavée en amont du cardia. L'extraction à l'aide d'une anse diathermique a permis de retirer une pièce de monnaie de 1 dirham et a permis de découvrir une zone œsophagienne à 23 cm des arcades dentaires fragile et finement ulcérée. Le cardia paraissait figé mais le passage du fibroscope était facile et sans sursaut.

Un second TOGD a été réalisé une semaine après l'extraction du corps étranger monétaire afin de confirmer l'achalasia, et a révélé en effet un œsophage de calibre et de longueur augmentés se terminant en queue de radis, avec un passage oeso-gastrique filiforme retardé, en faveur d'un mégacœsophage.

L'enfant a ensuite été adressé au service de chirurgie pédiatrique pour complément de prise en charge chirurgicale. Une myotomie de Heller a été réalisée chez elle, avec des suites post-opératoires sans incidents.

Discussion

Les CE de l'œsophage sont fréquents chez l'enfant, avec un sex-ratio de 3/1 [4]. Les pièces de monnaie représentent la variété la plus couramment rencontrée, cependant d'autres types de corps étrangers tel que ; les jouets ou les CE alimentaires peuvent se voir [4]. Une attention particulière doit être accordée aux piles bouton qui miment radiologiquement les pièces de monnaie, cependant, ils comportent un risque élevé. La pile bouton n'étant pas un corps étranger inerte, des mécanismes complexes induits notamment par la dissipation locale d'énergie du fait de la force électromotrice de la pile, peuvent induire une brûlure et une atteinte tissulaire sévère évolutive démarquant au niveau de la paroi œsophagienne et pouvant aller jusqu'à la perforation [5]. Le pic de fréquence se situe entre 6 mois et 3 ans (70% contre 30% entre 3 et 12 ans) [4]. Différentes raisons expliquent la vulnérabilité de cette tranche d'âge, parmi lesquelles la tendance naturelle du nourrisson et du petit enfant à porter à la bouche tous

les objets qui sont à leur portée et ainsi de les avaler. La prédominance masculine observée dans la majorité des séries ne trouve aucune hypothèse satisfaisante. Certains auteurs l'expliquent par l'audace et la nature des jeux des jeunes garçons. Le taux de récurrence est assez fréquent [5].

Les CE digestifs se bloquent généralement au niveau des rétrécissements anatomiques de l'œsophage, la bouche de Killian (C6), le rétrécissement aortique (D4) et au niveau du diaphragme. Ce blocage fait apparaître trois phénomènes : un spasme qui tend à renforcer l'enclavement, une lésion de la paroi œsophagienne, un œdème, voire une ulcération ou un abcès sous-muqueux [6].

L'interrogatoire de l'enfant ou de sa famille permet, dans la plupart des cas, de recueillir des informations concernant la nature du corps étranger, la date d'ingestion et les signes associés. Les principales manifestations cliniques en rapport avec l'ingestion de CE sont : la dysphagie, l'odynophagie et la toux sèche, qui sont difficilement appréciables chez le petit enfant. Les CE peuvent également se révéler par des signes infectieux (fièvre prolongée) ou fortuitement à l'occasion d'une radiographie thoracique. Ils peuvent cependant passer inaperçus et se révéler au stade des complications telles que la sténose, la perforation œsophagienne et le développement de fistules [7]. Dans notre cas la découverte était en effet fortuite suite à la réalisation d'une radiographie thoracique devant une dyspnée sifflante récidivante. Le bilan comporte au moins deux incidences radiographiques face et profil. L'opacification digestive est indiquée devant la suspicion clinique et la normalité radiologique.

Si la plupart des CE ingérés traversent le tractus digestif sans manifestation clinique ni complication, 10 à 20% d'entre eux doivent être extraits par voie endoscopique en urgence et moins de 1% nécessite un traitement chirurgical en raison d'une complication majeure : soit une obstruction œsophagienne, ou une perforation pouvant être responsable d'une médiastinite [8]. La découverte d'un CE impose donc son extraction urgente par voie endoscopique ; à l'hypo-pharyngoscope pour les localisations cervicales ou au fibroscope pour les localisations plus basses [9]. Etant donné la durée d'évolution (de plus de 1 mois), on s'attendait à trouver une pièce remaniée, fixe et adhérente, mais au moment de l'endoscopie, on a constaté que la pièce était mobile mais difficile à pousser dans l'estomac, ce qui a renforcé l'hypothèse d'une achalasia et a conforté l'aspect radiologique évocateur.

L'achalasia œsophagienne correspond à un trouble moteur primitif de l'œsophage d'origine neurogène [10], résultant d'un défaut de relâchement du bas œsophage à l'arrivée du bol alimentaire dont l'étiologie, et notamment la part des facteurs génétiques, demeure encore mal précisée [10]. Il s'agit d'une affection rare dont 5% des cas seulement se révèlent avant l'âge de 15 ans. Les études pédiatriques sont donc peu nombreuses et révèlent une prédominance masculine [10], une possibilité de formes familiales, ou même l'association fréquente à d'autres anomalies : syndrome 3 ou 4 A, dysautonomie familiale de Riley-Day, ou problème neurologique particulier (trisomie, encéphalopathie...) [10].

Il n'est pas rare de retrouver un délai de plusieurs mois entre la survenue des premiers symptômes et le diagnostic. Les signes d'appels sont en effet non spécifiques et souvent trompeurs, notamment chez le nourrisson, où ils peuvent facilement évoquer un reflux gastro-œsophagien [10]. Variant en fonction de l'âge, cette symptomatologie est dominée par la dysphagie, les vomissements et les signes respiratoires.

La dysphagie est toujours retrouvée au moment du diagnostic, mais elle reste particulièrement trompeuse et difficile à reconnaître chez l'enfant. Elle est souvent accentuée par le stress [11]. Les vomissements dominent le tableau clinique chez les jeunes enfants et les nourrissons, la dysphagie étant très difficile à exprimer [12]. Ils ont une valeur sémiologique réelle. Ils sont faits d'aliments non digérés. Quant aux manifestations respiratoires, elles sont considérées comme la conséquence des fausses routes, l'hypothèse de compression des poumons par l'œsophage dilaté est peu probable [13]. Elles sont d'autant plus graves que l'âge de début est précoce [14]. Ces troubles sont souvent les signes inauguraux au premier plan de la maladie, en raison de la méconnaissance de la dysphagie. Ils associent toux et broncho-pneumopathies récidivantes ainsi que d'autres signes : dyspnée paroxystique nocturne, accès de toux surtout nocturne avec wheezing, abcès pulmonaire et dilatation des bronches [14]. Notre patiente présentait des vomissements chroniques évoluant depuis l'âge de un an, associés à des signes respiratoires à type de dyspnée sifflantes à répétitions, ce qui nous pousse à nous poser la question suivante : ces manifestations n'étaient-elles pas l'expression débutante de cette achalasia ?

Ainsi tout vomissement chronique n'ayant pas fait sa preuve doit faire rechercher une pathologie œsophagienne

sous-jacente notamment un mégacœsophage. Nous recommandons donc d'élargir les indications d'explorations digestives devant les vomissements chroniques de l'enfant : FOGD, complétée éventuellement par une opacification si besoin il y a.

Le traitement a pour but de lever au moins partiellement l'obstacle cardiaque en sachant que le défaut de relaxation du SIO et surtout la dyskinésie du corps de l'œsophage persistera dans tous les cas, à des degrés variables. Le traitement de référence reste par conséquent la myotomie extra muqueuse chirurgicale selon la technique de Heller, effectuée par laparotomie ou, plus récemment, par laparoscopie [1]. En raison du risque élevé de reflux gastro-œsophagien postopératoire, cette intervention est généralement couplée à un geste anti reflux [15].

La dilatation endoscopique par ballonnet semble être la thérapeutique qui engendre le moins de morbidité, mais le risque de récurrence atteint les 100% pendant le suivi à long terme, nécessitant des dilatations itératives, d'autant plus observées que l'âge de l'enfant est jeune [16]. Des complications à type de perforation et de reflux sévère sont observées chez plus de 10% des malades [17]. Enfin, les dilatations ne sont techniquement réalisables que chez les enfants de plus de cinq ans et seraient plus efficaces après l'âge de neuf ans.

Les traitements médicamenteux utilisent les dérivés nitrés ou, plus récemment, les antagonistes calciques (nifédipine, diltiazem) [10] qui agissent en diminuant le tonus de la fibre musculaire lisse. Le traitement médical n'est donc généralement utilisé que de façon palliative et transitoire pour permettre la réhabilitation nutritionnelle dans l'attente d'une technique plus radicale [10].

Conclusion

La rareté de l'achalasia fait qu'on y pense moins par rapport aux autres maladies responsables de vomissements chroniques chez l'enfant.

La découverte de la pièce de monnaie de façon fortuite, l'emplacement bas situé et surtout son caractère mobile malgré la durée d'évolution a fait penser dans notre observation à une pathologie sous-jacente qui ne peut être que l'achalasia confirmée d'ailleurs par la dilatation de l'œsophage et sa terminaison effilée au TOGD.

Nous recommandons donc d'élargir les indications d'explorations digestives devant les vomissements chroniques de l'enfant notamment une FOGD complétée éventuellement par une opacification si besoin.

Références

1. Van Lennep et al. Clinical management of pediatric achalasia : a survey of current practice. *JPGN* 2019 ; 68 : 521-526.
2. Lelli Jr. JL, Drongowski RA, Coran AG. Efficacy of the transthoracic modified Heller myotomy in children with achalasia - a 21-year experience. *J Pediatr Surg* 1997;32:338-41.
3. Arana A, Hauser B, Hachimi-Idrissi S, Vandenplas Y. Management of ingested foreign bodies in childhood and review of the literature. *Eur J Pediatr* 2001;160:468-72.
4. Lakdhar-Idrissi M, Hida M. L'ingestion de corps étranger chez l'enfant : à propos de 105 cas. *Arch Péd* 2011;18:856-62.
5. Magali Labadiea, Christine Tournoud, et les membres de la Commission Scientifique de la Société de toxicologie clinique. Avis relatif à la prise en charge initiale d'un appel pour toute suspicion d'ingestion de pile bouton par un jeune enfant. *j.toxac*.2018.12.005.
6. Zalagh M, Errami N, Akhiri M, Jahidi A, Benariba F. Conduite à tenir devant un corps étranger pharyngo-oesophagien. *Espérance Médicale* 2010;17(174):680-4.
7. Naidoo RR, Reddi AA. Chronic retained foreign bodies in the esophagus. *Ann Thorac Surg* 2004;77:2218-20.
8. Rachid Marouf. Ingestion accidentelle d'une pièce de monnaie en intra-oesophagien. *Pan African Medical Journal*. 2015; 21:324
9. Uba AF, Sowande AO, Amusa YB, Ogundoyin OO, Chinda JY, Adeyemo AO, et al. Management of oesophageal foreign bodies in children. *East Afr Med J* 2002;79:334-8.
10. S. Viola et al. Le mégaoesophage de l'enfant : profil clinique et évolution à long terme. *J.arcped*.12 (2005) 391-396.
11. Karnak I, Senocak M.E. Achalasia in childhood: surgical treatment and outcome. *Eur J ped surj* 2001 ; 11 : 233.
12. Raven RW. Achalasia of the oesophagus in children *BNJ* 5267: 1614- 1616.
13. MELLOUK.N Le mégaoesophage primitif de l'enfant : Thèse de médecine, Casablanca, 2007, n° 179.
14. Metman E.H, Debbabi S. Troubles moteurs de l'oesophage EMC traité de gastroentérologie, 1994.9-201-A-10.
15. Esposito C, Mendoza-Sagaon M, Roblot-Maigret B, Amici G, Desruelle P, Montupet P. Complications of laparoscopic treatment of esophageal achalasia in children. *J Pediatr Surg* 2000;35:680-3.
16. Grabowski et al. Pediatric achalasia. Single center study of interventional treatment. *Gastroenterology review* 2017 ; 12 (2) : 98-104.
17. Gershman G, Ament ME, Vargas J. Frequency and medical management of esophageal perforation after pneumatic dilatation in achalasia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1997;25:548-53.

Hémangiome synovial du genou.

M. El-Bouz, A. Cherqaoui, Bjitro, M. Arihi, M. Aboumaarouf
Service d'Orthopédie et de Traumatologie Pédiatriques, Hôpital Mère-Enfant A. Harouchi, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Casablanca.

Introduction

L'hémangiome synovial du genou est une pseudo tumeur vasculaire bénigne rare de la membrane synoviale. Son expression clinique est aspécifique rendant difficile son diagnostic et pouvant retarder sa prise en charge thérapeutique. L'IRM est l'examen de choix qui permet d'orienter le diagnostic.

Observation

Une jeune a consulté à l'âge de 13 ans pour une tuméfaction douloureuse de la face interne du genou droit, évoluant depuis deux ans. Elle n'avait pas d'antécédents pathologiques particuliers ni de notion de traumatisme du genou. L'examen physique a retrouvé une patiente en bon état général, présentant une boiterie d'esquive, une tuméfaction de 2 cm de diamètre, juste au dessus du condyle interne du fémur, douloureuse à la palpation, sans signes inflammatoires en regard, avec amyotrophie du quadriceps et du mollet droit sans limitation des amplitudes de l'articulation. Le cliché standard du genou n'a pas montré d'anomalie (Fig.1). L'échographie du genou a objectivé au niveau de la partie antéro-interne du genou droit la présence d'une formation juxta-osseuse bien limitée échogène hétérogène mesurant 20 x 55 mm, avec des vaisseaux en son sein au doppler (Fig.2). L'IRM du genou a retrouvé une masse aux dépens des parties molles de la face interne du fémur droit, bien encapsulée, mesurant 5cm de hauteur sur 2 cm de large, se présentant en hyposignal T1 et hypersignal T2, faiblement réhaussée par l'injection de produit de contraste, sans atteinte osseuse par contiguïté (Fig.3 a et b). Elle n'avait pas d'épanchement ou d'extension intra-articulaire. Une exérèse chirurgicale a été réalisée et l'examen anatomopathologique de la formation nodulaire prélevée a montré une prolifération adipocytaire diffuse, sans atypies cytonucléaires, s'infiltrant entre des faisceaux de fibres musculaires striées, évoquant un lipome intramusculaire d'exérèse incomplète. L'évolution a été marquée par la persistance des douleurs et



Fig.1. Radiographies du genou face et profil jugées normales.



Fig.2. Masse iso-échogène par rapport au muscle.

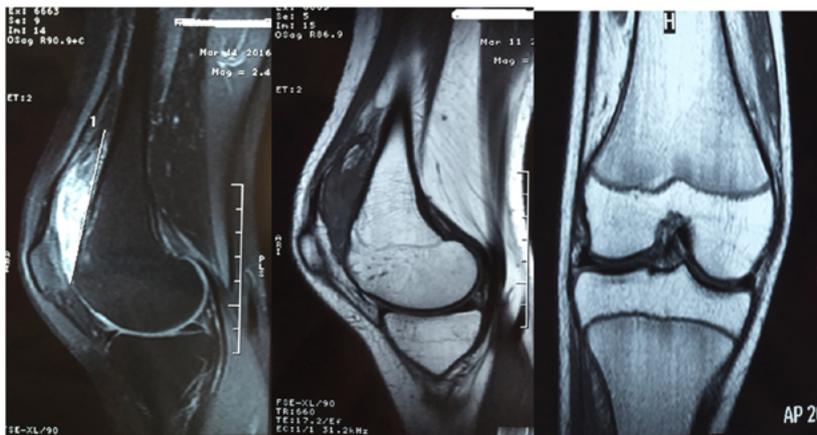


Fig.3a. IRM du genou séquence T2 et T1 séquence sagittale et coronale: masse juxta-articulaire de signal intense en T2 et hyposignal en T1.

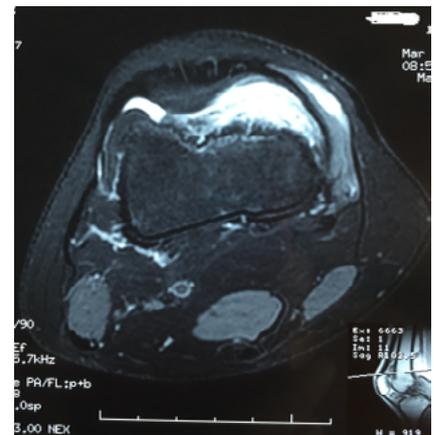


Fig.3b. IRM du genou T2 axiale: hypersignal intense.

de la tuméfaction qui a augmenté progressivement de volume. Un contrôle par une IRM du genou a objectivé un processus lésionnel du cul de sac sous quadriceps latéralisé en externe en hypersignal hétérogène en T2 et hyposignal T1 se rehaussant de façon hétérogène après injection de produit de contraste, mesurant 29 x 12 mm et étendu sur 52 mm. Il s'y associe une discrète érosion de la corticale fémorale en regard avec œdème osseux à ce niveau et une lame d'épanchement intra articulaire faisant évoquer un hémangiome synovial. Le diagnostic est ainsi rectifié et la malade est proposée pour embolisation.

Discussion

Les hémangiomes sont les lésions bénignes les plus fréquentes mais leur localisation synoviale est rare et constitue moins de 1% de l'ensemble des hémangiomes [1]. La localisation au genou paraît la plus fréquente (60%) principalement au compartiment antérieur, au coude (30%) [2], à la cheville, à l'articulation temporo-mandibulaire et aux gaines tendineuses [1]. Selon sa localisation, l'hémangiome peut être juxta-articulaire quand il est localisé en dehors de la capsule articulaire, synovial quand il est intracapsulaire et il est de part et

d'autre de la synoviale dans la forme intermédiaire. Environ 75% des patients sont symptomatiques avant l'âge de 16ans [3]. Son expression clinique est aspécifique rendant difficile son diagnostic et pouvant retarder sa prise en charge thérapeutique. Le délai diagnostique moyen est de 4,5 ans avec un maximum de 20 ans [1]. On note une prédominance féminine [4]. Les symptômes sont habituellement la douleur et l'instabilité, isolée ou non, la présence d'une masse palpable, d'hémarthrose récidivante ou simplement de gonflement du genou, l'amyotrophie du quadriceps et la limitation des amplitudes [5].

L'hypothèse suggérée de l'hémangiome synovial est l'origine réactionnelle favorisée chez 35% des patients par un traumatisme préalable au développement de la tumeur hémangiomateuse [1]. La radiographie standard est le plus souvent normale comme c'était le cas de notre patiente. Parfois, il existe des phlébolites, très suggestifs du diagnostic. On peut également observer une tuméfaction des parties molles, une déminéralisation osseuse, une accélération de la maturation des épiphyses et une arthropathie simulant celle de l'hémophilie [3]. L'échographie couplée au doppler est très intéressante, elle peut orienter le diagnostic quand elle montre un signal de type veineux au sein d'une masse iso ou hyperéchogène ayant un renforcement postérieur [4]. L'IRM permet de préciser la localisation tumorale, son extension, ses connections vasculaires et avec les structures adjacentes pour ainsi orienter le diagnostic et planifier la prise en charge chirurgicale. Les éléments d'imagerie caractérisant l'hémangiome sont un iso- ou hyposignal T1 homogène, avec en T2 suppression du signal de la graisse, une formation en hypersignal homogène, traversée par de multiples hyposignaux linéaires et serpiginieux (Fig.2), un rehaussement homogène après injection de gadolinium [5]. La présence de plages de tissu graisseux ou de septas fibreux est très évocatrice [3]. Le diagnostic différentiel de l'hémangiome synovial se pose avec la synovite villo-nodulaire, l'ostéochondromatose synoviale, l'hyperplasie kystique de la synoviale, le sarcome synovial puis avec les coagulopathies et l'hémophilie [4]. Dans tous les cas, le diagnostic de certitude repose sur l'examen anatomopathologique qui montre une prolifération d'origine vasculaire. L'aspect macroscopique est celui d'une tumeur sessile ou nodulaire dans 60% des cas et diffuse dans 30% des cas. Il s'agit le plus souvent d'angiomes caverneux (50%), parfois capillaires (25%), d'une fistule artério-veineuse (20%) ou

d'un hémangiome veineux (5%) [4]. Différentes procédures thérapeutiques ont été proposées dans la prise en charge de l'hémangiome : l'embolisation, la résection en chirurgie ouverte avec synovectomie totale ou partielle, l'excision arthroscopique mécanique ou au laser YAG afin de contrôler le saignement peropératoire. Il n'y a actuellement aucun consensus sur le traitement des hémangiomes intra-articulaires du genou. Une méthode mini invasive dans le cadre d'une prise en charge pluridisciplinaire pour traiter ces patients doit être préférée [5]. L'embolisation sélective est parfois proposée à titre préopératoire ou comme alternative à la chirurgie [5], cette dernière risquant d'ignorer les tumeurs de petites tailles non visibles à l'œil nu du fait du saignement fréquent.

Conclusion

L'hémangiome synovial est une tumeur bénigne qui doit être évoquée chez le sujet jeune présentant un tableau douloureux chronique. Il est souvent méconnu à l'examen clinique et aux examens radiologiques de routine. L'IRM est l'examen de choix qui permet d'orienter le diagnostic et de préciser son extension. Les nouvelles techniques, essentiellement l'embolisation, permettent une prise en charge moins invasive.

Références

1. Dunet B, Tournier C, Pallaro J, Boulet F, Fabre T. Traitement arthroscopique d'un hémangiome intra-articulaire du compartiment postérieur du genou. *Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique*, 2014; 100 (3) : 255-257.
2. Garcia J, Bianchi S. Tumeurs synoviales du genou. *Rev Med Suisse* 2003; N°2444 (<https://www.revmed.ch/RMS/2003/RMS-2444/23133>).
3. Ouali Idrissi M, Chérif Idrissi El Ganouni N, Basraoui D, Abkari I, Chafiq R, Essadki O, Ousehal A et coll. Imagerie des affections synoviales du genou. *Journal de Traumatologie du Sport*. 2011; 28 (3) : 174-184.
4. Bassou D, El Kharras A, Darbi A, El Haddad A, Amil T, Jidal M et coll. Hémangiome synovial, cause rare de tuméfaction du genou : imagerie et revue de la littérature. *Feuillets de Radiologie*. 2007; 47 (4) : 244-8.
5. Vakil-Adli A, Zandieh S, Hochreiter J, Huber M, Ritschl P. Case report Synovial hemangioma of the knee joint in a 12-year-old boy: a case report. *J Med Case Reports*. 2010; 4:105.

L'achondroplasie : à propos d'une nouvelle observation.

A. Sakhi¹, N. Aranda¹, M. Lehlmi², K. Bouayed¹.

¹Service de Pédiatrie 5 : Pédiatrie générale et Rhumatologique, Hôpital Mère-Enfant A. Harouchi, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Casablanca.

²Service de Médecine et de Réanimation Néonatale, Hôpital Mère-Enfant A. Harouchi, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Casablanca.

Introduction

L'achondroplasie est une maladie génétique rare secondaire à une mutation du gène FGFR3. Elle se caractérise cliniquement par un retard statur pondéral, des membres courts, un périmètre crânien augmenté et une hyperlordose [1]. Le développement intellectuel est parfaitement normal. L'achondroplasie est une maladie osseuse constitutionnelle pouvant être découverte soit à la période anténatale, soit à la naissance ou plus tardivement [1,2]. C'est la forme la plus fréquente des Ostéochondrodysplasies [3]. Nous en rapportons un cas de découverte postnatale chez un nourrisson de 16 mois.

Observation

Il s'agit de Hamza, âgé de 16 mois, enfant unique, issu d'un mariage non consanguin. La grossesse était mal suivie, menée à 29 SA, l'accouchement s'est déroulé par césarienne pour une rupture prématurée des membranes. Le poids de naissance était à un 1 kg 500. L'enfant a été hospitalisé durant la période néonatale pour une prématurité avec une bonne évolution clinique, puis adressé en consultation de rhumatologie et médecine interne pédiatrique pour une suspicion d'une maladie osseuse constitutionnelle.

A l'examen clinique, le nourrisson était en bon état général, pesait 8kg (-3DS) sa taille était de 64 cm (-2DS). Il présentait une macrocéphalie, des bosses frontales, une hypoplasie de la partie moyenne du visage, un cou court et une hypotonie axiale. L'examen thoracique a objectivé un thorax long, étroit et une protrusion abdominale. L'examen montrait également, une brièveté des quatre membres prédominant sur les segments proximaux avec des mains trapues (Fig.1). Au niveau du rachis, il était observé une cyphose dorsolombaire en position assise.

La radiologie du squelette a montré, une macrocéphalie avec une prédominance des bosses frontales. Les os longs étaient raccourcis, trapus avec un élargissement épiphysio-métaphysaire. Les ailes iliaques étaient courtes et carrées (Fig.2) et il s'associait, une cyphose thoraco lombaire, et une platyspondylie (Fig.2). Une tomodensitométrie cérébrale a objectivé une dilatation ventriculaire.

Devant l'association des caractéristiques cliniques notamment la rhizomélie, la cyphose doso-lombaire, la brachydactylie, une macrocéphalie avec front proéminent, l'hypoplasie de la partie moyenne du visage et l'aspect radiologique du squelette, le diagnostic de l'achondroplasie a été retenu.

Discussion

L'achondroplasie est la forme la plus commune de nanisme [2,3]. C'est une maladie qui est due à une mutation de novo dans le domaine transmembranaire du récepteur 3 du facteur de croissance des fibroblastes (FGFR3), qui affecte la plaque de croissance cartilagineuse, perturbant la fonction pendant la croissance [2,4].

Le mode de transmission est autosomique dominant ; si l'un des parents est atteint d'achondroplasie, il existe un risque de 50% de transmettre la maladie à la descendance.

La forme homozygote est létale et a des caractéristiques similaires à la dysplasie thanatophorique [2,5]. Le diagnostic prénatal peut être posé lors d'une échographie du troisième trimestre.

Dans les cas de grossesses à haut risque, ou quand une achondroplasie est suspectée après une échographie, l'ADN du fœtus peut être testé pour la mutation de FGFR3 [2]. Son diagnostic est certes confirmé par le test de génétique moléculaire, par la mise en évidence de la mutation de FGFR3, mais il peut être évoqué à partir des signes cliniques et radiographiques du squelette. Les caractéristiques cliniques et radiologiques décrites dans la littérature ont toutes été retrouvées dans notre observation. Le pronostic de cette maladie est essentiellement celui de l'insuffisance staturale sévère, la taille adulte étant voisine de 130 cm chez les hommes et de 124 cm chez les femmes, ce qui constitue un handicap considérable pour l'autonomie du patient.



Fig.1. Nanisme avec macrocéphalie, bosses frontales et rhizomélie.

Les femmes affectées doivent accoucher par césarienne du fait de la petite taille du pelvis [1]. Le pronostic est également lié aux complications viscérales et orthopédiques essentiellement rachidiennes, nécessitant périodiquement des explorations radiographiques, scanographiques ou par l'imagerie par résonance magnétique (IRM) à la recherche de signes de compression médullaire, d'hydrocéphalie ou de maladies cardiovasculaires. L'hydrocéphalie modérée, retrouvée chez notre patient, est constante dans l'achondroplasie et nécessite rarement une intervention de dérivation. En revanche un risque de compression médullaire impose une laminectomie ou un élargissement du trou occipital lorsque l'étranglement de celui-ci est en cause. Cette complication doit être recherchée en cas d'hypotonie, de signes pyramidaux, d'apnée ou de détresse respiratoire sévère par un scanner du rachis cervical et thoracolumbaire. La présence des signes de compression médullaire ou d'hydrocéphalie sévère impose, la réalisation d'une IRM de l'ensemble du névraxe, afin de proposer éventuellement des interventions de décompression de la charnière rachidienne.

Conclusion

L'achondroplasie est une maladie génétique à transmission autosomique dominante. C'est une maladie osseuse constitutionnelle caractérisée par un nanisme



Fig.2. Radiographie du membre inférieur et du rachis dorsolumbaire montrant une dysplasie spondylo-épiphyseaire.

dont le diagnostic peut être évoqué en anténatal. L'imagerie évoque le diagnostic, recherche des anomalies associées, viscérales et orthopédiques. Elle permet également de suivre l'évolution de la maladie à la recherche de complications neurologiques. La gravité de ces complications explique l'intérêt du diagnostic anténatal et le conseil génétique.

Références

1. Ananya Panda, Shivanand Gamanagatti, Manisha Jana, Arun Kumar Gupta. Dysplasies squelettiques : une approche Radiographique et un examen des dysplasies squelettiques non létales communes. *World J Radio* 2014 ;28 octobre.
2. Boulet S, Althusser M, Nugues F et al. Diagnostic prénatal de l'achondroplasie : nouveaux signes spécifiques. *Prenat Diagn* 2009; 29 (07): 697-702.
3. Chitty LS, Griffin DR, Meaney C et al. Nouvelles aides pour le diagnostic prénatal non invasif de l'achondroplasie.
4. Yang P, Liao H, Yeh G et al. Diagnostic prénatal de l'achondroplasie avec échographie, tomographie tridimensionnelle et méthodes moléculaires. *J Med Ultrasound* 2012 ; 20 : 176-179.
5. Kimberly E. et Al.Fagen. Achondroplasie chez le nourrisson prématuré : un diagnostic élogieux dans l'unité de soins intensifs néonataux. *AJP Rep* 2017 Jan ; 7 (1): e8-e12.

Hypertension artérielle pulmonaire non expliquée par l'échocœur

Y. Harmoumi, S. Salam, H. EL Bekkali, H. Guezri, K. Chbani, L. Ouzidane, D. Laoudiyi

Service de Radiologie Pédiatrique, Hôpital Mère-Enfant A. Harouchi, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Casablanca.

Observation

Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin, âgé de 2 mois, qui s'est présenté aux urgences pour une cyanose et une fatigabilité lors des tétées.

L'examen clinique a noté un nourrisson conscient, apyrétique, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire. À l'auscultation, il existait un souffle systolique éjectionnel au foyer pulmonaire avec des râles sibilants.

Devant ce tableau clinique, le diagnostic à évoquer en premier est une cardiopathie congénitale avec shunt gauche droite comme en témoigne la cyanose et la fatigabilité lors des tétées.

La radiographie thoracique de face et de profil (Fig.1) montre la présence d'une opacité rectiligne para cardiaque droite associée à une opacité alvéolaire du lobe supérieur droit et moyen effaçant le bord droit du cœur (Fig.2).

Quels autres examens paracliniques demander ?

L'écho-cœur a révélé des signes d'insuffisance cardiaque droite avec hypertension artérielle pulmonaire (HTAP).

Les images radiologiques en concordance avec les données de l'écho-cœur, sont en faveur d'une cause vasculaire de l'HTAP à type de retour veineux pulmonaire anormal.

Devant ce tableau, il faut compléter le bilan par un angioscanner thoracique. Ce dernier a objectivé une

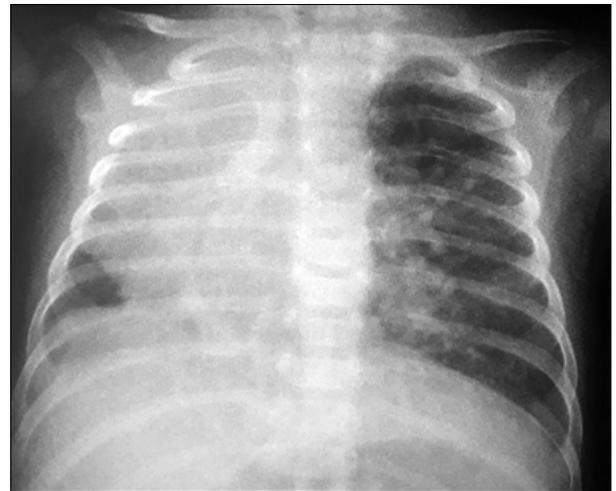


Fig.1. Radiographie thoracique de face.

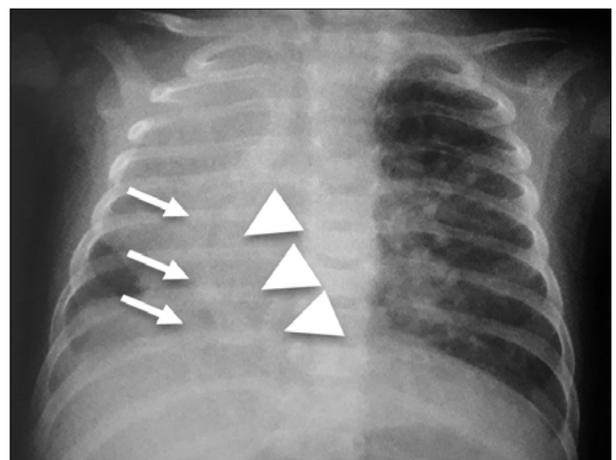


Fig.2. Radiographie thoracique de face montrant l'opacité rectiligne para cardiaque droite (flèches jaunes) correspondant au signe de cimenterie caractéristique. On note un effacement du bord droit du cœur (têtes de flèche).

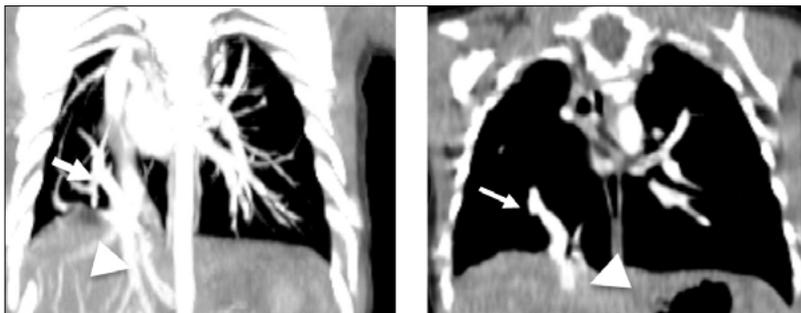


Fig.3. Angioscanner thoracique en reconstructions coronales montrant un retour veineux pulmonaire anormal sous forme d'un collecteur (flèche jaune) s'abouchant dans la VCI (tête de flèche).



Fig.4. Coupe tomodensitométrique en fenêtrage parenchymateux montrant une hypoplasie pulmonaire droite associé à une agénésie de la bronche lobaire supérieur homolatérale.

absence des veines pulmonaires droites avec un retour veineux pulmonaire anormal droit vers la veine cave inférieure (VCI) (Fig.3), on a noté également plusieurs autres anomalies associées : une hypoplasie de l'artère pulmonaire droite, une vascularisation systémique artérielle de la base du poumon sans séquestre pulmonaire, une dilatation des cavités cardiaques droites et un septum paradoxal. Au niveau du parenchyme pulmonaire, on a objectivé une hypoplasie pulmonaire droite avec agénésie de la bronche lobaire supérieure homolatérale (Fig.4). Le diagnostic retenu était un syndrome de Cimenterre responsable d'une HTAP avec shunt gauche droite. Le nourrisson a été orienté vers une unité de cardiologie pédiatrique pour prise en charge spécialisée.

Discussion

Anatomiquement, les veines pulmonaires se drainent normalement dans l'oreillette gauche. Les retours veineux pulmonaires anormaux (RVPA) sont des anomalies congénitales définies par une anomalie du drainage d'une ou de plusieurs veines pulmonaires vers le système veineux systémique, qui se draine dans les cavités cardiaques droites [1].

Le syndrome de cimenterre (ou syndrome veino-lobaire, ou syndrome du poumon hypogénétique) est une entité particulière au sein des retours veineux anormaux partiels, ainsi désigné en raison de l'image radiographique arciforme verticale para cardiaque droite correspondant au retour veineux dans la veine cave inférieure [2].

Sa prévalence est estimée entre 1/100 000 et 1/33 000 naissances vivantes. La maladie semble toucher majoritairement les filles [3,4].

Il s'associe classiquement à d'autres malformations telles : une dextroposition cardiaque par rotation, un petit poumon droit volontiers bi lobaire, une séquestration broncho-pulmonaire et/ou des malformations cardiaques, notamment une communication inter auriculaire (CIA) [4].

Du point de vue physiopathologique, ce syndrome est responsable d'un shunt gauche-droite dû au retour veineux anormal, et majoré par la vascularisation systémique du poumon droit, et par une CIA fréquemment associée [7].

Du point de vue clinique, Dupuy et al [8] ont décrit la forme infantile (révélée avant un an) et la forme adulte, de pronostics totalement différents.

Les révélations néonatales ou précoces témoignent d'un shunt gauche droite et d'une hypoplasie pulmonaire importants, avec très souvent une cardiopathie associée : dyspnée, insuffisance cardiaque et une HTAP sont marquées.

Dans l'enfance, des infections récurrentes de la base droite, une toux chronique, un sifflement (pseudoasthme), un retard de croissance et une asymétrie thoracique peuvent être révélateurs.

Les formes les moins sévères peuvent rester asymptomatiques et découvertes fortuitement à l'âge adulte.

L'imagerie intervient à plusieurs niveaux [3,9] : en radiographie standard, l'aspect caractéristique est celui d'opacité en « croissant » basale droite se dirigeant en s'élargissant vers le hile cardio-phrénique droit et qui correspond à l'aspect en « cimenterre ». Cette opacité latéro-cardiaque droite est parfois absente dans les formes infantiles, en raison de l'importance de l'hypoplasie pulmonaire et du déplacement médiastinal.

À l'écho-cœur, l'abouchement de la veine pulmonaire supérieure droite peut être difficile à visualiser. Si elle ne montre pas directement le retour veineux anormal, elle peut suspecter sa présence [7].

L'angiogramme souvent réalisé en première intention chez le nouveau-né ou le petit nourrisson, permet une analyse morphologique du parenchyme pulmonaire, de l'arbre bronchique et de l'anatomie vasculaire et pulmonaire. Il montre l'absence de vaisseau s'abouchant dans l'oreillette gauche et précise le trajet du/des vaisseaux anormaux [3,9].

Les performances de l'IRM par rapport à l'échocardiographie et à l'angiographie invasive pour l'exploration des retours veineux pulmonaires anormaux sont meilleures, mais la présence d'un shunt et des signes respiratoires peut gêner, voire contre-indiquer la réalisation d'une IRM cardiaque [3].

Concernant l'évolution du syndrome de cimenterre, les formes infantiles sont de pronostic global assez sombre, avec une évolution souvent fatale ou vers l'HTAP fixée, malgré la prise en charge, par contre le pronostic est excellent dans des formes adultes (diagnostic après 1 an) [6].

Pour la prise en charge, l'abstention thérapeutique reste la règle dans les cas où les patients sont asymptomatiques. Le traitement reste chirurgical dans les cas où le shunt gauche droite est supérieur à 50% ou s'il existe des malformations cardiaques associées [10].

Conclusion

Le syndrome du cimenterre est une maladie exceptionnelle, méconnue, dont l'expression clinique est insidieuse et non spécifique. La radiographie thoracique permet souvent d'évoquer le diagnostic qui sera confirmé par l'angiogramme thoracique. Aucun traitement n'est nécessaire chez les patients asymptomatiques; un traitement chirurgical est proposé en cas de shunt gauche droite sévère, de séquestre ou d'infections pulmonaires à répétition.

Références

1. Francart C. Retours veineux pulmonaires anormaux. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Cardiologie*, 11-940-E-80, 2003, 11 p.
2. Retour veineux pulmonaire anormal révélé par un œdème pulmonaire localisé, C. Dujon1, R. Azarian1, F. Mignon2, P. Petitpretz1, *Rev Mal Respir* 2006 ; 23 : 89-91.
3. Blondiaux E, Dacher J-N, Vivier P-H, Sirinelli D, Ducou le Pointe H. Imagerie des retours veineux systémiques et pulmonaires. *EMC - Radiol Imag Médicale - Cardiovasc - Thorac - Cervicale*. nov 2012;7(4):1-14.
4. Benjouad I, Taam I, Ataoua KE, Mahi M, Amil T, Saouab R. Scimitar syndrome: about a case and review of the literature. *Pan Afr Med J*. 2016; 25:37.
5. Gavazzi E, Ravanelli M, Farina D, Chiari ME, Maroldi R. Scimitar syndrome: comprehensive, noninvasive assessment with cardiovascular magnetic resonance imaging. *Circulation* 2008;118: 63-64.
6. Najm HK, Williams WG, Coles JG, Rebecka IM, Freedom RM. Scimitar syndrome : twenty years' experience and results of repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996. 112 : 1161-1169.
7. Saguintaah M, Baud C, Couture A, Veyrac C, Flunker S. Les anomalies des retours veineux pulmonaires, journées de radiologie pédiatrique - trousseau 14 au 16 janvier 2009.
8. Dupuis C, Charaf LAC, Breviere G, Abou P. « Infantile » form of the scimitar syndrome with pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1993. 71 : 1326-1330.
9. Gilkeson RC, Ciancibello L, Zahka K, Pictorial essay. Multidetector C.T. Evaluation of congenital heart disease in pediatric and adult patients. *AJR Am J Roentgenol* 2003;180: 973-980.
10. Dupuis C, Charaf LA, Abou P, Breviere GM. Le traitement chirurgical du syndrome du cimenterre chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte. Étude coopérative de 37 cas. *Arch Mal Coeur* 1993 ; 86 : 541-547.

Traitement non opératoire par antibiothérapie pour appendicite aiguë non compliquée chez l'enfant, versus appendicectomie laparoscopique : analyse des succès et de l'incapacité post-thérapeutique.

Association of Nonoperative Management Using Antibiotic Therapy vs Laparoscopic Appendectomy With Treatment Success and Disability Days in Children With Uncomplicated Appendicitis.

Peter C. Minneci & all

JAMA. 2020; 324 (6):581-593. doi:10.1001/jama.2020.10888.

L'appendicectomie a été jusqu'à présent le traitement de choix de l'appendicite aiguë chez l'enfant. Cette intervention la plus fréquente en chirurgie abdominale (70 000 cas/an aux USA), nécessite une anesthésie générale et est associée à un risque péri-opératoire, cause de douleurs et d'incapacité postopératoire. Une approche non chirurgicale, par antibiothérapie, a démontré sa tolérance et son efficacité (65 à 75%), avec un nombre moindre de jours d'incapacité, une meilleure qualité de vie, une plus grande satisfaction du patient et de son entourage.

P. C Minneci et collaborateurs ont mené cette étude afin de déterminer le taux de succès de la prise en charge non chirurgicale d'une appendicite non compliquée chez l'enfant et d'en préciser les différences évolutives avec l'appendicectomie chirurgicale. Leur travail a été prospectif, contrôlé mais non randomisé, multi-institutionnel, auprès de 10 hôpitaux pédiatriques universitaires. L'option thérapeutique, chirurgicale ou médicale, était décidée conjointement avec le patient et sa famille. Les enfants étaient âgés de 7 à 17 ans ; ils présentaient une appendicite aiguë non compliquée à l'imagerie, sans abcès, fécalithe ou phlegmon. La leucocytose est comprise entre 5 000 et 18 000/ μ L et les douleurs abdominales récentes, de moins de 48 heures avant le début d'une antibiothérapie. Les critères d'exclusion sont les antécédents de douleurs abdominales intermittentes et la constatation d'une péritonite diffuse à l'examen clinique.

L'option chirurgicale comprenait, dès l'admission, le recours à une antibiothérapie intraveineuse suivie de

l'appendicectomie sous laparoscopie. La prise en charge médicale reposait sur l'administration pendant 24 heures au minimum d'antibiotiques IV et une diète alimentaire maintenue au moins pendant 12 heures jusqu'à survenue d'une amélioration sous forme de diminution de la douleur et de la sensibilité. Les patients étaient alors passés sous antibiothérapie orale. A la fin de l'hospitalisation, les enfants devaient poursuivre l'antibiothérapie pendant un total de 7 jours.

L'échec du traitement non opératoire et la décision d'appendicectomie était prise en cas de non amélioration après 24 heures d'antibiotiques ou en cas d'aggravation des douleurs ou de survenue de signes d'infection systémique.

Les 2 paramètres principaux analysés étaient le nombre de jours d'incapacité de l'enfant et le taux de succès (absence d'appendicectomie dans les 12 mois). Les paramètres secondaires étaient divers. La comparaison entre les 2 attitudes thérapeutiques a été quantifiée par la mesure de leur différence standardisée absolue.

Un total de 1 068 enfants ont été inclus dans l'étude, entre mai 2015 et le octobre 2018. 370 (35%) non opérés et 698 (65%) ayant eu l'appendicectomie.

L'âge médian des malades était de 12,4 ans et on dénombrait 38% de filles. Seuls 806 patients ont eu un suivi complet : 284 dans le groupe traité médicalement et 522 dans celui traité chirurgicalement. Les patients traités par antibiotiques étaient, dans leur ensemble, plus jeunes et ont été explorés plus souvent par la seule échographie abdominale.

Les résultats globaux font apparaître un taux de succès à un an de l'approche non chirurgicale de 67,1%. Le nombre de jours d'incapacité a été significativement moindre que celui après chirurgie : 6,6 vs 10,9 jours, soit une différence de -4,3 jours (IC : -6,17 à -2,43 ; $p < 0,001$).

53 échecs du traitement non opératoire ont été rapportés : dans 16 cas liés à une décision parentale et dans les autres à une non-amélioration ou à une aggravation dans les 48 heures. Après un recul de un an, le taux de succès de l'attitude non opératoire est passé à 62,8% (IC : 57,1

à 68,5%). Le taux de complications et de satisfaction ne diffère pas significativement entre les 2 approches.

Plusieurs essais cliniques randomisés et études de cohortes avaient antérieurement démontré, de façon constante, le caractère sans risque et l'efficacité de la prise en charge médicale, chez l'adulte comme chez l'enfant, avec des taux de succès entre 65 et 75%, pour un taux de complications identique à celui observé en cas d'appendicectomie. Cette stratégie a aussi pour avantage d'éviter le risque d'interventions non nécessaires.

En conclusion, en cas d'appendicite non compliquée de l'enfant, une prise en charge initiale non chirurgicale est suivie d'un taux de succès immédiat de 67,1%, et est associée à un moindre nombre de jours total d'incapacité. Toutefois, le nombre considérable d'enfants perdus de vue durant le suivi grève le degré de signification statistique de ce travail.

Pr. M. Fehri (Casablanca)

Abus de l'enfant aux services d'urgence : Epidémiologie, prise en charge et suivi.

Child abuse in the Emergency department: Epidemiology, management, and follow-up.

Solis-García G, Marañón R, Medina Muñoz M, de Lucas Volle S, García-Morín M, Rivas García A.

An Pediatr (Barc). 2019;91:37-41.

Les abus représentent un problème de santé sous-diagnostiqué chez l'enfant et qui a pris une importance considérable ces dernières années. Ils sont définis par le Centre International de l'Enfance de Paris comme toute action, omission ou négligence, non accidentelle, qui prive un enfant de ses droits et de son bien-être, qui menace ou entrave son développement physique, psychologique ou social, commise par des individus, des institutions ou la société elle-même.

L'objectif de cette étude menée en Espagne était de décrire les caractéristiques cliniques et épidémiologiques, la prise en charge et le suivi des cas suspects

d'abus diagnostiqués aux urgences pédiatriques.

Il s'agissait d'une étude rétrospective, observationnelle et analytique ayant été menée auprès d'enfants de moins de 16 ans, accueillis aux urgences pédiatriques d'un centre hospitalier universitaire de Madrid, entre janvier 2008 et décembre 2017.

Parmi les 570 648 consultants aux urgences, 404 enfants étaient suspects être victimes d'abus. L'abus physique était le plus fréquent (40,6%), suivi de la négligence (35,1%), de l'abus sexuel (25,5%) et de l'abus psychologique (7,4%). L'âge médian de ces patients était de 4,3 ans et les abus étaient plus fréquents chez les enfants âgés de 1-5ans (38,9%). Les abus sexuels étaient plus fréquemment suspectés chez les filles alors que les violences physiques étaient plus fréquentes chez les garçons. Plus de la moitié des cas (57,2%) avaient consulté pour des motifs autres que l'abus. 22% des patients ont nécessité une hospitalisation. L'âge et le type d'abus étaient indépendamment associés au risque d'hospitalisation. Plus de la moitié (56%) des cas ont nécessité un suivi pédo-psychiatrique pour les abus sexuels et psychologique, et social pour les abus physiques.

Dans cette étude, le type d'abus le plus fréquent était la violence physique, suivie de la négligence et des abus sexuels, tandis que dans d'autres études, la négligence n'est pas aussi fréquente. Cela pourrait être lié à une suspicion fréquente des abus par une équipe d'urgence désignée spécifiquement pour être informée de tous les cas suspects et chargée de la prise en charge et le suivi de ces enfants. Le motif de consultation était fréquemment autre que l'abus et ce dernier a été suspecté lors du recueil de l'histoire, d'où l'importance d'une histoire détaillée et d'une suspicion fréquente d'abus d'enfants. En outre, dans plus de la moitié des cas, l'auteur présumé était un parent, ce qui suggère que la plupart des abus se produisent à domicile. Il semble ainsi nécessaire de s'efforcer à fournir une formation adéquate et sensibiliser tous les professionnels de santé impliqués dans les soins d'urgence, mettant en œuvre des stratégies de protection des mineurs afin de prévenir les conséquences néfastes de l'abus. Le dépôt des formulaires de signalement et la coordination des soins sont utiles, d'une part avec les services sociaux, mais aussi avec les unités de pédo-psychiatrie, notamment dans les cas des abus sexuels ou psychologiques, qui nécessitent souvent un soutien psychologique.

Cette étude présente plusieurs limites : Elle a été menée dans un seul centre. C'était une étude rétrospective, ce qui a rendu difficile le recueil de données sur le suivi. Pour le suivi juridique, la collecte d'informations était limitée par l'interdiction de l'accès à la base de données ; ce qui aurait pu amener à une sous-estimation de la proportion des cas avec implication juridique.

En conclusion, les abus sont suspectés chez les enfants d'âge préscolaire surtout. L'âge et le type d'abus sont des facteurs déterminants du besoin d'hospitalisation. Un suivi étroit, social et psychologique, doit être entamé en urgence pour accompagner ces enfants en détresse.

Dr. G. Khaloui (Casablanca)

Amélioration de la qualité de vie des patients paralysés cérébraux non déambulants : qui peut tirer bénéfice de la chirurgie de la scoliose ?

Improving Health-related Quality of Life for Patients With Nonambulatory Cerebral Palsy: Who Stands to Gain From Scoliosis Surgery?

Daniel J. Miller, MD, John (Jack) M. Flynn, MD, Saba Pasha, PhD, MS, Burt Yaszay, MD, Stefan Parent, MD, PhD, Jahangir Asghar, MD, Mark F. Abel, MD, Joshua M. Pahys, MD, Amer Samdani, MD, Steven W. Hwang, MD, Unni G. Narayanan, MBBS, MSc, Paul D. Sponseller, MD, MS, MBA, and Harms Study Group, and Patrick J. Cahill, MD. J Pediatr Orthop 2020, 40, (3), e186-e192.

La survenue d'une scoliose chez l'enfant paralysé cérébral non déambulant est très fréquente (62% à 100% selon les séries). Ces types de scoliose ne répondent pas au traitement par corset et continuent à progresser fortement après la fin de la croissance. L'arthrodèse vertébrale est donc communément utilisée. Le but de la chirurgie chez ces patients est de stopper l'évolution de la déformation, améliorer le confort, rétablir un bon équilibre du bassin pour la préservation de la station assise, et faciliter les soins quotidiens.

L'objectif de cette étude multicentrique et prospective est de déterminer quels sont les facteurs prédictifs

cliniques et radiologiques qui seraient associés à l'amélioration de la qualité de vie. Les auteurs rapportent les résultats de cette série homogène de 157 patients classés 4 et 5 selon la classification GMFCS (Gross Motor Function Classification System), après un recul de 2 ans post opératoire. L'évaluation a porté sur l'étude des clichés radiologiques et sur la qualité de vie en utilisant un questionnaire de la classification CPCHILD (Caregiver Priorities and Child Health Index of Life with Disabilities). La qualité de vie a été mesurée en pré et post opératoire par le questionnaire CPCHILD rempli par les soignants de chaque enfant. Le questionnaire comporte 37 items couvrant 6 domaines: (1) les soins personnels; (2) les postures, transferts et mobilité; (3) le confort, les émotions et le comportement; (4) la communication et les relations sociales; (5) la santé; (6) la qualité de vie en général.

Les résultats rapportés ont montré une amélioration significative du score CPCHILD après un recul de 2 ans chez 36,3% (57/157) des patients. Il n'y pas eu de différence significative entre les 2 groupes concernant les paramètres radiologiques pré et post-op. ainsi que de la correction chirurgicale de la déformation. Les patients qui ont eu une amélioration significative après chirurgie avaient un score CPCHILD significativement moins élevé (43.8 vs. 55.2, $P < 0.001$).

Plus les patients ont un score bas en pré-op. plus ils améliorent le score en post-op. et tirent un bénéfice de la chirurgie en matière de qualité de vie. Les paramètres radiologiques n'ont par contre aucune valeur prédictive. D'une manière plus triviale plus les enfants sont «cloîtrés» dans leur chambre, plus ils tireront bénéfice de la chirurgie.

La chirurgie améliore donc la qualité de vie chez 1/3 des patients, et chez les patients avec un score CPCHILD élevé en pré op. la chirurgie aura comme objectif essentiel de stopper l'évolution de ces scoliose qui continuent de s'aggraver de façon importante tout au long de la vie de ces enfants qui finiront par dégrader tôt ou tard leur qualité de vie.

Cette étude a permis aux auteurs de savoir quels enfants amélioreront leur qualité de vie mais aussi d'expliquer aux parents ce qui est attendu du geste opératoire.

Pr. A. Khairouni (Casablanca)

Tests de dépistage néonatal au Brésil : taux de prévalence et inégalités régionales et socio-économiques.

Neonatal screening tests in Brazil: prevalence rates and regional and socioeconomic inequalities.

Mariana B. Mallmann, Yaná T. Tomasi Antonio Fernando Boing.
J. Pediatr (Rio J). 2020; 96(4):487-494.

Environ un tiers seulement des nouveau-nés dans le monde bénéficient d'un dépistage néonatal ; plusieurs pays ne disposent pas encore de programmes nationaux de dépistage néonatal. Certains pays d'Amérique latine, comme le Cuba, le Chili et l'Uruguay, assurent ce dépistage pour 99% de leurs nouveau-nés. Au Brésil, en 2013, la couverture nationale était de 83%. Le programme national brésilien de dépistage néonatal recommande que le nouveau-né bénéficie du test de leur pupillaire (Red reflex) le test d'oxymétrie de pouls, en plus du test de Guthrie entre le 3^e et le 5^e jour de vie et le dépistage auditif au cours du premier mois de vie. La prévalence de la réalisation du test de Guthrie reste plus élevée dans le secteur privé (99,4% contre 89,6%). De pareils inégalités existent également en fonction des caractéristiques démographiques et socio-économiques ; d'où l'intérêt de cette étude.

Les auteurs ont réalisé une étude analytique transversale qui a utilisé les données de l'enquête nationale sur la santé en 2013. Cette étude a porté sur un échantillon de 5 231 participants.

La prévalence du dépistage du test de Guthrie au Brésil était de 96,5%, celle du dépistage de l'audition des nouveau-nés était de 65,8% et celle du test de dépistage de la leur pupillaire était de 60,4%. La performance des trois tests de dépistage était significativement plus élevée chez les enfants dont les mères / tuteurs déclaraient un revenu du ménage par habitant plus élevé, qui vivaient dans les régions du Sud et du Sud-Est et qui avaient une assurance maladie privée ($p < 0,001$). Il n'y avait pas de différence statistiquement significative concernant la performance des tests selon la couleur de la peau / l'appartenance ethnique ($p > 0,05$). Les mêmes inégalités ont été vérifiées lorsque les tests ont été réalisés pendant les périodes recommandées, avec un fort gradient socio-économique.

Les auteurs concluent qu'il existe des inégalités dans la performance des tests de dépistage néonatal dans le pays,

ainsi que dans la réalisation de ces tests pendant les périodes établies par les recommandations gouvernementales. La garantie de la réalisation de ces tests dans un système de santé universel et public, comme au Brésil, devrait favoriser l'équité et l'accès à l'ensemble de la population.

Pr. L. Karboubi (Rabat)

Résultats des jeunes nourrissons souffrant d'hypothermie, évalués dans les services des urgences.

Outcomes of Young Infants with Hypothermia Evaluated in the Emergency Department.

Sriram Ramgopal, MD, Kathleen A. Noorbakhsh, MD, Christopher M. Pruitt, MD, Paul L. Aronson, MD, MHS, Elizabeth R. Alpern, MD, MSCE, and Robert W. Hickey, MD.
J Pediatr., 2020; 221: 132-139.

Un décalage thermique (fièvre ou hypothermie) chez de jeunes nourrissons fait craindre une infection bactérienne sévère. La prévalence des infections bactériennes en cas de fièvre est estimée de 8% à 12% ; celle des infections en cas d'hypothermie est moins connue.

Entre 2009 et 2018, des pédiatres urgentistes de quatre centres universitaires américains ont analysé rétrospectivement les données extraites à partir du code « hypothermie de 40 services d'urgences. Les dossiers retenus concernaient les nourrissons de moins de 90 jours et ayant eu un bilan infectieux complet avec recherche de l'herpès virus par PCR et culture ainsi que les examens biologiques courants et une radio de thorax. Un total de 3 565 dossiers répondant aux critères d'inclusion ont été retenus, ce qui représente 1,1% des consultants d'âge \leq 90 jours. Leur âge médian était de 5 jours. 60% avaient moins d'une semaine et 90,5% moins de 30 jours. Les garçons représentaient près de 51% des cas.

La recherche de l'infection est faite par hémoculture (80,5%), uroculture (80,1%), la culture du liquide céphalo-rachidien (42,2%) et une recherche d'herpès virus (30%). 3015 nourrissons (84,6%) ont été hospita-

lisés durant 3 jours en moyenne dont un tiers en unité de soins intensifs. Le diagnostic d'infection bactérienne sévère ou à Herpes virus a été confirmé pour 284 enfants soit 8% des cas, dont le point de départ est le plus souvent urinaire.

6 patients sont décédés (0,2%) du fait de septicémie, pyélonéphrite ou d'une pathologie chronique complexe. L'existence de cette association augmentait le risque d'une infection bactérienne sévère ($P < 0,001$).

Ainsi dans cette étude, parmi les nourrissons de moins de 3 mois avec une hypothermie, 8% souffraient d'une infection bactérienne sévère ou à virus herpès. L'hypothermie était associée à un taux de mortalité notable. L'existence de comorbidité aggravait le pronostic.

Dr. A. Khannous (Agadir)

Epidémiologie, caractéristiques cliniques et sévérité de la maladie (Covid-19) chez les patients atteints de coronavirus à l'hôpital d'enfants de New York.

Epidemiology, Clinical Features, and Disease Severity in Patients With Coronavirus Disease 2019 (COVID-19) in a Children's Hospital in New York City, New York.

Philip Zachariah and all.

JAMA Pediatr. doi:10.1001/jamapediatrics.2020.2430.

Cette étude rétrospective a été menée dans un hôpital d'enfants des soins tertiaires de New York. Les auteurs ont étudié les dossiers électroniques de 50 enfants et adolescents (≤ 21 ans), hospitalisés sur la base de soupçons de COVID-19 entre le 1^{er} mars et le 15 avril 2020. Les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et biologiques ont été analysées et comparés avec les patients hospitalisés avec et sans maladie grave.

La détection de SARS-CoV-2 est faite à partir d'un échantillon naso-pharyngé en utilisant un test de réaction en chaîne par polymérisation en transcription inverse. La gravité de la maladie est définie par l'exigence ou non d'une ventilation mécanique.

Le délai médian entre l'apparition des symptômes et l'admission était de 2 jours (1 à 5 jours). La plupart des patients avaient de la fièvre (80%) ou des symptômes respiratoires (64%), et seulement 6% avaient des présentations gastro-intestinales. L'obésité était la comorbidité la plus répandue (22%). Un soutien respiratoire était nécessaire pour 16 patients (32%), dont 9 patients (18%) avaient besoin d'une ventilation mécanique. Un patient (2%) est décédé. Aucun des 14 nourrissons et 1 des 8 patients immunodéprimés n'avaient de maladie grave. L'obésité était significativement associée à la ventilation mécanique chez les enfants de 2 ans ou plus. Une lymphopénie a été fréquemment observée à l'admission (72%) mais ne différait pas significativement entre ceux avec et sans maladie grave. Ceux avec une maladie grave avaient des protéines C-réactives, significativement plus élevées. Il en est de même pour la procalcitonine, l'interleukine 6 et la ferritine.

La conclusion de cette étude est que la maladie la maladie a eu diverses manifestations. Les nourrissons et les patients immunodéprimés n'étaient pas exposés à un risque accru de maladie grave. L'obésité était significativement associée à la gravité de la maladie. Des marqueurs inflammatoires élevés ont été observés chez les personnes atteintes d'une maladie grave.

Dr. A. Khannous (Agadir)

Covid-19 chez l'enfant, la femme enceinte et le nouveau né : caractéristiques cliniques et épidémiologiques.

COVID-19 in Children, Pregnancy and Neonates: A Review of Epidemiologic and Clinical Features.

Petra Zimmermann, MD, PhD and Nigel Curtis, FRCPCH, PhD.

Pediatric Infectious Disease Journal 2020, vol 39, n°6 : 469-477.

L'infection au COVID-19 de l'enfant et de la femme enceinte semble moins fréquente et moins sévère que chez l'adulte, et le risque de transmission materno-fœtale du virus semble quasi nul.

Les données épidémiologiques et cliniques sur la COVID-19 pédiatrique en chine sont tirées d'une

revue générale de 11 séries de cas confirmés incluant 333 enfants. (L'infection est, en règle, confirmée par la détection du virus par RT-PCR dans le naso-pharynx/la gorge et/ou les selles/l'anus).

Les patients, en majorité des garçons (55%), sont âgés de 1 jour à 16 ans. La source de contamination est identifiée dans 83 % des cas, le plus souvent dans la famille. L'incubation a une durée de 2 à 25 jours (moyenne : 7j). L'excrétion virale peut persister 22 j dans les voies aériennes supérieures, plus de 30 j dans les selles. Le virus a été trouvé dans le naso-pharynx avant l'apparition des symptômes. Les co-infections sont fréquentes dans les études où les patients ont été testés (mycoplasmes : 20 à 26% ; influenza A et B : 15 à 35%) et les comorbidités sont rares.

Près de 35% des enfants présentent une forme asymptomatique de la maladie. Leur radio pulmonaire est parfois anormale. Les formes symptomatiques se manifestent par de la toux (48%), une fièvre (42%), durant 3 à 6 j, une pharyngite (30%). Elles s'accompagnent d'anomalies biologiques et radiologiques non spécifiques : modification de la formule blanche, syndrome inflammatoire, infiltrats, images en verre dépoli, et opacités denses entourées d'un halo, dans les poumons. Six pour cent des patients ont eu besoin d'oxygène et 9 patients ont été admis dans une unité de soins intensifs, dont 2 avec une affection préexistante). Un seul décès est signalé, chez un nourrisson de 10 mois, victime d'une défaillance multi-viscérale. Les formes symptomatiques de l'enfant paraissent moins fréquentes et moins graves que chez l'adulte et, exceptionnellement létales, malgré l'absence de traitement étiologique efficace.

La bénignité de la COVID-19 de l'enfant, telle qu'elle ressort des études chinoises, est expliquée par les particularités du système immunitaire de l'enfant, une immunité croisée avec des infections à coronavirus antérieures, et le taux de couverture important de la vaccination par le BCG.

La COVID-19 de la femme enceinte et le risque de transmission verticale du SARS-CoV-2 sont abordés dans 9 petites séries de cas, regroupant 65 femmes et 67 nouveau-nés.

Les femmes ont été contaminées au 3^e trimestre de la grossesse, sauf dans 2 cas. Elles ont accouché entre 30 et 40 SA, le plus souvent par césarienne. La souffrance fœtale est signalée dans 31% des cas et naissance préma-

turée dans 37%. Neuf nouveau-nés avaient un petit poids de naissance ; 12 ont présenté une détresse respiratoire ou une pneumonie.

Les mères ont été dans l'ensemble moins malades qu'avec le SARS-CoV, mais deux d'entre elles ont eu besoin d'une ventilation mécanique. Toutes les recherches de SARS-CoV-2 dans le liquide amniotique, le placenta, le vagin maternel, le sang du cordon et le lait maternel et dans le naso-pharynx du nouveau-né ont été infructueuses (27 couples mère-enfant explorés). Cependant, on ne peut pas totalement exclure la possibilité d'une contamination anté-natale, car 3 nouveau-nés avaient des anticorps IgG et IgM contre le SARS-CoV-2 à la naissance. Une contamination périnatale est probable chez un nouveau-né apparemment sain et chez 3 nouveau-nés avec une pneumonie qui ont eu des prélèvements positifs à 2 et 4 jours de vie, malgré les précautions prises lors de l'accouchement et la séparation de la mère à la naissance.

En Chine, il est conseillé de pratiquer la césarienne pour les mères infectées, et de séparer immédiatement les enfants de leur mère et de ne pas les allaiter, ce qui est discutable.

Dr. A. Khannous (Agadir)

La pédopsychiatrie de consultation-liaison : Actualisation et Revue de la littérature.

Pediatric Consultation-Liaison Psychiatry: An Update and Review.

Jessica E. Becker, MD, Joshua R. Smith, MD, Eric P. Hazen, MD. Psychosomatics (2020).

La santé mentale de l'enfant et de l'adolescent est une préoccupation aux états unis. Une enquête nationale de 2016 sur la santé des enfants a révélé qu'environ 17% des enfants et des adolescents âgés de moins de 18 ans souffrent d'un trouble mental. Ainsi, la pédopsychiatrie de consultation-liaison (C-L) tient de plus en plus une place importante à l'hôpital pédiatrique.

L'objectif de cet article est de fournir, à travers une revue

de la littérature récente, une actualisation des connaissances, autour des soins de pédopsychiatrie de C-L, utiles pour les pédiatres et les pédopsychiatres assurant cette activité.

Les motifs de pédopsychiatrie C-L sont multiples ; certains sont propres à la population pédiatrique et nécessitent une approche spécifique. Une enquête nationale a été publiée aux états unis en 2016, sur les pratiques de 64 services de pédopsychiatrie C-L. Les résultats ont mis en évidence les motifs les plus fréquents : Evaluation du risque suicidaire, aide au diagnostic et à la gestion de symptômes non expliqués par une origine organique, adaptation aux maladies, évaluation pour une intervention psychopharmacologique, délire, non observance du traitement, et gestion des enfants admis en pédiatrie en attente de placement en unité de pédopsychiatrie.

Cet article passe en revue les actualités sur les motifs courants de pédopsychiatrie C-L ainsi que les stratégies thérapeutiques. La non observance au traitement n'a pas été abordée vu qu'elle était le sujet d'une revue systématique Cochrane publiée en 2014.

Evaluation du risque suicidaire

Plusieurs publications ont montré un risque accru de suicide chez les patients atteints de maladies graves et la présence de psychopathologie chez 90% des suicidés. La commission mixte a rapporté 1 089 suicides ayant eu lieu entre 2010 et 2017 chez les patients évalués, dans les 72 heures qui suivent, dans les services d'urgence ou en milieu hospitalier. La principale cause identifiée en était l'évaluation insuffisante du risque suicidaire. En 2016, cette commission a recommandé un dépistage systématique des idées suicidaires, à l'aide d'outils brefs, standardisés et validés en population pédiatrique : L'Ask Suicide-Screening Questions (ASQ), le Patient Health Questionnaire-9 (PHQ-9), la Columbia-Suicide Severity Rating Scale (C-SSRS) et le Suicide Behavior Questionnaire-Revised (SBQ-R).

Symptômes non expliqués par une origine organique

La publication de la 5^{ème} édition du manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux (DSM-5) a apporté d'importantes révisions aux critères diagnostiques des troubles à symptomatologie somatique et apparentés (TSSA): Ils peuvent exister et existent souvent chez les patients qui souffrent d'affections médicales, et ce diagnostic ne doit pas être simplement posé quand les symptômes ne sont

pas secondaires à une affection médicale identifiable. L'association Américaine des pédopsychiatres (American Academy of Child and Adolescent Psychiatry AACAP) a récemment publié le premier programme clinique pour standardiser le diagnostic et la gestion de ces troubles en population pédiatrique. Il souligne l'intérêt de l'implication précoce du pédopsychiatre en hospitalier lorsque le TSSA fait partie du diagnostic différentiel, de l'étroite collaboration d'une équipe multidisciplinaire et de l'implication de la famille dans la prise en charge.

Devant des enfants présentant des symptômes inexplicables, il faut penser aussi au trouble factice imposé à autrui (anciennement nommé trouble factice par procuration ou syndrome de Münchhausen par procuration). Quoique rare, il ne doit pas être un diagnostic d'exclusion selon les dernières recommandations. L'évaluation par une équipe multidisciplinaire s'avère nécessaire (Pédiatres, pédopsychiatres, médecins légistes, services de protection de l'enfant), afin de minimiser les interventions médicales inutiles.

Altération de l'état mental

Plusieurs maladies systémiques peuvent entraîner des symptômes psychotiques chez l'enfant et l'adolescent, pouvant amener à poser à tort le diagnostic de trouble du spectre de la schizophrénie.

Les anticorps de surface des cellules neuronales, qui sont associés à l'encéphalite auto-immune (EAI), ont été trouvés dans 9% des cohortes de patients présentant un premier épisode psychotique.

L'EAI est une maladie récemment reconnue, traitée par immunothérapie, qui peut se manifester par un trouble de comportement, des symptômes psychotiques, une altération de la conscience, des crises d'épilepsie et une dysautonomie. L'EAI à anticorps anti-récepteurs NMDA semble la plus reconnue. Elle peut se manifester chez l'enfant par une insomnie, une irritabilité, des crises de colère et une diminution de la production verbale. Alors qu'on retrouve chez l'adolescent des hallucinations, des délires et une catatonie. Une étude a estimé que 4% des patients atteints de cette EAI présentaient des symptômes psychiatriques isolés. Ainsi, on doit y penser chez tout jeune présentant des symptômes psychiatriques aigus, notamment des symptômes psychotiques ou un changement brutal du comportement sans facteur déclenchant apparent. D'où l'intérêt d'une collaboration entre pédopsychiatre, neuropédiatre et neurologue afin de déterminer le bilan étiologique qui peut inclure une imagerie par résonance magnétique, un électroencéphalogramme

et une recherche d'anticorps dans le liquide céphalorachidien. Compte tenu de la sensibilité de ces patients au syndrome malin des neuroleptiques, il est recommandé de traiter les symptômes psychiatriques avec précaution; les benzodiazépines et l'acide valproïque peuvent être les plus utiles.

Le syndrome neuropsychiatrique pédiatrique de survenue aiguë (pediatric acute-onset neuropsychiatric syndrome: PANS)/Troubles neuropsychiatriques pédiatriques auto-immuns associés à une infection à streptocoque (pediatric autoimmune neuropsychiatric disorder associated with Streptococcus : PANDAS).

Malgré les controverses scientifiques, les PANS et PANDAS sont des syndromes qui se manifestent le plus souvent par des symptômes similaires à ceux des trouble obsessionnel-compulsifs (TOC) avec tics, mais sévères et d'apparition brutale (24-48 heures), chez les enfants ayant eu une infection récente (une infection streptococcique pour les PANDAS et tout type d'infection pour le PANS). Outre l'apparition brutale, certains facteurs distinguent le PANS du TOC primaire : Age d'apparition plus précoce, changements de personnalité, régression comportementale, apparition de symptômes de trouble de déficit de l'attention/hyperactivité (TDAH), refus alimentaire, troubles du sommeil, symptômes psychotiques et atteinte de la motricité fine. Pour le traitement, on peut avoir recours à des antibiotiques, des anti-inflammatoires, une immunothérapie et des échanges plasmatiques, en association au traitement des symptômes des TOC et les tics.

Le délire, bien qu'il soit souvent méconnu, le délire en pédiatrie est fréquent et présent chez au moins 20 à 25% des enfants gravement malades. Le risque est accru chez les enfants sous ventilation mécanique ou sous contention, en cas de retard du développement cognitif et psychomoteur et chez les nourrissons en raison de l'immaturation du système nerveux central.

De multiples outils de dépistage ont été développés ces dernières années pour le délire pédiatrique ; deux outils sont les plus utilisés : la méthode d'évaluation de la confusion pédiatrique aux soins intensifs (The Pediatric Confusion Assessment Method for the Intensive Care Unit : pCAM-ICU) avec sa version préscolaire pour les enfants moins de 5 ans ; ou alors l'échelle d'évaluation du délire pédiatrique de Cornell (Cornell Assessment for Pediatric Delirium : CAPD/CAPD-R) : qui peut être utilisée chez les enfants de tout âge.

Certains médicaments couramment utilisés peuvent exacerber un délire, notamment les opioïdes, les anti-

histaminiques, les anesthésiques, les diurétiques, les glucocorticoïdes et les benzodiazépines. Certaines recommandations ont été publiées sur de traitement spécifique du délire pédiatrique. Les antipsychotiques sont les plus recommandés (haloperidol, risperidone, olanzapine et quetiapine). La mélatonine est indiquée en cas de délire associée à des troubles du sommeil.

La catatonie est souvent sous-diagnostiquée chez l'enfant. Elle est secondaire à une pathologie organique dans 20% : Infections, crises épileptiques, maladies auto-immunes, maladies métaboliques, toxidromes et effets secondaires des médicaments. Certains troubles, comme les troubles du spectre autistique, le syndrome de Prader-Willi et le syndrome de Kleine-Levin, sont associés à des taux plus élevés de catatonie.

Le diagnostic peut être difficile chez l'enfant et l'adolescent. Certains symptômes, tels que l'agitation et l'incontinence urinaire, peuvent être plus fréquents; pourtant, ces mêmes symptômes peuvent orienter vers d'autres diagnostics. L'échelle de Bush-Francis utilisée chez l'adulte peut être utilisée chez l'enfant, bien qu'une échelle validée spécifiquement conçue pour les enfants et les adolescents ; l'échelle d'évaluation des symptômes de la catatonie pédiatrique (Pediatric Catatonia Rating Scale : PCRS) ait été récemment publiée.

Le traitement de première intention doit être le lorazépam. Les antipsychotiques doivent être arrêtés et évités. S'il n'y a pas eu d'amélioration à des doses élevées de lorazépam, les antagonistes du Nméthyl-D-aspartate, tels que l'amantadine ou la mémantine, sont recommandés. Si les symptômes résistent ou si le pronostic vital est mis en jeu (catatonie maligne), l'électro-convulsivothérapie (ECT) doit être envisagée ; quoique certains pays y limitent l'accès pour la population pédiatrique.

La population spécifique en pédopsychiatrie C-L :

Enfants avec maladie chronique : L'adaptation à la maladie est un motif fréquent de pédopsychiatrie de C-L, notamment les maladies chroniques ayant un impact sur le développement, telles que les cancers, l'épilepsie, la mucoviscidose et la drépanocytose. Les dernières recommandations soulignent la nécessité du dépistage systématique du retentissement psychique de ces maladies chez l'enfant et l'adolescent.

Trouble du spectre autistique (TSA) : Un enfant sur 40 répond aux critères de TSA aux États-Unis. Ces enfants présentent plus d'affections organiques que la popu-

lation générale, notamment l'épilepsie, les troubles gastro-intestinaux, les allergies, l'obésité, les carences nutritionnelles et certains types de troubles immunologiques. La durée d'hospitalisation est également plus longue et plus stressante vu le changement du cadre familial et les stimuli sensoriels du milieu hospitalier (son des moniteurs, sensation d'un bracelet d'identification...). Les troubles de la communication et des interactions sociales peuvent rendre difficile pour les patients d'exprimer leurs symptômes et leurs besoins.

Pour le traitement pharmacologique, certains patients peuvent bénéficier d'une augmentation temporaire de la posologie des médicaments ciblant l'anxiété ou l'agitation pendant leur séjour en hospitalier.

Restriction ou évitement de l'ingestion d'aliments (REIA) : La REIA est un nouveau diagnostic décrit au DSM 5 caractérisé par une restriction de l'apport énergétique mais sans altération de la perception du poids ou de la forme comme dans le cas d'anorexie mentale. Ce trouble touche environ 3% des enfants d'âge scolaire. Ils peuvent être hospitalisés pour insuffisance pondérale ou malnutrition. Le traitement nécessite une approche multidisciplinaire (pédiatre, pédopsychiatre, gastro-entérologue, diététicien...) pour parvenir à la restauration du poids et traiter les comportements alimentaires perturbés. Les médicaments ayant montré une certaine efficacité incluent la cyproheptadine, l'olanzapine, la mirtazapine, le lorazépam et fluoxétine. Or, aucun n'a été approuvé par les autorités américaines.

Troubles liés à l'usage d'une substance chez l'enfant et l'adolescent : Une étude de l'Institut canadien d'information sur la santé a rapporté qu'entre 2017 et 2018, 5% des hospitalisations en pédiatrie des patients âgés de 10 à 24 ans étaient liées aux effets de l'usage de substances. L'identification de ces patients par le pédiatre est primordiale, permettant une collaboration avec le pédopsychiatre afin de démarrer une prise en charge précoce de leur trouble et des fréquentes comorbidités psychiatriques.

En conclusion, cet article a montré l'intérêt d'une prise en charge multidisciplinaire des enfants hospitalisés en pédiatrie, notamment la collaboration entre pédiatre et pédopsychiatre. Il a rassemblé aussi les dernières recommandations nécessaires à l'efficacité de la pédopsychiatrie de C-L.

Pr. G. Benjelloun (Casablanca)

Règle de prédiction clinique pour distinguer la méningite bactérienne de la méningite aseptique.

Clinical Prediction Rule for Distinguishing Bacterial From Aseptic Meningitis.

Antiaño Mintegi, PhD, Silvia García, PhD, María José Martín, MD, Isabel Durán, MD, Eunáte Arana-Arri, PhD, Scientific Coordination Unit, Biocruces Bizkaia Health Research Institute, Cruces University Hospital, Osakidetza, Bilbao, Basque Country, Spain, Catarina Livana Fernandez, MD, Javier Benito, PhD, Susanna Hernández-Bou, MD, Meningitis Group of the Spanish Society of Pediatric Emergencies. Pediatrics 2020, 146 (3): 1-9.

Depuis l'introduction généralisée de vaccins conjugués, la plupart des cas de méningite en milieu pédiatrique sont aseptiques, fréquemment d'origine virale et ont un meilleur pronostic. En revanche, les cas de méningite bactérienne s'accompagnent souvent des taux élevés de mortalité et de morbidité, ce qui souligne l'importance d'un traitement rapide et approprié.

L'objectif de ce travail mené dans 25 centres des urgences pédiatriques en Espagne ; était de développer et valider un score (le score de méningite pour les urgences [MSE]) pour distinguer la méningite bactérienne de la méningite aseptique en se basant sur l'apport des biomarqueurs (procalcitonine et C-réactive protéine) ainsi que l'étude de la cytorrachie lors de la ponction lombaire au service des urgences.

L'étude a été menée de façon rétrospective de 2011 à 2016, et par la suite prospective entre 2017 et 2018 pour validation. Les enfants étaient âgés de 29 jours à 14 ans. Ont été exclus de l'étude les enfants âgés de moins de 29 jours, les enfants avec altération de l'état général ou gravement malade, ceux présentant un purpura, et les enfants ayant eu des antibiotiques dans les 72 heures précédant la ponction lombaire.

Parmi 1009 patients inclus dans l'étude, il y avait 917 cas de méningite aseptique et seulement 92 cas de méningite bactérienne. À l'aide d'une analyse de régression logistique multivariée, les auteurs ont identifié les marqueurs suivants de prédiction de la méningite bactérienne : procalcitonine > 1,2 ng/ml, protéinorachie > 80 mg/dl, taux de neutrophiles dans le LCR > 1000 cellules par mm³ et CRP > 40 mg/l.

En utilisant l'ensemble de ces paramètres, les auteurs ont développé un score (MSE), en attribuant les cotations suivantes :

Predictor	Points	
	Present	Absent
Serum procalcitonin > 1.20 ng/ml	3	0
Serum CRP > 40 mg/L	1	0
CSF ANC > 1000/ μ L	1	0
CSF protein > 80 mg/dL	2	0

Un score MSE ≥ 1 prédisait une méningite bactérienne avec une sensibilité de 100% (intervalle de confiance [IC] à 95%: 95,0% à 100%), une spécificité de 83,2 (IC à 95%: 80,6 à 85,5) et une valeur prédictive négative de 100 % (IC à 95% 99,4-100).

D'après cette étude les auteurs affirment que ce score MSE est pertinent pour distinguer avec précision la méningite aseptique de la méningite bactérienne.

Dr. K. Bouhmouch (Rabat)

La mutation homozygote de perte de fonction du gène CCDC134 est responsable d'une forme sévère d'ostéogenèse imparfaite (OI).

Homozygous Loss-of-Function Mutations in CCDC134 Are Responsible for a Severe Form of Osteogenesis Imperfecta.

Johanne Dubail, Perrine Brunelle, Geneviève Baujat, Céline Huber, Mathilde Doyard, Caroline Michot, Pascale Chavassieux, Abdeslam Khairouni, Vicken Topouchian, Sophie Monnot, Eugénie Koumakis, Valérie Cormier-Daire.

J Bone Miner Res. 2020 Aug;35(8):1470-1480.

La majorité des OI (85%) ont une transmission autosomique dominante due à la mutation du gène COL1A1 et COL1A2 codant pour le collagène de type 1. 5 à 10% ont une transmission récessive ou liée à l'X. 5% des OI demeurent sans mutation démontrée ce qui suppose la participation d'autres gènes.

Dans cette étude 350 cas d'OI ont été ciblés par un séquençage de 20 gènes connues d'OI. Les critères d'inclusion sont la survenue de fractures suite à un traumatisme mineur et une diminution de la masse osseuse. Sur les 350 cas 25 sont restés sans diagnostic moléculaire.

Le séquençage entier de l'exome a été réalisé dans 2 familles parmi les 25 cas négatifs. Il a été retrouvé la même mutation homozygote du gène CCDC134 chez ces 2 familles.

Cette étude génétique démontre l'implication de ce gène dans les formes sévères d'OI de type 3. Ces 2 familles sont marocaines. Dans la première établie en France il s'agit de 2 adultes, un frère et une sœur nés de parents cousins germains. Il ont subi plus de 50 fractures jusqu'à l'âge de 30 et 19 ans. Les caractéristiques inhabituelles de ces cas sévères sont une dentinogenèse normale, aucune amélioration sous biphosphonates et surtout l'évolution de fractures vers l'absence de consolidation.

Le 3^{ème} cas est un enfant de 6 ans au moment de l'étude, vivant à Casablanca qui a pu être intégré dans l'étude grâce à la collaboration avec l'équipe de génétique de l'hôpital Necker-Enfants-Malades. Il est issu d'un mariage non consanguin et présente également une forme très sévère avec retard statural, perte de la marche et surtout absence de consolidation de certaines fractures réfractaires à tout traitement chirurgical.

Cette étude rapporte donc la découverte d'une nouvelle mutation génétique d'une forme très sévère d'OI, caractérisée en particulier par l'absence de consolidation des fractures contrairement aux formes habituelles.

Pr. A. Khairouni (Casablanca)

Le Ponseti itératif après récurrence de pied bot peut-il donner des résultats comparables aux cas sans récurrence.

Can Repeated Ponseti Management for Relapsed Club-foot Produce the Outcome Comparable With the Case Without Relapse? A Clinical Study in Term of Gait Analysis.

Yu-Bin Liu, MD, PhD, Shu-Yun Jiang, MD, Li Zhao, MD, PhD, Yan Yu, PT, and Da-Hang Zhao, MD, PhD

J. Pediatr. Orthop. 2020, 40, (1) : 29-35.

Le but de l'étude est de vérifier si la méthode de Ponseti peut être réutilisée après récurrence de pied bot traité initialement par Ponseti.

Etude rétrospective qui compare les résultats morphologiques et fonctionnels par analyse quantifiée de la marche (AQM) de pieds bots idiopathiques dont le traitement initial a été initié avant l'âge de 6 mois. Ont été exclus les pieds opérés, les pieds neurologiques et les pieds syndromiques.

Il n'y a pas eu de différence significative entre les 2 groupes lors du traitement initial en terme de sévérité (Score de Diméglio), de nombre de plâtres 3.8 (2 à 7) pour le groupe I et 3.4 (2 à 5) pour le groupe II (groupe

récurrence), de ténotomie 19 sur 25 pieds dans le groupe I et 26 sur 28 pieds dans le groupe II. Les enfants du groupe de récurrence ont eu une année supplémentaire de posture nocturne lors du traitement initial. L'indication de la ténotomie d'achille dans cette étude est effectuée si la dorsiflexion de cheville est inférieure à 10°. La récurrence a été constatée entre 13 mois et 5 ans (moy: 3,6 ans). Dans le groupe récurrence la ténotomie n'a été réalisée lors de la reprise que dans 1 cas (2 pieds).

Les résultats fonctionnels n'ont pas montré de différence statistiquement significative des données de l'AQM en particulier dans la mobilité de cheville et du pied.

Les seules différences statistiquement significatives sont une longueur du pied plus courte dans le groupe récurrence, diminution du temps d'appui monopodal et diminution de la longueur du pas.

Etude intéressante qui démontre que la méthode de Ponseti peut être réalisée dans les récurrences des pieds bots idiopathiques. Certes elle manque de puissance par le nombre réduit de cas, ce qui probablement ne permet de montrer quels sont les facteurs prédictifs de récurrence qu'on aurait souhaité découvrir.

Pr. A. Khairouni (Casablanca)

المجلة المغربية لأعراض الطفل

الفهرس

رئيسة التحرير
ن. ميكو

نائبة الرئيسة
ر. الشامي
م. لحليمي

هيئة التحرير
م. فاهري
ع. عابء
م. أبو معروف
ب. بنعمو
و. م. أو مليل
ف. سهيل
أ. أبو السعد
م. حيدا

أ.ع. بوصفيحة
س. الشافعي
ل. حسيين
ز. جهادي
ن. بن منصور
خ. بن درقاوي
أ. بركات
ل. كربوبي
أ. كآوزي
و. كدري
أ. تهيمو إزكا
ك. معاني
ك. ياقبيني
ن. امانزوي
م. ملولي

المقر

كلية الطب و الصيدلة
جامعة الحسن الثاني
19 زنفة طارق بن زياد
الدار البيضاء

البريد الإلكتروني :
docchami@gmail.com



الصحيفة الرسمية للفريق العلمي المغربي للبحث و الإخبار و التكوين الطبي حول أمراض الأطفال

الرئيس : ع. عابء - نائب الرئيس : س. بنعمر - الكاتب العام : ر. الشامي - نائب الكاتب العام : ف. سهيل
أمين المال : ن. ميكو - نائب أمين المال : م. أو مليل - المستشارون : م. فاهري, ب. السلاوي, أ.ع. بوصفيحة
الناشر : GSM-RMME - إخراج و توضيب : م. ملولي, ع. عابء, ر. الشامي, ن. ميكو.

♦ افتتاحية

العودة إلى المدرسة في عصر كوفيد. نبيهة ميكو.

♦ مقالات مركزة

متلازمة دي جورج ... بين الإطار السريري والجيني. أ. قعدي.
التهاب الدماغ غير المعدي عند الأطفال والمراهقين. أ. يازبك.

♦ المقالة الأصلية

أموكسيسيلين: هل يحتفظ بمكانه في علاج عدوى الأم والجنين؟ م. شمسي.
حمى البحر الأبيض المتوسط عند الأطفال: 14 حالة. أ. ساخي.
تشخيص الطفيل المعوي عند الأطفال في مستشفى ابن رشد الجامعي في الدار البيضاء (المغرب). ه. البيض يقلي.

♦ طب الأطفال اليومي

التظير الهضمي السفلي في طب الأطفال. ف. سملاي.
تطعيم الأطفال الذين يعانون من نقص المناعة: مبادئ وقواعد الإستعمال. أ.ع. بوصفيحة.

♦ الحالات السريرية

تسمم زيت القطران: بصدد 5 حالات. و. عيساوي.
متلازمة بلوبيري موفين بيبي: حوالي 4 حالات. و. كوجمان.
اضطرابات التمايز الجنسي تكشف عن ورم قشرة الغدة الكظرية. س. جدي.
جسم غريب في المريء يكشف عن تعذر الارتخاء المريئي. ف. السملاي.
ورم وعائي زليلي في الركبة. م. البوز.
الودانة، بصدد حالة جديدة. أ. ساخي.

♦ حالة سريرية وإشعاعية

ارتفاع ضغط الدم الشرياني الرئوي لا يفسره صدى القلب. ه. هرمومي.

♦ قراءة في الصحافة