

*LA SOCIÉTÉ TUNISIENNE
DE PÉDIATRIE*

*JOURNÉE NATIONALE
DE PÉDIATRIE*

Hôtel GOLDENTULIP (EL MECHTEL)

Le 21 Septembre 2013

*PROGRAMME SCIENTIFIQUE
RESUMES DES COMMUNICATIONS, POSTERS
CONFÉRENCES*

Bureau de la Société Tunisienne

de Pédiatrie

2011-2014

Président

Docteur Mohamed DOAGI

Vice Présidente

Docteur Azza SAMMOUD EL GHARBI

Secrétaire Général

Docteur Khaled MNIF

Trésorier

Docteur Lamia BOUGHAMOURA

Conseillers

Docteur Faten TINSA

Docteur Moncef CHIBANI

Docteur Saadia BEN AMOR

Secrétaire de la Société Tunisienne de Pédiatrie

Madame AYARI Chédia

Hôpital d'Enfants

Tél/Fax: 71 563-626 - 26 833 706

e-mail : stpediatrie@tunet.tn

Site web : www.stp.tn

JOURNEE NATIONALE DE PEDIATRIE

PROGRAMME SCIENTIFIQUE

8 h 30: Accueil des participants et inscriptions.

9 h 00 – 10 h 30: Communications orales

- **Salle I :**
 - C1-C9
 - Modérateurs : Dr Z.FITOURI ; Dr S .GANNOUNI ; Dr S.MRAD
- **Salle II :**
 - C10-C18
 - Modérateurs : Dr N.TEBIB ; Dr S.BLIBEH ; Dr N.MAHDHAOUI

10 h 30 – 11 h : Pause café et visite des posters

- **P1-P25**
Modérateurs : Dr M.KHEMIRI ; Dr S.HLIOUI ; Dr R.REGAIEG

11h -11 h 30 : Atelier : la radiographie de thorax Dr W.DOUIRA

11 h30 –12 h : Cas cliniques :

- **Neonatalogie : Dr K.MONASTIRI**
- **Hepatologie : Dr O. BOUYAHYA**
- **Réanimation pédiatrique : Dr A.BOUZIRI**

12 h – 14 h : Déjeuner

14h 30-16 h : Conférences

Modérateurs :Dr S.BARSAOUI ; Dr N.GANDOURA ; Dr R.BOUSSOFARA

- **Bronchiolite : Recommandations actuelles Dr F.TINSA**
- **Coqueluche : Situation actuelle en Tunisie Dr R.TEJ DELLAGI**
- **Les angiomes de la face Dr S. BENNACEUR**

16 h – 16h 30 Pause café et visite des posters

- **P 26-P 49**
- **Modérateurs : Dr TH.KAMMOUN; Dr N.MATTOUSSI; Dr H.BEN HAMMOUDA**

16h 30 – 17 h30 : Conférences :

Modérateurs : Dr N.GUEDDICHE ; Dr A.HARBI ; Dr A. MAHERZI

- **Les urgences maxillo-faciales Dr S. BENNACEUR**
- **Infection urinaire : quoi de neuf ? Dr T.GARGAH**

17 h30 – 18 h30 Symposium GSK :

Synflorix « l'intérêt de la vaccination anti pneumococcique chez les enfants »

Dr Bernard GERBAKA : Chef de Service de Pédiatrie-Hôtel Dieu de France-Liban

COMMUNICATIONS ORALES

Salle : I

Modérateurs : Dr Z.FITOURI ; Dr S .GANNOUNI ; Dr S.MRAD

- 9 h 00
C1 Le Déficit en hormone de croissance chez l'enfant.
S. HAMMAMI, A. BEN SALAH, K. LAJMI, H. BESBES, S. HADDED,
CH. BEN MERIEM, F. NAJJAR, L. GHEDIRA, M.N. GUEDDICHE
- 9 h 10
C2 Les hyperparathyroïdies chez l'enfant : étude de 10 observations.
I. MAALOUL. CH. REGAIEG, H. ALOULOU, L. SFAIHI, I. CHABCHOUB,
TH. KAMMOUN, M. HACHICHA
- 9 h 20
C3 Diabète insipide central (DIC) : corrélation clinico-biologique et caractéristiques
étiologiques et évolutives : étude de 7 observations.
N. MISSAOUI, M. TFIFHA, H. AJMI, S. MABROUK, S. MAHDOUI, S. ATTIA,
J.CHEMLI, S. ABROUG, A. HARBI
- 9 h 30
C4 HTA chez l'enfant : à propos de 36 cas.
B. MAALEJ, M. HSAIRI, N. OMRI, L. GARGOURI, I. MAHJOUB, F. SAFI,
N. BEN HALIMA, A. MAHFOUDH
- 9 h 40
C5 Arthrite juvénile idiopathique : à propos de 34 cas.
F. KHALSI TURKI, K. BAKLOUTI, L. GARGOURI, B. MAALEJ, I. MAJDOUB,
N. BEN HALIMA, A MAHFOUDH
- 9 h 50
C6 Maladie de Kawasaki : à propos de 33 observations pédiatriques.
F. KHALSI TURKI, K. BAKLOUTI, L. GARGOURI, I. MAJDOUB, N. BEN
HALIMA, D. ABID, S. KAMOUN, A. MAHFOUDH
- 10 h
C7 Particularités pédiatriques des manifestations extradigestives des maladies
inflammatoires chroniques de l'intestin. L. GARGOURI, S. HADJ HMIDA,
F. TURKI, B. MAALEJ, I. BAJDOUB, L. MNIF, M. BOUDABOUS,
L.CHTOUROU, A. AMOURI, H. MNIF, Y. HENTATI, H. FOURATI, N. TAHRI,
T.BOUDAWARA, Z. MNIF, A. MAHFOUDH
- 10 h 10
C8 Insuffisance hépatique aigue sévère et syndrome d'activation macrophagique :
cause ou conséquence. ?
L. GARGOURI, M. CHARFI, F. TURKI, I. MAJDOUB, L. MNIF, M. BOUDABOUS,
Y. SEFI, O. KASSAR, N. TAHRI, M. ELLOUMI, A. MAHFOUDH
- 10h20
C9 Rétinoblastome : aspects cliniques épidémiologiques et thérapeutiques à propos
de 29 patients.
FEDHILA F, KHLAYFIA.Z ; J.LASSI.M, TLILI.Y, CHEBBI A, BOUGUILA,
H, KAZDAGHLI. K, KHEMIRI. M, BARS AOUI.S

Salle : II

Modérateurs : Dr N.TEBIB ; Dr S.BLIBEH ; Dr N.MAHDHAOUI

- 9 h 00 L'asphyxie périnatale sévère évitable du nouveau-né à terme existe encore en
C10 2013 : à propos de 12 cas.
A. OUESLATI, H. KBAIER, N. KASDALLAH, N. BEN REJEB , A. BELTAIEF,
I.TRABELSI, S. BLIBECH, M. DOUAGI
- 9 h10 L'inhalation méconiale : à propos de 139 cas.
C11 M. CHARFI, A. BOURAOUI, A. BEN THABET, A. BEN HAMED, N. HAMIDA,
R. REGAIEG, A. GARGOURI
- 9 h 20 Evaluation de la prise en charge des nouveau-nés à risqué d'IMF : à propos de
C12 1043cas.
I.AYED, H. BEN HAMIDA, F.Z. CHIOUKH, K. BEN AMEUR, A. MNNERI,
H. DRIDI, M. BIZID, M. MASTOURI, H. BABA, K. MONASTIRI
- 9 h 30 Place de l'allaitement maternel chez le nourrisson de 0 à 6 ans.
C13 S. MAZIGH MRAD, S. THRAYA, H. HASSOUNA, M. SAIDANI, R. TEJ
DELLAGI, B. ZOUARI, A. BEN HAMIDA, A. SAMMOUD
- 9 h 40 Uropathies malformatives associées aux dysplasies rénales multikystiques (DMK) :
C14 à propos de 9 cas.
K. SALHI, K. BEN AMOR, A. HAKIM, S. GHANMI, H. SOUA, B. MAHJOUB, R.
BOUSSOFFARA, H.A. HAMZA, A. NOURI, H. BEN HAMOUDA, M.T. SFAR
- 9 h 50 Qualité de vie d'enfants polyhandicapés : évaluation par le questionnaire QUALIN
C15 A. BEN CHEHIDA, A. OULD BOYE, H. AZZOUZ, S. BEN YAALA, S. REZGUI,
H. BEN TURKIA, R. ABDELAZIZ, M.F. BEN DRIDI, M.S. ABDELMOULA,
N.TEBIB
- 10 h Evaluation des connaissances et de l'adhésion au régime sans gluten chez des enfants
C16 cœliaques.
A. BEN CHEHIDA, H. HAJJI, Z. BEN AMEUR, H. AZZOUZ, N. SIALA,
R. BEN ABDELAZIZ, H. BEN TURKIA. A. MAHERZI, T. GARGAH,
M.S. ABDELMOULA, N. TEBIB
- 10 h 10 Première crise épileptique non provoquée chez le grand enfant : étude
C17 épidémiologique de 165 cas.
H.BESBES, S. HADDED, S. HAMMAMI, D. DHAHRI, A. BEN SALAH,
K. LAJMI, C. BEN MERIEM, L. GHEDIRA, M.N. GUEDDICHE

10 h20 Les tentatives de suicide chez les adolescents : expérience d'un service de pédiatrie

C18 O .GASMIG; N.SOYAH ;S.TILOUCHE .H.MEJAOUEL;H.KORTAS

N.KAHLLOUL ; A.TEJ, A.MLIKA ; J.BOUGUILA, L. BOUGHAMMOURA

RESUMES DES CONFERENCES

CF1- BRONCHIOLITE : RECOMMANDATIONS ACTUELLES

TINSA F

Service de médecine infantile B, Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis

La bronchiolite dont le principal agent causal est le virus respiratoire syncytial (VRS) représente un réel problème de santé publique. Depuis une dizaine d'année, l'incidence des bronchiolites à VRS est en augmentation. La mortalité est estimée entre 0,5 et 3,5 % des enfants hospitalisés. Les formes graves touchent particulièrement certains terrains à risque : très jeune âge (< 12 semaines), antécédents de prématurité, atteinte respiratoire préexistante (dysplasie broncho-pulmonaire, mucoviscidose), cardiopathies congénitales avec hypertension artérielle pulmonaire et les déficits immunitaires.

En Tunisie, nous ne disposons pas d'études épidémiologiques mais la bronchiolite, représente un véritable problème de santé publique surtout en période hivernale et nous observons une augmentation importante des consultations et des hospitalisations aussi bien dans le secteur privé qu'hospitalier ; ceci entraîne un encombrement des urgences et des difficultés de la prise en charge.

Le traitement de la bronchiolite est controversé et il existe un décalage entre l'état de la connaissance et la pratique médicale.

Nous passerons en revue les différentes thérapeutiques utilisées dans la littérature et nous présentons, pour la première fois, **les recommandations Tunisiennes**, élaborées par la Société Tunisienne de Pédiatrie et le groupe de pneumologie pédiatrique Tunisien en collaboration avec la direction régionale de Tunis et la direction de santé de soin de base, concernant la prise en charge de la bronchiolite.

RESUMES DES COMMUNICATIONS

C1 - LE DEFICIT EN HORMONE DE CROISSANCE CHEZ L'ENFANT : A PROPOS DE 24 CAS

S.Hammami, A. Ben Salah, K.Lajmi, H.Besbès, S.Hadded, Ch. Ben Meriem, F.Najjar¹, L.Ghédira, MN. Guédiche.

Service de pédiatrie. CHU F.Bourguiba. Monastir, Tunisie

¹ Laboratoire de biochimie. CHU F.Bourguiba. Monastir, Tunisie

Introduction :

Le déficit en hormone de croissance est une cause rare du retard staturo-pondéral (RSP). Les étiologies sont multiples et leurs présentations cliniques sont variables.

Objectifs :

A travers une étude descriptive rétrospective réalisée au service de pédiatrie du Monastir durant la période du janvier 2000 au 12 juillet 2012, parmi les 72 cas de RSP consultant durant cette période, 24 enfants ont été inclus dans notre travail.

Résultats :

Le retard statural varie de -2DS à moins 4DS avec une moyenne de -3DS .Il s'agit dans tous les cas d'un retard harmonieux découvert à un âge moyen de 7,5 ans avec une prédominance masculine dans 2/3 des cas. L'âge osseux a révélé un retard important de la maturation osseuse. Les épreuves de stimulation de l'hormone de croissance ont conclu à un déficit complet chez 20 patients. Le bilan neuro-radiologique était en faveur d'un déficit organique chez 3 malades (hypoplasie de la tige pituitaire, un syndrome d'interruption de la tige pituitaire et une arachnoïdocèle).

Tous nos patients ont bénéficié d'un traitement par l'hormone de croissance avec des résultats satisfaisants (gain statural moyen est de 9,2 cm par an).

Conclusion :

Le retard important de l'âge de la consultation ainsi que la lourdeur du bilan para clinique et des tests de stimulation constituent les principales difficultés rencontrées dans la prise en charge du déficit en hormone de croissance mais l'obstacle majeur qui se pose c'est le coût du traitement hormonal qui est encore au stade de challenge dans notre pays.

C2 - LES HYPOPARATHYROIDIES CHEZ L'ENFANT : ETUDE DE 10 OBSERVATIONS

I.Maaloul, Ch. Regaig, H.Aloulou, L. Sfaihi, I.Chabchoub, Th. Kamoun, M.Hachicha

Service de pédiatrie générale. CHU HédiChaker. SFAX

Introduction : L'hypoparathyroidie est une affection rare chez l'enfant. On distingue les hypoparathyroidies vraies relevant d'un défaut de sécrétion de parathormone (PTH) et les pseudo-hypoparathyroidies (PHP) qui sont liées à une résistance des organes cibles à la PTH.

Objectif : Analyse des caractéristiques cliniques, paracliniques, étiologiques et évolutives des hypoparathyroïdies de l'enfant.

Patients et méthodes

Étude rétrospective sur une période de 24 ans (1988 à 2012), des observations d'hypoparathyroïdie. Ont été inclus les enfants âgés entre 0 et 14 ans ayant un syndrome biologique d'hypoparathyroïdie (hypocalcémie, hyperphosphorémie, hypocalciurie, phosphatases alcalines normales) avec une PTH normale ou basse : hypoparathyroïdie vraie ou PTH élevée : pseudo-hypoparathyroïdie.

Résultats : 10 enfants (6 filles et 4 garçons) ont été colligés. L'âge moyen de diagnostic était de 35,7 mois. Les circonstances de découverte étaient dominées par les convulsions (9 cas), des contractures musculaires ont révélé la maladie dans un cas. Le bilan biologique a objectivé une hypocalcémie associée constamment à une hyperphosphorémie supérieure à 2 mmol/l. Les étiologies retenues sont: une polyendocrinopathie auto-immune de type I (un cas), un syndrome de Sanjad et Sakati (un cas), un syndrome de DiGeorge (un cas), un syndrome de Kearns Sayre (1 cas), une pseudo hypoparathyroïdie de type 1b (deux cas) et une hypoparathyroïdie idiopathique (4 cas). Malgré le traitement par un alpha et calcium, l'évolution était fatale chez 4 patients.

Conclusion : Le diagnostic positif d'hypoparathyroïdie est facile cependant le bilan étiologique repose sur l'étude génétique.

C3 - DIABETE INSIPIDE CENTRAL CHEZ L'ENFANT

A PROPOS DE DIX CAS

N. Missaoui, M. Tifha, H. Ajmi, S. Mabrouk, S. Mahdoui, S. Attia, N.Zouari, S.Hassayoun, J. Chamli, S. Abroug, A. Harbi

Service de pédiatrie, CHU Sahloul, SOUSSE

Introduction : Le Diabète insipide central (DIC) chez l'enfant est une pathologie rare, secondaire à un déficit en hormone antidiurétique (ADH). Il est révélé dans la plupart des cas par un syndrome polyuro-polydipsique (SPP). Les étiologies sont multiples.

Objectif de l'étude : analyser, à travers nos dix observations, et une revue de la littérature, les aspects cliniques, étiologiques et thérapeutiques du DIC chez l'enfant.

Méthodes : On a mené une étude rétrospective sur une période de 18 ans. On a colligé 10 cas de DIC.

Observations : Il s'agit de 5 filles et 5 garçons. La moyenne d'âge est de 6 ans 4 mois [extrêmes : 4 mois-14 ans]. Une consanguinité était retrouvée chez 4 patients. Tous les patients sont hospitalisés

pour exploration d'un SPP confirmé au cours de l'hospitalisation. Dans les antécédents, une patiente était prise en charge pour un craniopharyngiome deux ans avant son hospitalisation.

Le test de restriction hydrique a objectivé l'augmentation de l'osmolarité sanguine et une osmolarité urinaire basse chez 9 patients. Une hypernatrémie a contre-indiqué cette épreuve chez la dixième patiente. L'épreuve au DDAVP a permis la concentration des urines et l'augmentation de la densité urinaire chez tous les patients.

L'enquête étiologique a conclu à :

- un DIC idiopathique chez 3 patients
- un craniopharyngiomes dans 3 cas
- une interruption de la tige pituitaire chez une patiente
- une histiocytose langhersansienne chez deux patients
- une sarcoïdose dans un seul cas

L'exploration des autres axes hypothalamo-hypophysaires montre chez trois patients : un Déficit en GH, une Hypothyroïdie et un hypocorticisme. Une association à un Diabète insulino-dépendant était retrouvée chez un patient.

L'évolution sous DDAVP est marquée par la régression du SPP. Les patients présentant un craniopharyngiome étaient opérés avec des suites opératoires marquées par une récurrence tumorale dans un cas.

Conclusion : Le DIC reste une pathologie rare en Pédiatrie. Les circonstances de découverte et le diagnostic positif sont souvent faciles. Les étiologies les plus sévères restent les pathologies tumorales et infiltratives dont la révélation peut être tardive.

C4 - HTA CHEZ L'ENFANT: A PROPOS DE 36 CAS

Maâlej B₁, Hsairi M₁, Omri N₁, Gargouri L₁, Mejdoub I₁, Safi F₁, Ben Halima N₁, Mahfoudh A₁.

1 : Service de Pédiatrie Urgence et Réanimation Pédiatriques, CHU Hédi Chaker Sfax

Introduction :

L'hypertension artérielle (HTA) est une affection rare en pédiatrie mais particulière par sa présentation clinique souvent trompeuse.

Elle est souvent le signe d'une maladie sous-jacente, comme elle peut constituer le début d'une hypertension artérielle essentielle, habituellement découverte à l'âge adulte.

Patients et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective des cas de HTA de l'enfant colligés au service de Pédiatrie, Urgence et Réanimation Pédiatriques du CHU Hédi Chaker de SFAX sur une période allant du Janvier 2005 jusqu'au Aout 2013.

Résultats :

Aucours de la période d'étude, 36 cas d'hypertension artérielle de l'enfant étaient colligés et étaient répartis en 17 filles et 19 garçons. L'âge moyen des patients était de 7 ans (47 jours et 15 ans). Les symptômes révélateurs de l'HTA étaient : syndrome œdémateux et hématurie dans 21 cas, céphalée dans 4 cas, convulsion dans 3 cas, amaurose dans 1 cas et l'HTA était de découverte systématique dans 7 cas. Les étiologies étaient dominées par les causes réno-vasculaires: 21 cas de glomérulonéphrites aiguës, 7 cas de syndrome hémolytique et urémique, 1 cas de néphropathie tubulo-interstitielle, 1 cas de sténose de l'artère rénale. D'autre part, on a colligé : 2 cas d'HTA isolée, 1 cas de coarctation de l'aorte, 1 cas d'hyperthyroïdie, 1 cas de Williams et Beuren et 1 cas d'intoxication stéroïdienne. Le traitement était symptomatique comportant des antihypertenseurs et des mesures hygiéno-diététiques associés au traitement étiologique. Après un recul moyen de 7 mois, l'évolution des malades était favorable en dehors de 4 décès.

Conclusion :

La mesure de la pression artérielle de l'enfant de façon systématique permet de connaître l'incidence correcte de l'HTA chez l'enfant. Sa prise en charge précoce et adéquate permet d'en réduire les complications.

C5 - ARTHRITE JUVENILE IDIOPATHIQUE : A PROPOS DE 34 CAS

F.KhalsiTurki, K.Baklouti, L.Gargouri, B.Maalej, I.Majdoub, N.Ben Halima, A.Mahfoudh

Service de Pédiatrie, Urgences et Réanimation Pédiatrique, CHU HédiChaker, Sfax

Introduction :

L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) regroupe plusieurs entités ayant en commun la présence d'arthrites, un début avant l'âge de 16 ans, une durée évolutive de plus de six semaines et l'absence de cause identifiée. Des critères cliniques et biologiques internationaux définissent de façon précise chacune des AJI : systémique, oligoarticulaire, polyarticulaire avec et sans facteur rhumatoïde, arthrite avec enthésite (ERA) et arthrite psoriasique. Différents traitements, reposant essentiellement sur le méthotrexate et les biothérapies, ont révolutionné la prise en charge de l'arthrite juvénile idiopathique (AJI) au cours de ces dernières années.

L'objectif de notre travail est de décrire les aspects cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutifs de l'AJI à travers une série hospitalière.

Patients et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 34 observations d'enfants hospitalisés au service de Pédiatrie, Urgence et Réanimation du CHU HédiChaker, le diagnostic d'AJI a été retenu selon les critères de l'ILAR (International League of Associations for Rheumatology), colligée sur une période allant de janvier 2005 à Aout 2013.

Résultats :

L'âge moyen à l'admission est de 7.5 ans. Le sexe ratio est de 0.48.

Il s'agissait d'une forme mono articulaire dans 4 cas, oligoarticulaire dans 11 cas, polyarticulaire dans 12 cas, systémique dans 6 cas et d'un cas d'ERA. Le facteur rhumatoïde était positif dans 3 cas. Les anticorps anti-nucléaires étaient positifs dans 2 cas d'AJI oligoarticulaire. Un typage HLA prédisposant à type de HLA B27 a été retrouvé dans un seul cas.

Le traitement a comporté essentiellement des AINS en première intention, du méthotrexate en seconde intention. Deux enfants ont été mis sous biothérapie pour maladie de Still réfractaire (anti-IL1 et anti-IL6).

Parmi les 20 enfants qui ont été suivis pendant au moins une année, l'évolution était bonne chez 9 d'entre eux, avec disparition de la symptomatologie et absence de nouvelle poussée ; un seul cas s'est compliqué par un syndrome d'activation macrophagique.

Conclusion :

Nous avons colligé plus de 3 cas d'AJI par an sur les 8 dernières années toute forme confondue. C'est dire l'importance pour tout pédiatre de connaître la définition, la classification et la prise en charge thérapeutique de l'AJI.

Des améliorations au niveau des classifications sont souhaitables pour permettre une classification de 100 % des arthrites et faire disparaître le groupe des arthrites inclassées.

C6 - MALADIE DE KAWASAKI : A PROPOS DE 33 OBSERVATIONS PEDIATRIQUES

F.Khalsi Turki, K. Baklouti, L. Gargouri, B. Maalej, I. Majdoub*, N.Ben Halima*, D.Abid, S.Kamoun**, A.Mahfoudh***

*** :service de Pédiatrie, Urgences et Réanimation Pédiatrique, CHU HédiChaker, Sfax**

**** :service de cardiologie, CHU HédiChaker, Sfax**

Introduction :

La maladie de KAWASAKI est une vascularite pédiatrique touchant les artères de moyen calibre. Le diagnostic est clinique mais les formes atypiques sont fréquentes. Sa gravité est attribuée aux complications cardiovasculaires, essentiellement coronariennes

Objectifs : Étudier les aspects cliniques, paracliniques, évolutifs et thérapeutiques de la maladie de Kawasaki (MK).

Matériels et Méthodes

Étude rétrospective d'une série de 33 cas de MK dans le service de pédiatrie et urgence et réanimation pédiatrique CHU Hedi Chaker.

Résultats :

Il s'agit de 16 garçons et 17 filles dont L'âge moyen est de 32 mois et l'origine est urbaine dans 60,6%. Le délai moyen de consultation est de 7 jours. On note une recrudescence de la maladie en La fièvre est constante ; elle est élevée, prolongée > à 5 jours chez 31 malades et résistante aux antipyrétiques, sa durée moyenne est 11 jours. La chéilite est notée chez 27 malades, la stomatite est notée chez 15 malades, alors que la glossite est observée chez 15 malades. Les manifestations cutanées chez 29 malades, les modifications des extrémités chez 26 malades, la conjonctivite bilatérale chez 31 malades, les adénopathies chez 19 malades. Une desquamation est notée chez 16 malades. Une atteinte viscérale est observée dans 23 cas. Le syndrome inflammatoire important est la règle avec une VS moyenne à 71,6 et une CRP moyenne à 82,68. L'échographie-Doppler faite chez 21 malades a permis de révéler 12 cas d'atteinte coronaire. Une ponction lombaire est faite chez 6 cas. L'aspirine est administrée chez tous les patients. 29 patients ont bénéficié des Immunoglobulines, et 13 ont reçu une deuxième cure d'immunoglobuline avec une amélioration spectaculaire.

Conclusion : L'atteinte coronaire fait toute la gravité de la maladie de KAWASAKI, mais elle peut être évitée par un traitement précoce associant aspirine et immunoglobulines intraveineuses, en particulier dans les formes atypiques.

C7 - PARTICULARITES PEDIATRIQUES DES MANIFESTATIONS EXTRADIGESTIVES DES MALADIES INFLAMMATOIRES CHRONIQUES DE L'INTESTIN

L. Gargouri¹, S.Haj Hmida¹, F.Turki¹, B.Maalej¹, I.Mejdoub¹, L.Mnif², M.Boudabous², L.Chtourou², A.Amouri², H.Mnif³, Y.Hentati⁴, H.Fourati⁴, N.Tahri², T.Boudawara³, Z.Mnif⁴, A.Mahfoudh¹

1 : Service de Pédiatrie, Urgence et de Réanimation pédiatriques. CHU Hédi Chaker. Sfax

2 : service de gastroentérologie. CHU Hédi Chaker. Sfax

3 : service d'anatomopathologie. CHU Habib Bourguiba. Sfax.

4 : service de radiologie. CHU Hédi Chaker. Sfax

Introduction: Les manifestations extradigestives des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) sont fréquentes. Elles peuvent précéder, accompagner ou paraître indépendantes de la maladie intestinale sous jacente.

Matériels et méthodes : Etude rétrospective concernant 6 enfants atteints de maladie de Crohn et 5 enfants atteints de RCH colligés sur une période de 7 ans (2005-2012).

Résultats : Les manifestations extradigestives ont été notées chez 4 enfants. Il s'agit de 2 filles et 2 garçons ayant un âge moyen au diagnostic de 7 ans. L'apparition des manifestations extradigestives a été notée au bout d'un délai moyen de 6 mois du diagnostic.

Le système ostéo-articulaire était le plus touché dans 3 cas : Ostéopénie (1 cas), ostéonécrose aseptique de la hanche (1 cas) et arthrite du genou (1 cas).

D'autres atteintes ont été notées : dilatation des bronches dans 2 cas, anémie auto-immune (1 cas), cholangite sclérosante (1 cas) et atteinte ophtalmique à type de glaucome et cataracte (1 cas).

Leurs survenues étaient contemporaines de la poussée de la maladie dans 2 cas. L'évolution était favorable sous traitement adapté dans les 4 cas. Le recul actuel moyen est de 3 ans et demi.

Conclusion : Les manifestations extradigestives des MICI sont multiples. Leur diagnostic précoce est crucial afin de débiter rapidement une prise en charge globale et adaptée.

C8 - INSUFFISANCE HEPATIQUE AIGUE SEVERE ET SYNDROME D'ACTIVATION MACROPHAGIQUE:

CAUSE OU CONSEQUENCE?

L. Gargouri¹, M.Charfi¹, F.Turki¹, B.Maalej¹, I.Mejdoub¹, L.Mnif², M.Boudabous², Y.Sefi¹, O.Kassar³, N.Tahri², M.Elloumi³, A.Mahfoudh¹

1 : Service de Pédiatrie, Urgence et de Réanimation pédiatriques. CHU Hédi Chaker. Sfax

2 : service de gastroentérologie. CHU Hédi Chaker. Sfax

3 : Service d'hématologie. CHU Hédi Chaker. Sfax

Objectif : Reconnaître les manifestations hépatiques du syndrome d'activation macrophagique (SAM) et analyser les rapports entre insuffisance hépatique aigue sévère (IHAS) et SAM.

Patients et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective, étalée sur 3ans (2009-2012), colligeant tous les cas de SAM associés à une IHAS.

Résultats : 17 cas de SAM ont été étudiés d'âge moyen de 3ans et 3mois. L'association de SAM et IHAS a été noté dans 7cas. Il s'agit de 3 garçons et 4 filles d'âge moyen de 2 ans et demi avec des extrêmes allant de 5 mois à 4 ans et demi.

Dans 5 cas, le SAM était d'étiologie infectieuse (4cas) et idiopathique (1cas). L'IHAS était la conséquence du SAM puisqu'elle entre dans le cadre de la défaillance multiviscérale engendrée par celui-ci.

Dans 2 cas âgés de 16 mois et 4 ans et demi, le tableau initial est fait d'IHAS d'étiologie indéterminée avec à la ponction biopsie hépatique une stéatose hépatique. L'évolution a été marquée par l'installation de 5 critères de SAM. Dans ces 2 cas, l'IHAS à son stade ultime était la cause du SAM.

Conclusion : Le SAM est une maladie grave chez l'enfant. Le foie est un organe cible au cours de son évolution. Il faut donc savoir évoquer le SAM devant une IHAS fébrile en dehors de toute infection.

C9 - RETINOBLASTOME : ASPECTS CLINIQUES EPIDEMIOLOGIQUES ET THERAPEUTIQUES A PROPOS DE 29 PATIENTS.

Service de médecine infantile A- Hôpital d'enfants de Tunis

Fedhila F, Khlayfia.Z ; Jlassi.M, Tlili.Y, Chebbi A, Bouguila H, Kazdaghi.K, Khemiri.M, Barsaoui.S

Introduction : Le rétinoblastome est la tumeur maligne la plus fréquente des tumeurs intraoculaires chez l'enfant.

But : Description des caractéristiques épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques du rétinoblastome.

Matériel et Méthodes : Nous rapportons l'étude rétrospective de 29 enfants traités et suivis pour rétinoblastome à l'unité d'oncologie du service de pédiatrie A de l'hôpital d'enfant de Tunis et l'institut Hedi Rais entre janvier 2008 et aout 2013. Chaque patient a bénéficié d'une enquête épidémiologique, d'un examen ophtalmologique et d'un bilan paraclinique (échographie et IRM orbitaire).

Résultats :

Il s'agit de 38 yeux de 29 enfants, dont 11 filles et 18 garçons. Le rétinoblastome était bilatéral dans 9 cas (31 %) et unilatéral dans 20 cas (69 %) avec localisation à droite dans 10 cas. L'âge moyen des patients au diagnostic était de 20 mois et demi (extrêmes : 1 mois, 7 ans). Le signe révélateur était la leucocorie dans 21 cas (72 %), le strabisme dans 5 cas (17%), la rougeur de l'œil dans 4 cas (13%), l'exophtalmie dans 2 cas (7 %), le regard en coucher de soleil dans 1 cas (3,5%). La maladie a été découverte dans le cadre d'un dépistage chez une famille à risque dans 1 cas (3,5%). Des antécédents familiaux de rétinoblastome ont été retrouvés dans 2 cas (7%). Une atteinte extra-oculaire métastatique a été retrouvée chez 9 patients (31%) avec localisation osseuse dans 3 cas (10%), médullaire dans 3 cas (10%), cérébrale dans 3 cas (10%), méningée dans 3 cas (10%), osseuse dans 3 cas (10%). Une énucléation a été réalisée dans 22 cas (75 %) dont 12 après chimiothérapie néoadjuvante. Une chimiothérapie post opératoire à base de VP16, carboplatine, cyclophosphamide et vincristine a été

réalisée dans 18 cas (62%). La thermochimiothérapie a été réalisée dans 3 cas (10%). Une radiothérapie externe a été pratiquée chez 7 patients (24%).

Sur le plan évolutif, 14 malades sont en rémission complète (48%), 8 en cours de traitement (28%). On a signalé, 2 cas de rechute (7%), 4 cas de reliquat tumoral (14%) dans des rétinoblastomes bilatéraux qui sont restés stables au cours du suivi, 3 cas de progression tumorale (10%) dans des formes métastatiques d'emblée. 4 /29 malades sont décédés (14%) dans le cadre de complications de métastases cérébrales.

Conclusion :

La prise en charge adéquate clinique et thérapeutique du rétinoblastome permet d'améliorer le pronostic visuel et vital de cette pathologie.

C10 - L'ASPHYXIE PERNATALE SEVERE EVITABLE DU NOUVEAU-NE A TERME EXISTE ENCORE EN 2013 : A PROPOS DE 12 CAS

Oueslati A, Kbaier H, Kasdallah N, Ben Rejeb Y, Belltaief A, Trabelsi I, Blibech S, Douagi M.

Service de Néonatalogie et de Réanimation Néonatale.

Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis.

Introduction :

L'asphyxie perinatale sévère pourvoyeuse de mortalité et de morbidité neurodéveloppementale d'expression et de sévérité variable reste une entité fréquente en Tunisie, préoccupante pour les pédiatres, évitables dans les situations prévisibles et de prise en charge encore purement symptomatique. Nous rapportons les cas d'asphyxie perinatale sévères vécus en 2013.

Matériel et méthodes :

Notre étude est prospective sur une période de 8 mois (1^{er} Janvier 2013 -31 Aout 2013). Nous avons relevé tous les nouveau-nés (NN) à terme ayant présenté une asphyxie perinatale stade II ou III de Sarnat.

Résultats :

Douze cas d'asphyxie perinatale ont été colligés. Le sex-ratio est égal à 1. Les extra-muros ont représenté 66,6 %. Le terme moyen était de 40 SA+3 jours. Le PN moyen était de 3370g (2900-4200g). La naissance a eu lieu par césarienne dans 75% pour souffrance fœtale aiguë pendant le travail actif. Trois naissances ont eu lieu par forceps traumatique évitable dont deux cas graves. La naissance

était en état de mort apparente nécessitant une réanimation et une intubation en salle de naissance dans sept cas. Tous les nouveau-nés ont été supportés sur le plan ventilatoire. Les convulsions néonatales avant H72 de vie ont été objectivées dans tous les cas. Quatre cas de coma neuro-végétatif profond ont été relevés. L'IRM cérébrale pratiquée dans tous les cas entre H24 et J7 de vie est revenue pathologique dans neuf cas objectivant des lésions hypoxiques-ischémiques, une hydrocéphalie ou une hémorragie intra-ventriculaire. Quatre de nos patients sont décédés avant J10 de vie dans un tableau de défaillance multiviscérale.

Conclusion

L'asphyxie périnatale sévère du NN à terme reste encore préoccupante dans notre contexte Tunisien dans les situations prévisibles. L'évitabilité de cette pathologie passe par une meilleure maîtrise des pratiques obstétrico-pédiatriques en salle de naissance et par une meilleure collaboration des différents intervenants. Nous mettons le point sur l'intérêt de l'hypothermie cérébrale dans l'amélioration du pronostic cérébral de ces formes sévères.

C11 - L'INHALATION MECONIALE (A PROPOS DE 139 CAS)

M. Charfi, A. Bouraoui, A. Ben Thabet, A. Ben Hamed, N. Hamida, R. Regaïeg, A. Gargouri.
(Service de néonatalogie, CHU Hédi Chaker de Sfax)

Introduction :

Le syndrome d'inhalation méconiale survient chez un enfant né dans un contexte d'anoxie périnatale avec un liquide teinté ou méconial. Il est responsable d'une détresse respiratoire néonatale le plus souvent immédiate et d'aggravation rapide. Les nouvelles techniques ventilatoires ainsi que l'utilisation du monoxyde d'azote inhalé et du surfactant exogène ont permis d'en améliorer la prise en charge et le pronostic.

Objectifs :

Identifier les facteurs de risque d'inhalation de liquide amniotique méconial, évaluer l'efficacité de la prise en charge compte tenu des moyens thérapeutiques disponibles, établir une stratégie thérapeutique et insister sur les moyens de prévention.

Patients et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 139 cas de détresses respiratoires néonatales par inhalation de liquide méconial, hospitalisés au service de néonatalogie de Sfax durant une période de 5 ans (de Janvier 2007 à Décembre 2011).

Résultats :

Durant la période d'étude 139 cas de syndrome d'inhalation méconiale ont été observés. Plusieurs facteurs de risques ont été notés : la post maturité (40,3%), l'âge avancé de la mère (43,6%

entre 31 et 40 ans), la primiparité (51,8%), les pathologies maternelles préexistantes (5,8%), l'oligoamnios (9,3%), l'enregistrement du rythme cardiaque fœtal pathologique (56,1%) et le score d'APGAR inférieur à 7 à la première minute (67,6%). L'oxygénothérapie au hood était le mode d'aide ventilatoire le plus utilisé (69,1%). Toutefois, la détresse respiratoire était sévère chez 30,9% des nouveau-nés nécessitant alors un recours à la ventilation mécanique. Cette ventilation était réalisée selon le mode conventionnel dans 15,1% des cas et selon le mode oscillations à hautes fréquences dans les 15,8% des cas restants avec une durée moyenne de ventilation mécanique de 31,4 heures. Par ailleurs nous avons eu recours au monoxyde d'azote inhalé dans 8 cas et au surfactant exogène chez 2 nouveau-nés. Les principales complications étaient les complications neurologiques (12,2%), le pneumothorax (10,1%), l'hypertension artérielle pulmonaire (10%) et les infections nosocomiales (7,1%). L'évolution était fatale dans 10,1% des cas. Cette mortalité était de 49% dans les années 80.

Conclusion :

Malgré les progrès dans la prise en charge cette pathologie demeure grave avec des séquelles invalidantes et une mortalité élevée. Ainsi sa prévention s'impose en tant qu'une priorité dans toutes les maternités.

C12 - EVALUATION DE LA PRISE EN CHARGE DES NOUVEAU-NES A RISQUE D'IMF: A PROPOS DE 1043 CAS

Ayed I, Ben Hamida H, Chioukh FZ, Ben Ameer K, Mnneri A, Dridi H, Bizid M, Mastouri M*, Baba H, Monastiri K**

Service de réanimation et de médecine néonatale, Centre de maternité et de néonatalogie de Monastir.

*** : laboratoire de bactériologie de l'hôpital de Fattouma Bourguiba, Monastir.**

**** :Laboratoire de biologie, Centre de maternité et de néonatalogie de Monastir.**

Objectif : Evaluer le protocole de prise en charge des nouveau-nés à risque d'infection materno-fœtale (IMF) dans le service de réanimation et de médecine néonatale de Monastir.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective sur une période de six mois allant du 1^{er} Janvier 2011 au 30 juin 2011 qui inclue tous les nouveau-nés hospitalisés ou non, à risque d'IMF; tous les nouveau-nés ayant une anamnèse infectieuse positive ou présentant un symptôme inexplicé. Dans ce contexte, une protéine C réactive sériée (H0, H12, H24) a été pratiquée pour le dépistage d'IMF.

Résultats : Nous avons recensé 1043 nouveau-nés dont 590 étaient hospitalisés. Le sex ratio était de 1,34. 235 nouveau-nés (22,5%) avaient une IMF confirmée biologiquement avec une anamnèse infectieuse positive dans 200 cas. L'IMF était infirmée chez 808 patients (77,5%). Parmi les nouveau-

nés infectés 71 (30,2%) étaient symptomatiques et 164 (69,8%) étaient asymptomatiques. Le tableau clinique le plus fréquent était la détresse respiratoire néonatale (49,3%) suivi de l'ictère pathologique (15,5%). La CRP était ≥ 20 mg/l à H 24 dans 110 cas et à H36 dans 22 cas. La CRP à H0 était positive (CRP > 5 mg/l) dans 18,7% des cas (n=44) avec une corrélation statistique hautement significative avec la présence d'une IMF de même que pour la CRP de H12. Une CRP positive à H0 était fortement corrélée avec la présence d'une fièvre maternelle plus de 38°C ainsi qu'avec une IMF symptomatique. L'hémoculture était réalisée chez tous les nouveau-nés traités par antibiotique. Elle était positive dans 17 cas, négative dans 197 cas, contaminée dans huit cas et non disponible dans 13 cas. Les bébés asymptomatiques étaient traités par ampicilline et gentamycine en intramusculaire avec une durée moyenne du traitement de 5,5±1jour. Les bébés symptomatiques étaient traités par céfotaxime, ampicilline et gentamycine par voie intraveineuse avec une durée moyenne de traitement de 8±6jours. L'IMF symptomatique était compliquée d'état de choc septique dans deux cas et de CIVD dans 3 cas. La fréquence de l'infection nosocomiale était de 7,2% (n= 17) et elle était responsable du décès de 4 malades. La mortalité était de 3% (n=7).

Conclusion : La prise en charge de l'IMF est basée avant tout sur le dépistage des nouveau-nés à risque et la recherche précoce des signes biologiques de l'infection avant le développement des signes cliniques afin de raccourcir la durée du traitement antibiotique prolongée dans notre série et de minimiser les complications.

C13 - PLACE DE L'ALLAITEMENT MATERNEL CHEZ LE NOURRISSON DE 0 A 6 MOIS

MazighMrad S¹, Thraya S¹, Ben Hassouna H², Saidani M³, Tej -Dellagi R², Zouari B⁴, Ben Hamida A⁴, Sammoud A¹

¹ Service de pédiatrie infantile C, Hôpital d'enfants, faculté de médecine de Tunis, université el Manar, Tunis, Tunisie

² Centre de soins de santé de base, Belle vue, Tunis

³ Centre de PMI, Sidi Hassine, Tunis

⁴ Service de médecine préventive, Faculté de médecine de Tunis, université el Manar, Tunis, Tunisie

Introduction : Le lait maternel reste le modèle de l'alimentation du nourrisson du fait de ses multiples avantages nutritionnels et fonctionnels aussi bien pour le nourrisson que pour la mère.

Objectifs : Etudier la place de l'allaitement maternel (AM) et de l'alimentation lactée du nourrisson à différents âges : à la naissance, à quatre mois et à six mois dans deux Centres de Santé de Base, de situation géographique et socioéconomique différentes à Tunis.

Matériels et méthodes : 300 couples mères-nourrissons ont été prospectivement suivis et interrogés sur le mode de l'alimentation lactée au moyen d'un questionnaire, dans deux Centres de Santé de Base, de situation géographique et socioéconomique différentes : le centre de PMI de Sidi Hassine et le centre de PMI de Bellevue du grand Tunis.

Résultats : Nous avons colligé 260 nourrissons. **A la naissance**, 220/260 (84,6%) des nouveau-nés avaient été allaités au sein. **A quatre mois**, 121/260 (46,1%) des nourrissons étaient sous AM. **A six mois** : 116/260 (43,8%) des mères allaitaient encore leur enfant. **La durée moyenne de l'AM** dans le centre de PMI de Sidi Hassine était de 4,4 mois (écart type : 2,2), tandis que celle du centre de PMI de Bellevue était de 5,2 mois (écart type : 1,7) ($p=0,0007$).

La durée moyenne de l'AM exclusif au centre de Sidi Hassine était de un mois (écart-type= 1,7), et celle du centre de PMI de Belle Vue était de un mois (écart-type= 1,4) ($p=NS$). **Les préparations pour nourrissons** ont été introduites à un âge moyen de $1,7\pm 1,5$ mois, dans notre série. **Le lait de vache a été administré** à 3,9% des nourrissons à l'âge de quatre mois, ce taux était de 12,9% à l'âge six mois ; l'âge moyen d'introduction du lait de vache était de 5,3 mois.

Conclusion : La pratique de l'alimentation lactée chez le nourrisson de 0 à six mois dans notre série était très disparate et ne répondait pas aux recommandations de l'OMS. D'où la nécessité de renforcer la promotion et le soutien de l'AM, par plusieurs actions, essentiellement celle de promouvoir et soutenir l'initiative « Hôpital Ami des Bébé ».

C14 - UROPATHIES MALFORMATIVES ASSOCIEES AUX DYSPLASIES RENALES MULTIKYSTIQUES (DMK) : A PROPOS DE 9 CAS

K. SALHI*, K. BEN AMOR*, A. HAKIM*, S. GHANMI*, H. SOUA*, B. MAHJOUR*, R. BOUSSOFFARA*, H. A. HAMZA, A. NOURI***, H. BEN HAMOUDA, M. T. SFAR*.**

*** Service Pédiatrie - ** Service Radiologie - CHU T SFAR Mahdia**

*****Service chirurgie Pédiatrique CHU Monastir**

La DMK est une dysembryoplasie non héréditaire souvent unilatérale caractérisée par un gros rein kystique et un parenchyme rénal non fonctionnel. Les malformations associées touchant le rein controlatéral sont fréquentes et conditionnent le pronostic néphrologique.

Objectifs : Etudier le diagnostic des uropathies malformatives controlatérales aux DMK unilatérales, leur prise en charge et leurs aspects évolutifs.

Matériel et méthodes : Etude rétrospective concernant 18 cas de DMK unilatérales de dépistage périnatal colligés au service de pédiatrie de l'hôpital Tahar SFAR de Mahdia sur une période de 15 ans

de 1994 à 2009. Le diagnostic a été confirmé par l'échographie rénale post-natale couplée à la scintigraphie au DMSA. La recherche d'une uropathie malformative associée était systématique. Le suivi était en collaboration avec la chirurgie pédiatrique à Monastir.

Résultats :

Il s'agit de 12 garçons et 6 filles, 17 nés à terme et un prématuré. Les uropathies malformatives controlatérales étaient rencontrées dans 50% des cas : un mégauretère ,8 RVU controlatéraux avec association à un diverticule vésical dans un cas , une bifidité urétéropyélocalicielle dans un cas .Le RVU était de grade II dans 1cas, grade III dans 4cas , grade IV dans 3cas.

L'infection urinaire a été constatée dans 6 cas ayant tous une uropathie malformative associée : 5 RVU et un mégauretère refluant.

Une réimplantation urétérale type Cohen a été pratiquée dans 5 cas pour un RVU de haut grade, associée dans 3cas à une néphrectomie de rein dysplasique controlatéral, une réimplantation urétérale Lead-Better-Politano pour un mégauretère refluant. Une involution spontanée de rein dysplasique a été constatée dans 4 cas.

Avec un recul moyen de 7 ans, aucune complication n'a été relevée : HTA, insuffisance rénale ou dégénérescence.

Conclusion :

La recherche d'une uropathie malformative controlatérale à la DMK et sa prise en charge précoce conditionnent le pronostic.

C15 - QUALITE DE VIE D'ENFANTS POLYHANDICAPES : EVALUATION PAR LE QUESTIONNAIRE QUALIN

Ben Chehida A, Ould Boye A, Azzouz H, Ben Yaala S, Rezgui S, Ben Turkia H, Ben Abdelaziz R, Ben Dridi MF, Abdelmoula MS, Tebib N

Introduction

Rares sont les études évaluant la qualité de vie de personnes polyhandicapées. Nous nous proposons d'évaluer la qualité de vie d'enfants polyhandicapés et d'analyser les facteurs qui l'influencent afin d'établir des recommandations visant à l'améliorer.

Méthodes Cette étude transversale a été faite sur 8 mois au service de pédiatrie de l'hôpital la Rabta. Les aidants de 30 enfants polyhandicapés (âge moyen 6,9±4,8 ans) ont été interrogés avec le questionnaire QUALIN.

Les tests non paramétriques appropriés ont recherché les liens entre le score du QUALIN et les paramètres relevés (*sociodémographiques, économiques, déficiences, pathologies associées,*

environnement, stress parental évalué par le Parental Stress Scale et douleur évaluée par l'échelle San Salvador).

Résultats : La qualité de vie était mauvaise chez 33% des patients et bonne à très bonne chez 67% des patients. Nous avons retenu six paramètres pouvant influencer négativement la qualité de vie : le bas niveau d'éducation de la mère ($p=0,05$), la surdité ($p=0,01$), l'absence de mastication ($p=0,012$), l'alimentation par sonde nasogastrique ($p=0,05$), l'absence de moyen de déplacement extérieur ($p=0,04$) et de loisirs ($p=0,02$). Aucune corrélation entre la QDV et le niveau de stress maternel (qui est élevé ; médiane=50), ni avec la douleur (qui est fréquente 12/15 patients évalués) n'a été établie.

Le coefficient alpha de Cronbach ($=0,86$) confirme la bonne fiabilité du QUALIN. Le faible taux de réponse neutres (3,8%) atteste de sa validité d'apparence et l'absence de corrélation avec le stress parental témoigne de sa validité divergente.

Conclusion : Nous avons démontré que les personnes polyhandicapées peuvent avoir une bonne qualité de vie. Dans une perspective d'amélioration, nous proposons d'agir sur les 6 facteurs l'influençant en assurant : une meilleure éducation des mères, la rééducation orthophonique (visant à améliorer la mastication et préserver l'alimentation per os), l'appareillage d'une surdité, la mise à la disposition d'un moyen de déplacement et l'organisation de loisirs adaptés, accessibles et variés. La prise en charge psychologique et l'assistance des familles contribueraient à diminuer le stress parental. Le QUALIN mérite d'être validé dans une population plus large de personnes polyhandicapées.

C16 - EVALUATION DES CONNAISSANCES ET DE L'ADHESION AU REGIME SANS GLUTEN CHEZ DES ENFANTS CŒLIAQUES

Ben Chehida A¹, Hajji H¹, Ben Ameer Z¹, Azzouz H¹, Siala N², Ben Abdelaziz R¹, Ben Turkia H¹, Maherzi A², Gargah T³, Abdelmoula MS¹, Tebib N¹

¹ Service de pédiatrie Hôpital la Rabta

² Service de pédiatrie Hôpital la Marsa

³ Service de pédiatrie Hôpital Charles Nicolle

Le régime sans gluten (RSG) strict à vie reste le seul traitement ayant fait ses preuves dans la maladie cœliaque (MC). Les données pédiatriques concernant les connaissances de l'enfant et/ou sa famille du RSG font défaut à l'échelle nationale.

Objectifs : évaluer la connaissance et l'adhésion de l'enfant et/ou ses parents au RSG, identifier les potentielles cibles d'action visant à améliorer l'éducation et l'adhésion au régime chez les enfants cœliaques.

Méthodologie : Une étude transversale a été réalisée entre Janvier et Avril 2013, par un questionnaire administré auprès de 30 enfants cœliaques dont 60% sont des filles, âgés en moyenne de 10,6±4,6 ans et colligés à partir de 3 services universitaires de la capitale.

Résultats : Quatre vingt trois pour cent des patients ont une forme classique de MC. L'association au diabète de type 1 ou à une MC chez un apparenté de premier degré est notée dans 7 et 17% des cas, respectivement. La moitié de nos patients sont issus de ménages défavorisés vu l'analphabétisme et l'absence d'un revenu fixe. Les connaissances globales de la maladie et des principes du régime semblent satisfaisantes dans les ¾ des cas, cependant les connaissances du régime restent insuffisantes : 47% des patients savent que le régime sans gluten est à poursuivre à vie et que la lecture des étiquettes est indispensable, mais ne savent pas quoi chercher. L'adhésion au régime n'a été stricte que dans 33% des cas. Des écarts non intentionnels sont notés dans 77% des cas et ils concernent des produits commercialisés pouvant contenir du gluten comme ingrédient (60-93%). Aussi, des difficultés ont été dégagées chez 93% de nos patients qui ont verbalisé un impact négatif du RSG sur leur vie dans 43% des cas. Ces difficultés sont surtout économiques (80%) ou liées à la disponibilité des produits sans gluten (53%). Nous n'avons pas constaté de différence entre le groupe des adhérents et les non adhérents.

En dépit des limites de notre étude (un nombre limité de patients, pas de sérologies de contrôle systématique), elle nous a permis de dégager 3 cibles d'action dans le but d'améliorer l'adhésion au régime : 1- amélioration des connaissances du régime, et en particulier celles de l'étiquetage à travers la rénovation et la correction des outils éducatifs, 2-l'atténuation des difficultés ressenties essentiellement par l'Association Tunisienne de la maladie cœliaque et les autorités, 3- la prise en charge psychologique des patients.

C17 - PREMIERE CRISE EPILEPTIQUE NON PROVOQUEE CHEZ LE GRAND ENFANT : ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE DE 165 CAS.

H Besbes, S Hadded, S Hammami, D Dhahri, A Ben Salah, K Lajmi , C Ben Meriem, L Ghedira, MN Gueddiche.

Service de pédiatrie, CHU Fattouma Bourguiba Monastir, Tunisie

Introduction : La première crise épileptique de l'enfant est l'une des urgences neurologiques les plus fréquentes en pédiatrie. Sa prise en charge ne fait pas l'unanimité des auteurs concernant la place des examens complémentaires et le traitement.

Objectif : Décrire les aspects épidémiologiques, la prise en charge et les facteurs prédictifs de récurrence de la crise.

Patients et méthodes : Etude rétrospective incluant 165 enfants d'âge entre 6 et 14 ans, hospitalisés pour une première crise épileptique non provoquée dans le service de pédiatrie du CHU Monastir sur une période de 10 ans.

Résultats : Il s'agit de 94 garçons et 71 filles avec un sexe ratio est de 1.32. L'âge était compris entre 6 et 14 ans avec un âge moyen de 9 ans. La crise était tonico-clonique généralisée dans plus de la moitié des cas. L'EEG était pathologique chez 86 patients (52 %). Tous les patients ont bénéficié d'une imagerie cérébrale (TDM et/ou IRM). Le traitement antiépileptique était prescrit dès la première crise dans 94 cas. Le recul moyen était de 58 mois. Cinquante enfants (30.30 %) ont eu au moins une deuxième crise épileptique. Les facteurs prédictifs de récurrence étaient l'EEG pathologique et la présence de lésion cérébrale à l'imagerie.

Conclusion : Après avoir éliminé une cause occasionnelle, l'EEG et l'imagerie cérébrale pratiqués de façon systématique peuvent orienter la conduite thérapeutique après une première crise épileptique.

C18 - LES TENTATIVES DE SUICIDE CHEZ LES ADOLESCENTS ; EXPERIENCE D'UN SERVICE DE PEDIATRIE

Gasmi.O, Soyah.N, Tilouche.S, Mejaouel.H, Kortas.H, Kahloul.N, Tej.A, Milka.A, Bouguila.J, Boughamoura.L.

Service de Pédiatrie du CHU Farhat Hâched de Sousse

Introduction : Les conduites suicidaires chez les jeunes suscitent l'intérêt croissant de tous les professionnels de l'enfance. La fréquence de ce comportement chez l'adolescent ne cesse d'augmenter dans les pays occidentaux, et est actuellement considéré comme un sérieux problème de santé publique.

Le but : de notre travail est de décrire le profil (clinique, environnemental) et les tableaux des adolescents se présentant pour une intoxication médicamenteuse volontaire ; les autres formes d'autolyses (coupures, pondaisons ou autres) étant accueillies dans d'autres structures de traumatologie.

Patients et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive basée sur l'analyse de dossiers de malades hospitalisés au service de pédiatrie de Farhat Hached pour intoxication médicamenteuse volontaire de février 2009 à février 2013.

Résultats : Nous avons colligés 28 cas. Les filles étaient majoritaires (20/28 soit 71,4%). L'Age moyen était de 12 ans (allant de 10 à 14 ans). 12 d'entre eux avaient 14 ans ; 9 enfants avaient un bas niveau socio-économique ; Les enfants étaient tous scolarisés mais un fléchissement scolaire était noté chez 11 enfants, 2 d'entre eux ont quitté l'école. Nous avons noté : la notion de maltraitance chez 3 cas (pas d'abus sexuel mentionné), une pathologie somatique chronique chez 3 cas ; des antécédents personnels de tentative de suicide (TS) chez 2 cas, des troubles du comportement et des conduites de

délinquance (toxicomanie, alcoolisme et tabagisme) chez un enfant de 14 ans dont le père a été assassiné, des troubles psychiatriques dans la famille chez 6 cas, dont un cas de TS, 5 cas de divorce parental ; de décès de l'un des deux parents chez 5 enfants, dont 2 assassinés.

La tentative de suicide a été déclenchée par un conflit familial chez 20 cas. Parmi les toxiques retrouvés, nous citons par ordre de fréquence décroissant : les neuroleptiques (16 cas), les AINS (3 cas) et le paracétamol (3 cas) et les anticonvulsifs (2 cas). Les autres produits appartenaient à des classes pharmaceutiques diverses. Le tableau clinique présenté a été dominé par les troubles neurologiques (16 malades/28). 2 parmi eux avaient un tableau grave nécessitant l'assistance ventilatoire. L'évolution était favorable chez tous les malades et on n'avait pas noté de décès. Les malades ont bénéficié dans les suites immédiates d'une évaluation psychiatrique exceptés de 2 patients évadés du service.

Conclusion : Les tentatives de suicide sont de plus en plus notées en milieu pédiatrique. Elles sont à l'origine d'une mortalité et d'une morbidité importantes tant chez l'enfant que l'adolescent. Outre la possibilité de survenue de complications somatiques potentiellement mortelles à court terme, le risque principal est la prolongation d'une souffrance psychique qui s'exprime fréquemment par une récurrence suicidaire. L'étude du profil personnel et social environnemental de ces adolescents doit permettre une action préventive adéquate.

POSTERS

- **Première séance : 10h30-11h**

- 1. P1-P25**

- 2. Modérateurs : Dr M.KHEMIRI ; Dr S.HLIOUI ; Dr R.REGAIEG**

- P1 Dyskératose congénitale : à propos d'une observation.
D. ZOUARI, B. MAHJOUB, S. GHANMI, A. GUDIRA, M.T. SFAR
- P2 Tumeurs d'Askin : à propos d'un cas.
K. SALHI, K. AMOR, R. BOUSSOFFARA, B. MAHJOUB, H. HAMZA, A. ZAKKHAMA,
M. T. SFAR
- P3 Association malformative complexe : à propos d'un cas.
M.FARES, A. BORGI, A. HAMDI, S. BELHADJ, A. KHALDI, A. BOUZIRI, K. MENIF,
N. BEN JABALLH
- P4 Sarcome d'Ewing du Pied avec métastase pulmonaire.
C.H.KALBOUSSI TOUZI, W. GAFSI, M. OTHMANE
- P5 DRESS syndrome secondaire à la prise de la Carbamazépine chez un enfant de 12 ans.
CH. KALBOUSSI TOUZI, W. GAFSI, M. OTHMANE
- P6 La maladie de Castleman unicentrique à manifestation bruyante.
A. YOUSSEF, H. BARAKIZOU, H. BOUZIDI, H. MANSOURI, S. GANNOUNI,
F. BAYOUDH
- P7 Les fentes sternales : variétés cliniques et évolutives à propos de 4 observations.
M. CHARFI, A. BEN THABET, D. ABID, A. BEN HAMED, A. BOURAOUI, N HAMIDA,
S. KAMMOUN, R. REGAIEG, A. GARGOURI
- P8 Polykystose hépatorénale : diagnostic anté et post natal : à propos de deux cas.
K. BEN AMEUR, F.Z. CHIOUKH, A. BEN SALEM, H. BEN HMIDA, H. MBARECH,
N. HAJ SALEM, T. ZAYDI, A. TURKI, N. LADIB, C. HAFSA, K. MONASTIRI
- P9 Traitement conservateur d'abcès cérébraux compliquant une méningite néonatale à E. Coli
K. BEN AMEUR , F.Z. CHIOUKH, A. HELLARA , A . BEN SALEM, M. BIZID,
H. BEN HMIDA, T. ZAYDI, A. GAFSIA, C. HAFSA, K. MONASTIRI
- P 10 Le diagnostic du syndrome de Williams-Beuren pendant la période néonatale :
à propos de 5 cas.
H. SAFRAOUI, I. OUERTANI, S. ABDENNASIR, F. MAAZOUL, M. CHAABOUNI,
M. TRABELSI, R. MEDDEB, R. MRAD, H. CHAABOUNI

- P11 Hernie diaphragmatique congénitale révélant un syndrome de Pallister-Killian : à propos d'un cas.
Y. HAMMI, S. ABDELKEFI, CH. KHOUJA MOKRANI, J. GRINE, M. BEN AMARA, S. KACEM, S. JABNOUN
- P12 Pleurésie au cours de la rectocolite hémorragique. A propos d'une observation pédiatrique. M. KHEMIRI, Z. KHLEYFEYA, Y. TLILI, F. FEDHILA, K. KAZDAGHLI, S. BOUKTHIR, S. BARSAOUI,
- P13 Ankyloblepharon filiforme adnatum : à propos d'un cas.
A. OUESLATI, S. BLIBECH, I. TRABELSI, A. BELTAIEF, Y. BEN REJEB, H. KBAIER, N. KASDALLAH, M. DOUAGI
- P14 La maladie de Grigler Najjar et ses génopathies associées. A propos de trois cas.
A. OUESLATI, S. BLIBECH, M.R. BOUKHRIS, H. KBAIER, N. KASDALLAH, A. BELTAIEF, I. TRABELSI, Y. BEN REJEB, M. DOUAGI
- P15 Oesophagite allergique à éosinophiles révélant une allergie aux protéines du lait de vache non IGe médiée.
R. BEN RABEH, S. MAZIGH MRAD, S. YAHIAOUI, M. ASSIDI, O. BOUYAHIA, S. BOUKTHIR, K. MRAD, A. SAMMOUD
- P16 Malformation d'Arnold Chiari type II et III : à propos de 2 cas. F. TINSA, I. TRABELSI, I. BEL HADJ, S. ABDELKAFI, K. MESSAOUI, W. DOUIRA, KH. BOUSSETTA
- P17 Pancytopénie fébrile révélant une monosomie ?
S. HAMOUDA, A. HAOUA, M. OUDHRENI, F. TINSA, KH. BOUSSETTA
- P18 Les aspects neuroradiologiques des méningites compliquées à pneumocoque.
F. TINSA, K. MESSAOUI, F. LAABIDI, S. HAMOUDA, I. BEL HADJ, H. SMAOUI, H. LOUATI, KH BOUSSETTA
- P19 Tumeur pneuso-inflammatoire sous glottique récidivante
F. TINSA, I. BEL HADJ, I. BRABELSI,
- P20 Un nouveau phénotype dans le mal de Melada : à propos d'un cas avec étude génétique.
M. YOUSSEF, A. HELLARA, A. OMRANE, H. BELHADJALI, Y. SOUA, M.BETCHNIA, S. ABDELHAK, J. ZILI
- P 21 L'analbuminémie congénitale : à propos d'un cas.
S. YAHIAOUI, S. BEN MESSOUD, O. BOUYAHIA, S. BOUKTHIR, S. MAZIGH MRAD, A. SAMMOUD
- P22 Hémangiome congénital rapidement involutif du cuir chevelu:Place de l'Avlocardyl®
K. SALHI, H. BEN HAMOUDA, A. HAKIM, D. ZOUARI, H. SOUA, H. HAMZA, M.T. SFAR
- P23 Néphromégalie bilatérale. Mode de révélation rare d'une leucémie aigue lymphoblastique chez l'enfant: A propos de 2 observations
JELASSI.M ; FEDHILA.F ; KHLAYFIA.Z ; TLILI.Y ; BEN MANSOUR.F ; KHEMIRI.M ; BARSAOUI.S

- P24 Une dyslipidémie majeure primitive type I par déficit en Apo C2 révélée par une splénomégalie isolée : à propos d'un cas.
S. HAMMAMI, A. BEN SALAH, K. LAJMI, H. DRIDI, S. HADDED, I. GHEDIRA, CH. BEN MERIEM, A. OMEZZINE, M. GUEDDICHE
- P25 Maladie de Caroli : à propos de 6 cas.
F. AYARI, K. ABIDI, A. EL KEFI, M. JALLOUL, B. BENRABEH, C. ZARROUK, T. GARGAH

Deuxième séance :16h-16h30

- **P 26-P 49**
- **Modérateurs : Dr TH.KAMMOUN; Dr N.MATTOUSSI; Dr H.BEN HAMMOUDA**

- P26 La cystinose infantile : à propos de cinq cas.
A.HAOUA, C. ZARROUK, O. JAIJA, K. ABIDI, M. JALOULI, I. KHEMIRI, T. GARGAH
- P27 Le syndrome de Buckley : à propos de deux observations.
KEFI, K. ABIDI, F. AYARI, O. NAIJA, M. JALLOULI, A. HAOUA, C. ZARROUK, T. GARGAH
- P28 Syndrome de Prune Belly : à propos de trois cas.
A. HAOUA, M. JALLOULI, C. ZARROUK K. ABIDI, O. NAIJA, A. KEFI, T. GARGAH
- P29 Maladie de Basedow : à propos de 2 cas
F. AYARI, M. JELLOULI, C. ZARROUK, K. ABIDI , O. NAIJA, T. GARGAH
- P30 Périartérite noueuse et infection streptococcique. A propos d'une observation pédiatrique.
B. MAALEJ, M. HSAIRI, N. OMRI, L. GARGOURI, I. MEJDOUB, F. TURKI, S.BOUDAYA, H. TURKI, N. BEN HALIMA, A. MAHFOUDH
- P31 Nécrolyse épidermolyse staphylococcique du nourrisson : syndrome des enfants ébouillantés : à propos d'un cas. B. MAALEJ, M. HSAIRI, N. OMRI, L. GARGOURI, F. TURKI, S. BOUDAYA, H. TURKI, N. BEN HALIMA, A. MAHFOUDH
- P32 Hépatite auto-immune révélée par une insuffisance hépatique aigue sévère : à propos de 5 cas.
L. GARGOURI, M. HSAIRI, M. BOUDABOUS, B. MAALEJ, F. TURKI, I. MEJDOUB, W. FEKI, H. FOURATI, Y. HENTATI, N. TAHRI, Z. MNIF, A. MAHFOUDH
- P33 Troubles hépato-digestifs du lupus érythémateux systémique à propos de 3 cas pédiatriques.
L. GARGOURI, M. HSAIRI, M. BOUDABOUS, B. MAALEJ, F. TURKI, I. MEJDOUB, W. FEKI, H. FOURATI, Y. HENTATI, N. TAHRI, Z. MNIF, A. MAHFOUDH

- P34 Microangiopathie thrombotique cérébrale au cours du syndrome hémolytique et urémique
A propos de 3 observations. S. ATTIA, S. HASSAYOUN, H. AJMI, S. MABROUK,
M. TFIFHA, N. ZOUARI, J. CHEMLI, S. ABROUG, K. TLILI, A. HARBI
- P35 Syndrome de Sturge-Weber : à propos de 4 cas.
F.KAMMOUN , L. SFAIHI, J. TELMOUDI, I. MAALLOUL, Y. HENTATI,
S.BEN AMEUR, H. ALOULOU, TH. KAMMOUN, Z. MNIF, M. HACHICHA
- P36 Maladie de Von-Willbrand type IIb : piège diagnostique avec le purpura thrombopénique
Idiopathique : à propos de 2 cas
H. MAJAOU, A. MLIKA, J. BOUGUILA, H. KORTAS, H. MNASRI, S. TILOUCHE, A.
TEJ, N. SOYAH, L. BOUGHAMOURA
- P37 Hémorragie intracrânienne révélant une hémophilie B sévère en période néonatale.
M. WALI, S. BEN AMEUR, C. REGAIEG, O. TISS, L. SFAIHI, F. KAMMOUN
TH. KAMMOUN, M. HACHICHA
- P38 Une cause inhabituelle d'hématémèse chez l'enfant : déficit en facteur XI .
M. WALI, F. KAMOUN, CH. REGAIEG, L. SFAIHI, S. BEN AMEUR, TH. KAMMOUN,
M. HACHICHA
- P39 Syndrome de Kallmann : à propos d'un cas.
L. ESSADDAM, H. TLILI, N. MATTOUSSI, H. AYARI, Z. FITOURI, S. BEN BECHER
- P40 Une tumeur rare chez le garçon : le microadénome à prolactine.
L. ESSADDAM, H. AYARI, N. MATTOUSSI, H. BOUDABBOUS, L. LAHMAR,
R. BELHASSAN, Z. FITOURI, S. BEN BECHER
- P41 Diabète chez l'enfant : et si on pensait au Mody ?
L. ESSADDAM, C. BALHI, H. AYARI, N. MATTOUSSI, Z. FITOURI, S. BEN BECHER
- P42 La transferrinémie congénitale une cause exceptionnelle à propos d'un cas.
S. YAHIAOUI, H. HAFSA. O. BOUYAHIA, S. BOUKTHIR, S. MAZIGH MRAD,
A SAMMOUD
- P43 Lymphome hodghkinien révélé par une masse de l'aile iliaque droite
Jlassi .M ; Fedhila.F; Khlayfia.Z;Tlili.Y;Ben Hssine.L ; Khemiri.M;Barsaoui.S
- P44 Anémie ferriprive réfractaire au fer par voie orale : Place du Venofer®
K. Amor, H. Ben Hamouda, K. Salhi, A. Guedria, H. Soua, R. Boussoffara, B. Mahjoub,
M.T. Sfar
- P45 L'inhalation de corps étranger chez l'enfant : étude de 53 cas.
L. MAJDOUB, K. BAKLOUTI, L. GARGOURI, F. TURKI , B. MAALEJ,
I. KALAMOUN, A. MAHFOUDH

- P46 Le cœur de l'enfant en insuffisance aigue
R. ZARDOUB ;S.TILOUCHE ; N. SOYAH ;A. TEJ ;A. MLIKA ;I. NEFFETI ;
J.BOUGUILA ; L. BOUGHAMOURA
- P47 Evaluation des stratégies non pharmacologiques de prévention de la douleur liée aux
soins en pédiatrie
A BEN CHEHIDA,T BEN SMAIL, H AZOUZ, R JAYARI, H BEN TURKIA, R
BEN ABDELAZIZ, M ABDELMOULA, KALLEL, N TEBIB
- P48 Sténose hypertrophique du pylore : Quand penser au syndrome de Smith-Lemli-Opitz
O. AZZABI, S.ATTIA , H. JILANI, O. RABEH, I. FETNI, Y. DRIDI, B. BEN
AMMAR, N. KAABAR, N. SIALA, S. HLIOUI, L. BEN JAMAA, A. MAHERZI
- P49 Le Lépréchaunisme : cause rare de retard de croissance intra-utérin.
O. AZZABI, S. ATTIA, H. JILANI, O. RABEH, I. FETNI , N. SIALA, S. HLIOUI,
L. BEN JEMAA, A. MAHERZI
- P50 Syndrome de Lyell secondaire a la Trib
N.MATOUSSI, H.TLILI, L.ESSADDAM, Z. FITOURI, S.BEN BECHER
- P51 Syndrome de schimmelpenning : a propos d'un cas
N. MATOUSSI, H.TLILI, L. ESSADDAM, Z. FITOURI, S.BEN BECHER

RESUMES DES POSTERS

P1 - DYSKERATOSE CONGÉNITALE : A PROPOS D'UNE OBSERVATION

Zouari.D, Mahjoub.B, Ghanmi.S, Gudria.A, Sfar.MT.

Service de Pédiatrie CHU Taher Sfar Mahdia.

Introduction :

La dyskératose congénitale (DC), ou syndrome de Zinsser-Cole-Engman est une maladie génétique rare caractérisée par une anomalie de la maintenance des télomères dans les tissus à haut pouvoir proliférant.

La triade diagnostique clinique associe une pigmentation cutanée, des leucoplasies des muqueuses et des dystrophies unguéales quasi pathognomoniques de la maladie.

Le caractère principal de sa présentation clinique polymorphe est la survenue d'une aplasie médullaire dans la majorité des cas avant l'âge de 20ans.

En outre, le tableau expose à un risque majoré de néoplasie, d'hémopathie myéloïde, de fibrose d'organe (poumon, foie) et de dysimmunité.

Nous rapportons un cas colligé au service de pédiatrie de Mahdia au cours de l'année 2013.

Observation :

L'enfant B.M. âgé de 11 ans issu d'un mariage consanguin de 2^{ème} degré, sans antécédents familiaux notables, adressé à notre consultation pour exploration de lésions traînantes de leucoplasie linguales avec découverte fortuite d'une bicytopénie (anémie normochrome normocytaire avec thrombopénie et tendance à la leucopénie)

A l'examen on note l'absence de dysmorphie évidente, des lésions pigmentaires au niveau du cou à type d'hyperkératose avec des télangiectasies et une dystrophie unguéale.

Le diagnostic de DC a été évoqué. Le bilan a montré un myélogramme sans anomalies, un caryotype ayant objectivé l'absence de signe d'instabilité chromosomique avec peu de cassure chromosomique (7%) par ailleurs, une BOM est revenue en faveur d'une aplasie médullaire. On a complété par un bilan immunitaire revenu normal.

Une allogreffe est prévue d'où un typage HLA dans la famille est en cours.

Conclusion :

La DC est une maladie rare dont la prévalence est estimée à 1 pour 1 million. Le diagnostic est le plus souvent suspecté devant une aplasie médullaire d'allure constitutionnelle sans arguments cliniques ni biologiques en faveur d'anémie de Fanconi. La prise en charge doit être attentive et multidisciplinaire afin de détecter les complications précocement d'autant plus que l'allogreffe représentant la seule option à visée curative ne permet de traiter que l'atteinte médullaire et non l'ensemble des manifestations de la maladie.

P2 - TUMEUR D'ASKIN : A PROPOS D'UN CAS.

Salhi.K*, Amor.K*, Boussoffara.R*,Mahjoub.B*, Hamza.H, Zakhama.A***, Sfar.MT*.**

*** : Service de pediatrie CHU Taher Sfar Mahdia.**

**** : Service de Radiologie CHU Taher Sfar Mahdia.**

***** : Service d'anatomopathologie CHU Fattouma Bourguiba Monastir.**

Introduction :

La tumeur d'Askin est une tumeur rare hautement maligne prenant naissance à partir des parties molles de la paroi thoracique, rarement au niveau du poumon. Elle s'observe avec prédilection chez le sujet jeune, elle est incluse avec le sarcome d'Ewing et le neuroépithéliome sous la même dénomination de tumeurs neuroectodermiques périphériques (PNET). Nous rapportons un cas de tumeur d'Askin chez une fille de neuf ans.

Observation :

Enfant A.Y âgée de 9 ans, sans antécédents pathologiques notables admise pour une dyspnée et douleur abdominale sans fièvre évoluant depuis une semaine associée à une altération de l'état générale. L'examen clinique à l'admission a trouvé une fille polypneïque, une matité de l'hémi thorax gauche avec un silence auscultatoire à ce niveau. La radiographie du thorax a montré une opacité prenant tout l'hémi thorax gauche avec déviation médiastinale à droite et un aspect grignoté de la 4^{ème} cote gauche. L'échographie thoracique a montré la présence d'un épanchement de grande abondance avec un liquide finement échogène et des fausses membranes. Le bilan biologique retrouvait une hyperleucocytose à 15000/mm³. La ponction pleurale a ramené 870 ml de liquide hématisé exsudatif avec culture négative. On a complété par une TDM thoracique qui a montré une tumeur pulmonaire massivement nécrosée avec hémithorax associé à une érosion costale au contact sans adénopathie ni envahissement vasculaire. L'examen anatomopathologique de la tumeur sur une pièce de biopsie scanno guidée a conclu à une tumeur maligne à petite cellule ronds dont les aspects morphologiques orientent vers une tumeur d'Askin. La scintigraphie osseuse n'a pas montré une lésion osseuse à distance. Le myélogramme était sans anomalies. La fille a reçu 3 cures de chimiothérapies en deux mois avec une bonne évolution clinique et radiologique, une TDM thoracique faite après la 3^{ème} cure a montré une importante régression (supérieure à 80%) de la masse tumorale, avec persistance de trois nodules pleuraux et de l'érosion de la 4^{ème} cote.

Conclusion : La tumeur d'Askin est une tumeur rare hautement maligne dont la prise en charge thérapeutique n'est pas encore bien codifiée. Le pronostic vital de cette tumeur reste défavorable du fait de leur potentiel métastatique et du risque de récurrence locale.

P3 - ASSOCIATION MALFORMATIVE COMPLEXE : A PROPOS D'UN CAS.

Fares M, Borgi A, Hamdi A, Belhaj S, Khaldi A, Bouziri A, Menif K, Ben Jaballah N

Introduction :

Une association malformative est définie comme la survenue non fortuite d'au moins deux malformations non reconnues comme séquence ou syndrome. Elle peut être complexe. Le pronostic dépend du type des malformations.

Observation :

Nous rapportons le cas d'un nouveau né prématuré de 33 semaines d'aménorrhée, hypotrophe avec un poids de naissance de 1300 g, admis pour détresse respiratoire néonatale en rapport avec une hernie diaphragmatique droite qui a été opérée avec découverte per-opératoire d'un diverticule de Meckel et d'un mésentère commun complet. L'échographie cardiaque a mis en évidence une communication inter ventriculaire multiple.

L'évolution de cette association malformative complexe a été fatale, le nouveau né est décédé à l'âge de 35 jours dans un tableau d'hypoxémie réfractaire.

Conclusion :

Plus de la moitié des malformations sont d'origine multifactorielle ou inconnue. Elles peuvent être complexes engageant le pronostic vital.

P4 – SARCOME D'EWING DU PIED AVEC METASTASE PULMONAIRE

KALBOUSSI-TOUZIL.C* ; W.Gafsi ;Othmane.M***

Hôpital de Ksar Hellal* ; Hôpital de Moknine**

Le sarcome d'Ewing est une tumeur primitive maligne et de l'adolescent touchant dans 60 % des cas les os longs. La localisation au niveau du pied est exceptionnelle.

Observation : Enfant A.H., âgé de 13 ans non taré, était admis pour douleur du pied gauche d'aggravation progressive amenant à une impotence fonctionnelle du membre. Le pied était douloureux à examen avec une tuméfaction palpable au niveau du plante du pied. L'état général de l'enfant était altéré. La biologie montrait un syndrome inflammatoire marqué. La radiographie standard de l'avant pied notait une ostéolyse étendue des os du tarse. La tomographie du pied avait conclu à une masse tumorale tissulaire ostéolytique du tarse et du métatarse mesurant 6,3 de

diamètre, hétérogène avec des calcifications intra tumorale et un important envahissement des parties molles et densification de la graisse sous cutanée.

Dans le cadre du bilan d'extension le scanner thoracique objectivait la présence de nodules pulmonaires tissulaires intra parenchymateux bilatéraux touchant le segment apical du lobe inférieur droit et le segment apical gauche.

Le diagnostic d'un sarcome d'Ewing avec métastase pulmonaire était retenu après épreuve anatomopathologique et l'enfant était confié à la chimiothérapie.

Conclusion : Le sarcome d'Ewing est très rare au niveau du pied. Les métastases pulmonaires, présente déjà au moment du diagnostic dans 20 à 30 % des cas, sont un facteur pronostic majeur.

P5 - DRESS SYNDROME SECONDAIRE A LA PRISE DE LA CARBAMAZEPINE

CHEZ UN ENFANT DE 12ANS

KALBOUSSI-TOUZI.C* ; W.Gafsi ;Othmane.M***

Hôpital deKsar Hellal* ; Hôpital de Moknine**

Le syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse ou DRESS syndrome (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms) correspond à une toxidermie sévère. La fréquence du syndrome DRESS est imprécise, estimée entre 1/1000 à 1/10 000 expositions chez l'adulte. Chez l'enfant, elle est probablement encore plus sous-estimée car le diagnostic en est difficile. Onze cas de syndrome DRESS ont été rapportés sur cinq ans aux États-Unis, de 1995 à 2000. Les substances les plus incriminées sont les anticonvulsivants aromatiques (phénytoïne, carbamazépine ou phénobarbital) et les sulfamides antibactérien. C'est une entité importante à connaître du fait de sa gravité potentielle, de sa ressemblance avec d'autres maladies et de la sanction thérapeutique qui s'impose.

Nous rapportons l'observation d'un enfant de 12 ans, suivie depuis deux mois pour épilepsie partielle bénigne traitée par Tégrétoïl à la dose de 20 mg /Kg jour. Il consulte pour une érythrodermie fébrile, évoluant depuis 10 jours, prurigineuse, siégeant au niveau du tronc puis se généralisant au visage et aux quatre membres. Le bilan biologique retrouve une cytolyse hépatique à trois fois la valeur supérieure de la normale mais sans troubles de la coagulation, une hyperleucocytose à prédominance de polynucléaires neutrophiles ($15.10^9/l$) et un syndrome inflammatoire (protéine C-réactive à 106 mg/l). Les sérologies virales (cytomégalovirus, Epstein-Barr Virus, hépatite A) sont négatives, les prélèvements bactériologiques stériles (ORL, hémocultures, ECBU, cutané). L'échographie abdominale retrouve une hépatomégalie sans anomalie des voies biliaires et une splénomégalie homogène. En 48 heures, l'atteinte cutanée a évolué vers une desquamation en commençant par les extrémités des membres supérieurs alors que la fièvre persistait. On notait la persistance de l'atteinte

ORL avec polyadénopathie et pharyngite. Le bilan étiologique a été poursuivi avec recherche infectieuse (prélèvements bactériologiques, virologiques et mycologiques multiples. En revanche, sur le plan hématologique, une hyperéosinophilie franche ($2,6.10^9/l$) était notée.

Le diagnostic du syndrome DRESS secondaire à la Carbamazépine n'a été posé que tardivement devant l'association de prise médicamenteuse avec chronologie évocatrice, défaillance d'organe et hyperéosinophilie. Le centre de pharmacovigilance a confirmé l'implication du Tégrétol dans le cas de cet enfant. L'évolution a finalement été favorable avec un retour à domicile au bout de six semaines sans séquelles. Le syndrome DRESS demeure une pathologie rare en pédiatrie. L'arrêt du médicament en cause doit être immédiat et définitif. Il ne faut pas négliger les risques de réactivité croisée notamment entre les anticonvulsivants. La sévérité de la réaction observée chez cet enfant nous conduit à prévenir les prescripteurs du risque de réaction systémique due à ce médicament.

P6 - LA MALADIE DE CASTLEMAN UNICENTRIQUE A MANIFESTATION BRUYANTE

Youssef.A, Barakizou.H, Bouzidi.H, Mansouri.H , Gannouni.S, Bayouth.F

Service de pédiatrie Hôpital Militaire Principal D'Instruction de Tunis

Introduction:

La maladie de Castleman ou hyperplasie angiofolliculaire est un trouble du tissu lymphoïde caractérisé par une hyperplasie lymphoïde d'étiologie mal connue, deux formes sont décrites: localisée et multicentrique. La forme localisée est généralement de siège médiastinale, asymptomatique et de découverte fortuite

Objectif

A travers une observation de maladie de castleman atypique par sa symptomatologie, sa localisation et son aspect anatomopathologique, les auteurs font le point sur cette pathologie

Observation:

Il s'agit d'un enfant âgé de 14 ans sans antécédents pathologiques notables qui consulte pour pâleur cutanée évoluant dans un contexte d'altération de l'état général. Le début de la maladie remonte à un mois marquée par l'installation d'une pâleur cutanée avec fièvre prolongée et d'un amaigrissement chiffré à 7kg, L'examen clinique trouve un enfant eutrophique pale fébrile, une hépato splénomégalie, pas d'adénopathies, le reste de l'examen est sans particularité. A la biologie, une anémie hypochrome microcytaire a régénérative associé à un syndrome inflammatoire biologique important. L'échographie abdominale a montré une hépatosplénomégalie et des adénomégalies mésentériques. Le scanner

thoraco-abdominal a objectivé en plus une masse mésentérique de 6 cm. l'exploration chirurgicale a montré une tumeur du méso jéjunum faisant 5 cm de diamètre qui a été réséquée en totalité. les suites opératoires étaient simples

L'examen anatomopathologie: Adénite réactionnelle siège d'une hyperplasie lymphocytaire de type mixte (plasmocytaire et fibrohyaline)

L'évolution à moyen terme a été favorable avec régression de l'hépatosplénomégalie, la disparition de la fièvre et la normalisation des constantes biologiques

Conclusion:

La maladie de Castleman est rare chez l'enfant notamment dans sa localisation mésentérique, les formes localisées guérissent après exérèse chirurgicale. Toutefois les formes uni-centriques borderline nécessitent une attention particulière et un suivi à long terme.

P7 - LES FENTES STERNALES : VARIETES CLINIQUES ET EVOLUTIVES (A PROPOS DE 4 OBSERVATIONS)

M.Charfi⁽¹⁾, A. Ben Thabet⁽¹⁾, D. Abid⁽²⁾, A. ben Hamed⁽¹⁾, A. Bouraoui⁽¹⁾, N. Hamida⁽¹⁾, S. Kammoun⁽²⁾, R. Regaïeg⁽¹⁾, A.Gargouri⁽¹⁾.

(1) : service de néonatalogie, CHU Hédi Chaker de Sfax.

(2) : services des maladies cardiovasculaires, CHU Hédi Chaker de Sfax.

Introduction :

Les malformations congénitales du sternum constituent des anomalies très rares. Elles sont secondaires à un défaut précoce de l'embryogenèse aboutissant soit à une fente sternale qui peut être totale ou partielle, soit à une agénésie complète du sternum. Elles peuvent être isolées ou associées à d'autres malformations s'intégrant ou pas dans un syndrome génétique bien défini.

Objectifs : Analyser les aspects cliniques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs de cette pathologie rare et insister sur l'importance du diagnostic prénatal et de la prise en charge néonatale.

Patients et méthodes :

Il s'agit d'une étude retrospective portant sur quatre nouveau-nés hospitalisés au service de néonatalogie de Sfax durant la période allant de l'année 2006 à l'année 2013 pour prise en charge et exploration d'un défaut de la paroi thoracique antérieure.

Résultats : Il s'agissait de quatre nouveau-nés à terme : trois garçons et une fille. Une consanguinité parentale était trouvée dans trois cas. Le diagnostic était porté à la naissance pour tous nos patients. Le diagnostic anténatal n'a pas été fait puisque les quatre grossesses étaient mal suivies. Trois nouveau-nés étaient asymptomatiques et un seul avait une détresse respiratoire néonatale qui était rapportée à

un retard de résorption du liquide pulmonaire. La confirmation du diagnostic était obtenue par la tomodensitométrie thoracique qui a révélé une fente sternale totale dans deux cas, une fente partielle supérieure dans un cas et une fente partielle inférieure dans un cas. La fente sternale était isolée dans un cas. Elle s'intégrait dans le cadre d'un syndrome de Cantrell dans un cas et d'un syndrome PHACE avec angiome cervico-facial dans un cas. Des malformations cardiaques sévères étaient associées dans le quatrième cas. Un seul de nos nouveau-nés était opéré. Les suites opératoires étaient simples avec de bons résultats. Il s'agissait d'un syndrome de Cantrell. Un seul décès a été noté en rapport avec les anomalies cardiaques sévères associées.

Conclusion :

La diversité clinique des atteintes congénitales du sternum s'accompagne d'une diversité évolutive. Le pronostic est lié d'une part à l'importance du défaut sternal et d'autre part aux malformations associées surtout cardiaques.

P8 - POLYKYSTOSE HEPATORENALE : DIAGNOSTIC ANTE ET POST NATAL

A PROPOS DE DEUX CAS

Ben Ameer .K¹, Chioukh .FZ¹, Ben Salem A², , Ben hmida H¹, Mhabrech H², Haj Salem N³, Zaydi T¹, Turki A¹, Ladib N¹, Hafsa C², Monastiri K¹

Service de Réanimation et de Médecine Néonatale, ²Service de Radiologie B, ³Service de Médecine Légale, CHU Monastir . Faculté de Médecine de Monastir

Adresse électronique : zohra_chioukh@yahoo.fr

Objectif : La polykystose rénale type récessif est une maladie génétique se manifestant par des dilatations des tubes collecteurs du rein et des canaux hépatiques collectant la bile. L'objectif de ce travail est d'illustrer les particularités diagnostiques de cette pathologie

Matériels et méthodes : Etude rétrospective de deux observations de polykystose hépatorénale de diagnostic anténatal colligées à partir du service de néonatalogie de Monastir.

Résultats : Il s'agit de deux nouveaux nés de sexe féminin. Le diagnostic anténatal a été posé à 26SA dans le premier cas et à 36 SA dans le 2^{ème} cas. Dans les 2 cas l'échographie obstétricale a montré des reins augmentés de taille à cortex hyperéchogènes associés à un oligoamnios sévère. L'ITG a été refusée dans le premier cas. En post natal, l'échographie abdominale a confirmé l'atteinte rénale et a montré l'atteinte hépatique associée. Les 2 nouveaux nés sont décédés dans les premières 24h.

Conclusion : La polykystose rénale autosomique récessive (ARPKD) est rare. Elle représente une cause importante de morbidité chez le nouveau-né et dans la petite enfance. Le diagnostic anténatal a amélioré la prise en charge.

P9 - TRAITEMENT CONSERVATEUR D'ABCES CEREBRAUX COMPLIQUANT UNE MENINGITE NEONATALE A E.COLI

Ben Ameer.K, Chioukh.FZ , Héllara.A , Ben Salem A*, Bizid.M , Ben Hmida.H , Zaydi T, Gafsia A Hafsa C* ,Monastiri.K

Service de Réanimation et de Médecine Néonatale de Monastir- *Service de Radiologie B-

Centre de Maternité et de Néonatalogie, CHU Monastir, Faculté de Médecine de Monastir.

Adresse électronique : zohra_chioukh@yahoo.fr

Introduction :

Les suppurations profondes du système nerveux central compliquent classiquement les méningites bactériennes particulièrement à BGN. Le traitement nécessite une antibiothérapie prolongée et parfois le recours à la chirurgie. Nous rapportons dans ce cadre une observation néonatale.

Observation :

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe masculin admis à J3 de vie pour refus de tétée et hypotonie généralisée. Une méningite néonatale à Escherichia coli multi sensible a été diagnostiquée. Le nouveau né a été mis sous céfotaxime, amoxicilline, gentamicine et ofloxacine. A J10 de traitement, il a présenté une fièvre et une réa-ascension de la CRP. Une TDM cérébrale pratiquée a montré de multiples empyèmes sous-duraux pariéto-occipitaux, une hydrocéphalie tri ventriculaire et une ventriculite. Le nouveau-né a été mis sous fosfomycine en association avec la céfotaxime et l'ofloxacine. L'antibiothérapie a été poursuivie jusqu'à J80 de vie après stérilisation du LCR et régression complète de l'abcès occipital sur l'IRM cérébrale. Actuellement notre patient est âgé de deux ans et ne présente aucune séquelle motrice ou neurosensorielle.

Conclusion :

Les empyèmes cérébraux constituent une complication grave des méningites bactériennes néonatales, pourvoyeurs de séquelles neurologiques et nécessitant une antibiothérapie prolongée pouvant assurer une guérison totale sans recourir à un traitement chirurgical.

P10 - LE DIAGNOSTIC DU SYNDROME DE WILLIAMS-BEUREN PENDANT LA PERIODE NEONATALE : A PROPOS DE 5 CAS.

H.Safraou, I.Ouertani, S.hamrouni, S.Abdennasir, F.Maazoul, M.Chaabouni, L.Kraoua, M.Trabelsi, R.Meddeb, R.Mrad, H.Chaabouni

Service des maladies congénitales et héréditaires, EPS Charles Nicolle, Tunis- Tunisie

Le syndrome de Williams –Beuren(SWB) est une maladie génétique rare le plus souvent sporadique due à une micro délétion chromosomique en 7q11.23 englobant plusieurs gènes contigus.

Le tableau clinique associe classiquement une dysmorphie faciale particulière, des malformations cardio-vasculaires(le plus souvent une sténose aortique supra valvulaire) et un profil neuropsychologique spécifique qui se caractérise principalement par un retard cognitif modéré, des déficits visuospatiaux et une hyper sociabilité. D'autres manifestations moins fréquentes et moins connues peuvent se voir telles que une hypercalcémie néonatale, des troubles digestifs de la petite enfance, des problèmes ophtalmologiques, une hypothyroïdie, un retard de la croissance et des manifestations buccodentaires. En effet, aucun de ces signes que nous avons cités n'est constant, ce qui complique le diagnostic précoce d'autant plus que la dysmorphie faciale n'est pas évidente à la naissance et ne devient plus nette que lorsque l'enfant avance en âge ce qui fait que le diagnostic est souvent retardé et porté en moyenne vers l'âge de quatre ans. L'objectif de notre travail est de présenter une série de cinq patients porteurs de SWB diagnostiqués au cours de la période néonatale et d'en déduire les signes évocateurs de ce syndrome au cours de cette période.

L'âge de diagnostic se situe entre trente jours et trois mois. Les signes retrouvés sont souvent le souffle auscultatoire révélant une cardiopathie congénitale, la dysmorphie faciale pas très évidente nécessitant un œil entraîné puis en deuxième lieu le retard de croissance intra-utérin et l'hypercalcémie révélée par des troubles digestifs néonataux.

Le diagnostic de SWB est possible dès la période néonatale et les signes révélateurs dominés par le type particulier de la cardiopathie (sténose aortique supra valvulaire) doivent attirer l'attention du néonatalogue pour confirmer le diagnostic et permettre une prise en charge précoce et adaptée.

P11 - HERNIE DIAPHRAGMATIQUE CONGENITALE REVELANT UN SYNDROME DE PALLISTER-KILLIAN : A PROPOS D'UN CAS

Y.Hammi, S.Abelkefi, Ch.khouja Mokrani, J.Grine, M. Ben Ammara, S.Kacem, S.jabnoun

Service de Réanimation et de médecine néonatale, CMNT

Introduction :

La hernie diaphragmatique congénitale est une embryopathie qui se définit par l'absence de développement de tout ou d'une partie d'une coupole diaphragmatique. Elle entre dans le cadre d'un syndrome polymalformatif dans 20% des cas. Nous rapportons l'observation d'un nouveau-né de sexe féminin chez qui l'échographie anténatale a révélé une hernie diaphragmatique dans le cadre d'un syndrome de Pallister Killian confirmé par l'amniocentèse et le caryotype en post-natal.

Observation :

Nouveau né, de sexe féminin, issue d'un mariage consanguin née par voie basse à un terme de 33 SA .La prématurité a été induite pour une hydramnios sévère. L'échographie anténatale a montré une hernie diaphragmatique gauche avec poly hydramnios. L'amniocentèse a conclut à une tétrasomie 12p. L'examen en salle de naissance a trouvé un nouveau-né eutrophique pour l'âge gestationnel, dysmorphique avec des traits grossiers et un profil aplati, un front haut et une alopecie frontotemporale, des lèvres épaisses et des oreilles bas implantés avec un excès de peau au niveau du cou. Le nouveau-né était en détresse respiratoire sévère nécessitant son intubation en salle de naissance puis une ventilation en mode OHF . La patiente est décédée dans un tableau de détresse respiratoire réfractaire à la ventilation. Le caryotype fait en post mortem a conclut à une tétrasomie 12pconfirmant ainsi le diagnostic de syndrome de Pallister Killian .

Conclusion : Le diagnostic prénatal du syndrome de Pallister Killian est évoqué devant la visualisation échographique d'une hernie diaphragmatique associée à d'autres malformations sans retard de croissance .L'amniocentèse confirme le diagnostic en montrant une tétrasomie 12p .Celle-ci survient de novo, le caryotype parental est normal. Ainsi le conseil génétique lors d'une grossesse ultérieure est très rassurant.

P12 - PLEURESIE AU COURS DE LA RECTOCOLITE HEMORRAGIQUE

À PROPOS D'UNE OBSERVATION PEDIATRIQUE

M.Khemiri *, Z. Khleyfeya, Y Tlili , F Fedhila, K Kazdaghli, S.Boukthir, S. Barsaoui

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

Introduction :

Les manifestations respiratoires sont rares au cours des maladies inflammatoires chroniques du tube digestif, leur incidence est estimée à 0,2 %. Il s'agit essentiellement d'atteintes inflammatoires de l'arbre trachéo-bronchique et de pneumopathies interstitielles, très souvent latentes. L'atteinte pleurale est exceptionnellement décrite. Nous rapportons l'observation d'un épanchement pleural exsudatif apparu à l'arrêt des corticoïdes lors du traitement d'une poussée de rectocolite hémorragique dans sa forme pan colique.

Observation :

Il s'agit d'une fille âgée de 13 ans sans antécédents pathologiques particuliers qui a présenté une diarrhée chronique glairo-sanglante compliquée d'anémie profonde (à 5.4 g d'hg /dl). La colonoscopie couplée à l'examen anatomopathologique des biopsies recto-coliques étagées ont conclu à une pan colite ulcérée en faveur d'une RCH. Le bilan immunologique a montré des pANCA atypiques positifs. Le bilan viscéral initial n'a pas révélé d'atteinte extradiigestive. L'évolution clinique sous corticothérapie, mésalazine (pentasa®) et transfusion sanguine a été favorable. A l'arrêt des corticoïdes, l'enfant a présenté une douleur basi-thoracique avec dyspnée sans fièvre ni troubles digestifs associés en rapport avec une pleurésie droite de grande abondance. L'étude du liquide pleural a conclu à une pleurésie exsudative neutrophilique aseptique. L'enquête tuberculeuse ainsi que pharmacologique étaient négatives. La remise sous corticothérapie avec dégression lente a permis la guérison de la pleurésie sans récurrence au bout de 2 ans de recul.

Conclusion :

La pleurésie est une manifestation extra digestive exceptionnelle de la RCH. Ce diagnostic ne pourrait être retenu qu'après une enquête étiologique exhaustive permettant d'éliminer en particulier une cause iatrogène imputable aux médicaments prescrits à visée intestinale.

P13 – ANKYLOBLEPHARON FILIFORME ADNATUM : A PROPOS D'UN CAS

Oueslati A, Blibech S, Trabelsi I, Belltaief A, Ben Rejeb Y, Kbaier H, Kasdallah N, Douagi M.

Service de Néonatalogie et de Réanimation Néonatale.

Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis.

Introduction

L'ankyloblépharon filiforme adnatum est une malformation congénitale rare. Elle se définit par la présence de bandes élastiques unissant les paupières supérieure et inférieure. Cette anomalie peut être isolée, associée à d'autres malformations ou cadrant avec un syndrome bien défini.

Nous rapportons un cas sporadique d'ankyloblépharon filiforme congénital associé à une fente labiale

Observation

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe masculin adressé à la consultation externe à J7 de vie pour la prise en charge d'une fente labiale. C'est le premier enfant de parents non consanguins. La grossesse s'est déroulée normalement. L'accouchement a eu lieu par césarienne pour présentation de siège chez une primipare sur un terme de 36 SA +1 jour. Le poids de naissance était de 2770g. L'examen trouvait des brides medio-palpébrales empêchant l'ouverture des paupières et une fente labio-alvéolaire gauche. Le reste de l'examen somatique était normal. Le bilan malformatif était normal. Les brides étaient sectionnées par l'ophtalmologiste à J 8 de vie. Le fond des yeux était normal. Une cure de sa fente labiale a eu lieu à l'âge de 10 mois.

Conclusion

L'ankyloblépharon filiforme congénital est une affection rare, bénigne et rappelle l'intérêt de l'examen systématique des yeux à la naissance. Sa découverte en période néonatale a un double intérêt clinique et génétique.

P14 – LA MALADIE DE CRIGLER NAJJAR ET SES GENOPATHIES ASSOCIEES.

A PROPOS DE TROIS CAS

Oueslati A, Blibech S, Boukhris M-R, Kbaier H, Kasdallah N, Belltaief A, Trabelsi I, Ben Rejeb Y, Douagi M.

Service de Néonatalogie et de Réanimation Néonatale.

Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis.

Introduction

La maladie de Crigler-Najjar est une hyperbilirubinémie constitutionnelle très rare à transmission autosomique récessive dont le gène est cloné sur le chromosome 2. Ses associations à d'autres génopathies est très peu décrites dans la littérature. Nous rapportons trois observations originales.

Matériel et méthodes :

Trois observations de maladie de Crigler-Najjar associée ont été répertoriées sur une période de 7 ans (Janvier 2006 - Juin 2013). Pour chaque observation nous avons relevés les particularités néonatales, les circonstances de découverte, la prise en charge et l'évolution.

Résultats

Deux garçons et une fille sont les premiers enfants de parents consanguins. Ils sont nés à terme. Le poids de naissance moyen était de 3100 g. Un nouveau-né a été hospitalisé à J40 de vie et un autre à l'âge de deux mois. Le troisième a été suivi depuis l'âge de 3 ans à l'occasion d'un diagnostic prénatal. La maladie de Crigler-Najjar s'est déclarée par un ictère intense persistant dans les 3 cas. Le diagnostic de maladie de Crigler-Najjar a été confirmé par l'étude biomoléculaire et a été retenu de type II dans les 3 cas. Elle a été associée à la maladie Gilbert dans deux cas et une neurofibromatose de Von Reckling Hausen dans un cas. Une encéphalopathie hyperbilirubinémique a été déclarée tôt dans les 3 cas. Une photothérapie conventionnelle à domicile a été mise en place pour les 3 cas.

L'évolution a été marquée par le décès dans un cas. Deux nourrissons sont encore suivis avec un recul de 8 mois et de 4 ans. Le diagnostic prénatal par amniocentèse et étude biomoléculaire a pu être réalisé à 3 reprises.

Conclusion

Les auteurs soulignent les aspects épidémiologiques, cliniques, génétiques, évolutives et préventives de ces maladies héréditaires associées à la maladie de

P15 - ŒSOPHAGITE ALLERGIQUE A EOSINOPHILES REVELANT UNE ALLERGIE AUX PROTEINES DU LAIT DE VACHE NON IGE MEDIEE

Rania BEN RABEH¹, Sonia MAZIGH MRAD¹, Salem YAHIAOUI¹, Msadek ASSIDI¹, Olfa BOUYAHIA¹, Semir BOUKTHIR¹, Karima MRAD², Azza SAMMOUD¹

1 Service de Médecine Infantile C – Hôpital d'Enfants « Béchir Hamza » Tunis

2 Service d'Anatomie pathologique – Institut « Salah Azaiz » Tunis

Introduction :

L'oesophagite à éosinophiles est une maladie chronique immuno-allergique de description récente. Son incidence exacte n'est pas connue. Elle peut s'observer à tout âge. Chez l'enfant, les symptômes peuvent être similaires à ceux d'un reflux gastro-oesophagien. Le diagnostic positif est fondé sur un faisceau d'arguments anamnestiques, endoscopiques et histopathologiques. Nous rapportons une observation pédiatrique d'oesophagite allergique à éosinophiles révélant une allergie aux protéines du lait de vache (APLV).

Observation :

Il s'agissait d'un enfant âgé de 3 ans, asthmatique, qui présentait des vomissements chroniques, un refus de manger avec une mauvaise prise pondérale. Il a été allaité exclusivement au sein pendant six mois, puis mis sous lait de vache. L'enfant a été hospitalisé pour une hématomèse de faible abondance secondaire à des vomissements répétés striés de sang rouge vif. L'examen a trouvé une pâleur cutanéomuqueuse, un retard staturo-pondéral (-3DS) et un état hémodynamique stable. Il avait une anémie hypochrome microcytaire à 7,8 g/dL. L'endoscopie digestive haute a montré de multiples dépôts blanchâtres œsophagiens diffus, avec une muqueuse congestive et fragile au niveau du tiers inférieur de l'œsophage et une gastrite congestive. Des biopsies œsophagiennes ont permis le diagnostic d'œsophagite à éosinophiles. Le bilan allergologique a montré que le dosage des IgE totales et des IgE spécifiques anti-PLV était normal. Le patch test (Diallertest®) était positif confirmant le diagnostic d'APLV. L'enfant a été mis sous hydrolysats de protéines de lait de vache, avec bonne évolution clinique et acquisition de tolérance à l'âge de 4 ans et demi.

Conclusion :

L'œsophagite à éosinophile est une forme non IgE médiée d'APLV, elle est rarement révélée par une hématomèse isolée. C'est l'association à des symptômes digestifs chroniques qui doit mener systématiquement à la recherche d'éosinophiles dans la muqueuse digestive d'autant plus qu'il existe des signes endoscopiques évocateurs.

P16 - MALFORMATION D'ARNOLD CHIARI TYPE II et III: A PROPOS DE 2 CAS

Tinsa F, Trabelsi I, Bel hadj I, Abdelkafi S, Messaoui K, Douira W, Boussetta kh

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

La malformation d'Arnold Chiari de type II est rare et est toujours associée à une myéломéningocèle. La malformation de Chiari de type III est létale et ne s'observe plus de nos jours.

Nous rapportons deux observations de malformations d'Arnold Chiari (type II et III).

Observations :

Dans la 1^{ère} observation, le nourrisson était âgé de 1 mois, issu d'une grossesse mal suivie, il avait une fontanelle antérieure bombante, un regard en couchée de soleil et un rachischisis D7 à L4 avec une poche non rompue. L'IRM cérébro-médullaire a montré une malformation de Chiari type 2. L'indication d'un traitement neurochirurgical n'a pas été portée et le nourrisson est décédé.

Dans la deuxième observation, le nouveau-né a été hospitalisé à j2 de vie pour prise en charge d'une encéphalocèle et une suspicion d'infection materno-foetale. L'échographie anténatale du 3^{ème} trimestre a montré une masse kystique qui paraît naître de l'occiput. L'IRM cérébro-médullaire en post natale a conclu à une malformation de Chiari type 3. Le nouveau-né a été adressé en neurochirurgie.

Conclusion :

Les malformations d'Arnold Chiari de type II et III sont rares et graves. Il est important de les reconnaître en cours de grossesse par l'imagerie fœtale afin d'adapter la prise en charge.

P17 - PANCYTOPENIE FEBRILE REVELANT UNE MONOSOMIE 7

S. Hamouda¹, A. Haoua¹, M. Oudhreni², F. Tinsa¹, Kh. Boussetta¹.

¹: **Service de Médecine Infantile B – Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis.**

²: **Service d'hématologie pédiatrique – Centre National de greffe de moelle.**

Introduction : La pancytopénie est fréquente en pédiatrie. Les étiologies sont nombreuses. Une d'entre elles est la monosomie 7. C'est une hémopathie clonale rare chez l'enfant responsable de myélodysplasie. Nous décrivons un cas à révélation précoce.

Observation : M.M est un garçon âgé de 4 mois et ½, issu d'un mariage non consanguin, admis pour un purpura évoluant depuis 15 jours avec une fièvre récente. A l'examen, il était eutrophique, fébrile à 38,5°C et avait un purpura pétéchial étendu sur tout le corps. Le reste de l'examen était normal. L'hémogramme a révélé une pancytopénie. La procalcitonine et la CRP étaient négatives ainsi que tout le bilan infectieux dont les sérologies virales. Des explorations hématologiques (frottis sanguin, myélogramme, biopsie ostéo-médullaire, caryotype sanguin et médullaire) ont été pratiquées. Le caryotype médullaire a conclu à une monosomie 7. Le nourrisson a eu un traitement initial basé sur une antibiothérapie et une transfusion de plaquettes irradiées. Il n'avait pas de donneur HLA compatible pour une greffe de moelle osseuse. A la 3^{ème} semaine, la cytopénie s'était aggravée avec un nadir des neutrophiles était égal à 100/mm³, de l'hémoglobine à 6.5 g/dl et des plaquettes à 8000/mm³. Après un traitement symptomatique, l'évolution était bonne avec un recul évolutif de 4 mois.

Conclusion : La myélodysplasie de la monosomie 7 est de mauvais pronostic. La greffe médullaire est le seul traitement curatif et doit être pratiquée précocement en phase pré-leucémique.

P18 - LES ASPECTS NEURORADIOLOGIQUES DES MENINGITES COMPLIQUEES A PNEUMOCOQUE

Tinsa F, Messaoui K, laabidi F, Hamouda S , Bel hadj I, Brini I, Smaoui H, Louati H, Boussetta kh

Service de médecine infantile B, Hôpital d'enfants Béchir Hamza, Tunis

Objectifs :

Le but de notre étude de préciser les caractéristiques cliniques, et les aspects neuroradiologiques des méningites compliquées à pneumocoque.

Patients et méthodes :

Etude rétrospective de 21 observations de méningite purulente à pneumocoque colligées entre 2004 et 2012 dans le service de médecine infantile B à l'hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis.

Résultats :

L'âge moyen était de 34 mois (40 j-13 ans). Aucun enfant n'a été vacciné contre le pneumocoque. L'évolution était favorable chez 12 patients. L'imagerie cérébrale a été pratiquée chez 7 enfants avec un délai moyen de 3 jours. Elle a révélé un empyème dans quatre cas, un hygroma dans trois cas, une ventriculite dans un cas, une thrombose des sinus transverse dans deux cas, une hydrocéphalie dans 2 cas et un engagement cérébral dans un cas. L'âge moyen des enfants ayant présenté une méningite compliquée était de 5 mois. Le traitement antibiotique a été associé à un drainage chirurgical dans un cas et à une dérivation ventriculo-péritonéale dans un autre cas. Trois enfants sont décédés et trois ont gardé des séquelles neuro-sensorielles.

Conclusion :

La méningite à pneumocoque est une affection grave qui touche essentiellement les nourrissons. L'imagerie cérébrale s'impose devant tout nourrisson dont l'évolution sous antibiothérapie adaptée est défavorable.

P19 - TUMEUR PSEUDO-INFLAMMATOIRE SOUS GLOTTIQUE RECIDIVANTE

Tinsa F, Bel Hadj I, Trabelsi I, Ben Salah M, Van Den Abbeele T, Boussetta Kh

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

Les tumeurs pseudo-inflammatoires sont des tumeurs bénignes rares, leur localisation laryngée est exceptionnelle. Seulement, quatre observations de tumeurs pseudo-inflammatoires chez l'enfant ont été rapportées dans la littérature mondiale et aucune n'a récidivé.

Nous rapportons le premier cas mondial de tumeur pseudo-inflammatoire récidivante chez un jeune enfant de 3 ans.

L'enfant NY âgé de 3 ans s'est présenté dans un tableau de dyspnée évoluant depuis deux mois d'aggravation récente. La bronchoscopie a montré une sténose sous glottique qui obstrue en quasi-totalité la lumière et la TDM cervicale a conclu à une sténose sous glottique étendue sur 3cm de hauteur d'aspect inflammatoire. L'étude anatomo-pathologique des biopsies a conclu à une laryngite ulcérée aigue inflammatoire et l'enfant a été mis sous corticothérapie orale et en nébulisation avec une amélioration clinique partielle. Cinq mois plus tard, il a été réhospitalisé dans un tableau d'insuffisance respiratoire grave. Il a été transféré par la suite en France (service ORL) où il a bénéficié d'une laryngotrachéoplastie avec exérèse du tissu de granulation. L'étude anatomopathologique de ce dernier était en faveur d'une tumeur pseudo-inflammatoire. L'évolution était favorable avec aux contrôles bronchoscopiques. L'enfant a présenté une récurrence 9 mois après, motivant une deuxième trachéolaryngoplastie avec une évolution favorable après un recul de 5 ans.

P20 - UN NOUVEAU PHENOTYPE DANS LE MAL DE MELEDA : A PROPOS D'UN CAS AVEC ETUDE GENETIQUE

M. Youssef, A. Hellara, A. Omrane, H. Belhadjali, Y. Soua, M. Betchnia*, S. Abdelhak*, J. Zili

Service de dermatologie, CHU Fattouma Bourguiba Monastir

***Laboratoire de génomique biomédicale et oncogénétique, Institut Pasteur de Tunis**

INTRODUCTION

Le mal de Meleda est une affection cutanée autosomique récessive rare. Le tableau clinique est polymorphe associant souvent une kératodermie palmo-plantaire, une hyperhidrose et un érythème périodique.

L'anomalie génétique classique est une mutation du gène SLURP-1 situé sur le chromosome 8.

Nous rapportons dans ce cadre une nouvelle observation.

OBSERVATION

Il s'agit d'un enfant âgé de 12 ans, originaire du sud tunisien, issu de parents consanguins de 2^{ème} degré. Il consultait pour une éruption cutanée évoluant depuis l'âge de 6 mois non améliorée par le traitement symptomatique à base de corticothérapie locale. En effet, l'examen cutané avait objectivé une kératodermie palmoplantaire transgrediente parsémée de kératolyse ponctuée en puits. Il avait en plus des lésions psoriasiformes au niveau des coudes, des genoux et des cuisses.

Le diagnostic de mal de Meleda était fortement suspecté. L'étude génétique avait montré la mutation C99Y du gène SLURP-1.

CONCLUSION

Notre observation est particulière du fait d'un nouveau phénotype : présence de puits palmoplantaire, atteinte psoriasiforme non décrites au paravent. Ceci témoigne du polymorphisme de cette maladie secondaire probablement à l'interaction de plusieurs facteurs en particulier le facteur génétique.

P 21 L'ANALBUMINEMIE CONGENITALE : A PROPOS D'UN CAS.

S. Yahiaoui, S. Ben messoud, O. Bouyahia, S. Boukthir, S. Mazigh Mrad, A. Sammoud

Service de Médecine Infantile C _ Hôpital d'Enfants Béchir HAMZA – Tunis

Introduction :

L'analbuminémie congénitale est une maladie rare à transmission autosomique récessive caractérisée par l'absence ou la diminution de l'albumine sérique humaine circulante.

Objectif : Décrire les aspects cliniques, thérapeutiques et évolutifs de l'analbuminémie congénitale.

Observation :

Nous rapportons l'observation du nourrisson de 1 mois et 20 jours hospitalisé pour œdème généralisé. L'examen a révélé un syndrome oedémateux généralisé, une ascite sans hépatomégalie et des râles crépitants à l'auscultation pulmonaire. La protéinurie de 24 heures était négative. L'électrophorèse des protides a objectivé un taux sérique d'albumine à 0,1 g/l. La fonction hépatique était normale ainsi que le bilan thyroïdien. La clairance de l'alpha 1 antitrypsine était négative. La scintigraphie à l'albumine marque n'a pas objectivé de fuite digestive de protéines. L'analyse moléculaire du gène de l'albumine a montré la présence de la mutation c1438+1 G>T à l'état homozygote confirmant le diagnostic d'analbuminémie congénitale. Sous perfusions mensuelles d'albumine, le nourrisson est

eutrophique et n'a pas refait de syndrome oedémateux (recul de 2 ans)

Conclusion : L'analbuminémie congénitale est une pathologie relativement bénigne. Le diagnostic repose sur l'électrophorèse des protides et l'étude génétique.

P22 - HEMANGIOME CONGENITAL RAPIDEMENT INVOLUTIF DU CUIRE CHEVELU : PLACE DE L'AVLOCARDYL®

K. Salhi*, H. Ben Hamouda*, A. Hakim*, D. Zouari*, H. Soua*, H. Hamza, M.T. Sfar***

** Unité de néonatalogie, Service de pédiatrie, CHU Tahar Sfar, Mahdia*

*** Service de radiologie, CHU Tahar Sfar, Mahdia*

L'hémangiome congénital rapidement involutif est une malformation vasculaire rare et bénigne qui se développe in utero et présente dès la naissance à sa taille maximale. Son pronostic est souvent favorable avec une régression spontanée en quelques mois après la naissance. Il a été récemment démontré que l'Avlocardyl® (Propranolol), qui est un bêtabloquant non cardiosélectif, a un effet spectaculaire sur les hémangiomes congénitaux. Nous rapportons un cas d'hémangiome congénital géant du cuir chevelu temporal gauche de découverte néonatale compliqué au 3^{ème} jour de vie d'une ulcération avec un saignement continu. La biologie a mis en évidence une anémie avec un taux d'hémoglobine à 12,9 g/dl, une thrombopénie à 56 000/mm³ et un TP à 17 % justifiant un pansement compressif de l'hémangiome, des transfusions de culot globulaire et de plasma frais congelés. L'échographie abdominale était normale. L'IRM cérébrale a montré un aspect d'hémangiome immature du cuir chevelu temporal gauche sans extension endocrânienne. La mise sous Avlocardyl® à la dose de 2 mg/kg/j a entraîné une nette diminution du volume de l'hémangiome au 4^{ème} mois de vie. Ainsi, le recours au Propranolol comme alternative dans le traitement de première intention des formes sévères d'hémangiomes est certainement une approche d'avenir.

P23 - NEPHROMEGALIE BILATERALE MODE DE REVELATION RARE D'UNE LEUCEMIE AIGUE LYMPHOBLASTIQUE CHEZ L'ENFANT: A PROPOS DE 2 OBSERVATIONS

Jelassi.M ; Fedhila.F ; Khlayfia.Z ; Tlili.Y ; Ben mansour.F ; Khemiri.M ; Barsaoui.S

Service de médecine infantile A- Hôpital d'Enfants de Tunis

Introduction : La leucémie aigue lymphoblastique est une prolifération maligne monoclonale de cellules hématopoïétiques immatures de la lignée lymphoïde. Elle atteint le plus souvent le jeune enfant et est révélée par une altération de l'état général, le syndrome d'insuffisance médullaire et le syndrome tumoral. Parfois même la maladie est découverte par l'infiltration aux divers organes tels

que les méninges, testicules et dans de rares cas par une infiltration des reins comme dans le cas de nos deux patients dont voici l'observation.

Observation :IL s'agit de 2 patients A. et M., de sexe masculin, âgés respectivement de 9 mois et 5 ans, ayant présenté la même symptomatologie faite de : douleurs abdominales diffuses, alération de l'état général, constatation par les parents d'une masse abdominopelvienne.A l'examen clinique : on trouve dans les deux cas des plaques ecchymotiques, pas d'hypertrophie gingivale ni d'atteinte testiculaire, des gros reins palpables, pointe de rate, des adénopathies cervicales et inguinales bilatérales,et une hépatomégalie dans le second cas.

A la biologie : il existe une anémie normochrome normocytaire arégénérative, une thrombopenie, et une neutropénie dans les deux cas. Le diagnostic de leucémie aigue lymphoblastique B avec infiltration rénale a été confirmé par le myélogramme et l'immunophénotypage. On a débuté la chimiothérapie dans les deux cas avec bonne évolution clinique et biologique.

Conclusion : L'infiltration rénale bilatérale est un mode de revelation tres rare et l'une des manifestations trompeuses pouvant prêter a confusion avec la néphroblastomatose bilatérale, le néphroblastome bilatéral ou d'autres hémopathies telles que le lymphome de Burkitt.

P24 - UNE DYSLIPIDEMIE MAJEURE PRIMITIVE TYPE I PAR DEFICIT EN APO C2 REVELEE PAR UNE SPLENOMEGALIE ISOLEE : A PROPOS D'UN CAS

S.Hammami, A. Ben salah, K.Lajmi, H.Dridi, S.Hadded, L.Ghédira, Ch. Ben Meriem, A.Omezzine¹, MN. Guédiche

Service de pédiatrie. CHU F.Bourguiba. Monastir, Tunisie

¹ Laboratoire de biochimie. Hopital Sahloul. Sousse, Tunisie

Introduction : Les hypertriglycéridémies constituent un ensemble hétérogène de dyslipidémies qui comportent une concentration plasmatique anormale de triglycérides (>1,5 g/L). Elles peuvent être mineures (<4g/L), modérées (<10g/L), et majeures au-delà. Nous rapportons une nouvelle observation

Observation :

Nourrisson de sexe masculin âgé de 11 mois sans antécédents particuliers a été hospitalisé pour distension abdominale évoluant depuis s un mois. L'examen clinique retrouvait un retard pondéral (- 2 DS) et une splénomégalie isolée. Lors du prélèvement sanguin, l'aspect du sérum était lactescent. Le taux de triglycérides était élevé à 13.15 g/l avec au lipidogramme en faveur d'une dyslipidémie majeure primitive de type I par déficit en Apo C2 avec une cholestérolémie normale. Le bilan

pancréatique était normal. L'échographie abdominale a montré une splénomégalie modérée homogène. Le bilan lipidique des parents et de la sœur était normal.

Conclusion : Les hypertriglycéridémies majeures sont souvent symptomatiques. Le risque majeur étant la survenue d'une pancréatite. Le principal objectif thérapeutique étant de garder la triglycéridémie dans une zone de relative sécurité entre 4 et 10 g/L.

P25 - MALADIE DE CAROLI : A PROPOS DE 6 CAS

F.AYARI, K.ABIDI, O.NAIJA, A.ELKEFI, M.JALLOULI, R, BENRABEH, C.ZARROUK, T.GARGAH

Service de pédiatrie, Hôpital Charles Nicolle, Tunisie

Introduction :

La maladie de Caroli décrite est une affection congénitale liée à une à une anomalie embryologique de la plaque ductale. Elle touche les canaux biliaires proximaux et entraîne une dilatation kystique des VB intra hépatiques segmentaires .Elle s'associe à une dilatation des VB distales entraînant une fibrose hépatique.L'association de la maladie de Caroli à une fibrose hépatique congénitale définit le syndrome de Caroli. Le pronostic est variable et dépend de la fréquence et de la sévérité des épisodes de cholangite, de la présence de maladies associées. Le pronostic rénal est lié à la progression vers l'insuffisance rénale chronique.

Objectif : A propos de 6 observations traitées d'une maladie de Caroli, nous allons étudier les principales caractéristiques cliniques et radiologiques, les difficultés diagnostiques ainsi que les problèmes thérapeutiques posés par cette pathologie.

Matériels et Méthodes :

Etude rétrospective sur une période de 12 ans au service de Pédiatrie de l'hôpital Charles Nicolle permettant de colliger 6 observations de Maladie de Caroli.

Résultats : Dans notre étude, il y avait une discrète prédominance féminine, l'âge moyen de découverte était de 1.9 ans, l'âge moyen de transfert dans notre service était de 3.34 ans. Quatre patients étaient issus d'un mariage consanguin. Des antécédents familiaux de maladie de Caroli étaient présents chez deux tiers des malades. Les circonstances de découverte étaient dans la majorité des cas une hépato splénomégalie. Le bilan hépatique était toujours perturbé sans insuffisance hépatocellulaire. Les patients ont été explorés par une échographie abdominale, une TDM, une IRM avec opacification qui ont montré une dilatation des VBIH associé ou non à une fibrose hépatique. La FOGD avait montré des VO chez deux enfants. L'atteinte rénale a comporté des lithiases, une

polykystose rénale avec insuffisance rénale. L'évolution s'est émaillée de complications à type de cholangite aigue et de cholécystite.

Conclusion : La maladie de Caroli pose un problème diagnostique par l'absence de signes cliniques spécifiques et l'association fréquente à une lithiase biliaire. Le diagnostic doit être posé devant une dilatation asymétrique des voies biliaires à l'échographie même en présence d'un bilan hépatique normal et d'une lithiase de la voie biliaire principale.

P26 - LA CYSTINOSE INFANTILE : A PROPOS DE CINQ CAS

A. HAOUA, C. ZARROUK, O. NAIJA, K. ABIDI, M. JALLOULI, I. KHEMIRI, T. GARGAH

Service de pédiatrie, Hôpital Charles Nicolle, Tunisie

Introduction

La cystinose est une maladie métabolique rare à transmission autosomique récessive. Elle est liée à l'accumulation de cystine dans les lysosomes de la plupart des cellules de l'organisme. La forme infantile se manifeste par un syndrome polyuro-polydipsique avec un retard de croissance staturo-pondérale. La maladie évolue progressivement vers l'insuffisance rénale terminale.

But Etudier les circonstances de découverte, les manifestations cliniques et les formes évolutives de la cystinose infantile à travers cinq observations colligées dans le service de pédiatrie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis.

Observations

Il s'agit de quatre garçons et une fille dont l'âge moyen est de 6 ans et 8 mois. La présentation clinique initiale est dominée par une tubulopathie proximale, présente dans tous les cas, avec glucosurie, protéinurie, perte de bicarbonates, de phosphore, de potassium, de sodium et de calcium. Elle est associée à une cassure de la courbe de croissance chez trois malades. L'insuffisance rénale chronique est présente au cours de l'évolution chez tous les patients. Deux enfants sont arrivés au stade terminal nécessitant une épuration extra-rénale. Une hypothyroïdie est notée dans tous les cas. L'examen ophtalmologique à la lampe à fente a montré des dépôts cornéens typiques chez tous nos patients, confirmant le diagnostic.

Conclusion La cystinose est une maladie grave qui évolue inéluctablement vers l'insuffisance rénale chronique terminale, d'où l'intérêt d'un diagnostic anténatal et d'un conseil génétique. Le traitement par cystéamine retarde l'évolution vers l'insuffisance rénale terminale qui se fait spontanément entre 6 et 12 ans, mais ne la prévient pas.

P27- LE SYNDROME DE BUCKLEY: A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS

A.ELKEFI, K.ABIDI, F.AYARI, O.NAIJA, M.JALLOULI, A. HAOUA, C.ZARROUK, T.GARGAH

Service de pédiatrie, Hôpital Charles Nicolle, Tunisie

Introduction :

Le syndrome de Job-Buckley, ou syndrome hyperimmunoglobulinémie E autosomique dominant, est une affection rare, due à un dysfonctionnement du gène STAT 3 et caractérisée par des taux très élevés d'IgE et un déficit immunitaire responsable d'infections à répétitions cutanées et pulmonaires dont le staphylocoque doré est le plus souvent responsable.

A travers nos observations, nous rappelons les circonstances de diagnostic ainsi que les particularités cliniques, biologiques, thérapeutiques et évolutives du syndrome de Buckley.

Observations :

Observation 1 :

Il s'agit d'un enfant âgé de 6ans, issu d'un mariage consanguin de 2ème degré, ayant des antécédents d'un retard psychomoteur, des broncho-pneumopathies récidivantes et suivi en dermatologie pour lésions cutanées érythématosquameuses et crouteuses évoluant depuis l'âge de 10 mois . L'examen clinique trouvait un retard staturo-pondéral à -2DS, une dysmorphie faciale, un micro pénis et des lésions cutanées hypopigmentaires en goutte prédominant aux membres inférieurs. La biologie objectivait une hyper éosinophilie à 710 éléments /mm³. Le taux des IgE totales était élevé à 2900UI/ml. Le dosage pondéral des autres immunoglobulines Ig (A, G et M) était normal.la biopsie cutanée était sans anomalies. Le caryotype sanguin était masculin 46, XY.les radiographies des membres avaient montré un aspect irrégulier et élargi de certaines métaphyses ainsi qu'un raccourcissement du cubitus et du péroné .l'IRM cérébrale était normale. Le test NBT était négatif. L'évolution était favorable sous traitement symptomatique et antibioprofylaxie.

Observation 2 :

Il s'agit d'un nourrisson, de sexe féminin, âgée de 11 mois, issu d'un mariage non consanguin, ayant des antécédents de broncho-pneumopathies sifflantes récidivantes et opérée à l'âge de 4 mois pour abcès collectés au niveau cervical et thoracique. Elle était admise pour éruption cutanée. L'examen clinique trouvait une fièvre à 38,5 et des lésions cutanées érythématosquameuses et crouteuses fortement prurigineuses surinfectées étendues sur tout le corps. La biologie objectivait une CRP à 46 mg/l. L'électrophorèse des protides était normale. Le taux des IgE totales était supérieur à 900 UI/ml.

Le dosage pondéral des autres immunoglobulines avait montré des IgG élevées à 2676 mg/dl. Le test NBT était sans anomalies. L'évolution était favorable sous antibiotique, antihistaminique et soins locaux.

Conclusion : Bien que le syndrome de Buckley, soit associé à une morbidité et une mortalité élevées, les progrès dans les soins médicaux, la surveillance étroite et la prévention des infections bactériennes et fongiques ont entraîné une amélioration du pronostic, avec une survie jusqu'à 50 ans ou plus.

P28 - SYNDROME DE PRUNE BELLY : A PROPOS DE TROIS CAS

A. HAOUA, M. JALLOULI, C. ZARROUK, K. ABIDI, O. NAIJA, A. KEFI, T. GARGAH

Service de pédiatrie, CHU Charles Nicolle de Tuins

Introduction

Le syndrome de Prune Belly (ou syndrome d'Eagle-Barrett) est une affection rare. Le pronostic dépend essentiellement de l'atteinte urologique, qui s'accompagne d'une atrophie des muscles abdominaux et d'une cryptorchidie bilatérale.

But Etudier les différents aspects cliniques et évolutifs du syndrome de Prune Belly à travers trois observations colligées dans le service de pédiatrie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis.

Observations

Il s'agit de trois garçons âgés respectivement de 16 ans, 5ans et 4mois. Deux étaient suivis depuis la naissance pour syndrome de Prune Belly et l'autre à l'âge de 5 ans. Tous les cas présentaient une hypoplasie de la paroi abdominale, une cryptorchidie et une uropathie malformative. Un méga-uretère bilatéral chez un cas, un reflux vésico-urétéral bilatéral grade 4, mégavessie et fistule vésico-cutanée chez le deuxième cas, un méga-uretère et rein gauche ectopique chez le troisième patient. Un syndrome polymalformatif associé est retrouvé dans un cas. Une maculopathie exsudative et communication inter-auriculaire s'ajoutent au syndrome chez une autre observation. Deux patients ont évolué vers l'insuffisance rénale terminale dont un traité par épuration extra-rénale. Le troisième patient a une fonction rénale conservée, traité par urétérostomie.

.Conclusion Le diagnostic de Prune Belly est basé essentiellement sur la clinique et l'échographie. L'atteinte du système urinaire est constante et conditionne le pronostic à long terme.

P29 - MALADIE DE BASEDOW ; A PROPOS DE 2 CAS

Ayari F, Jellouli M, Zarrouk C, Abidi K, Naija O, Gargah T

Service de pédiatrie , hôpital Charles Nicolle

Introduction : La maladie de Basedow se caractérise par l'association des signes d'une hyperthyroïdie et d'une exophtalmie Elle résulte de la stimulation du récepteur thyroïdien par des auto-anticorps. C'est une affection rare en pédiatrie et elle touche surtout le grand enfant. Nous rapportons 2 observations de la maladie de Basedow qui ont bien répondu au traitement médical.

1^{ère} observation : Fille âgée de 5ans, aux antécédents familiaux de dysthyroidie était suivie depuis l'âge de 1 an 8 mois pour maladie coeliaque et déficit en IgA. Elle a été hospitalisée pour exploration d'une exophtalmie avec goitre. Le diagnostic de maladie de Basedow a été retenu devant un bilan thyroïdien montrant une hyperthyroïdie. La scintigraphie thyroïdienne montrant un goitre de fixation très intense et homogène. Le typage HLA a trouvé un HLA du variant B1-DR3. L'exploration des autres pathologies auto immunes est revenue négative .L'enfant a été mis sous Avlocardyl et néomercazole. L'euthyroidie clinique et biologique a été obtenue au bout de 5mois de traitement.

2^{ème} observation : Garçon âgé de 10ans , aux antécédent familiaux de dysthyroidie, était admis pour exploration d'une hyperphagie, un amaigrissement important et une exophtalmie. L'enquête étiologique a conclu à une maladie de basedow. Le bilan immunologique a montré la présence d'auto anticorps anti microsomes et des anti thyroglobuline. Le typage HLA a trouvé un HLA du variant DR1,DR3.L'enfant a été mis sous Basdène, avlocardyl avec une bonne évolution clinique et biologique

Conclusion : La prise en charge adéquate de la maladie de Basedow reste un sujet de controverse en endocrinologie pédiatrique et la durée optimale du traitement médical pour induire une rémission de la maladie, reste à définir. L'identification de facteurs prédictifs de la rechute pourrait améliorer la prise en charge des enfants en déterminant ceux pour lesquels un traitement médical prolongé ou un traitement radical précoce serait nécessaire.

P30 - PERIARTERITE NOUEUSE ET INFECTION STREPTOCOCCIQUE (A PROPOS D'UNE OBSERVATION PEDIATRIQUE)

Maâlej B₁, Hsairi M₁, Omri N₁, Gargouri L₁, Mejdoub I₁, Turki F₁, Boudaya S₂,

Turki H₂, Ben Halima N₁, Mahfoudh A₁.

1 : Service de Pédiatrie Urgence et Réanimation Pédiatriques, CHU Hédi Chaker Sfax

2 : Service de Dermatologie, CHU Hédi Chaker Sfax

Introduction : La périartérite noueuse (PAN) est une vascularite nécrosante atteignant les artères de petit et moyen calibre. Son étiopathogénie est le plus souvent immunologique. L'infection à streptocoque peut être un facteur déclenchant ou entretenant.

Observation : Une fille de 6ans aux antécédents d'angines à répétitions, était hospitalisée pour asthénie, fièvre prolongée, arthralgies et des lésions ecchymotiques non infiltrées des membres inférieurs. L'interrogatoire notait la notion d'angine quelques jours auparavant. Au cours d son séjour, l'évolution était marquée par la persistance de la fièvre et l'apparition de douleurs abdominales, de myalgies, d'arthrite des chevilles et de lésions cutanées nodulaires, indurées et profondes au niveau des jambes et des plantes des pieds. La biologie montrait un syndrome inflammatoire, un bilan d'hémostase sans anomalies, alors que le taux des ASLO était à 900 UI/ml (contrôlé à 1200 UI/ml) et le taux des AAN était positif à 1/160. La biopsie cutanée montrait une vascularite leucocytoclasique des vaisseaux profonds. Devant l'association de 5 critères dont un majeur, nous avons retenu le diagnostic de périartérite noueuse. La patiente a été mise sous corticothérapie avec une antibio-prophylaxie antistreptococcique. L'évolution est favorable après un recul de 3 mois.

Conclusion : Les nouveaux critères de diagnostic accréditent bien l'idée que la PAN pédiatrique est différente de celle de l'adulte mais une confusion entre PAN cutanée et PAN systémique persiste encore.

P31 - NECROLYSE EPIDERMOLYSE STAPHYLOCOCCIQUE DU NOURRISSON : SYNDROME DES ENFANTS EBOUILLANTES : A PROPOS D'UN CAS

**Maâlej B₁, Hsairi M₁, Omri N₁, Gargouri L₁, Turki F₁, Boudaya S₂, Turki H₂, Ben Halima N₁,
Mahfoudh A₁.**

1 : Service de Pédiatrie Urgence et Réanimation Pédiatriques, CHU Hédi Chaker Sfax

2 : Service de Dermatologie, CHU Hédi Chaker Sfax

Introduction: La nécrolyse épidermolyse staphylococcique ou le syndrome de Lyell post staphylococcique est une pathologie rare induite par la sécrétion d'une exotoxine épidermolytique par certaines souches de staphylocoque doré.

Observation: Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin, âgé de 8 mois, originaire de Sidi Bouzid et sans antécédents pathologiques particuliers qui a été hospitalisée au service de Pédiatrie Urgence et Réanimation Pédiatriques de Sfax suite à l'apparition dans un contexte de fièvre d'un érythème scarlatiniforme extensif en plaque sur tout le corps, associé à des décollements larges bulleux en lambeaux laissant voire un derme humide et suintant et donnant l'aspect en linge mouillé. Le visage

était le siège de lésions crouteuses péri-orificielles. Il n'existait pas par ailleurs de lésions muqueuses ni de notion de prise médicamenteuse. Le bilan inflammatoire s'est révélé normal. Une hémoculture faite à l'admission s'est révélée négative. Le prélèvement par écouvillonnage des lésions a mis en évidence la présence de staphylocoque. La malade a été traitée par Bristopen par voie parentérale pendant 10 jours avec soins locaux. L'évolution a été favorable au bout d'une semaine.

Conclusion : La mise en évidence du staphylocoque doré et de ses toxines représente une aide considérable au clinicien. La majorité des souches responsables de ce syndrome restent sensibles à la méthicilline

P32 - HEPATITE AUTO-IMMUNE REVELEE PAR UNE INSUFFISANCE HEPATIQUE AIGUE SEVERE : A PROPOS DE 5 CAS

L. Gargouri¹, M.Hsairi¹, I.Mejdoub¹, F.Turki¹, B.Maalej¹, L.Mnif², M.Boudabous², R. Chabchoub Ben Abdallah¹, N.Tahri², A.Mahfoudh¹

1 : Service de Pédiatrie, Urgence et de Réanimation pédiatriques. CHU Hédi Chaker. Sfax

2 : service de gastroentérologie. CHU Hédi Chaker. Sfax

Objectifs : Rappeler les manifestations cliniques de l'insuffisance hépatique aigue sévère (IHAS) et proposer une stratégie de diagnostic étiologique afin de ne pas méconnaître une hépatite auto-immune (HAI).

Patients et méthodes : Etude rétrospective sur 3 ans (2010-2012) incluant les cas d'HAI se révélant par une IHAS.

Résultats : Cinq enfants ont été colligés (3 garçon et 2 filles) d'âge moyen de 2 ans (extrêmes : 16 jours-6 ans).

Le motif de consultation était un ictère dans 3 cas, fièvre avec AEG dans 2 cas. L'examen physique a objectivé l'ictère cutanéomuqueux (5 cas) et une hépatomégalie (3 cas).

La cytolyse hépatique était constante avec un taux moyen d'ASAT à 663 UI/l et d'ALAT à 496 UI/l. Le TP moyen était de 32% (extrêmes : 15-46%) et le taux moyen du facteur V à 25 %

Une hypergammaglobulinémie a été notée dans 3 cas. Les anticorps anti-LKM1 étaient positifs dans 2 cas. Les anticorps anti-cytosol hépatique étaient positifs dans 1 cas. L'HAI était séronégative dans 2 cas.

L' HAI était associée à une granulomatose septique chronique dans 1 cas et à une cholangite sclérosante dans 2 cas constituant un syndrome de chevauchement.

Le traitement était symptomatique associé à la corticothérapie et à l'azathioprine.

L'évolution était favorable dans les 2 cas présentant un syndrome de chevauchement avec normalisation du TP au bout de 6 jours. Le recul actuel moyen est de 2 ans.

L'issue a été fatale dans les 3 autres cas suite à une CIVD (2 cas) et un choc septique (1 cas).

Conclusion : L'HAI doit être évoqué devant toute IHAS afin de poser le diagnostic rapidement et de débiter le traitement spécifique dans les plus brefs délais.

P33- TROUBLES HEPATO-DIGESTIFS DU LUPUS ERYTHEMATEUX SYSTEMIQUE A PROPOS DE 3 CAS PEDIATRIQUES

L.Gargouri¹, M.Hsairi¹, M.Boudabous², B.Maalej¹, F.Turki¹, I.Mejdoub¹, W.Feki³, H.Fourati³, Y.Hentati³, N.Tahri², Z.Mnif³, A.Mahfoudh¹

1 : Service de Pédiatrie, Urgence et de Réanimation pédiatriques. CHU Hédi Chaker. Sfax

2 : Service de gastroentérologie. CHU Hédi Chaker. Sfax

3 : Service de radiologie. CHU Hédi Chaker. Sfax

Objectif : Illustrer les principales manifestations digestives et hépatiques au cours du lupus érythémateux systémique (LES) à travers 3 observations.

Observation1 : Une fille de 14 ans suivie un LES, est admise dans un tableau de vomissements et ballonnement abdominal. Le scanner abdominal a mis en évidence la présence d'un épaissement de la paroi gastrique et intestinale. Le diagnostic de pseudo-obstruction intestinale lupique a été retenu. L'évolution était favorable sous corticothérapie.

Observation 2 : Une fille de 13 ans est admise pour douleur épigastrique avec une cytolysé, un taux d'amylasémie à 1866UI/l et une pancréatite aigüe grade D au scanner abdominal. La recherche étiologique a révélé un LES. L'évolution était favorable sous corticothérapie.

Observation 3 : une fille de 10 ans est admise dans un tableau Coma. Les explorations révèlent une thrombopénie et une cytolysé avec une hémorragie méningée au scanner cérébral. L'issue était fatale malgré les mesures de réanimation intensive. Les biopsies rénales et hépatique post mortem révèlent une néphropathie lupique et une stéatose.

Conclusion : Les manifestations hépato-digestives au cours du LES peuvent occasionner des complications graves ce qui implique une analyse précise des symptômes

P34 - MICROANGIOPATHIE THROMBOTIQUE CÉRÉBRALE AU COURS DU SYNDROME HÉMOLYTIQUE ET URÉMIQUE (A propos de 3 Observations)

S Attia, S. Hassayoun, H.AJMI, S Mabrouk, Tefifha M , N.Zouari, J.Chemli, S.Abroug, Tlili K*, A.Harbi.

Service de Pédiatrie CHU Sahloul Sousse

***Service de Radiologie CHU Sahloul Sousse**

Introduction : Le syndrome hémolytique et urémique(SHU) est une atteinte multi systémique caractérisée par une insuffisance rénale aigue, une anémie hémolytique et une thrombopénie. L'atteinte neurologique est la plus fréquente des manifestations extrarenales et elle constitue la première cause de décès.

Patients et méthodes

Nous avons effectué une étude rétrospective, descriptive de 3 observations de patients présentant un syndrome hémolytique urémique (SHU) compliqué d'une vascularite cérébrale ,colligés au service de Pédiatrie du centre hospitalo universitaire Sahloul de Sousse.

Résultats

Il s'agissait de 2 filles et un garçon âgés respectivement de 10 mois,13ans et 9mois et ½. Un cas avait comme antécédent, un frère décédé dans un tableau d'insuffisance renale aigue(IRA), secondaire à un SHU. Le tableau clinique était celui d'une IRA sévère, secondaire à un SHU typique (2cas) et un SHU atypique (1 cas) associé à des signes neurologiques :une somnolence avec hypotonie axiale et hypertonie périphérique(1 cas) , une confusion et agitation (1cas), hypertonie des 4 membre avec des reflexes vifs , des convulsions tonico-cloniques (3 cas). Sur le plan biologique : une IRA, une anémie , une thrombopénie avec présence de schizocytes (3cas), TP bas (1 cas) et une hypoprotidémie (2cas).

La TDM cérébrale : était sans anomalies (1 cas), a montré des lésions ischémiques bilatérales d'âge différent dans le territoire sylvien avec présence de lésions hémorragiques pétéchiales à l'étage sus tentoriel (1 cas), un aspect hypodense des capsules externes et des noyaux gris lenticulaires(1cas).

L'IRM cérébrale faite dans deux cas a montré des lésions de vascularite microangiopathique bilatérale.

La prise en charge thérapeutique était symptomatique : des séances d'hémodialyse puis plasmaphérèse (1 cas), dialyse péritonéale (1 cas), anticonvulsivant (3 cas),transfusion de CG (2 cas), PFC (2 cas). traitement antihypertenseur(2 cas)

L'évolution à court terme : reprise de la diurèse avec amélioration progressive de la fonction rénale ,stabilisation des chiffres tensionnels sous traitement. Sur le plan neurologique : persistance de

l'hypotonie axial et de l'hypertonie périphérique et absence de poursuite oculaire (1cas), légère hypertonie périphérique(1 cas) , examen neurologique normale(1cas).

L'évolution à long terme : fonction rénale normale (3cas), retard psychomoteur (2 cas).

Conclusion L'atteinte neurologique est l'une des plus graves complications du SHU . L'apport de l'imagerie est primordial pour étiqueter les lésions de microangiopathie thrombotique. Le pronostic neurologique dépend du siège et de l'étendue de l'atteinte vasculaire.

P 35 - SYNDROME DE STURGE-WEBER (A PROPOS DE 4 CAS)

Kamoun F¹, Sfaihi L¹, Telmoudi J, Maaloul I¹, Hentati Y², Ben Ameer S¹, Aloulou H¹, Kamoun Th¹, Mnif Z², Hachicha M¹

(1) Service de pédiatrie, hôpital Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE

(2) Service de radiologie, hôpital Hedi Chaker , Sfax, TUNISIE

Introduction : Le syndrome de Sturge Weber est un syndrome neuro-cutané grave, caractérisé par un angiome plan de la face atteignant le territoire de la première branche du trijumeau (V1), des anomalies neurologiques surtout à type d'angiome leptoméningé homolatéral à l'angiome cutané et des anomalies ophtalmologiques de présence inconstante.

Matériels et méthodes : Nous rapportons quatre cas de syndrome de sturge-Weber colligés dans le service de pédiatrie de Sfax durant une période de 5 ans (2008-2012).

Résultats : Il s'agit de 2 garçons et 2 filles. Le motif de consultation était des crises épileptiques partielles dans les 4 cas. Le syndrome de Sturge-Weber était de type I dans 3 cas et de type III dans 1cas. Il était associé à un syndrome de Klippel-Trenaunay (1 cas) et à une granulomatose septique chronique (1cas). L'épilepsie a débuté précocement au cours de la première année dans tous les cas. Elle était partielle dans les 4 cas. L'IRM cérébrale avec injection de produit de contraste a montré un angiome leptoméningé dans tous les cas. Il était pariétal dans un cas, occipital (1 cas), hémisphérique (1 cas) et occipito-temporale (1 cas).

D'autres lésions étaient associées à l'angiome leptoméningé : une atrophie cortico-sous corticale pariétale dans 1 cas et une hypertrophie du plexus choroïde dans un autre cas.

Un état de mal épileptique est survenu au début de la maladie ou au cours de l'évolution dans tous les cas. Deux patients ont gardé une hémiplégié en post critique. Trois patients étaient traités par valproate de sodium et l'autre patient était traité par carbamazépine. Un patient avait une épilepsie résistante au traitement et il est décédé à l'âge de 7 mois suite à un état de mal réfractaire.

Conclusion : Le syndrome de Sturge Weber est un syndrome neuro-cutané grave à cause de l'épilepsie qui est le plus souvent sévère, résistante au traitement.

P36 - MALADIE DE VON WILLBRAND TYPE IIB : PIEGE DIAGNOSTIC AVEC LE PURPURA THROMBOPENIQUE IDIOPATHIQUE (A PROPOS DE 2 CAS)

Mejaoul H, Mlika A, Bouguila J, Kortas H, Mnasri H, Tilouche S, Tej A, Soyah N, Boughamoura L

Service de pédiatrie, hôpital Farhat Hached

Introduction :

La maladie de Willebrand (MW) est une des plus fréquentes anomalies constitutionnelles de l'hémostase touchant les deux sexes. Il existe différents phénotypes (types I, IIA, IIB, IIM, IIN, et III), touchant de façon variable l'hémostase primaire et secondaire. LA MW de type 2B peut simuler parfaitement un purpura thrombopénique idiopathique (PTI).

Notre étude a pour objectifs de préciser les éléments cliniques et biologiques orientant vers la maladie de VW de type IIB, via l'analyse de l'histoire de deux enfants suivis pendant des années pour une thrombopénie diagnostiquée initialement comme étant un PTI chronique.

Observation :

Les deux malades ont été hospitalisés pour la première fois à l'âge de 1 an et 3 ans pour syndrome hémorragique à type d'ecchymoses, épistaxis avec une thrombopénie à la numération de la formule sanguine inférieure à $30000/\text{mm}^3$. Ils ont tous les deux dans leurs antécédents la notion d'épisodes d'épistaxis. Le diagnostic retenu initialement était un PTI après l'élimination des autres diagnostics de thrombopénie, notamment une thrombopénie constitutionnelle, le lupus, le syndrome des anticorps antiphospholipides, les syndromes lymphoprolifératifs, les causes médicamenteuses, et les thrombopénies d'origine infectieuse, particulièrement les hépatites B et C. Les deux enfants n'ont répondu ni à la corticothérapie, ni aux veinoglobulines. Le délai de rectification du diagnostic était de un an dans un cas et de un an et demi pour l'autre, devant la récurrence des épisodes d'épistaxis et d'ecchymoses dans les deux cas plus au moins associé à des gingivorragies, concomitantes à des chiffres de plaquettes qui ne sont pas très basses ($> 50000/\text{mm}^3$), et un examen ORL n'objectivant pas de tâche vasculaire. Le diagnostic de la maladie de Von Willbrand type IIB est confirmé dans les deux cas par le dosage de l'activité cofacteur de la ristocétine (VWF : RCO) basse inférieure à 50% (13% et 7% chez nos deux patients), et le rapport activité cofacteur de la ristocétine (VWF : RCO) sur Facteur de Willebrand (VWF : Ag) inférieur à 0,7 (inférieur à 0,14 dans un cas et égale à 0,24 dans le 2^{ème} cas). Le taux de TCK était dans les limites de la normale chez les deux enfants à multiples reprises.

Conclusion :

La MW type IIB se manifeste biologiquement par une thrombopénie chronique. Le TCK peut être allongé, en fonction du taux circulant du facteur VIII. C'est une pathologie à suspecter devant tout tableau de PTI, surtout si le taux des plaquettes n'explique pas clairement le syndrome hémorragique.

L'allongement de TCK n'est pas un test sensible dans la MW d'après la revue de la littérature, ce qui a été retrouvé chez nos deux patients.

P37 – HÉMORRAGIE INTRACRANIENNE REVELANT UNE HÉMOPHILIE B SEVERE EN PERIODE NEONATALE

M Wali, S. Ben Ameer, C. Regaieg, O Tiss, L Sfaihi, F kamoun, Th Kamoun, M .Hachicha

Service de pédiatrie, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie.

Objectif : Nous discutons à travers une observation d'hémophilie B sévère révélée à J2 de vie par une hémorragie intracrânienne, les circonstances de découvertes de cette affecti, l'intérêt et les indications d'une prophylaxie primaire par facteur IX chez ces patients.

Observation :

Z, un nouveau-né de sexe masculin a été admis à J2 de vie pour convulsion néonatale. Il est issu d'une 2^{ème} grossesse menée à terme avec accouchement par césarienne pour souffrance foetale aigue. Son score d'APGAR était de 8 à 1min et 9 à 5 min. L'examen à l'admission notait un nouveau né irritable avec une pâleur cutanéomuqueuse, un bombement de la fontanelle et une macrocraînie. La tomodensitométrie cérébrale faite en urgence révélait une hémorragie intracrânienne avec un hématome frontal droit. Sur le plan biologique, il avait une anémie à 7g/dl sans thrombopénie, un temps de céphaline activée allongé à 103 s pour un témoin à 32 s. Le temps de prothrombine et le dosage du fibrinogène étaient normaux. Le nouveau a reçu en urgence, une dose de charge de gardénaî et une transfusion de culot globulaire. Les dosages des facteurs de la coagulation étaient en faveur d'une hémophilie B sévère : facteur IX = 0,5%. Ainsi, L'enfant a été mis sous facteur IX à la dose de 50 UI/kg par voie intraveineuse pendant 15 jours. A la sortie, une carte d'hémophilie a été délivrée tout en expliquant aux parents les mesures préventives. Un angioscanner de contrôle pratiqué à l'âge de 1 mois, a montré une disparition totale de l'hématome avec l'absence de malformations artérioveineuses sous jacentes. A l'âge de 3 mois, le patient a été réhospitalisé pour récidiive de l'hémorragie intracrânienne. Le nourrisson a été alors mis dès lors sous traitement préventif en continu par facteur IX (25UI/kg) deux fois par semaine. Après un recul de 8 mois, le nourrisson n'a présenté d'autres manifestations hémorragiques.

P38 - UNE CAUSE INHABITUELLE D'HEMATEMESE CHEZ L'ENFANT : DEFICIT EN FACTEUR XI

M. Wali, F. Kamoun, Ch. Rgaieg, L. Sfaihi, Ben Ameer S, Th. Kamoun, M. Hachicha

Service de pédiatrie, hôpital Hedi Chaker, Sfax

Introduction :

Le déficit congénital en facteur XI appelé aussi maladie de Rosenthal ou hémophilie C, est un des rares déficits constitutionnels en facteurs de coagulation qui touche surtout la population d'origine juive ashkénaze. Il se révèle surtout par un saignement lors d'une chirurgie ou un traumatisme. Nous rapportons le cas d'une fille qui a été hospitalisée pour une hématomèse et dont le bilan a conclu à un déficit congénital en facteur XI.

Observation :

Une fille âgée de 5 ans et demi, issue de parents cousins germains, sans antécédents pathologiques particuliers, a été hospitalisée dans notre service pour douleurs abdominales associées à des vomissements et hématomèse de faible abondance. Son examen a montré une température à 37°C, une tension artérielle à 100/60 mmHg et une fréquence cardiaque à 74 battements/minute. Le bilan biologique a montré des globules blancs à 5920/mm³, un taux d'hémoglobine à 11.2 g/dl, des plaquettes à 229000 /mm³, un taux de prothrombine (TP) à 100% et un Temps de céphaline activé (TCA) à 113 secondes (témoin 29) contrôlée à 110 secondes (témoin 30). Le TCA malade avec témoin était 32 secondes. Le dosage des facteurs de la coagulation a montré un taux normal de facteur VIII (100%) et IX (90%) alors que le taux du facteur XI était bas à 2.7%. Ainsi le diagnostic de déficit congénital en facteur XI a été retenu. Le dosage du facteur XI a été réalisé chez les deux parents révélant un taux de 43% chez le père et 38% chez la mère. Devant l'absence de récurrence de l'hémorragie, la patiente n'a pas nécessité de transfusion de plasma frais congelé (PFC) et elle a été mise sortante tout en expliquant aux parents le risque hémorragique surtout lors d'un traumatisme ou d'une chirurgie.

Conclusion:

Le déficit congénital en facteur XI est un trouble rare de la coagulation dont la prise en charge impose des mesures préventives adéquates afin d'éviter la survenue d'accidents hémorragiques graves.

P39 – SYNDROME DE KALLMAN A PROPOS D'UN CAS

L. ESS ADAM, H. TLILI, N. MATOUSSI, H. AYARI, Z ; FITOURI, S. BEN BECHER

Service PUC (Service Pédiatrie, Urgences et Consultations

Hôpital d'Enfants Béchir HAMZA – Tunis

Le syndrome de Kallmann de Morsier est une maladie génétique du développement embryonnaire caractérisée par l'association d'un hypogonadisme hypogonadotrophique par déficit en gonadolibérine (GnRH) et d'une anosmie ou hyposmie avec hypoplasie ou aplasie des bulbes olfactifs.

Nous rapportons le cas d'un garçon qui nous a été adressé à l'âge de 2 ans pour micropénis et hypospadias. A l'examen il présentait une dysmorphie faciale avec un hyperthélorisme, un micrognathisme et des oreilles bas implantées, une ectopie testiculaire gauche, un micropénis, un hypospadias, une hypoacousie et un retard psychomoteur léger. Dans le cadre de l'exploration de l'hypogénitalisme, différentes explorations ont été pratiquées : le *caryotype* était 46,XY comportant une inversion 12(p13 q12) équilibrée, sur le plan *hormonal*, la testostéronémie était basse ne s'élevant pas après stimulation par les béta HCG, le dosage de l'Inhibine B ainsi que des hormones antimullériennes (AMH) étaient bas. Concernant son syndrome polymalformatif et dans le cadre des malformations associées possibles, une *échographie cardiaque* a été réalisée montrant une bicuspidie aortique, une aorte ascendante dilatée et une légère HTAP, une *IRM du rocher* a montré une agénésie de la fenêtre ovale et des canaux semi circulaires et une malformation ossiculaire avec en particulier une hypoplasie stapédienne et une *IRM cérébrale* a objectivé une agénésie des bulbes et des sillons olfactifs. Devant ce tableau associant un hypogonadisme hypogonadotrope avec hypoosmie et une agénésie des bulbes olfactifs, le diagnostic de syndrome de Kallmann de Morsier a été retenu et le patient a bénéficié d'une cure chirurgicale de sa cryptorchydie et a reçu des injections d'androgènes avec une évolution moyenne : les testicules sont hypoplasiques et la verge est de 4 cm à l'âge de 13 ans et demi.

P40 – UNE TUMEUR RARE CHEZ LE GARÇON : LE MICROADENOME A PROLACTINE

L. ESSADDAM, H. AYARI, N. MATTOUSSI, H. BOUDABBOUS, L. LAHMAR, R. BELHASSAN, Z. FITOURI, S. BEN BECHER

***Service PUC Hôpital d'Enfants Béchir HAMZA de Tunis**

****Service de Radiologie Hôpital d'Enfants Béchir HAMZA de Tunis**

*****Hôpital Régional de Kébili**

INTRODUCTION : Les adénomes à prolactine représentent 2% des tumeurs cérébrales. Ils s'agit des tumeurs pituitaires hormonosécrétantes les plus fréquentes . Chez les garçons, l'incidence des macroadénomes est plus élevée que chez les filles. Ils se manifestent souvent vu leur taille par des signes neuro-ophtalmologiques. Nous rapportons le cas d'un microadénome chez un jeune enfant de sexe masculin.

OBSERVATION : Sajed H.B., âgé de 6 ans et demi a été adressé de Kébili pour une galactorrhée évoluant depuis un an en rapport avec une hyperprolactinémie à 368 ng/mL. L'IRM initiale a été jugée normale. L'enfant a été traité par Ronalin à dose progressive pendant 4 mois avec une bonne réponse initiale et une nette régression de l'hyperprolactinémie. Néanmoins, devant la persistance de la galactorrhée et l'amaigrissement, l'enfant nous a été adressé. L'examen clinique retrouve un enfant hypotrophique avec galactorrhée bilatérale sans gynécomastie et quatre taches café au lait. L'examen des OGE est normal. Le bilan hormonal révèle une ascension de la prolactinémie à 84ng/mL. Les autres axes hormonaux sont sans anomalies. Une nouvelle IRM cérébrale lui a été pratiquée et a révélé la présence d'un microadénome à prolactine mesurant 2,2 mm de diamètre. Le bilan ophtalmologique est normal. L'enfant a été mis sous Parlodel à doses progressives pendant 9 mois avec normalisation de la prolactinémie et disparition de l'adénome hypophysaire au contrôle radiologique à 9 mois du traitement .

CONCLUSION : Le prolactinome est une tumeur cérébrale rare chez les enfants et les adolescents. Elle représente 2% des tumeurs intracrâniennes et 50% des adénomes pituitaires. L'incidence plus élevée des macroadénomes chez les garçons ne doit pas faire occulter la possibilité plus rare de l'existence de microadénomes. Le traitement repose en premier lieu sur les agonistes dopaminergiques pendant une durée de 2 à 3 ans.

P41 - DIABETE CHEZ L'ENFANT : ET SI ON PENSAIT AU MODY ?

L. ESSADDAM, C. BALHI, H. AYARI, N. MATTOUSSI, Z. FITOURI, S. BEN BECHER

***Service PUC Hôpital d'Enfants Béchir HAMZA de Tunis**

Introduction: Le diabète MODY (*maturity onset diabetes of the young*) est une forme rare de diabète familial, à transmission autosomique dominante et à début précoce, associé à des anomalies primaires de l'insulinosécrétion. Des mutations dans six gènes (l'enzyme glucokinase et cinq facteurs de transcription exprimés dans le pancréas) sont responsables de la plupart des cas de MODY.

On rapporte le cas d'un diabète MODY de type 2.

Observation: Il s'agit d'une fille âgée de 5ans, issue d'un mariage non consanguin, aux antécédents familiaux de diabète type 2 admise pour un syndrome polyuropolydipsique évoluant depuis un mois. L'examen physique ne révèle aucune anomalie. La glycémie au doigt à jeun est à 1.3 gr/l contrôlée au

laboratoire à 8.1 mmol/l. Le cycle glycémique montre des chiffres compris entre 1.1 et 2.35 gr/l ; l'HbA1C est à 6.89%. On a complété par une HGPO qui a montré une hyperglycémie à T120 à 1.87 gr/l avec une insulinémie concomitante à 9.3 micro UI/ML. Un bilan auto-immun lui a alors été pratiqué montrant des anticorps anti insuline, anti GAD et anti ICA négatifs. Un diabète MODY a été alors suspecté et confirmé par la biologie moléculaire qui a conclu à un MODY de type 2. La mutation responsable a alors été recherchée chez les 2 parents et retrouvée chez le père qui était jusqu'alors étiqueté comme un diabète de type 2. L'enfant est bien équilibrée sous simples règles hygiéno-diététiques.

Conclusion : Le diabète MODY représente environ 2 à 5 % des diabètes non insulino-dépendants, avec une très forte prédominance des MODY 2 et 3. Il faut savoir y penser devant une hyperglycémie modérée et stable et une HbA1C < 7,5% avec un bilan d'auto-immunité négatif et des antécédents familiaux de DT2 ou diagnostiqués comme tels. Le diagnostic est confirmé par la biologie moléculaire qui pose le diagnostic et en détermine le type. Le traitement repose le plus souvent sur des règles hygiéno-diététiques avec de rares recours aux ADO.

*Les auteurs remercient le Dr Christine **Bellanné-Chantelot** du Centre de Génétique Moléculaire et Chromosomique du Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière d'avoir bien voulu pratiquer la **biologie moléculaire** pour l'enfant et les parents à titre gracieux.*

P42 – L'ATRAFERRINEMIE CONGENITALE UNE CAUSE EXCEPTIONNELLE A PROPOS D'UN CAS.

S. YAHIAOUI, H. HAFSA. O. BOUYAHIA, S. BOUKTHIR, S. MAZIGH MRAD, A SAMMOUD

Service de Médecine Infantile C – Hôpital d'Enfants Béchir HAMZA Tunis

Introduction : L'atraferrinémie congénitale est une maladie autosomique récessive extrêmement rare. Elle est due à un défaut de synthèse de la transferrine, protéine de transport de fer dans la circulation. Ce défaut conduit à un déficit en de transport du fer dans les précurseurs médullaires des globules rouges, responsables d'une diminution de synthèse de l'hémoglobine et d'autre part à une surcharge en fer dans les tissus périphériques.

Observation : Nous rapportons l'observation d'une fille de 6 mois issue d'un mariage consanguin de 2^{ème} degré, suivie dès l'âge de 1 mois pour anémie réfractaire à un traitement martial et nécessitant une transfusion à deux reprises. L'examen a montré une pâleur cutanée sans ictère et sans splénomégalie. Le bilan biologique a révélé une anémie hypochrome microcytaire arégénérative à 6 g/dl, une hyperferritinémie à 1471ng/ml et une hyposidérémie à 1,5 µmol/l. L'électrophorèse de l'HB était normale et il n'y avait pas de sidéroblastes au myélogramme. Le dosage de l'atraferrinémie a montré un taux effondré à 0,2 g/l (VN : 1,8 à 3,9) signant le diagnostic.

La patiente est actuellement sous régime transfusionnel mensuel et un traitement chélateur par Déférasirox ; L'étude génétique à la recherche de la mutation du gène TF (3q21) est en cours.

Conclusion : A travers cette observation, les auteurs rappellent les caractéristiques cliniques et biologiques ainsi que les possibilités thérapeutiques de cette pathologie exceptionnelle.

P43 - LYMPHOME HODGHKINIEN REVELE PAR UNE MASSE DE L'AILE ILIAQUE DROITE

Service de médecine infantile A- Hôpital d'enfants de Tunis

Jlassi .M ; Fedhila.F; Khlayfia.Z;Tlili.Y;Ben Hssine.L ; Khemiri.M;Barsaoui.S

Introduction :

Le lymphome de Hodgkin est une tumeur maligne caractérisée par des infiltrats pléomorphes lymphocytaires et histiocytaires contenant des cellules multinuclées de Reed-Sternberg. Il représente 5,5% des cancers pédiatriques. Le mode de présentation de la maladie est généralement l'apparition d'une adénopathie cervicale ou sus-claviculaire non douloureuse. Nous rapportons l'observation d'un lymphome de hodgkin révélé par une masse de l'aile iliaque droite.

Observation : Il s agit de l'enfant M.B âgée de 14 ans sans antécédents pathologiques notables.L'histoire de la maladie remonte au mois d'avril 2013 marquée par l'apparition de douleur au niveau du bassin (aile iliaque droite) associée à des sueurs nocturnes, une fièvre prolongée et un amaigrissement chiffré à 10 kg. L'examen clinique était normal en dehors d'une tuméfaction de l'aile iliaque droite avec des aires ganglionnaires libres. L'IRM du bassin trouvait une volumineuse tumeur de l'aile iliaque droite. La radio thorax et le scanner thoraco-abdominal montraient des adénopathies au niveau du médiastin moyen et antérieur et une lésion étendue de l'aile iliaque droite associée à une infiltration des tissus mous adjacents. La scintigraphie osseuse trouvait une hyperfixation isolée de l'aile iliaque droite. Une biopsie chirurgicale a alors été réalisée et a montré un aspect en faveur d'un lymphome de hodgkin. Le PET scann a objectivé un hyper métabolisme de la tumeur de l'aile iliaque et des tissus mous adjacents ainsi que la masse médiastinale. La malade a été classée stade IV AB. Une chimiothérapie a été débutée selon le protocole Euronet et l'enfant a reçu sa première cure sans incidents.

Conclusion : Le lymphome de hodgkin ne se révèle que rarement par une masse pelvienne. Dans ce cas le plus souvent le diagnostic est fait sur les données anatomopathologiques de la biopsie de la masse. Le traitement actuel de la plupart des enfants atteints repose sur une chimiothérapie associée à de faibles doses d'irradiation.

P44 – ANEMIE FERRIPRIVE REFRACTAIRE AU FER PAR VOIE ORALE : PLACE DU VENOFER®

K. Amor, H. Ben Hamouda, K. Salhi, A. Guedria, H. Soua, R. Boussoffara, B. Mahjoub, M.T. Sfar

Unité de néonatalogie, Service de pédiatrie, CHU Tahar Sfar, Mahdia

L'anémie ferriprive réfractaire au fer par voie orale est une maladie congénitale rare, autosomique récessive, caractérisée par une anémie microcytaire hypochrome avec une faible saturation de la transferrine, un fer sérique bas, une ferritinémie dans les limites inférieures de la normale et une augmentation de l'hepcidine. Il a été récemment démontré que cette maladie peut être causée par des mutations dans le gène *TMPRSS6* qui code pour une sérine-protéase transmembranaire appelée matriptase-2 et qui est principalement exprimée dans le foie. Nous rapportons ici le cas d'un garçon, suivi depuis la naissance pour une anémie néonatale mise sur le compte d'une incompatibilité fœtomaternelle dans le système OA et qui a présenté à partir de l'âge de 3 ans une anémie ferriprive chronique réfractaire à l'administration de fer par voie orale. Toutes les explorations à visé étiologique n'ont pas mis en évidence de cause précise à cette anémie. La recherche des mutations du gène *TMPRSS6* était négative et l'hepcidinémie était effondrée. L'administration de fer par voie intraveineuse à la dose de 4 mg/kg/semaine pendant 4 mois a permis une correction de l'anémie avec une hémoglobine qui a passée de 5,8 à 12,1 g/dl et une ferritinémie de 3 à 76,6 µg/ml. La recherche génétique dans ce type d'anémie chronique permet la précocité diagnostique et la correction intraveineuse par le Venofer®

P45 - L'INHALATION DE CORPS ETRANGER CHEZ L'ENFANT (Etude de 53 cas)

I.Majdoub, K.Baklouti, L.Gargouri, F.Turki, B.Maalej, I.Kalamoun, A.Mahfoudh
Service de pédiatrie, urgences et réanimation pédiatriques, CHU Hédi Chaker Sfax

Introduction :

L'inhalation de corps étrangers représente un sérieux problème de santé publique dans la population pédiatrique. Elle demeure assez fréquente chez l'enfant surtout à l'âge préscolaire en dépit des mesures préventives et des campagnes de sensibilisation. Elle est le plus souvent accidentelle ; elle peut mettre en jeu le pronostic vital de l'enfant et laisser des séquelles à long terme.

Méthode : Etude rétrospective de 53 cas d'inhalation de corps étranger colligés dans le service urgence et réanimation pédiatrique durant 8 ans (2005-2013)

Résultats : L'âge moyen était de 2 ans avec des extrêmes de 9 mois à 9ans. Il y'avait 32 filles et 21 garçons. On notait une origine rurale dans 69,8% et une origine urbaine dans 30,2%. Le niveau socioéconomique était mauvais dans 39,6%, moyen dans 39,6% et satisfaisant dans 20,4 %.Le délai de consultation était comme suit : 49% <24h ; 1-2 j 3,7%,2-3j 3,7% ;>3j dans 64,6%. Le début est brutal

dans 90,6% et progressif dans 9,4 %. Le syndrome de pénétration était présent dans 58,5%, absent dans 34% et suspecté dans 7,5%. La radiographie thoracique, normale dans 17% des cas, a montré si pathologique une pleurésie dans 1 cas, un foyer pulmonaire trainant dans 7 cas, un syndrome bronchique dans 10 cas, un emphysème dans 11 cas, une asymétrie des 2 poumons dans 8 cas, une atelectasie dans 11 cas et le corps étranger dans 6 cas. La bronchoscopie était réalisée dans tous les cas permettant dans tous les cas d'extraire un corps étranger. La localisation prépondérante est la bronche lobaire droite dans 19 cas, suivie par la bronche souche gauche dans 14 cas, la bronche segmentaire dans 9 cas. Les autres localisations étaient : lobaire dans 2 cas, trachéale dans 3 cas, la carène dans 1 cas, la sous glotte dans 1 cas et non précisée dans 4 cas. L'évolution était marquée par la constatation de DDB dans 1 cas, une surinfection dans 3 cas et une broncho-pneumopathie récidivante dans 3 cas.

Conclusion : L'inhalation de corps étranger est un accident domestique fréquent chez l'enfant et peut être grave. Le rôle des parents et surtout des mamans est important dans la prévention de tel incidents.

P46 - LE CŒUR DE L'ENFANT EN INSUFFISANCE AIGUE

R. Zardoub ;S.Tilouche ; N. Soyah ;A. Tej ;A. Mlika ;I. Neffeti* ; J.Bouguila ; L. Boughamoura

Service de pédiatrie hôpital Farhat Hached de Sousse

***Service de cardiologie hôpital Sahloul de Sousse**

Introduction : L'insuffisance cardiaque aigue reste une affection grave grevée d'une lourde mortalité. L'insuffisance cardiaque de l'enfant diffère de celle de l'adulte en termes d'épidémiologie, symptomatologie clinique et étiologies.

Matériels et méthodes :Nous avons conduit cette étude rétrospective afin de dégager les particularités épidémiologiques, diagnostiques, étiologiques, thérapeutiques et évolutives des différentes causes d'un premier épisode insuffisance cardiaque aigue survenue chez les enfants hospitalisés dans le service de pédiatrie Farhat Hached de Sousse, durant une période de 6 ans allant du 1^{er} janvier 2007 au 31 décembre 2012.

Résultats : Nous avons colligé 73 cas. La médiane d'âge dans notre série a été de 7 mois (3- 20 mois) sans prédominance de sexe. Les 3 principaux motifs de consultation ont été la dyspnée, la cyanose et les difficultés alimentaires dans respectivement 93,2 %, 30,1 % et 28,8 % des cas. Un souffle cardiaque a été audible dans 57,5 % des cas. La triade clinique caractéristique de l'insuffisance cardiaque en pédiatrie; « Polypnée, tachycardie et hépatomégalie » a été retrouvé dans 86,3 % des cas. Une cardiomégalie a été notée dans 95,9 % des cas. l'ETT a permis de fournir une appréciation du trouble de la fonction systolique (26,9%), trouble de la fonction diastolique (25%).Les étiologies ont été dominées par les causes cardiaques (83,5 %).Les cardiopathies congénitales malformatives constituent la 1^{ère} cause (53,4 %).L'insuffisance cardiaque chez les nourrissons a été d'origine

cardiaque dans la majorité des cas (90,1%). Chez l'enfant, elle est essentiellement d'origine extracardiaques (57,1%). Le traitement médical a comporté le furosémide (98,6 %), le captopril (46,6%), digitaliques (20,5%) %. Le traitement chirurgical a été proposé pour 32 patients et réalisé chez 16 enfants. On a eu recours à la prescription des médicaments inotropes positives chez 25 patients. La ventilation mécanique a été instaurée chez 23 enfants. Dans notre série, La mortalité au cours de l'hospitalisation a été de 37 %. En étude multi variée, l'âge inférieur à 12 mois et le score PHFI apparaissent comme des variables indépendantes pronostiques.

Conclusion : Le nouveau guideline avec des recommandations concernant le diagnostic et la prise en charge de l'insuffisance cardiaque de l'enfant attendu pour l'année 2014 porte l'espoir d'adapter le traitement de l'insuffisance cardiaque de l'enfant en respectant ses particularités.

P47 - EVALUATION DES STRATEGIES NON PHARMACOLOGIQUES DE PREVENTION DE LA DOULEUR LIEE AUX SOINS EN PEDIATRIE

**Ben Chehida A¹, Ben Smaïl T¹, Azzouz H¹, Jayari R², Ben Turkia H¹, Ben Abdelaziz R¹,
Abdelmoula MS¹, Kallel², Tebib N¹.**

¹ : service de pédiatrie CHU la Rabta

² : service de pédiatrie Hôpital Ras jebal

Nous pensons que la douleur liée aux soins reste souvent négligée par les soignants qui exécutent oublient de mettre en place une démarche préventive ou thérapeutique.

BUT:

Evaluer les connaissances, les opinions, les attitudes et les stratégies non pharmacologiques de lutte contre la douleur liée aux soins sur un échantillon de soignants en pédiatrie, pour dégager des cibles d'actions, dans une perspective d'amélioration.

METHODE :

Nous avons utilisé un questionnaire rédigé en français, composé de 40 questions, administré à 27 soignants du service de pédiatrie de l'hôpital Hassen Bel Khouja et du PMI à Ras jebal.

RESULTATS :

Nous avons démontré l'insuffisance de recours aux stratégies non pharmacologiques de lutte contre la douleur liée aux soins. La qualité de la communication soignant-soigné, l'information qu'ils transmettent et l'environnement qu'ils génèrent ne sont optimaux que dans les deux tiers des cas. Le recours à une technique de distraction ou de relaxation n'est rapporté que par la moitié des soignants. La présence des parents est encouragée par presque les trois quarts des soignants, sans qu'elle soit préparée et réfléchi dans les deux tiers des cas.

Les freins à l'utilisation de ces stratégies sont représentés surtout par le manque de connaissances à plusieurs niveaux : la difficulté à reconnaître la réalité de la douleur chez l'enfant par les deux tiers des

soignants et le déni de la douleur liée aux soins par le tiers à la moitié des soignants ; les connaissances insuffisantes des outils d'évaluation (33%) et les fausses opinions à l'égard de leur pertinence (20%) ; le manque de formation des soignants (reçue seulement dans 20% des cas) ; l'indisponibilité de fiches d'informations (concernant les soins et les moyens antalgiques) dans les deux tiers des cas,

CONCLUSIONS :

L'étude a confirmé l'impression de négligence de la douleur liée aux soins par les soignants interrogés, surtout à cause du manque de connaissances à plusieurs niveaux. Nous proposons des actions en faveur des soignants (formation en matière de la douleur de l'enfant liée aux soins, protocoles antalgiques locaux) et à la faveur des enfants par un changement d'attitudes vers une approche focalisée sur l'enfant lui-même et non pas sur le soin, en utilisant des moyens non pharmacologiques, simples non coûteux, ne nécessitant pas de formation préalable. Une étude multicentrique est nécessaire pour cerner la situation à l'échelle du pays dans la perspective d'un futur plan d'action national de lutte contre la douleur liée aux soins.

P48 - STENOSE HYPERTROPHIQUE DU PYLORE : QUAND PENSER AU SYNDROME DE SMITH-LEMLI-OPITZ

O. Azzabi¹, S. Attia¹, H. Jilani², O. Rabah¹, I. Fetni¹, Y. Dridi¹, B. Ben Ammar¹, N. Kaabar³, N. Siala¹, S. Halioui¹, L. Ben Jemaa², A. Maherzi¹

1- Service de Pédiatrie et de néonatalogie – Hôpital Mongi Slim – La Marsa

2- Service de Génétique – Hôpital Mongi Slim – La Marsa

3- Service de Chirurgie Pédiatrique – Hôpital Habib Thameur – Tunis

Objectif: Le syndrome de Smith-Lemli-Opitz (SLO) est une affection autosomique récessive liée à un déficit de synthèse du cholestérol. Les malformations digestives sont les malformations viscérales le plus souvent rapportées. L'objectif est de décrire les signes cliniques qui font évoquer ce syndrome.

Matériels et Méthodes : Nous rapportons l'observation d'un nouveau-né ayant un SLO associé à une sténose hypertrophique du pylore (SHP).

Résultats : Fares est né d'un mariage non consanguin. Sa sœur aînée est en bonne santé. La grossesse s'est déroulée sans incidents. L'accouchement a eu lieu à terme. Le score d'Apgar était coté à 10/10 à 1, 5 et 10 minutes. L'enfant avait un poids de naissance de 3200g, une taille de 50cm et un périmètre crânien de 33cm. Il présentait une dysmorphie faciale (narines antéversées, micro-rétrognatisme, fente palatine postérieure), une syndactylie bilatérale du 2^{ème} et 3^{ème} orteils, un hypospadias avec des testicules en place. L'examen neurologique avait retrouvé une hypotonie axiale, une absence de

poursuite oculaire ainsi qu'une faible succion. L'IRM cérébrale était normale. Fares était alimenté par une nutrition entérale à débit continu. L'évolution était marquée par l'apparition de vomissements alimentaires fréquents. L'échographie abdominale avait retrouvé une SHP. Le nouveau-né a été opéré à l'âge de 28 jours. Sur le plan étiologique, le caryotype était normal (46 XY). La cholestérolémie était basse. Le dosage du 7 déhydrocholestérol (7 DHC) montrait un taux à 840 µmol/L (VN \square 3 µmol/L) confirmant le diagnostic de SLO. L'analyse moléculaire est en cours.

Conclusion : L'association de malformations des extrémités et des organes génitaux externes à des malformations digestives doit conduire à évoquer le diagnostic du SLO. Le diagnostic biologique repose sur le dosage du 7 DHC. Le diagnostic anténatal peut être confirmé par un dosage du 7 DHC dans le liquide amniotique ou le trophoblaste ou par une recherche de la mutation génétique.

P49 - LE LEPRECHAUNISME : CAUSE RARE DE RETARD DE CROISSANCE INTRA-UTERIN

O. Azzabi¹, S. Attia¹, H. Jilani², O. Rabah¹, I. Fetni¹, N. Siala¹, S. Halioui¹, L. Ben Jemaa², A. Mahrezi¹

1- Service de Pédiatrie et de néonatalogie – Hôpital Mongi Slim – La Marsa

2- Service de Génétique – Hôpital Mongi Slim – La Marsa

Introduction : Le léprechaunisme ou syndrome de Donohue est une pathologie rare qui a été décrite pour la première fois en 1948. Il est dû à la présence d'une mutation du gène qui code pour le récepteur à l'insuline.

Nous rapportons l'observation d'un nouveau-né ayant le syndrome de Donohue et nous rappelons les signes cliniques et biologiques qui font évoquer ce syndrome devant tout nouveau-né ayant un retard de croissance intra-utérin.

Observation : Il s'agit d'un nouveau-né de sexe masculin qui a été hospitalisé à la naissance pour retard de croissance intra-utérin (RCIU). Dans ses antécédents familiaux, on note le décès de huit tantes et oncles maternels entre le troisième jour et 6 mois de vie dans un tableau d'hypotrophie. La mère est deuxième geste, deuxième part. Le premier enfant, né à 25 SA avec un PN à 700g est décédé aux premières heures de vie. La grossesse s'est compliquée de diabète gestationnel, de toxémie gravidique et de RCIU harmonieux. L'accouchement a eu lieu à 37SA et 5 jours. Le poids de naissance était de 1650gr, la taille était de 42 cm et le PC était de 32 cm. L'examen physique avait noté une dysmorphie faciale avec une saillie des globes oculaires, une base du nez large, des oreilles bas implantées et décollées, des mamelons saillants, un hirsutisme ainsi qu'une légère hypotonie axiale. Il a présenté une détresse respiratoire transitoire ainsi qu'une septicémie à streptococcus non

groupable. L'évolution a été marquée par la survenue de troubles de la régulation glycémique avec alternance d'hypo et d'hyperglycémie, une mauvaise tolérance digestive avec des épisodes fréquents de subocclusion ainsi qu'une difficulté de prise pondérale. L'écho-doppler abdominal et le lavement aux hydrosolubles étaient normaux. La manométrie ano-rectale avait suspecté la maladie de hirshprung. Il est décédé à 60 jour de vie dans un tableau d'occlusion digestive. Sur le plan étiologique le caryotype ne montrait pas d'anomalies. L'étude moléculaire du gène du récepteur à l'insuline INSR a trouvé une mutation non sens sur l'exon 14 à l'état homozygote chez notre patient et hétérozygote chez ses parents confirmant le lépréchaunisme. La mère est actuellement enceinte à 5 SA. Le diagnostic anténatal est prévu.

Conclusion : L'association d'une dysmorphie faciale et de troubles de la régulation glycémique à un retard de croissance intra-utérin harmonieux doivent faire évoquer le lépréchaunisme. La mise en évidence de la mutation génétique permet de confirmer le diagnostic et de proposer un diagnostic anténatal pour la famille.

P50- SYNDROME DE LYELL SECONDAIRE A LA TRIB

N.Matoussi, H.Tlili, L.Essaddam, Z. Fitouri, S.Ben Becher

Service Urgences, pédiatrie et consultations

Hopital d'enfant Béchir Hamza de Tunis

L'allergie à la Tri B est non rapportée dans la littérature, seuls quelques cas d'hypersensibilité à la vitamine B12 ont été publiés chez des adultes. Le syndrome de Lyell ou nécrolyse épidermique toxique (NET) en lui-même est l'un des accidents allergiques médicamenteux les plus graves mais qui reste cependant rare.

Nous rapportons le cas d'un garçon âgé de 11 ans porteur d'une maladie de Wilson au stade d'hypertension portale. Il a été mis sous D-Pénicillamine, Propranolol et Tri B (vitamine B1+B6+B12).

A J1 de TriB soit à J40 de traitement par D-pénicillamine et Propranolol, l'enfant a développé une éruption prurigineuse maculeuse à tout le corps. Seule la Tri B a été arrêtée avec amélioration des lésions. Elle été réintroduite 48 heures plus tard avec réapparition des lésions qui sont devenues bulleuses extensives. A l'examen, l'enfant était en mauvais état général, apyrétique, dyspnéique, présentait des lésions bulleuses à contenu hémorragique diffuses à tout le corps, réalisant par endroit des décollements cutanés larges. L'étendue de ces lésions a été estimée à plus de 30 % de la surface corporelle avec signe de Nikolsky positif. A la biologie : Hb 12g/dl, GB 4800, Plaquettes 19600elt/mm, CRP 66 mg/l, urée 5,6 mmol/l, créatinine 35 mmol/l, Na+ 128 meq/l, Ka+ 4,1 meq/l,

ASAT 43UI/l, ALAT 40UI/l, TP 40%. Un syndrome de Lyell d'origine médicamenteuse (Tri B ?? ou D-Pénicillamine ?) a été retenu. La conduite était d'arrêter toute médication avec un traitement symptomatique au milieu de réanimation. L'évolution était favorable au bout de 15 jours d'hospitalisation.

Vue la nécessité incontournable de reprise de traitement par la D-pénicillamine et la forte imputabilité de la responsabilité de la TriB, la réintroduction progressive et attentive en milieu hospitalier de la D-pénicillamine puis de la propranolol a été bien tolérée. Le diagnostic de syndrome de Lyell secondaire à la Tri B est ainsi retenu.

P51-SYNDROME DE SCHIMMELPENNING : A PROPOS D'UN CAS

N. Matoussi, H.Tlili, L. Essaddam, Z. Fitouri, S.Ben Becher

Service de Pédiatrie, Urgences et Consultations

Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis

Le syndrome de Schimmelpenning est une forme clinique sporadique rare qui associe un hamartome verruqueux sébacé (céphalique, étendu, unilatéral, linéaire), des signes neurologiques et une atteinte oculaire.

On rapporte le cas d'un enfant âgé de 5 ans et demi, sans antécédents particuliers, suivi depuis l'âge de 1 an pour une épilepsie complexe faite des crises convulsives pluriquotidiennes faites de flexion brusque de la tête sur le tronc et hypertonie des membres supérieurs avec perte de contact de durée. A l'examen, il présente un hamartome verruqueux sébacé étendu de l'hémiface gauche, des troubles de comportement à type d'agitation et d'agressivité et un retard psychomoteur, pas d'anomalies du squelette. Sur le plan oculaire, il n'y a pas de colobomes iriens ou palpébraux. L'audition est normale. Le bilan métabolique est normal. L'EEG vidéo montre un tracé comportant un rythme de fond normal avec des anomalies épileptiques hémisphériques gauches. L'IRM cérébrale montre juste une asymétrie des cornes ventriculaires occipitales.

L'enfant est traité par dépakine associé secondairement au tegretol. L'évolution est favorable avec équilibration de l'épilepsie et amélioration des troubles de comportement.

A la lumière de cette observation, nous étudions les particularités cliniques, thérapeutiques et évolutives de cette forme particulière de phacomatose.

REMERCIEMENTS

*Le Président et les membres du Bureau de la Société
Tunisienne de Pédiatrie remercient les laboratoires
pharmaceutiques*

GSK

MILUPA

NOVARTIS

PHARMALYS

NESTLE

IPSEN

PFIZER

BOIRON

ADWYA

*Et tous ceux qui se seraient manifestés après
l'impression de ce livre.*