



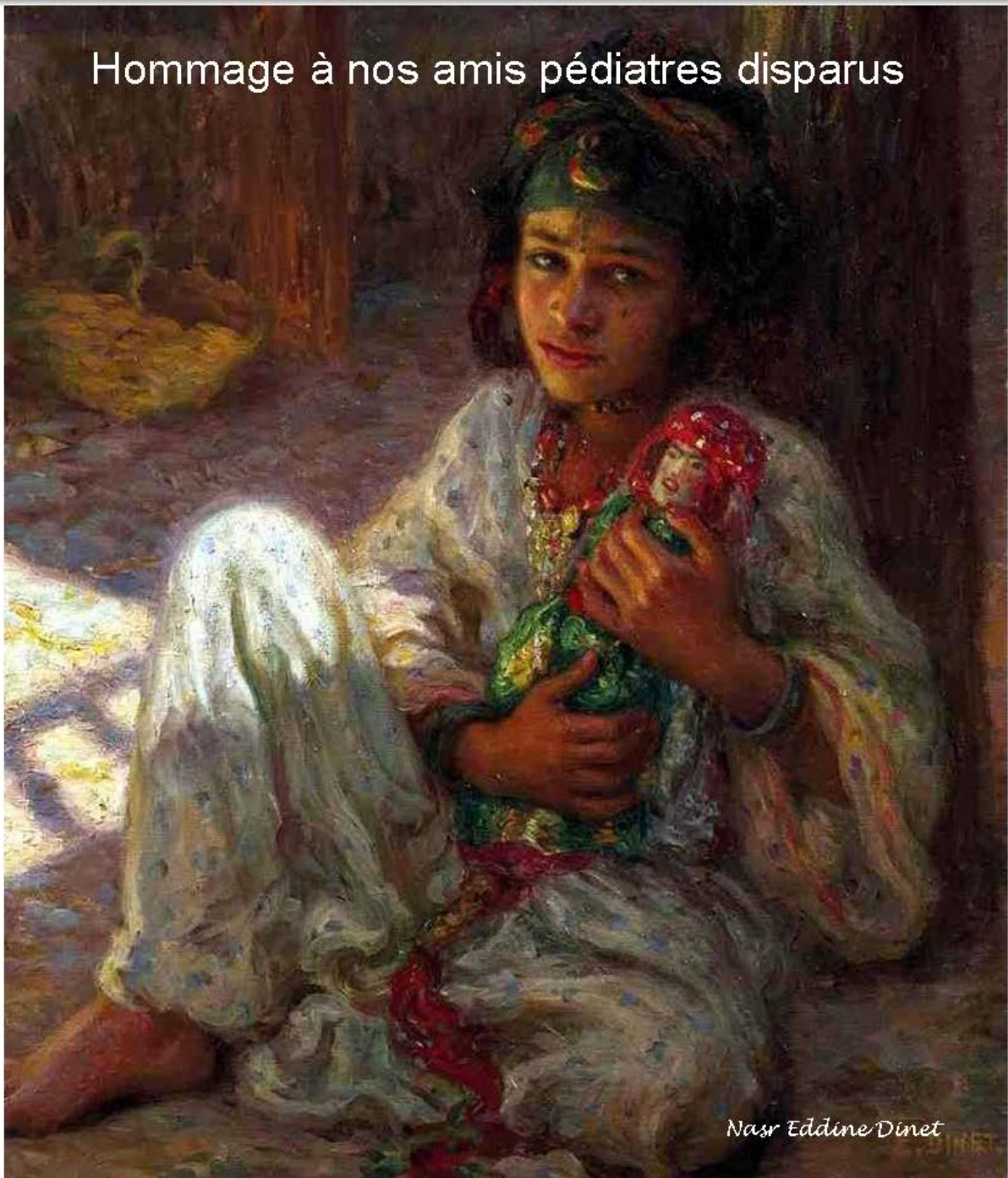
Société Algérienne de Pédiatrie



# 38<sup>ème</sup> Congrès National de Pédiatrie

20-21 Décembre 2017 Hôtel EL AURASSI Alger

Hommage à nos amis pédiatres disparus



Conférences , Communications libres , Ateliers , Symposiums

Renseignements: [sapediatrie@gmail.com](mailto:sapediatrie@gmail.com) et [www.sapediatrie-dz.com](http://www.sapediatrie-dz.com)

## Recueil des Abstracts

**SOCIETE ALGERIENNE DE PEDIATRIE**



**38<sup>ème</sup> CONGRES NATIONAL DE PEDIATRIE**

---

**RECUEIL DES ABSTRACTS  
DES COMMUNICATIONS  
ORALES ET AFFICHEES**

---

**Alger, Hôtel EL Aurassi, les 20 et 21 Décembre 2017**

## **HOMMAGE A NOS AMIS DISPARUS**

**KADDACHE Ahmed Chawki**

**BENMANSOUR Abdelmadjid**

**AMAR KHODJA Mouloud**

**TERRAH Mustapha**

**CHERIET Rachid**

**BOUCENNA Chafia épouse BOUMAZA**

**CHABANI Saleha**

## **BUREAU DE LA SOCIETE ALGERIENNE DE PEDIATRIE**

Président : Pr. A. BENSENOUCI  
Vice- Présidents : Pr. S. CHIKHI ; Z. BOUZERAR  
Secrétaire Général : Pr Z. ZEROUAL  
SG Adjoint : Pr. L. KEDJI ; Pr. H. BOUDIAF  
Trésorier : Pr. H. MAUCHE  
Trésoriers adjoints : Pr. A. MAOUDJ ; Pr F. SADAOUI

### **COMITE DE LECTURE :**

Pr Z. ARRADA  
Pr S. AGGOUNE  
Pr L. AISSAT  
Pr A.S BENEDEDOUCHE  
Pr K. BENHALLA  
Pr Z. BOUDERDA  
Pr H. BELHADJ  
Pr M. BENSMINA  
Pr N. BENZAADI  
Pr K. BERKOUK  
Pr N. CHERIF  
Pr D. BEKKAT- BERKANI  
Pr B. BIOUD  
Pr A. BOUMEDDANE  
Pr D. DAHLOUK  
Pr L. HARIDI  
Pr A. HADJI  
Pr O. IBSAINE  
Pr N. KHELAFI  
Pr M.S. LADJ  
Pr L. OUKRIF  
Pr A. LADJOUZE  
Pr L. SMATI  
Pr S. SOUKHAL

## **GROUPE DE TRAVAIL : VACCINATION**

**COORDINATEUR : R. BOUKARI**

|                    |  |
|--------------------|--|
| H. Ait Sahed       | Service de pédiatrie A CHU Beni Messous    |
| D. Bekkat –Berkani | Service de pédiatrie B CHU Beni Messous    |
| Y. Belkebir        | Service de pédiatrie CHU Blida             |
| K.N. Benhalla      | Service de pédiatrie A CHU Beni Messous    |
| M. Bensmina        | Service de pédiatrie CHU Bab El Oued       |
| K. Berkouk         | Service de pédiatrie CHU Bab El Oued       |
| O. Drali           | Service de pédiatrie CHU Nafissa Hamoud    |
| O. Gacem           | Service de pédiatrie CHU Nafissa Hamoud    |
| F. Hamchaoui       | Service d'épidémiologie CHU Bab El Oued    |
| S. Iddir           | Service de pédiatrie CHU Tizi Ouzou        |
| M. Keddari         | Service de pédiatrie CHU Mustapha          |
| O. Khemici         | Service de pédiatrie B CHU Beni Messous    |
| D. Lemdjadani      | Service d'épidémiologie CHU Nafissa Hamoud |
| A. Larinouna       | Service d'épidémiologie CHU Beni Messous   |
| N. Mansouri        | Service de pédiatrie EPH Birtraria         |
| Z. Mansouri        | Service de pédiatrie EPH Ain Taya          |
| O. Redjala         | Service de pédiatrie EPH Bologhine         |
| F.A. Saari         | Service de pédiatrie A CHU Beni Messous    |
| L. Smati           | Service de pédiatrie EPH Bologhine         |
| S. Touri           | Service de pédiatrie CHU Blida             |

## **GROUPE DE TRAVAIL : TABLE RONDE TRANSFUSION**

### **CHU Beni-Messous :**

- Pédiatrie B : N. Cherif, M. Ouchiha, F. Lamrani
- Pédiatrie A : N. Benhella, A. Mohand Oussaid, N. Bouterfas, Y. Bouskia
- CTS service Hematologie : S. Nekkai, N. Ferroudj, T. Zidouni, M. Bensadok, K.S. Ayouz, F. Daikhi, M. Belhani

### **CHU Mustapha**

- Pédiatrie générale : R. Boukari, N. Benali Khoudja, A. Hadji
- Onco-Péditaire : H. Boudiaf, H. Benchaabane, S. Hakem
- Service d'épidémiologie : N. Smail, M.K. Gherchani

### **CHU Parnet**

- Z. Arrada, M. Moubri
- Z. Zeroual, N. Benmofouk
- A. Mechtouh, O. Benrabah

**CHU Birtraria** : M. Achir, N. Ayad, F. Fernini

**CHU Bab El Oued**: Z. Bouzerar, K. Mohammedi

**CHU Blida** : L. Kedji, F. Saadaoui, K. Mammeri

**HCA** : D. Dahlouk, L. Benhafessa, F. Benmati

**La Société Algérienne de Pédiatrie remercie les laboratoires**

**Platinum**

PFIZER – NOVO NORDISK

**Gold**

SANOFI – MAGPHARMA – ABBVIE – DANONE – BAXALTA  
FRANCE- LAIT – SOBI

**Et nous remercions les laboratoires suivants :**

SANDOZ – ASTRA ZENECA – CELIA – HIKMA  
LILLY – NESTLE– BIOCDEX – BRAUN – AIRP

## PROGRAMME SYNOPTIQUE

Mercredi 20 / 12 / 2017

### Auditorium 8h30 – 12 h 30

|               |  |
|---------------|--|
| 8h30 – 9h     | <b>Inauguration</b> : Hommage à nos amis Pédiatres disparus<br>Pr A. Bensenouci  |
| 9h – 10h30    | <b>TABLE RONDE : Vaccination.</b>  |
| 10h30 – 11h   | <b>Pause-café et visite des posters</b>  |
| 11h – 11h30   | <b>Conférence</b> : Le dépistage néonatal en Algérie - Z. Arrada.  |
| 11h30 – 12h30 | <b>SYMPOSIUM</b><br>1 <sup>ère</sup> partie : MMH et surfactant : Expérience du service de réanimation néonatale de l'HCA. – L .Benhafessa<br>2 <sup>ème</sup> partie : Bronchiolite aiguë : prévention et prophylaxie – KN .Benhalla<br><b>ABBVIE</b> |
| 12h30         | <b>Déjeuner</b>  |

### Auditorium 14h – 17 h 30

|               |  |
|---------------|--|
| 14h – 16h     | <b>Communications orales</b>   |
| 16h – 16h30   | <b>Pause-café et visite des posters</b>  |
| 16H30 – 17H30 | <b>SYMPOSIUM</b><br>Rôle de L'ADVATE dans le traitement et la prophylaxie chez les patients hémophiles. – M. Belhani<br><b>BAXALTA</b> |

### Salle des Commissions E1

|               |   |
|---------------|---|
| 11h – 12h30   | <b>ATELIER</b> : La Coqueluche – SANOFI   |
| 12h30         | <b>Déjeuner</b>   |
| 14h – 15h30   | <b>ATELIER</b> : Epilepsie de l'enfant – K. Haddad, A. Mekki, Z. Zeroual  |
| 16h – 16h30   | <b>Pause-café et visite des posters</b>   |
| 16h30 – 17h30 | <b>ATELIER</b> : La technique de la ph-métrie œsophagienne et ses principales indications en pédiatrie – M. Naceur, K. Bouziane-Nedjadi |

### Salle des commissions E2

|               |   |
|---------------|---|
| 11h – 12h30   | <b>ATELIER</b> : Le Reflux Vésico-urétéral. Problématique et nouvelles approches thérapeutiques – A. Maoudj |
| 14h – 16h     | <b>Communications orales</b>  |
| 16h – 16h30   | <b>Pause-café et visite des posters</b>   |
| 16h30 – 17h30 | <b>ATELIER</b> : Entre la clinique et l'échocardiographie mon cœur balance! – R. Aboura                     |

## Salle niveau B

|               |   |
|---------------|---|
| 11h – 12 h30  | <b>ATELIER « NovoEight® (Turoctogog alfa) »</b><br>Design de la molécule et données cliniques – M. Bensadok. — <b>NovoNordisk</b>                 |
| 12h30         | <b>Déjeuner</b>   |
| 14 – 15h30    | <b>ATELIER : L'Hémoglobine glyquée est elle suffisante pour évaluer le bon équilibre du diabète ?</b> – K. Berkouk – M. Bensmina. — <b>SANOFI</b> |
| 16h – 16h30   | <b>Pause-café et visite des posters</b>   |
| 16h30 – 17h30 | <b>ATELIER : Interprétation d'une gazométrie artérielle.</b> – K. Boudhar   |

## Jeudi 21/12/2017

### Auditorium 9h – 12 h 30

|               |   |
|---------------|---|
| 9h – 10h30    | <b>TABLE RONDE : TRANSFUSION</b>  |
| 10h30 – 11h   | <b>Pause-café et visite des posters</b>   |
| 11h – 11h30   | <b>Conférence : Rétinopathie du prématuré.</b> – S. EL Hallak   |
| 11h30 – 12h30 | <b>SYMPOSIUM : Thyrosinémie hépato-rénale : du diagnostic au traitement.</b> – M.T. Hamlaoui – R. Belbouab. — <b>SOBI</b> |
| 12 h 30       | <b>Déjeuner</b>   |

### Auditorium 14h – 17 h30

|               |   |
|---------------|---|
| 14h – 16h     | <b>Communications orales</b>  |
| 16h – 16h30   | <b>Pause-café et visite des posters</b>                               |
| 16h30 – 17h30 | <b>Communications orales</b>  |
| 17 h 30       | <b>Clôture.</b> Remise du prix de la meilleure communication affichée |

### Salle des Commissions E1

|               |  |
|---------------|--|
| 11h – 12h30   | <b>ATELIER : Diagnostic et prise en charge de la maladie de Gaucher Chez l'enfant.</b><br>– A. Hadji. — <b>Genzyme</b>   |
| 12 h 30       | <b>Déjeuner</b>  |
| 14h – 15h30   | <b>ATELIER : Retards de Croissance.</b> – A. Ladjouze<br><b>NovoNordisk</b>  |
| 16h – 16h30   | <b>Pause-café et visite des posters</b>  |
| 16h30 – 17h30 | <b>ATELIER</b><br>Calendrier vaccinal du nourrisson en Algérie : état des lieux depuis sa mise en place. – Z. Arrada<br>Enfant à risque de maladie pneumococcique : que proposent les recommandations vaccinales internationales ? – R. Boukari<br><b>Pfizer</b> |

## Salle des commissions E2

|               |  |
|---------------|--|
| 11h – 12h30   | <b>ATELIER</b> : APLV. – H. Abbed<br><b>Danone</b>   |
| 12 h 30       | <b>Déjeuner</b>  |
| 14h – 15h30   | <b>ATELIER</b> : Eczéma chez le nourrisson. – H. Abbed<br><b>Danone</b>  |
| 16h – 16h30   | <b>Pause-café et visite des posters</b>  |
| 16h30 – 17h30 | <b>ATELIER</b> :<br>Enfant à risque de maladie pneumococcique : que proposent les recommandations vaccinales internationales ? – R. Boukari<br><br>Calendrier vaccinal du nourrisson en Algérie : état des lieux depuis sa mise en place. – Z. Arrada<br><br><b>Pfizer</b> |

## Salle Niveau B : 11h – 12h30

|               |   |
|---------------|---|
| 11h – 12h30   | <b>ATELIER</b> : Dysmorphie faciale chez le nouveau-né : Approche diagnostic.<br>Y. Sadi – F. Sadaoui<br><b>France lait</b>         |
| 12 h 30       | <b>Déjeuner</b>   |
| 14h – 15h30   | <b>ATELIER</b> : Initiation et adaptation de l'insulinothérapie durant l'enfance.<br>Z. Bouderdia – D. Bekkat<br><b>NovoNordisk</b> |
| 16h – 16h30   | <b>Pause-café et visite des posters</b>   |
| 16h30 – 17h30 | <b>ATELIER</b> : Comment réussir une présentation power point.<br>N. Boutaghan – F. Terbouk<br><b>France lait</b>                   |

**17h 30 – 18h30 : Assemblée générale.**

# SOMMAIRE

|   |    |
|---|----|
| COMMUNICATIONS ORALES .....   | 16 |
| C1 : Hypothyroïdie congénitale : Evaluation et prise en charge Initiale .....   | 16 |
| C2 : Maladie de basedow : aspects cliniques, évolutifs et thérapeutiques .....  | 17 |
| C3 : Devenir neurocognitif du prématuré moyen. A propos d'une cohorte de 220 prématurés.....  | 18 |
| C4 : Neurofibromatose type 1 de l'enfant : aspects cliniques, radiologiques et évolutifs.....                                       | 19 |
| C5 : HTA de l'enfant : Problème de santé publique en Algérie ? .....  | 20 |
| C6 : Réparation complète de la Tetralogie de Fallot : suivi long terme au travers de 10 ans d'expérience.....                       | 21 |
| C7 : Prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales cyanogènes.....  | 22 |
| C8 : Ingestion accidentelle de produit caustique chez l'enfant : Etude rétrospective de 33 cas d'enfants au CHU de Tizi-Ouzou.....  | 23 |
| C9 : Problématiques du traitement anticoagulant dans les thromboses vasculaires de l'enfant .....                                   | 24 |
| C10 : Etude épidémiologique de Lithiases Urinaires chez l'enfant au service de pédiatrie EHDM ...                                   | 25 |
| C11 : L'asthme induit par l'exercice chez les collégiens de Sétif.....  | 26 |
| C12 : La maladie de Kawasaki, profil de nos patients. ....  | 27 |
| C13 : Les Hypersensibilités aux Bêtalactamines (BL) chez l'enfant : Comment éviter les évictions non justifiées ? .....             | 28 |
| C14 : Mucoviscidose à Sétif, parlons génétique ! .....  | 29 |
| C15 : Place de la radiographie du thorax dans la prise en charge de la Bronchiolite Aigue du nourrisson. ....                       | 30 |
| C16 : La dénutrition constitue-t-elle encore un problème de santé publique ? Données d'un dépistage anthropométrique de masse ..... | 31 |
| C17 : Ataxies Nutritionnelles (trois cas & revue de littérature) .....  | 32 |
| C18 : Le syndrome hémolytique et urémique (SHU) en unité de soins intensifs pédiatriques .....                                      | 33 |
| C19 : Ataxie cérébelleuse aiguë post-infectieuse .....  | 34 |
| C20 : Syndrome de Guillain - Barré : Expérience d'un service de pédiatrie .....   | 35 |
| C21 : Déficit en vitamine B12 chez le nourrisson, pas si rares ! A propos de 20 cas.....  | 36 |
| C22 : Aplasie médullaire : état des lieux dans un service de pédiatrie générale .....   | 37 |
| C23 : Purpura thrombopénique immunologique chronique de l'enfant : expérience d'un service..  | 38 |
| C24 : Le devenir sérologique des nouveau-nés de mères HBs positif.....  | 39 |
| C25 : Syndrome de Bartter : une pathologie rare, un diagnostic parfois méconnu.....   | 40 |
| C26 : Statut vitaminique D des enfants sains d'âge préscolaire dans la commune d'Hussein Dey...                                     | 41 |

|   |    |
|---|----|
| C27 : Analyse des facteurs prédictifs de complications dans la maladie de Crohn de l'enfant.....  | 42 |
| C28 : L'antibiothérapie au cours des Neutropénies Fébriles en oncologie pédiatrique. ....   | 43 |
| C29 : Cathétérisme cardiaque pédiatrique, bilan d'activité d'une année.....   | 44 |
| COMMUNICATIONS AFFICHEES.....   | 46 |
| P1. Une cause inhabituelle d'hyperinsulinisme, le syndrome de Münchhausen par procuration : A propos de 2 cas. ....   | 46 |
| P2. Un hématome sous dural révélant un syndrome du bébé secoué, savoir y penser : A propos de 2 cas. ....   | 47 |
| P3. La biothérapie et son intérêt au cours de l'anémie hémolytique auto-immune. (à propos d'un cas) .....   | 48 |
| P4. Infection congénitale à CMV dans sa forme généralisée, à propos d'un cas, avec revue de la littérature.....   | 49 |
| P5. Intoxications chez l'enfant : profil clinique et évolutif.....  | 51 |
| P6. L'huile de cade « El Katran » le danger méconnu : Convulsions chez un nourrisson suite à l'application de l'huile de cade. À propos d'un cas.....   | 51 |
| P7. Lymphangiome kystique cervico-thoraco-abdominale : A propos d'une observation et revue de la littérature .....  | 52 |
| P8. Syndrome de Prune Belly avec une fistule vésico-cutanée.....  | 53 |
| P9. Purpura thrombopénique idiopathique aux urgences pédiatriques : profil clinique, para clinique, et thérapeutique.....   | 54 |
| P10. Syndrome opso-myoclonique : à propos de 07 cas .....   | 55 |
| P11. Place du NTpro-BNP dans le diagnostic de l'insuffisance cardiaque de l'enfant. ....  | 56 |
| P12. Pancréatite Aigue révélant une Hépatite a Non Fulminante. ....   | 57 |
| P13. La maladie de Crigler-Najjar. A propos de deux cas.....  | 58 |
| P14. Hypotonie centrale massive, convulsion néonatales précoce, neuropathie périphérique et si c'était une maladie peroxysomale ? syndrome de Zellweger et sa variante adrenoleucodystrophie néonatale à propos de 06cas..... | 59 |
| P15. Leucodystrophie métachromatique par déficit en Saposine B. A propos de 02 cas .....  | 60 |
| P16. Déformation de Madelung de l'enfant liée à la présence d'un ligament radio-lunaire anormal .....   | 61 |
| P17. Le purpura thrombopénique immunologique à Ain Taya : Qu'en est-il ? Quel traitement ? ...  | 62 |
| P18. A propos d'un cas de tumeur cérébrale congénitale .....  | 63 |
| P19. Conception et mise en place d'un programme d'éducation thérapeutique pour les enfants souffrant d'hypertension artérielle pulmonaire .....   | 64 |
| P20. La maladie du Cri du Chat : case report.....   | 65 |

|   |    |
|---|----|
| P21. ADEM à propos de sept cas .....  | 66 |
| P22. Maladie de Kawasaki : A propos de 10 cas .....   | 67 |
| P23. Hypercalcémie néonatale sévère et Cytostéatonecrose. Quelle relation ?!.....   | 67 |
| P24. Chylothorax après chirurgie d'une anomalie des arcs aortiques : Anomalie de NEUHAUSER « à propos d'un cas » .....                              | 69 |
| P25. Etude de 95 cas d'anémie du nouveau-né dans le service de néonatalogie du CHU de Tizi-Ouzou. ....  | 69 |
| P26. Accident vasculaire cérébral néonatal révélant un lupus maternel : A propos d'un cas .....   | 70 |
| P27. Place des explorations devant les convulsions en pédiatrie ; à propos d'une étude épidémiologique d'un an.....                                 | 71 |
| P28. Déficit immunitaire –Maladie de Bruton révéléé par staphylococcie maligne de la face .....   | 71 |
| P29. L'évolution d'une Dermatomyosite sur dix ans : A propos d'un cas .....   | 72 |
| P30. Que cache une tuberculose ? .....  | 73 |
| P31. Etude descriptive des retards de croissance intra uterin et facteurs etiologiques expérience du service de néonatalogie EHS Nouar Fadela ..... | 74 |
| P32. Evaluation de l'observance thérapeutique chez les adolescents asthmatiques .....   | 75 |
| P33. Expérience de l'EHS Nouar Fadela dans la prise en charge des infections néonatales bactériennes.....   | 75 |
| P34. Forme grave d'une duplication œsophagienne à révélation néonatale .....  | 76 |
| P35. Syndrome de buckley type 1 compliqué d'un pneumatocèle.....  | 77 |
| P36. Développement prématuré de la puberté chez l'enfant. ....  | 77 |
| P37. Connaissance, Attitudes et Pratiques des parents vis-à-vis de la vaccination des enfants.....  | 78 |
| P38. Encephalopathie et Insuffisance Renale Aigue Induites par l'Ifosfamide. A propos d'un cas ...  | 79 |
| P39. Ischemie du Membre Supérieur par Thrombose de l'artere axillaire (Interet de l'heparinothérapie) .....   | 80 |
| P40. Ptosis et fatigabilité à la marche et si c'était une mitochondriopathie ? Syndrome de Kearns Sayre. à propos d'un cas.....                     | 81 |
| P41. Neuroblastome Bilateral ; A propos d'une serie.....  | 82 |
| P42. La maladie de FARBER : Une maladie rare à laquelle il faut y penser .....  | 84 |
| P43. Exostose multiple de l'enfant .....  | 84 |
| P44. Le syndrome d'Andermann : à propos d'un cas .....  | 85 |
| P45. Le ventricule gauche non compacté : cause rare d'AVC chez l'enfant.....  | 87 |
| P46. Les lymphomes malins non hodgkiniens chez l'enfant : expérience d'un service d'oncologie pédiatrique.....                                      | 88 |

|  |     |
|--|-----|
| P47. Lupus érythémateux systémique en pédiatrie ; particularités cliniques, thérapeutiques et évolutives à propos de 5 cas ..... | 89  |
| P48. Syndrome de Sweet Post Streptococcique De chez l'enfant .....   | 89  |
| P 49. Mucopolidose II/III.....   | 91  |
| P50. Mucopolysaccharidoses Type I Associe et Revele par un Néphroblastome .....  | 92  |
| P51. Nécrose d'un bras secondaire à une extravasation grave de gluconate de calcium : un accident dramatique.....                | 93  |
| P52. Nouveau calendrier national de vaccination : Quels impacts sur la prise de la vitamine D? ....                              | 94  |
| P53. La neurofibromatose type 1 .....  | 95  |
| P54. Opacite Corneenne dans la Mps 1. Quel devenir visuel ?.....   | 97  |
| P55. Encéphalite rubéolique : A propos de deux cas.....  | 98  |
| P56. Le jeune progressif durant le ramadan : nouvelle méthode d'accompagnement des adolescents diabétiques.....                  | 99  |
| P57. Les hypoglycémies du nourrisson.....  | 100 |
| P58. Fréquence de l'allo-immunisation chez les patients Thalassémiques au service de pédiatrie - CHU Mustapha Bacha Alger- ..... | 101 |
| P59. Impact du milieu de vie sur l'état de santé des insuffisants rénaux chroniques (étude comparative à propos de 15 cas).....  | 101 |
| P60. Syndrome de Stickler révélé par un colobome maculaire bilatéral, à propos d'un cas. ....                                    | 102 |
| P61. Maladies digestives à éosinophiles : à propos de deux cas. ....   | 104 |
| P62. Une histoire bien triste : l'errance fatale d'enfants Niemann Pick-C.....   | 105 |
| P63. Retard statural & Maladie Cœliaque: Résultats d'un dépistage scolaire à Sétif, Algérie .....                                | 105 |
| P64. Coqueluche du jeune nourrisson : a propos de 12 observations.....   | 106 |
| P65. Syndrome de Gorlin (A propos d'un cas) .....  | 107 |
| P66. Syndrome de Mauriac associé à un œdème insulinique : Entité rare, mais non exceptionnelle (A propos d'un cas).....          | 108 |
| P67. Syndrome de Sandifer chez un enfant de 8 mois : à propos d'un cas.....  | 108 |
| P68. Nouveau calendrier vaccinal 2017 : incidents du nouveau vaccin pentavalent à la wilaya de Sétif (à propos de 10 cas) .....  | 110 |
| P69. Tuberculose Musculaire chez l'enfant (à propos d'un cas).....   | 111 |
| P70. Une cause rare d'hémorragie digestive : A propos d'un cas de Tumeur Stromale.....   | 111 |
| P71. Syndrome de Rogers : A propos de cinq cas familiaux. ....   | 112 |
| P72. Causes rares de Retard Pubertaire : A propos de deux cas .....  | 113 |
| P73. Grande taille : démarche diagnostique à travers 04 observations .....   | 114 |

|   |     |
|---|-----|
| P74. Effet de l'évaluation de l'activité coagulante du facteur VIII (FVIII: C) sur le risque de saignement spontané après un traitement par le facteur VIII recombinant Turoctocog alfacez des patients hémophiles a sévères..... | 115 |
| P75. HAEMOcare : Une étude internationale épidémiologique évaluant le fardeau de l'arthropathie chez les patients hémophiles des pays en voie de développement .....  | 116 |
| P76. Leuco-encéphalite Multifocale Progressive (LEMP) : Une affection exceptionnelle chez l'enfant .....  | 117 |
| P77. Le neuro-Behçet : à propos d'un cas .....  | 118 |
| P78 Le Purpura Thrombopénique Immunologique de l'enfant : expérience d'un service de pédiatrie générale d'un Etablissement Public Hospitalier de la périphérie d'Alger .....  | 118 |
| P79. Maladies digestives à éosinophiles : à propos de deux cas. ....  | 119 |

# COMMUNICATIONS ORALES

## C1 : HYPOTHYROIDIE CONGENITALE : EVALUATION ET PRISE EN CHARGE INITIALE

A. Djermane<sup>1</sup>, A. Ladjouze<sup>3</sup>, Y. Ouarezki<sup>2</sup>, O.N. Taleb<sup>3</sup>, K. Mohammedi<sup>3</sup>, T. Anane<sup>3</sup>, Z. Bouzerare<sup>3</sup>, M. Khiati<sup>1</sup>, H. Maouche<sup>1</sup>

1-Service de pédiatrie, EPH Hassan Badi El Harrach, Alger.

2- Service de néonatalogie, EPH Hassan Badi El Harrach, Alger.

3-Service de pédiatrie CHU Bab El Oued, Alger

### CONTEXTE :

L'Hypothyroïdie Congénitale (HC) est l'endocrinopathie néonatale la plus fréquente et la première cause de retard mental évitable. Des guidelines ont été établis dans les pays développés qui bénéficient du dépistage néonatal systématique de cette pathologie, mais ceux-ci précisent pas les explorations nécessaires au moment de l'évaluation initiale en dehors du dosage des hormones thyroïdiennes.

### OBJECTIF :

Analyser les circonstances diagnostiques, l'évaluation et la prise en charge initiales des enfants adressés en consultation d'endocrinologie pour hypothyroïdie congénitale.

### PATIENTS ET METHODES :

Les enfants atteints d'HC néonatale suivis dans deux consultations spécialisées en endocrinologie de deux services de pédiatrie générale (El Harrach et Bab El Oued) ont été rétrospectivement inclus dans cette étude. L'évaluation et la prise en charge initiales ainsi que le profil étiologique ont été analysés.

### RESULTATS :

110malades ont été retenus pour l'étude : 45 garçons et 65 filles (sex-ratio0,7).L'âge médian au diagnostic est de 4mois [0.09-112]. L'ictère persistant a été le motif de consultation et d'exploration le plus fréquent (44% des cas).Dans 10% des cas le diagnostic est posé lors de l'exploration d'un retard psychomoteur. Une consanguinité est retrouvée dans 16.4%, avec un antécédent familial de pathologie thyroïdienne dans 34% des cas. Le tableau ci-dessous exprime les examens effectués dans le cadre du diagnostic positif et étiologique.

|                             | TSH  | FT4 | Rx Genou | EchoThyro | ScintigThyro | TGlob | Auto-Ac | Bilan maternel |
|-----------------------------|------|-----|----------|-----------|--------------|-------|---------|----------------|
| 1 <sup>ère</sup> Evaluation | 100% | 91% | 40%      | 81%       | 26%          | 5%    | 12.7%   | 16%            |

Une dysgénésie thyroïdienne est retrouvée chez 37% des patients. La posologie moyenne de Lévothyroxine en période néonatale est de  $5.8 \pm 3.4 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{j}$  [0.8-15] avec dans 46% des cas une posologie inférieure à  $8 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{j}$ .

La durée moyenne de suivi est de  $3.15 \pm 2.16$  ans [0.1-8.4]. L'évaluation à un âge moyen de 5,7ans de 10 patients sur le plan cognitif montre : QI moyen =  $79 \pm 0.7$  [62-101] chez 4 patients et une dysharmonie cognitive chez 4 malades.

#### **CONCLUSION :**

Le dépistage néonatal de l'hypothyroïdie congénitale n'existe malheureusement pas en Algérie, au Maghreb et la plupart des pays d'Afrique. De ce fait un programme de dépistage systématique à la naissance avec une standardisation de la prise en charge sont nécessaires afin d'améliorer le pronostic d'une pathologie qui reste encore diagnostiquée trop tardivement dans notre pays.

#### **C2 : MALADIE DE BASEDOW : ASPECTS CLINIQUES, EVOLUTIFS ET THERAPEUTIQUES**

K. Mohammedi, A. Ladjouze, O.N. Taleb, A. Maoudj, K. Berkouk, M.Bensmina, N. Bouhafis, R. Aboura, S. Melzi, N. Dahmane, R. Bouadjar, A. Laraba, T. Anane, Z. Bouzerar  
Service de pédiatrie CHU Bab El Oued

#### **INTRODUCTION :**

La maladie de Basedow (MB) est une pathologie rare et sévère chez l'enfant qui résulte de la stimulation du récepteur thyrotrope par les anticorps anti-récepteurs de la TSH (TRAK). Chez l'enfant, le traitement fait en général appel aux antithyroïdiens de synthèse (ATS) dont la durée doit être prolongée du fait d'un taux de rémission prolongée moins important que chez l'adulte. D'autres alternatives thérapeutiques sont disponibles, il s'agit de la thyroïdectomie et du traitement par iode radioactif.

#### **BUTS :**

- Déterminer la fréquence de la MB au sein des pathologies thyroïdiennes de l'enfant.
- Décrire les caractéristiques cliniques, biologiques, thérapeutiques et les modalités évolutives de la pathologie chez l'enfant.

#### **MATERIEL ET METHODES :**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive concernant tous les patients suivis pour MB en consultation d'endocrinologie pédiatrique de 2007 à 2017. Les données cliniques, biologiques et thérapeutiques des patients ont été recueillies et analysées.

#### **RESULTATS :**

Parmi 393 patients suivis pour une pathologie thyroïdienne, 27 patients présentaient la maladie de basedow (6.87%), le sex-ratio était de 1G/2.37 F avec un âge moyen de 10.75 ans (6 -18 ans). La durée moyenne du suivi était de  $3.95 \pm 2.12$  ans, cependant 07patients ont été perdu de vue.

La symptomatologie clinique initiale était dominée par les signes d'excitabilités cardiovasculaire, soit une tachycardie dans 88.88% (n=24), 15 patients présentaient une exophtalmie (55.55%). Un amaigrissement était noté dans 85.18% des cas (n=23). La palpation avait trouvé un goitre chez 23 patients (85.18%). Ce goitre était diffus dans 77.77% (n=21), et nodulaire dans 22.22% (n=6).

Tous les patients avaient une TSH indétectable ( $<0.3$ mUI /l). La T4l moyenne était de 60.41pmol/l (N : 9-23). Le dosage des anticorps anti-récepteur de la TSH (TRAK) a été fait chez seulement 14 patients, avec un taux moyen de  $31 \pm 8.92$ UI/L (N<1).

La MB était associée à un diabète dans 5 cas, à une maladie coéliquaue dans 2 cas, et à une T21 dans 1 cas.

Le traitement médical à base de carbimazole a été utilisé initialement chez tous nos patients, la durée moyenne de ce traitement était de  $3.95 \pm 2.12$  ans. Des effets secondaires à type de : douleurs articulaires (n=1) ou élévation modérée des transaminases (n=2) ont été noté chez un faible nombre de patients, ils ont régressés dans tous les cas. L'euthyroïdie biologique était obtenue après  $4.85 \pm 4.41$  mois de traitement à forte dose. Cependant les rechutes sont constatées au cours du traitement chez 13 patients (48.14%), du fait d'une mauvaise compliance au traitement par ATS. Un traitement radical par Iode radioactif a été indiqué chez 3 patientes ayant nécessité un traitement substitutif par Lévothyroxine.

#### **CONCLUSION :**

La maladie de basedow est habituellement facile à reconnaître, mais la prise en charge est longue, et l'abandon précoce du traitement explique la difficulté d'obtenir une rémission prolongée, soulignant parfois l'intérêt du traitement radical, notamment chez les adolescentes.

#### **C3 : DEVENIR NEUROCOGNITIF DU PREMATURE MOYEN. A PROPOS D'UNE COHORTE DE 220 PREMATURES.**

B. Metidji, D. Dahlouk.

Service de pédiatrie, Hôpital Central de l'Armée.

#### **INTRODUCTION :**

Depuis ces dernières années on assiste à une augmentation du taux mondial de la prématurité moyenne (32- 36 SA). De nombreuses études ont analysé le développement neurocognitif des prématurés modérés et tardifs et ont toutes conclu que ces enfants ont des difficultés neuromotrices, cognitives, émotionnelles et comportementales qui affectent leur fonctionnement à l'âge scolaire, par rapport aux nouveau-nés à terme. La vulnérabilité somatique et psychologique de ces enfants est maintenant bien connue et justifie un suivi à long terme.

#### **OBJECTIF :**

Etudier le devenir neurocognitif à 2 ans du prématuré moyen.

#### **MATERIEL ET METHODE :**

Etude prospective, descriptive et analytique, monocentrique, de type longitudinal.

#### **PARAMETRES ETUDIES :**

Examen somatique et neurologique, examen neurosensorielle, évaluation psychométrique (échelle de Brunet-Lezine révisé), le suivi des enfants à l'âge de 6, 12, et 24 mois.

#### **RESULTATS :**

220 prématurés nés entre 33 et 36 SA indemnes de lésions cérébrales et sans retard de croissance intra utérin sont inclus, au terme de notre suivi : 72 enfants ont développés au moins une séquelle neurocognitive (32,7%), 59 enfants ont eu un retard de développement (26,8%), ce retard était léger chez 54 d'entre eux et modéré chez 5 enfants, aucun retard sévère n'a été constaté. Les secteurs touchés par le retard de développement étaient surtout le langage chez 52 prématurés (88%) et la coordination chez 48 enfants soit (81,3%), la sociabilité n'a été touchée que chez 2 enfants soit 3,4%.

les troubles sensoriels ont concernés 30 enfants (13,6%), les troubles du comportement 13 enfants (6%).

#### **CONCLUSION :**

La naissance prématurée nécessite qu'une surveillance neurologique attentive soit proposée. La nécessité de cette surveillance est démontrée par la fréquence des séquelles neurosensorielles dans cette population. Les prématurés moyens ne bénéficient pas de suivi systématique alors qu'ils sont eux aussi des enfants à risque. Le devenir neurologique, y compris pour des séquelles dites mineures, devient un enjeu majeur de la prise en charge néonatale.

#### **C4 : NEUROFIBROMATOSE TYPE 1 DE L'ENFANT : ASPECTS CLINIQUES, RADIOLOGIQUES ET EVOLUTIFS.**

S. Melzi, A. Maoudj, K. Berkouk, M. Bensmina, A. Ladjouze, K. Mohammedi, O.N. Taleb, T. Anane, A. Laraba, Z. Bouzerar  
Service de pédiatrie, CHU Bab El Oued

#### **INTRODUCTION :**

La Neurofibromatose de type 1 (NF1) est la plus fréquente des phacomatoses. Elle est autosomique dominante, due à une mutation du gène sur chromosome 17 codant pour la neurofibromine. Son diagnostic peut être retardé du fait que tous les signes cardinaux ne sont pas toujours présents lors d'un premier examen. Son expression clinique est variable d'un enfant à l'autre. Le suivi et les examens complémentaires sont bien codifiés. Le traitement reste symptomatique.

Le but de ce travail est de décrire le profil clinique, radiologique et évolutif des patients atteints d'une NF1.

#### **MATERIELS ET METHODES :**

C'est une étude rétrospective, descriptive portant sur les patients suivis en consultation de neurologie pédiatrique sur une période de 7 ans (2011-2017).

#### **RESULTATS :**

Nous avons colligé 23 cas, d'âge moyen de 8 ans et un sexe ratio à 1. L'âge moyen au diagnostic était 4.5 ans. Une notion familiale des NF1 chez un parent du premier degré a été retrouvée dans un quart des cas.

Le motif de consultation le plus fréquent était des taches café au lait suivi du retard statural.

Les signes cliniques étaient de taches café au lait dans 100 % cas, les lentigines axillaires dans 31%, la macrocranie dans 56 %, un retard statural dans 26%, neurofibrome sous cutanés 22 %, nodules de Lisch dans 22 %, un neurofibrome plexiforme dans 13%, une déformation thoracique type pectusexcavatum dans 8%.

Trente pour cent de nos patients présentent des troubles de l'apprentissage. Une imagerie par résonance magnétique cérébro-médullaire a objectivé des hamartomes dans 2 cas, les foyers d'hypersignaux en T2 dans 17 cas, des gliomes des voies optiques (GVO) dans 3 cas et une dysplasie sphénoïdale dans 2 cas, une scoliose dans 7 des cas, une dysplasie vertébrale dans 4 cas La plupart des patients ont bénéficié d'une simple surveillance. Les 2 cas de GVO avec retentissement visuel ont nécessité une chimiothérapie. Un malade a été opéré pour un neurofibrome thoracique compressif.

## **COMMENTAIRES :**

L'expression clinique de la NFI n'est pas uniforme. Il existe une variabilité phénotypique inter et intra familiale. Cette variabilité a été notée dans notre série.

Son diagnostic est retenu sur la présence d'au moins 2/6 critères définis après la conférence de consensus du National Institute of Health de 1988.

En l'absence de ces critères, d'autres signes, décrit comme des signes mineurs peuvent orienter le diagnostic tel une macrocranie ou les hypersignaux en T2 à l'IRM cérébrale.

La prise en charge n'est pas bien codifiée. Elle est variable d'un malade à l'autre. Elle dépend de la symptomatologie, de la localisation et du retentissement.

## **C5 : HTA DE L'ENFANT : PROBLEME DE SANTE PUBLIQUE EN ALGERIE ?**

O. Rejala, M. Sari Ahmed, M. Atif, F. Benhassine

Service de pédiatrie, hôpital de Bologhine.

### **INTRODUCTION :**

L'hypertension artérielle (HTA) est un problème de santé publique responsable dans le monde de 7 millions de décès par an. Chez l'enfant, ce n'est que depuis une trentaine d'années que le champ de la recherche s'est élargi ce qui a permis de mieux comprendre son épidémiologie, son diagnostic et son traitement.

La durée cumulée d'une HTA non traitée est déterminante pour l'âge de la manifestation et la gravité de l'atteinte cardiovasculaire ultérieure. Chez l'enfant Un diagnostic précoce et un traitement efficace de l'HTA contribuent au maintien de la santé cardiovasculaire. Malgré ces preuves de plus en plus nombreuses, trop peu d'attention lui est portée en pédiatrie.

### **OBJECTIFS :**

- Objectif principal : Déterminer la prévalence de l'HTA chez les enfants et les adolescents âgés de 6 à 18 ans révolus, scolarisés dans la commune de Ain Benian.
- Objectif secondaire : Evaluer certains facteurs de risque prédisposant à la survenue de l'HTA tels que obésité, surpoids, prématurité, petit poids de naissance, antécédents familiaux d'HTA, sédentarité et activité physique.

### **MATERIEL ET METHODES :**

Cette enquête prospective transversale, a concerné 3562 élèves et s'est déroulée entre septembre 2014 et avril 2015 dans les établissements scolaires publics de la commune de Ain Benian, commune urbaine et côtière de 68954 habitants située à l'ouest de la wilaya d'Alger.

Sont exclus de notre étude tous les enfants porteurs de pathologies chroniques ou aiguës pourvoyeuses d'hypertension artérielle.

### **RESULTATS :**

La prévalence globale de l'HTA était de 13,6% soit 11,5 % stade 1 et 2,1% stade 2 selon la classification de la taskforce, recommandée par l'OMS. Celle-ci augmente avec l'âge et varie entre **8,7%** chez les plus jeunes (6-10ans), **14,7%** chez les (10-15ans) et **15,6%** chez les plus de 15ans ( $p < 0,001$ ). Il existe une différence très significative de cette prévalence entre les trois tranches d'âge.

Le risque de développer une HTA est respectivement 1.5 et 3 fois plus élevé chez les enfants en surpoids et obèses, en effet La prévalence de l'HTA est **11,5 %** chez les enfants et adolescents de poids normal, de **17,2%** chez ceux en surpoids et **32,3%** chez les obèses ( $p<0,001$ ). Ce risque était également élevé chez les enfants sédentaires

Les enfants aux antécédents familiaux d'HTA ont une prévalence nettement plus élevée (16,8%) que ceux de parents non hypertendus (12,9%) avec une différence significative ( $p=0007$ ).

Dans notre série, le risque de développer une HTA est trois fois plus important chez l'ancien prématuré et / ou petit poids de naissance que chez un enfant né à terme avec un poids de naissance normal ( $p<0,001$ ). Près de 40% des enfants aux antécédents de prématurité et de PPN sont hypertendus

Concernant l'allaitement maternel, nos résultats mettent en évidence l'effet protecteur puisque la prévalence de l'HTA est respectivement de 12,4% et 22% chez les enfants allaitée pendant au moins un mois au sein et ceux nourris au lait artificiel.

#### **CONCLUSION :**

L'hypertension artérielle (HTA) de l'enfant et de l'adolescent en Algérie est une réalité qui doit être mieux dépistée par la mesure systématique de la pression artérielle lors de tout examen clinique pédiatrique.

L'hypertension artérielle essentielle et l'obésité infantile représentent deux facteurs de risque cardiovasculaire à l'âge adulte qu'il convient de dépister, de prévenir et de traiter précocement. Des mesures de prévention du surpoids, des régimes contrôlés en sodium, la lutte contre les accouchements prématurés, la promotion de l'allaitement maternel et de l'activité physique chez l'enfant constituent un enjeu majeur sur le pronostic cardiovasculaire à long terme.

#### **C6 : REPARATION COMPLETE DE LA TETRALOGIE DE FALLOT : SUIVI LONG TERME AU TRAVERS DE 10 ANS D'EXPERIENCE**

CH. Khellafi, A. Guergour, H. Boudelaa, R. Boukerroucha.

Service de chirurgie cardiaque, EHS DJEGHRI MOKHTAR, Constantine

#### **OBJECTIF:**

La tétralogie de Fallot est la plus fréquente des cardiopathies cyanogènes chez l'enfant, la déviation du septum conal est à l'origine de: communication interventriculaire, sténose pulmonaire, dextroposition aortique et hypertrophie ventriculaire droite.

La correction complète est réalisable à partir de l'âge de 06 mois pour éviter la morbi-mortalité. L'objectif de ce travail a été d'évaluer la survie et la qualité de vie des patients à long terme sans réintervention pour lésions résiduelles.

#### **METHODE :**

De 2005 à 2015, 45 patients consécutifs ont été opérés. L'âge médian était de 14 ans (de 03 à 26 ans), 57,7 % étaient de sexe masculin. 26% avaient une hypoplasie de l'artère pulmonaire, 15 % avaient une communication inter-auriculaire associée (pentalogie de Fallot), 7% avaient une anomalie des artères coronaires. Une insuffisance tricuspide significative était présente chez 8 % des patients. Un patient avait un antécédent d'intervention palliative (BLALOCK classique).

## **RESULTAT :**

Tous les patients ont bénéficiés d'une fermeture de la CIV et ouverture élargissement de la voie d'éjection du ventricule droit par un ou deux patchs. La mortalité hospitalière a été de 6,6 % (03patients). Les facteurs de risque de décès étaient l'hypoplasie pulmonaire et les troubles du rythme cardiaque. Le suivi médian a été de 4,9 ans. La survie a été de 86,7 % à 10 ans. Pas de ré intervention pour lésions résiduelles.

## **CONCLUSION :**

La gravité et le pronostic de la tétralogie de Fallot sont essentiellement liés à la sévérité des lésions de la voie artérielle pulmonaire, les résultats à long terme de la cure complète de la tétralogie de Fallot dans une population sélectionnée sont satisfaisants et se rapprochent des données de la littérature.

Les responsables de morbidité et mortalité tardives sont les lésions résiduelles d'une part, et les troubles du rythme cardiaque d'autre part.

**Mots clés :** la tétralogie de Fallot, correction complète, les lésions résiduelles, suivi à long terme.

## **C7 : PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE DES CARDIOPATHIES CONGENITALES CYANOGENES**

Y. Djellouli

Clinique de chirurgie cardio-vasculaire Ibn Sina, Alger.

## **INTRODUCTION :**

Les cardiopathies congénitales sont les plus fréquentes des malformations. Malgré les progrès de la prise en charge médicale et chirurgicale, la mortalité et la morbidité des formes sévères de cardiopathies congénitales restent élevées, elles représentent la première cause de mortalité infantile par malformations. Le but de cette étude est de rapporter notre expérience dans la prise en charge chirurgicale et d'évaluer les facteurs de risques de morbi-mortalité.

## **MATERIELS ET METHODES :**

Il s'agit d'une analyse rétrospective des données cliniques et échocardiographiques pré et postopératoire des enfants ayant bénéficié d'un geste chirurgical concernant les cardiopathies congénitales cyanogène entre septembre 2016 et septembre 2017.

Notre étude a été réalisée à la clinique Ibn Sina au service de chirurgie cardiaque pédiatrique sur 187 malades porteurs d'une cardiopathie congénitale cyanogène parmi 619 cas de cardiopathies congénitales opérées durant cette période. Les cardiopathies retrouvées sont : La Tétralogie de Fallot (50,6%), le ventricule droit à double issue (9,4%), les défauts septaux associés aux sténoses pulmonaire (9,4%), la transposition des gros vaisseaux (8,2%), le ventricule unique (7,6%), l'atrésie tricuspide (3,4%), l'atrésie pulmonaire (6,2%), la maladie d'Ebstein (1,1%), le tronc artériel commun (2,4%) et anomalie du retour veineux pulmonaire totale(3.1%),hypoplasie du cœur gauche(0.6%).

## **RESULTATS :**

La mortalité opératoire était variable en fonction du type de chaque cardiopathie et de sa sévérité. Sur le plan étiologique, nous avons distingué des malformations isolées et les polymalformations parmi lesquelles les anomalies chromosomiques prédominent, à savoir la trisomie 21 retrouvée dans 9,4% des cas. La consanguinité comme facteur de risque a été retrouvée chez 30%

des cas. Sur le plan clinique, l'âge de découverte de ces malformations va de la naissance à 10 ans, avec une moyenne de 15 mois. La cyanose était le motif d'hospitalisation le plus fréquent. La répartition des cardiopathies connaît une prédominance masculine (sex ratio 110/77). Les signes cliniques, électrocardiographique et radiographiques sont variables en fonction du type de chaque cardiopathie et de sa sévérité. Toutes les cardiopathies étudiées ont été confirmées par l'échographie cardiaque Doppler.

Au niveau thérapeutique, tous les malades ont été opérés. 39,25% des malades ont bénéficié d'un traitement chirurgical palliatif. L'évolution post opératoire à court et moyen terme était dans la plupart des cas satisfaisante.

#### **CONCLUSION :**

Bien que la mortalité opératoire chez les cardiopathies congénitales cyanogènes reste élevée par rapport au pays industrialisés. Les résultats à court terme de survie et de qualité de vie justifient leurs prises en charge chirurgicale.

#### **C8 : INGESTION ACCIDENTELLE DE PRODUIT CAUSTIQUE CHEZ L'ENFANT : ETUDE RETROSPECTIVE DE 33 CAS D'ENFANTS AU CHU DE TIZI-OUZOU**

S.A. Chalah, R. Bouregghda, A. Rami, A. Ouaras, Tagzout, N. Bensaadi  
Service de néonatalogie, CHU TiziOuzou

#### **INTRODUCTION :**

L'ingestion de produit caustique étant le plus souvent accidentelle chez l'enfant, les complications dépendent de la nature et de la quantité du produit ingéré pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Les complications immédiates sont souvent bénignes et le problème essentiel est le risque d'évolution sténosante des lésions.

Le but de cette étude est de préciser les aspects cliniques, endoscopiques, thérapeutiques et évolutifs des enfants exposés

#### **MATERIELS ET METHODES :**

Il s'agit d'une étude rétrospective concernant 31 d'enfants ayant présentés une ingestion accidentelle de produit caustique conjointement prient en charge par le service de pédiatrie et de gastro-entérologie du CHU de Tizi-Ouzou sur une période de deux années s'étalant de janvier 2015 à décembre 2016.

#### **RESULTATS :**

Nous avons colligés 33 cas, dont 12 filles et 21 garçons avec sex-ratio de 1,75  
Un âge moyen de 20,33 mois avec des extrêmes allant de 3 mois à 15 ans  
Le lieu de l'accident est majoritairement à domicile dans 30 cas (90,9 %)  
Les produits incriminés sont l'eau de javel dans 18 cas (54,5 %) suivi par les autres détergents 9 cas (27%).  
Chez 29 cas (88%) le produit ingéré était liquide.  
La quantité ingérée est souvent inconnu dans 31 cas (93,9%)  
Les enfants étaient souvent asymptomatique dans 22 cas (66,6%), les vomissements 6 cas (18,1%), 3 cas (9%) de lésions bucco pharyngées, 2 cas (6%) ont présentés une hématomèse.

L'examen ORL a été fait pour tous les malades est revenu sans anomalie dans 22 cas (66,6%).

Le bilan biologique initial était sans anomalie pour tous nos malades

L'exploration endoscopique a été faite dans les 1<sup>ères</sup> 24 heures chez 24 cas (72,7 %), selon la classification de Zargar, elle a objectivé un stade 0 dans 12 cas (50%), un stade I dans 8 cas (33,3 %), un stade II a dans 3 cas (12,5%), un stade II b dans 1 cas (4,1 %).

Tous nos patients ont été mis sous IPP et corticoïde à la dose de 2 mg/kg/j et un traitement antibiotique pour le stade II avec un arrêt de l'alimentation.

L'évolution initiale n'a pas notée de décès ni aucune perforation ou autre complication aigue.

Deux cas de sténose ont été enregistrés au cour de l'évolution et ont bénéficié d'une dilatation.

#### **CONCLUSION :**

L'ingestion de produit caustique en pédiatrie est un accident fréquent émaillé de complication, d'ou l'intérêt d'une consultation précoce et urgente, mais la meilleurs prise en charge passe par la prévention aussi bien a l'échelle de la familiale par une sensibilisation et une prise de conscience, qu'à l'échèle industriels par la mise en place d'emballage sécurisé et d'étiquetage standardisé.

#### **C9 : PROBLEMATIQUES DU TRAITEMENT ANTICOAGULANT DANS LES THROMBOSES VASCULAIRES DE L'ENFANT**

C. Mesdour, Hamzaoui, S. Addad, M. Kloul, S. Taouche, L. Kheraz, A. Hadidi, S. Yahoui. S. Chikhi  
Service de pédiatrie générale, CHU de Tizi Ouzou.

#### **INTRODUCTION :**

L'incidence des évènements thromboemboliques en pédiatrie a augmenté de manière significative au cours de la dernière décennie. La diversité des patients par leurs âges et leurs pathologies représente un déficit du diagnostic au traitement. La prise en charge est de plus en plus codifiée avec indication essentiellement à la phase aigue des thromboses vasculaires permettant de réduire le risque de décès et de séquelles, mais pose encore de nombreuses problématiques.

L'objectif de cette étude est de rapporter les difficultés rencontrées au cours de l'utilisation du traitement anticoagulant chez l'enfant.

#### **MATERIELS ET METHODES :**

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive portant sur une période de 9 mois, entre Janvier et septembre 2017.

Sont inclus les enfants hospitalisés au service de pédiatrie générale du CHU de Tizi Ouzou, nouveau-nés exclus.

#### **RESULTATS :**

De Janvier à Septembre 2017, on a colligé 5 cas de thrombose vasculaire, tous nos malades étaient des garçons, l'âge moyen était de 11 ans avec des âges extrêmes de [3ans-15ans].

Tous nos malades ont bénéficié d'une échographie doppler confirmant le diagnostic, retrouvant une thrombose veineuse profonde (TVP) du membre inférieur chez 4 de nos malades, et une thrombose artérielle du membre supérieur chez un seul malade.

Les étiologies retenues étaient une thrombose artérielle du membre supérieur compliquant un syndrome néphrotique, une TVP sur cathéter central mis en place pour la réalisation d'une plasmaphérèse chez un enfant ayant présenté une myélite.

Pour le 3<sup>ème</sup> malade la cause retenue est post traumatique, le 4<sup>ème</sup> malade présentait une colite inflammatoire, et l'enquête étiologique est en cours chez le 5<sup>ème</sup> malade.

Le protocole thérapeutique utilisé chez nos malades était une héparine de bas poids moléculaire pour une durée de 5 à 7 jours suivie d'un chevauchement avec l'anti-vitamine K jusqu'à obtention d'un INR cible entre 2 et 3, puis arrêt de l'HBPM et maintien de l'anti-vitamine K pour une durée habituelle de 3 à 6 mois.

L'évolution était favorable chez tous nos malades avec disparition des thromboses sur une durée moyenne de 3 mois, mais avec beaucoup de difficultés à maintenir l'INR cible, avec des nécessités d'ajustements fréquents des doses des anti-vitamines K.

#### **CONCLUSION :**

L'anticoagulation est largement utilisée en pédiatrie et garde son indication à la phase aiguë des thromboses vasculaires.

Les attitudes thérapeutiques sont de plus en plus codifiées, néanmoins les difficultés résident essentiellement dans l'absence de forme adaptée, surtout aux jeunes enfants, qu'il s'agisse de la forme comprimée des anti-vitamines K et de leurs multiples interactions alimentaires et médicamenteuses nécessitant une surveillance étroite et des ajustements réguliers, ou qu'il s'agisse des injections sous cutanées des HBPM qui restent douloureuses et très mal acceptées par les enfants, d'autant plus qu'il s'agit de traitement de longue durée.

#### **C10 : ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE DE LITHIASES URINAIRES CHEZ L'ENFANT AU SERVICE DE PEDIATRIE EHDH**

M. Hadeif, S. Kouider, A. Boubidi, S. Mikhalfi, A. Tadjer, R. Louat, K. Hamane, K. Yousfi, O. Bouagal, R. Khelil, W. Chaabi, A. Benjamaa, F. Zenir, A. Chaouana, Y. Salahouali, S. Taleb.

Service de Pédiatrie, Etablissement Hospitalier Didouche Mourad, Faculté de Médecine Université 3, Constantine.

#### **INTRODUCTION :**

Les lithiases urinaires sont moins fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte, mais leurs spécificités : c'est que leurs causes sont souvent identifiables à travers une enquête étiologique bien menée.

#### **MATERIELS ET METHODES :**

Notre étude est monocentrique, rétrospective où 30 enfants de 18 familles ont été étudiés (orientés aux 02 services de pédiatrie EHS Mansorah et EHU Didouche Mourad pour lithiase urinaire) en décrivant les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, étiologiques et évolutives de cette pathologie, au cours de la période s'étalant du 1<sup>er</sup> janvier 2007 au 31 décembre 2016 ont été étudiés. Données recueillies à partir des dossiers d'hospitalisation et des fiches de suivi (étude informatique EPI INFO 6).

#### **RESULTATS :**

30 malades avec une majorité du Sexe masculin 66,67% (N : 20), l'âge moyen de découvert était de 05 ans. Les étiologies étaient identifiables dans 75% des cas (N :25) : 50% des cas sont dues à des Causes métaboliques (N :15), 26,27% à des Causes urologiques (N :08), les cause nutritionnelles sont retrouvés dans 04% des cas (N :01) et les Cause médicamenteuse dans 04% (N :01). Le taux de

mortalité pendant la durée étudiée est de 13,14% (N : 04). Le reste des malades vivants mais avec pour la plupart un traitement contraignant et à vie.

#### **DISCUSSION :**

Bien que rares, les lithiases urinaires peuvent se voir chez l'enfant, la découverte est surtout symptomatique ou fortuite et la découverte anténatale est possible. L'analyse des lithiases nous ont permis de conclure à des lithiases infectieuses, une hyperoxalurie et une hypercalciurie. Le traitement a consisté à un traitement conservateur avec surveillance dans la majorité de cas.

#### **CONCLUSION :**

L'enquête étiologique comprenant l'étude de l'anamnèse, l'exploration biologique et radiologique urinaire avec l'analyse des lithiases permet dans la majorité des cas d'orienter ou de confirmer la cause. Le traitement de choix dépend de plusieurs considérations, principalement la localisation, l'étiologie et la disponibilité de moyens de la prise en charge.

### **C11 : L'ASTHME INDUIT PAR L'EXERCICE CHEZ LES COLLEGIENS DE SETIF.**

A. Dehimi, M. Belghazi, A. Rachedi, A. Khiari, R. Geundouz, MS. Bouguessa, A. Bourdim, B. Bioud.  
Service de Pédiatrie – CHU de Sétif.

#### **INTRODUCTION :**

L'asthme d'effort aussi appelé asthme induit par l'exercice (AIE) se caractérise par une obstruction bronchique aiguë se manifestant après un effort physique d'intensité variable. Bien que l'asthme soit l'affection respiratoire la plus courante en pédiatrie. L'asthme induit par l'exercice (AIE) concerne 70 à 90% des enfants asthmatiques et 40% des enfants atopiques non asthmatiques, la prévalence de l'AIE chez les enfants scolarisés non asthmatiques n'est pas bien documentée, et peu d'études ont été consacrées à ce sujet. Notre objectif était de déterminer la prévalence de l'asthme induit par l'effort chez les écoliers non asthmatiques de la ville de Sétif.

#### **MATERIELS ET METHODES :**

C'est une étude transversale à visée descriptive et analytique, 3 142 élèves âgés de 13 à 14 ans ont répondu à un questionnaire standardisé de l'étude ISAAC (International Study of Asthma and Allergies in Childhood). Nous avons recueilli des données sur la prévalence des symptômes évocateurs de l'asthme induit par l'effort durant les 12 derniers mois. Au total 390 collégiens ont répondu positivement et parmi eux 299 élèves n'avaient pas un diagnostic d'asthme auparavant, 13 adolescents ont refusé de participer au test et 286 adolescents non asthmatiques ont subi un test de course libre de 6 minutes avec une évaluation clinique et fonctionnelle par un débitmètre de pointe (DEP) avant et à 1, 5, 10, 15, 30 minutes après l'effort.

#### **RESULTATS :**

La prévalence totale sur questionnaire des symptômes évocateurs de l'asthme induit par l'effort durant les 12 derniers mois était de 12%, cette prévalence était de 48% chez les asthmatiques et de 10% chez les non asthmatiques. Le taux de participation au test de course libre était de 95%. Parmi les non asthmatiques, un AIE était diagnostiqué chez 32 adolescents devant une chute de plus de 15% du DEP après le test de course comparativement au DEP de départ donnant une prévalence de 1%, on n'a pas constaté une différence significative de prévalence entre les filles (1,1%) et les garçons

(0,9%). Un terrain atopique personnel était objectivé dans 25% des cas. Le tableau clinique était composé essentiellement des signes typiques ; douleurs thoraciques dans 53%, toux dans 37%, dyspnée 15% et sifflements et sibilances à l'auscultation dans 12%. D'autres signes atypiques ont été enregistrés telle que des douleurs abdominales dans 15% des cas et des nausées associés ou non à des vomissements chez 4 élèves (12%).

#### **CONCLUSION :**

L'AIE chez les enfants non asthmatiques est une pathologie globalement sous-estimée et méconnue. Notre enquête permet de prendre conscience de l'ampleur de ce problème et de la nécessité du diagnostic pour une prise en charge adéquate de ces enfants.

#### **C12 : LA MALADIE DE KAWASAKI, PROFIL DE NOS PATIENTS.**

K. Ould Saïd, F. Kadoune, I. Ouhiba, N. Berrouane, A. El Oueli, N. Khalfaoui, K. Benallal  
Service de pédiatrie CHU de Sidi Belabbes

#### **INTRODUCTION :**

La maladie de Kawasaki est une vascularite fébrile systémique qui affecte les vaisseaux sanguins de petit et moyen calibre avec un tropisme pour les artères coronaires. Elle a été décrite pour la première fois par Tomisaku Kawasaki en 1967 au Japon et touche les enfants âgés de 6 mois à 5ans. Le diagnostic est essentiellement clinique basé sur des critères validés par l'American Heart Association. La morbidité et la mortalité rencontrées lors de cette maladie sont liées à l'atteinte cardiaque avec développement d'anévrismes au niveau des vaisseaux coronaires. Le traitement actuel de la maladie repose sur l'administration des immunoglobulines humaines pendant la phase aiguë.

#### **MATERIELS ET METHODES :**

Etude rétrospective sur dossiers de malades hospitalisés en pédiatrie pour maladie de Kawasaki entre 2009 et 2017 portant sur l'aspect clinique, biologique et évolutif.

#### **RESULTATS :**

Durant la période d'étude, nous avons hospitalisé 30 enfants avec une nette prédominance masculine (sexe ratio à 2,75), l'âge moyen était de 21,76 mois avec des extrêmes de 6 et 62 mois. Tous nos patients présentaient une fièvre d'une durée de plus de 5 jours associés aux autres critères cliniques : conjonctivites aseptique, modifications bucco-pharyngées, exanthème et adénopathies cervicales non suppuratives chez 14 patients, et modification des extrémités chez 16 cas. Tous nos patients avaient une VS accélérée et/ou une CRP élevée, et l'hyperplaquetose a été retrouvée chez 2/3 de nos patients. L'échographie cardiaque réalisée chez tous nos patients était pathologique dans 4 cas (2 cas d'anévrismes coronariens, 1penchement péricardique, 1 cas d'hypokinésie septale).3/4 de nos patients ont reçu des immunoglobulines intraveineuses et une salycilothérapie, 6 patients ont reçu une salycilothérapie seule et 2 patients ont été mis sous anticoagulants.

#### **CONCLUSION :**

La maladie de Kawasaki est une vascularite aiguë fébrile touchant particulièrement le nourrisson et le jeune enfant et dans la gravité est liée aux complications cardiovasculaires, d'où l'intérêt d'un diagnostic et d'une prise en charge précoces.

### **C13 : LES HYPERSENSIBILITES AUX BETALACTAMINES (BL) CHEZ L'ENFANT : COMMENT EVITER LES EVICTIONS NON JUSTIFIEES ?**

L. Sekfali, L. Atek, Lakhal, Brahiti, M. Chaou, N.K. Benhalla.

Service de pédiatrie « A » CHU Béni-Messous

#### **INTRODUCTION :**

Les BL sont la classe d'antibiotiques la plus largement prescrite en pédiatrie, mais également le plus souvent responsable de réactions d'hypersensibilité. Or une réelle hypersensibilité allergique n'est diagnostiquée que chez 15% des patients présumés allergiques aux BL. Les objectifs de notre travail étaient d'étudier l'histoire clinique et d'évaluer l'apport de l'exploration allergologique dans l'hypersensibilité aux BL chez l'enfant.

#### **MATERIEL ET METHODE :**

Nous avons mené une étude prospective, descriptive incluant tous les enfants adressés en consultation de pneumo-allergologie du service de pédiatrie « A » CHU Béni-Messous pour une allergie présumée aux BL entre le mois de septembre 2016 et le mois d'Aout 2017. Ont été exclus les enfants ayant présenté des toxidermies sévères.

#### **RESULTATS :**

Parmi les 39 enfants inclus 22 sont des garçons (Sex ratio=1.3). L'âge moyen était de 04 ans et 5mois avec des extrêmes allant de 06 mois à 14ans. Les réactions initiales étaient retardées dans 66.6% des cas (n=26) et se répartissaient en 16 cas d'exanthème maculopapuleux et 10cas d'urticaire. 5 enfants (12.8%) ont présenté des manifestations immédiates à type d'anaphylaxie grade I (1 cas), grade II (2 cas) et grade III (2cas). Dans 7cas (17.9%), les symptômes étaient de chronologie accélérée : 5 cas d'urticaire et 2cas de bronchospasme isolé. Seuls 46.2% des enfants ont eu une exploration allergologique dans les 2ans suivant la réaction initiale. Les médicaments testés étaient l'Amoxicilline (87.2%), l'Amoxicilline-Acide clavulanique (7.7%), la Céfalexine (10.2%) et le céfotaxime (5.1 %). Des tests cutanés (TC) à lecture immédiate ont été réalisés dans 13 cas ; les prich-tests étaient tous négatifs et les IDR étaient positives dans 4cas. 35 TPO à visée diagnostique ont été entrepris, 9 après des TC négatifs et 26 ont été d'emblé réalisés chez les enfants avec réactions retardées. 2 tests étaient positifs reproduisant la réaction initiale à moindre intensité (urticaires).L'allergie aux BL n'a été confirmée que dans 15.38% des cas ; Amoxicilline (4cas) et Céfotaxime (2cas) et une alternative thérapeutique a été alors proposée.

#### **DISCUSSION :**

Le diagnostic d'allergie aux BL est souvent porté par excès par crainte de réactions sévères lors d'une prise ultérieure du médicament. L'exploration allergologique a permis de récuser ce diagnostic chez un nombre important de nos patients (84.6%) ce qui rejoint les donnés de la littérature. En effet, les réactions de type« exanthème maculo-papuleux » et «urticaire» sont fréquentes chez l'enfant et sont le plus souvent d'origine virale.

#### **CONCLUSION :**

Les allergies aux BL sont surestimées chez l'enfant. L'exploration allergologique permet d'authentifier une réelle allergie évitant ainsi les évictions non justifiées.

## **C14 : MUCOVISCIDOSE A SETIF, PARLONS GENETIQUE !**

M. Belghazi, A. Dehimi, K. Okka, Z. Benarab, B. Bioud

Service de Pédiatrie – CHU de Sétif

### **INTRODUCTION :**

La mucoviscidose est la plus fréquente des maladies génétiques graves des enfants de race blanche. Elle se transmet sur le mode autosomique récessif. En Algérie, nous ne disposons que de peu de chiffres concernant cette maladie. Notre objectif est de décrire le profil génétique de nos patients atteints de mucoviscidose.

### **MATERIELS ET METHODES :**

Etude descriptive rétrospective, portant sur 34 patients atteints de mucoviscidose, colligés de 2008 jusqu'à ce jour et dont le diagnostic a été porté selon les critères CFF.

### **RESULTATS :**

43% des patients sont originaires de Sétif. 52% sont de sexe masculin avec une consanguinité retrouvée dans 41% des cas. Les antécédents de mucoviscidose sont retrouvés dans un tiers des cas. 24 patients (70,58%) ont bénéficié d'une étude génétique. Une mutation F508 del est retrouvée dans sa forme homozygote dans 51% des cas et dans sa forme hétérozygote dans 11%. Une mutation 711+1G>T est objectivée dans 6% dans sa forme homozygote et dans 11% dans sa forme hétérozygote. D'autres mutations sont retrouvées moins fréquemment notamment la mutation c.3368-2A>G.

### **DISCUSSION :**

Une prédominance masculine de la maladie a été notée dans notre série correspondant aux données du registre français de 2007 et aux données de la cohorte de l'ouest algérien. La consanguinité retrouvée dans 41% dans notre série a été notée dans 58% à l'ouest algérien. Quant à la génétique, les deux mutations les plus fréquemment décrites dans notre série sont rapportées dans la littérature. La mutation F508 del est retrouvée dans notre série dans 62% des cas, cette dernière a été notée dans 64,9% selon le registre belge de 2011. Pour la mutation 711+1G>T, elle a été notée dans notre série dans 17% contre 25% dans la cohorte de l'ouest. Une mutation décrite comme rare dans sa forme homozygote dans la littérature a été retrouvée chez l'un de nos patients. C'est la mutation c.3368-2A>G.

### **CONCLUSION :**

Il faut rappeler que pour la mucoviscidose dont l'incidence observée varie de 1/3000 à 1/7000 selon les régions, le taux de porteurs de l'allèle muté dans la population est de 1/30 à 1/35, d'où l'intérêt du conseil génétique. Le développement des techniques de biologie moléculaire nous permet désormais en quelques jours d'identifier l'une des mutations et de confirmer ou d'infirmer dans les meilleurs délais le diagnostic.

## **C15 : PLACE DE LA RADIOGRAPHIE DU THORAX DANS LA PRISE EN CHARGE DE LA BRONCHIOLITE AIGUE DU NOURRISSON.**

S. Khiari, Adjed\*, S. Chabni\*\*, Y. Aberkane\*, Y. Laloui\*, S. Rouabah\*, A/N. Fafa, H. Amirouche\*, L. Kermi, A. Djermane, R. Khia, A/K. Sahraoui, D. Boukria, A. Naili\*, F. Belkaim\*, M. Khiati\*, H. Maouche\*.

\*Service de pédiatrie EPH Hassan Badi El Harrach. \*\*Service d'imagerie médicale, EHS Salim Zemirli El Harrach.

### **INTRODUCTION :**

La bronchiolite est une infection aigue virale des bronchioles du jeune nourrisson de moins de deux ans, survenant de façon épidémique en automne et en hiver et elle est due le plus souvent au virus respiratoire syncytial.

### **OBJECTIFS :**

Voir l'intérêt de la radiographie du thorax pratiquée systématiquement chez les nourrissons hospitalisés pour bronchiolite aigue et analyser son apport réel dans le diagnostic et la prise en charge de ces petits nourrissons en détresse respiratoire.

### **MATERIELS ET METHODES :**

Etude rétrospective des dossiers des malades hospitalisés dans notre service pour un premier épisode de bronchiolite aigue pendant la période de janvier 2016 à mars 2017 (soit une durée de 15 mois).

### **RESULTATS :**

- 121 nourrissons ont été inclus dans l'étude. 07 malades (62,8%) sont âgés de moins de 29 jours, 76 (68.2%) ont un âge compris entre 29 jours et 03 mois, 17 (14%) entre 03 et 06 mois, 17 (14%) entre 06 mois et 01 an et 04 (03.3%) entre 12 et 24 mois.
- 72 malades (59.5%) sont des garçons et 49 (40.5%) des filles soit un sex-ratio de 1,46.
- 114 nourrissons (94,2%) ont eu une radiographie thoracique systématique révélant chez : 74 malades (65%) une distension et un syndrome bronchique, 25 (21,9%) un foyer de condensation, 14 (12,2%) une atélectasie du lobe supérieur droit et (01) une éventration diaphragmatique. Donc, la radiographie thoracique faite de façon systématique chez 114 de nos malades n'a pas montré de signes radiologiques autres que ceux de la bronchiolite aigue virale. Même si chez un patient, la radiographie révèle une éventration diaphragmatique, le diagnostic de bronchiolite aigue reste inchangé, car ces deux pathologies n'ont pas de symptômes communs.

La radiographie n'a pas contribué également à la décision de la mise en route d'une antibiothérapie, et les 63 nourrissons qui ont été mis sous antibiotiques l'ont été de façon abusive en relation avec très probablement l'angoisse du médecin prescripteur.

Par ailleurs, 17 nourrissons (14%) ont eu une 2<sup>ème</sup> radiographie du thorax lors de leur hospitalisation en raison d'une oxygène-dépendance prolongée isolée (n=1), d'une aggravation de la détresse respiratoire (n=2), d'une oxygène-dépendance et aggravation de la détresse respiratoire (n=3), contrôle d'une anomalie radiologique (atélectasie et/ou syndrome de condensation) initiale (n= 10), et sans justification (n=1).

La 2<sup>ème</sup> Radiographie a révélé : chez 3 patients une atélectasie isolée et 2 patients une atélectasie associée à un syndrome de condensation. Une modification de l'antibiothérapie a été entreprise dans les 05cas.

#### **COMMENTAIRES :**

En pratique, le diagnostic de la bronchiolite aiguë typique est toujours clinique. La radiographie du thorax peut être utile dans les bronchiolites aiguës atypiques, pour éliminer un diagnostic différentiel comme une insuffisance cardiaque, une cardiopathie congénitale, une malformation broncho-pulmonaire.

La radiographie du thorax ne contribue que très rarement à la prise en charge d'un nourrisson hospitalisé pour bronchiolite aiguë, par contre, son intérêt est réel en l'absence d'amélioration ou en cas d'aggravation de l'état initial.

#### **CONCLUSION :**

La radiographie du thorax n'a aucune utilité dans la bronchiolite aiguë typique mais peut être nécessaire en cas de doute diagnostique (éliminer un diagnostic différentiel), et dans les cas d'absence d'amélioration clinique ou d'aggravation clinique de l'état initial.

#### **C16 : LA DENUTRITION CONSTITUE-T-ELLE ENCORE UN PROBLEME DE SANTE PUBLIQUE ? DONNEES D'UN DEPISTAGE ANTHROPOMETRIQUE DE MASSE**

N. Boutrid<sup>(1)</sup>, H. Rahmoune<sup>(1)</sup>, M. Amrane<sup>(2)</sup>, B. Bioud<sup>(1)</sup>

1- Pédiatrie, CHU Sétif & Université Sétif 1

2- Biochimie, CHU Sétif & Université Sétif 1

#### **INTRODUCTION:**

Une étude auxologique des enfants d'âge scolaire a été réalisée à Sétif et les mesures ont été converties en différents paramètres parmi lesquels l'indice de masse corporelle –IMC

#### **OBJECTIF :**

- Estimer la prévalence locale de la malnutrition : maigreur et surpoids /obésité
- Apprécier la distribution de la cohorte selon les classes de l'IMC

#### **MATERIEL ET METHODES:**

Il s'agissait d'une étude descriptive transversale réalisée auprès d'un échantillon représentatif des élèves en préscolaire et primaire de la commune de Sétif.

Méthode de l'échantillonnage: sondage aléatoire en grappe, à 2 degrés

- La grappe est constituée par l'école
- Le 1<sup>er</sup> degré est le niveau d'étude, le 2<sup>ème</sup> degré 2 est la classe d'élèves
- Le choix des classes est fait au hasard.
- La population cible est constituée d'élèves scolarisés âgés de 05 à 12 ans

Critères d'inclusion : Tous les enfants scolarisés au primaire, des classes préparatoires et jusqu'aux classes de cinquième année.

## **RESULTATS :**

2493 élèves ont été mesurés puis classés selon leur indice de masse corporelle en: Maigreux – Ordinaire – Surpoids & Obésité (selon la classification de l'Organisation Mondiale de la Santé)

Le surpoids et l'obésité ont été estimés à une prévalence = 15,5%; tandis que la maigreur était estimée à une prévalence de 4,5%.

La répartition selon la courbe de Gauss, la médiane et la moyenne sont discutés

## **CONCLUSION :**

La répartition de l'IMC chez les enfants d'âge scolaire à Sétif est décalée à droite de la distribution gaussienne et confirme ainsi l'évolution locale vers la tendance mondiale à l'obésité.

La dénutrition, quant à elle, a une prévalence trois fois moins importante que le surpoids/obésité

Il convient donc de revoir les priorités de santé publique, en ayant en ligne de mire l'épidémie de maladies métaboliques et cardiovasculaires à l'âge adulte.

## **C17 : ATAXIES NUTRITIONNELLES (TROIS CAS & REVUE DE LITTÉRATURE)**

H. Rahmoune<sup>(1,2)</sup>, N. Boutrid<sup>(1,2)</sup>, B. Bioud<sup>(1,2)</sup>, M. Amrane<sup>(2,3)</sup>

1- Pédiatrie, Université Sétif 1, CHU Sétif, Sétif, Algérie

2- Laboratoire LMCVGN

3- Biochimie, Université Sétif 1, CHU Sétif, Sétif, Algérie

## **INTRODUCTION :**

Les ataxies à traitement nutritionnel constituent une entité particulière parmi les étiologies pédiatriques : elles sont de causes spécifiques et accessibles au traitement.

## **OBJECTIF :**

Nous présentons de brefs rapports de cas instructifs sur ces troubles dont la particularité commune est le traitement purement diététique /nutritionnel.

## **MATERIELS & METHODE :**

Une fille de 5 ans présente une ataxie avec une dysarthrie progressive, une hyporflexie diffuse évoluant depuis 12 mois. Son examen somatique et neurologique est par ailleurs normal. Le séquençage du gène Frataxine de l'ataxie de Friedreich est négatif, alors que la vitamine E sérique est effondrée, non mesurable selon les normes du laboratoire.

La patiente est mise sous 1000 mg / jour de capsule liposoluble de vitamine E et a présenté une amélioration impressionnante dans les 3 mois suivants.

Son frère, âgé de 2 ans, présente depuis quelques mois des chutes fréquentes, notamment nocturnes, avec une dystonie à l'origine d'une boiterie à la marche et une hyporeflexie droite à l'examen clinique.

Le diagnostic d'avitaminose D porté, il bénéficie du même régime thérapeutique et son amélioration est plus probante.

Une autre fille, âgée de 11 ans, est admise pour un deuxième épisode d'ataxie aiguë. Elle avait une ataxie dynamique sans anomalies détectables à l'IRM, notamment au cervelet.

L'interrogatoire rapporte la notion de diarrhée chronique depuis plusieurs années et le diagnostic de la maladie cœliaque avec l'ataxie du gluten est suspecté.

La sérologie positive (anti-transglutaminase et anti-gliadine) associée à une atrophie villositaire stade 3 de Marsh permettent de confirmer le diagnostic et de mettre ainsi l'adolescente sous régime sans gluten. Après un recul de 30 mois, la fille n'a plus présenté pareille ataxie.

#### **DISCUSSION :**

Parmi le panel de causes des ataxies chroniques ou récurrentes de l'enfant, peu d'étiologies bénéficient de traitements spécifiques, nutritionnels ou biochimiques.

Il s'agit alors d'ataxies d'origine génétiques qu'il convient de rechercher en premier vu l'accès au traitement: Xanthomatose cérébrotendineuse, Maladie de Refsum, Abétalipoprotéinémie, Maladie de Niemann Pick C, Déficit en coenzyme Q10 deficiency, Ataxie au Gluten et Ataxie par déficit en vitamine E.

L'ataxie par déficit en vitamine E (AVED), phénotypiquement similaire à l'ataxie de Friedreich, se manifeste généralement avec dysarthrie, trouble de la marche (surtout dans l'obscurité) et de synchronisation.

Toute ataxie de l'enfant fait évoquer ce diagnostic, d'autant que la confirmation est aisée et le traitement fort accessible...

L'ataxie du gluten est l'une des manifestations neurologiques les plus fréquentes des troubles liés à l'intolérance au gluten: sa prévalence a été estimée à 15% parmi toutes les causes d'ataxie confondues et 40% des ataxies sporadiques idiopathiques. Son diagnostic est confirmé par la présence d'anticorps anti-gliadine.

#### **CONCLUSION :**

Les ataxies d'origine nutritionnelles méritent d'être investiguées en première intention dans la population pédiatrique au vu de la réponse spectaculaire à l'ajustement diététique, par éviction ou par supplémentation.

### **C18 : LE SYNDROME HEMOLYTIQUE ET UREMIQUE (SHU) EN UNITE DE SOINS INTENSIFS PEDIATRIQUES**

H. Boucenna, A. Khati, F. Bouferoua, S. Tari, L. Atek, S. Yanes, Z. Nafai, M.E. Khiari, N.K. Benhalla.  
Service de pédiatrie « A » CHU Béni-Messous.

#### **INTRODUCTION :**

Le syndrome hémolytique et urémique (SHU) est une pathologie rare, l'une des causes d'insuffisance rénale aigüe chez l'enfant, le pronostic vital peut être redoutable surtout dans les formes graves et atypiques.

#### **OBJECTIFS :**

Préciser le profil clinique, biologique et évolutif du SHU chez l'enfant à travers une série colligée dans le service de pédiatrie A de l'hôpital Beni Messous.

#### **MATERIELS ET METHODES :**

Il s'agit d'une étude rétrospective, portant sur tous les patients atteints de SHU, entre Janvier 2006 et Décembre 2016.

**RESULTATS :**

La population d'étude comporte 09 patients (05 filles et 04 garçons). L'âge moyen est de 41 mois (3ans et 5 mois). Le tableau clinique est dominé par la pâleur cutanéomuqueuse et par un syndrome œdémateux. 07 patients (77%) ont présenté une diarrhée prodromique. L'anémie hémolytique avec présence de schizocytes, la thrombopénie et l'insuffisance rénale sont retrouvées chez tous nos patients. L'atteinte neurologique est constatée chez 4 patients (44%). 7 patients (77%) ont nécessité des séances de dialyse (3 en hémodialyse et 4 en dialyse péritonéale). L'évolution était favorable chez 7 patients (77%) avec normalisation de la fonction rénale ; 2 patients (22%) décédés dans un tableau d'une défaillance multi-viscérale.

**CONCLUSION :**

Les formes typiques post-diarrhéiques du SHU sont les plus fréquentes et de meilleur pronostic, néanmoins des thérapeutiques nouvelles pourraient améliorer considérablement le pronostic surtout dans les formes graves avec risque de défaillance multi-viscérale.

**C19 : ATAXIE CEREBELLEUSE AIGUË POST-INFECTIEUSE**

FZ. Zemiri, M. Ouchiha, L. Haddad, D. Bekkat, L. Oukrif, K. Boukhal, W. Messadi, N. Cherif  
CHU Béni Messous -Service pédiatrie B

**INTRODUCTION :**

L'Ataxie cérébelleuse aiguë est un syndrome clinique caractérisé par l'apparition soudaine d'ataxie suite le plus souvent à une maladie infectieuse généralement virale. Elle se manifeste principalement par des troubles de la marche et de l'équilibre, une maladresse dans les mouvements rapides et parfois d'une dysarthrie. C'est une affection relativement rare. Elle a été décrite par Latte en 1905.

**OBJECTIF :**

Analyser le profil épidémiologique, les modalités évolutives

**MATERIEL ET METHODE :**

Nous avons colligé 12 malades hospitalisés pour ataxie aiguë post infectieuse sur une période de 5 années.

**RESULTATS :**

L'âge moyen de nos malades est de 3.8ans. Le sex ratio G/F est 1.le début des troubles est de 9jours .Une infection a précédé l'atteinte (varicelle, oreillons, rubéole gastroentérite etc...).

L'ataxie est statique et cinétique. Le bilan est variable. La recherche de toxique et l'imagerie sont demandées pour la majorité des malades. Un seul malade est traité par les corticoïdes et l'acyclovir. L'évolution est favorable pour la plupart des malades.

**DISCUSSION :**

Nous notons que l'âge de nos malades est de moins de 4ans avec égalité des sexes alors que tous les âges peuvent être touchés. Le trouble de l'équilibre est le motif de consultation le plus fréquent. L'origine infectieuse est la plus fréquente en dehors des causes toxiques .Le diagnostic étiologique est souvent évident, toutefois chez certains malades une enquête doit être menée. En Europe

l'ataxie post varicelle est considérée comme la plus fréquente. Selon la littérature, un algorithme est à suivre. L'imagerie n'est pas systématique. Dans notre étude, elle est normale chez 11/12 malades. Le traitement par les corticoïdes est très discuté. Nous l'avons prescrit avec l'acyclovir et les antibiotiques chez un cas qui a présenté des convulsions. L'évolution est favorable pour 11/12 malades.

#### **CONCLUSION :**

L'ataxie cérébelleuse post infectieuse peut toucher l'enfant à n'importe quel âge. Le trouble de l'équilibre reste le motif de consultation le plus fréquent. L'évolution est souvent favorable. La vaccination permet de diminuer ces complications.

#### **C20 : SYNDROME DE GUILLAIN - BARRE : EXPERIENCE D'UN SERVICE DE PEDIATRIE**

FZ. Zemiri, M. Ouchiha, L. Haddad, D. Bekkat, L. Oukrif, K. Boukhil, W. Messadi, N. Cherif  
CHU Béni Messous -Service pédiatrie B

#### **INTRODUCTION :**

Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) est une polyradiculonévrite inflammatoire autoimmune, rare chez l'enfant (OMIM 139393). Il s'observe à tous les âges, avec une fréquence dans le sexe masculin, dans toutes les races, sans prédominance saisonnière. Son incidence en Europe est d'environ 1 cas pour 100.000 habitants. Chez la majorité des patients, on retrouve un épisode infectieux précédant l'atteinte, plus rarement, une vaccination, un acte chirurgical, ou un cancer. Des formes familiales sont décrites. Le SGB est divisé en plusieurs sous-types, selon les structures moléculaires ciblées, et la localisation des lésions. Le processus neuropathogène intéresse les systèmes nerveux périphériques moteur, sensitif et autonome et est provoqué par des réactions immunitaires cellulaires et humorales. Un mimétisme moléculaire entre l'agent pathogène et les antigènes (tels que les gangliosides) nerveux est incriminé, en particulier dans les formes axonales ou le taux de mortalité est élevé. Il se manifeste brutalement par une paralysie flasque ascendante avec aréflexie ostéotendineuse et des troubles sensitifs. Dans la plupart des cas, les personnes atteintes récupèrent en quelques mois. Avec la quasi-disparition de la poliomyélite, le SGB est devenu la première cause de paralysie flasque aiguë dans le monde. Il a repris de l'intérêt dans les pays touchés par l'infection à virus Zika. Il est considéré comme une urgence médicale. Nous rapportons l'expérience de notre service dans ce domaine.

#### **OBJECTIF :**

Etudier le profil épidémiologique et clinique de nos malades.

#### **MATERIEL ET METHODE :**

Etude rétrospective de 5ans de 12 malades hospitalisés pour SGB

#### **RESULTATS :**

L'âge moyen de nos malades est de 4.5ans .Le sex ratio G/F est de 3/1. Une infection des voies aériennes supérieures a précédé la paralysie flasque aréflexique ascendante chez 8 patients (66%). Tous les malades sont correctement vaccinés sans incidents mais un malade a présenté un SGB 15jours après le DTCPolio.

La forme axonale sensitivo motrice est prédominante chez 8malades dont 1cas ataxique et un de Miller Fischer. Une dissociation albumino-cytologique est observée chez 6 patients. 6 malades (50%) ont présenté une forme sévère avec troubles de la déglutition ayant nécessité un traitement par les immunoglobulines .Aucun patient n'a nécessité une ventilation assistée. La récupération a été obtenue vers le 6<sup>ème</sup> jour en moyenne. 2 malades seulement ont gardé des séquelles à 3 mois. La rééducation a été proposée pour tous les malades.

#### **DISCUSSION :**

Nous notons la concordance de nos résultats avec la littérature concernant les données épidémiologiques, cliniques. Nous soulignons que l'EMG occupe une grande place pour la détermination du type d'atteinte par contre la dissociation albumino-cytologique peut faire défaut (50% dans notre étude). L'évolution est difficile à prévoir mais elle est favorable pour la plupart de nos malades (83%). Aucun décès n'a été noté grâce à la prise en charge précoce des formes sévères par les immunoglobulines. Le risque de séquelles à long terme est de 5 à 15 %. Dans notre étude, il est de 16% (2malades).

#### **CONCLUSION :**

Le SGB est une urgence médicale qui nécessite un diagnostic et un traitement précoce par les immunoglobulines pour réduire le temps de récupération et la durée d'hospitalisation voire la mortalité.

#### **C21 : DEFICIT EN VITAMINE B12 CHEZ LE NOURRISSON, PAS SI RARES ! A PROPOS DE 20 CAS**

Ch. Boubidi, I. Khenouche, A. Guedouar, L. Boutaba, N. Rezzaz, L. Lamrani, K. Haddad, O. Drali, O. Ibsain, A. Mekki, Z. Zeroual  
Service pédiatrie A CHU Hussein Dey Alger

#### **INTRODUCTION :**

La vitamine B 12 ou cobalamine est un cofacteur de la transformation de l'homocystéine en méthionine, participe essentiellement à la synthèse d'ADN et à la fonction neuronale. Le déficit en vitamine B 12 est un désordre potentiellement grave et souvent sous diagnostiqué en raison de ses manifestations cliniques hétérogènes (hématologiques, digestives etneurologiques), parfois atypiques.

La sévérité potentielle de ses complications, notamment neurologiques, rend compte de la nécessité d'une connaissance parfaite par le clinicien de ses signes et symptômes.

Un diagnostic précoce et un traitement adéquat permet d'éviter les séquelles neurologiques.

#### **OBJECTIF :**

Connaitre le profil clinique, biologique, la démarche diagnostic et étiologique au cours du déficit en cobalamine chez l'enfant et apprécier l'évolution de l'atteinte neurologique après suppléments.

#### **MATERIELS ET METHODE :**

Il s'agit d'une étude rétrospective sur 4 années portant sur 20 cas colligés au niveau de notre service de janvier 2012 à novembre 2016.

## RESULTATS :

Le de début de la symptomatologie varie entre 02 mois et 10 mois, l'âge moyen est de 05 mois et ½. Le sexe ratio est de 2 filles/ 1 garçon. 02 nourrissons sont nés prématurés. Tous les nourrissons étaient sous allaitement maternel exclusif, plus de 50% de nos patients avaient un retard psychomoteur ou une régressions psychomotrices. Tous les nourrissons avaient des manifestations cutanéomuqueuses. Le tableau clinique complet était présent dans 1/3 des cas, dont 01 cas de forme atypique (hémolyse intravasculaire). La majorité des nourrissons avaient une anémie sévère ayant nécessité une transfusion sanguine. La normocytose était beaucoup plus fréquente que la macrocytose. 01 nourrisson avait une hypochromie. La vitamine B12 était basse chez l'ensemble des nourrissons avec un taux de folate normal, tous les patients ont bénéficié d'une vitaminothérapie substitutive par voie parentérale ; 02 nourrissons gardent une microcranie avec retard du langage après un recule de 02 ans. 40% des mères étaient carencées en vit B12, La progression de notre enquête étiologique se heurte à plusieurs difficultés (accès au dosage de l'homocystéine, la chromatographie acides organiques \*l'acide méthylmalonique AMM\*, et l'étude génétique).

## CONCLUSION :

Les déficits en vit B12 sont rares en pédiatrie mais non exceptionnels. Devant une anémie avec ou sans macrocytose associée à une stagnation pondérale avec troubles digestifs dans un contexte de retard ou régression psychomotrice, il faut évoquer une carence en vitamine B12. Le pronostic chez l'enfant reste dominé par les séquelles neurologiques.

## C22 : APLASIE MEDULLAIRE : ETAT DES LIEUX DANS UN SERVICE DE PEDIATRIE GENERALE

W. Messadi, D. Bekkat, Sk. Bouk'hil, H. Rezki, L. Oukrif, Fz. Zemiri, M. Ouchiha, L. Haddad, F. Lamrani, W. Khemissi, N. Cherif  
Service de Pédiatrie "B" Chu Beni Messous

## INTRODUCTION :

L'aplasie médullaire (AM) est un syndrome d'insuffisance médullaire quantitative caractérisé dans le sang par une ou plusieurs cytopénies réalisant au maximum une pancytopénie

## OBJECTIFS :

Décrire les caractéristiques cliniques, les modalités thérapeutiques et évolutives de l'aplasie médullaire.

## MATERIELS ET METHODES :

Etude rétrospective a été réalisée au service de pédiatrie sur 10 ans allant de 2005 à 2017.

## RESULTATS :

Quarante cinq cas ont été colligés. L'âge moyen des patients est de 5 ans (**1 et 15 ans**) avec un sexe ratio à **0.67**.

**80% des patients sont originaires de zones sous médicalisées.** Tous les patients présentaient des signes d'insuffisance médullaire : pâleur (95%), purpura (60%). A l'admission une pancytopénie est retrouvée dans 70%, une moelle pauvre 96%. La ponction biopsie osseuse a confirmé les résultats dans tous les cas.

**Selon le score de gravité de Camitta, 55% des aplasies étaient sévères, 18% très sévères et 27% modérées.**

*L'aplasie médullaire était constitutionnelle dans 11% des cas (Anémie de Fanconi); acquise dans 5% des cas (post-hépatitique, toxique) et Idiopathique dans 84%.*

*6 patients ont bénéficié d'un typage HLA et seulement 02 avaient un donneur compatible.*

*18% ont bénéficié d'un traitement associant Ciclosporine + Sérum anti lymphocytaire, 13% une androgénothérapie, 22.2% une corticothérapie et 2 (mettre aussi en pourcentage) patients ont bénéficié d'une greffe de moelle osseuse*

*60% sont décédés le plus souvent de façon précoce et secondaire à une hémorragie sévère*

**27% sont encore vivants et 12% perdus de vue.**

#### **DISCUSSION :**

L'AM est une maladie **rare**, dont l'incidence est de **10** cas par million et par an.

AM idiopathique est estimée à 60 -70% des cas dans différentes séries.

L'examen histologique de la moelle osseuse prélevée par biopsie est d'une importance capitale pour le diagnostic et le pronostic des AM. Il permet d'étudier avec exactitude la richesse médullaire, les altérations de la charpente médullaire et d'apprécier l'étendue de la moelle grasseuse dont l'évaluation est importante.

La seule alternative thérapeutique reste la greffe de moelle. La survie globale à long terme après greffe peut atteindre 90% selon les études.

Le SAL associé à la ciclosporine dans le traitement de l'aplasie médullaire donne des résultats prometteurs selon plusieurs séries.

#### **CONCLUSION :**

L'aplasie médullaire dans sa forme sévère reste une hémopathie rare mais très grave en absence de greffe de moelle osseuse.

### **C23 : PURPURA THROMBOPENIQUE IMMUNOLOGIQUE CHRONIQUE DE L'ENFANT : EXPERIENCE D'UN SERVICE**

W. Messadi, B. Labsi, A. Zaouche, D. Bekkat, H. Rezki, Sk. Bouk'hil, L. Oukrif, Fz. Zemiri, M. Ouchiha, L. Haddad, F. Lamrani, W. Khemissi, N. Cherif  
Service de Pédiatrie "B" Chu Beni Messous

#### **INTRODUCTION :**

Le purpura thrombopénique immunologique (PTI) est la plus fréquente des cytopénies auto-immunes.

Il est défini par une thrombopénie isolée acquise (plaquettes  $< 100.10^9 /L$ ) et par la présence de «purpura», cette pathologie est responsable d'un risque accru d'hémorragies de bénignes à potentiellement mortelles. Il est dit chronique (PTIC) lorsque la durée d'évolution est supérieure à 12 mois

#### **OBJECTIFS :**

Évaluer les caractéristiques cliniques, les modalités thérapeutiques et évolutives du PTIC

#### **MATERIELS ET METHODES :**

Etude rétrospective sur 6 années réalisée dans un service de pédiatrie générale de 2012 à 2017

## **RESULTATS :**

30 cas ont été colligés (soit 37% des PTI), l'âge moyen est de 6ans (2ans -16 ans), un sex ratio à 1,3. Les présentations cliniques initiales étaient comme suit : syndrome hémorragique cutané (37%), cutanéomuqueux (40%), muqueux (6%), découverte fortuite (17%), il n'y a eu aucun syndrome hémorragique grave. Le nombre de plaquettes au moment du diagnostic varie entre 3000 et 80000 elt/ mm<sup>3</sup>.

Selon le score de gravité de Buchanan par ordre décroissant : stade I et II : 37%, III : 30%, IV : 17%. Stade 0 :16%.

Deux patients présentent un PTIC secondaire (un syndrome d'Evans et un syndrome lymphoprolifératif auto immun). La durée moyenne d'évolution est de 5 ans (variant entre 1an – 19ans).

6 patients n'ont reçu aucun traitement, 20 des corticoïdes, 11 des Ig IV, 5 une splénectomie, 1 le Rituximab et 1 le mycophénolate mofétil. 6 patients ont présenté un syndrome hémorragique durant l'évolution contre 25 à la phase aiguë, aucune hémorragie intra crânienne n'a été notée

## **DISCUSSION :**

Le PTI *chronique* a une probabilité de rémission ou de guérison spontanée très faible (inférieure à 5 %). Il est souvent associé à une prédisposition sous-jacente à l'auto-immunité, dont la reconnaissance est pertinente pour guider le traitement. Des recommandations internationales sur les étapes diagnostiques et les mesures thérapeutiques du PTIC de l'enfant existent.

La corticothérapie prolongée à forte dose est déconseillée car elle n'a pas d'influence sur l'évolution à long terme de la maladie et expose le patient à des effets indésirables graves. Aucun traitement de deuxième ligne n'a réellement fait la preuve de sa supériorité. La splénectomie n'est discutée que chez l'enfant de plus de 5 ans, avec des critères de sévérité, cliniques et hématologiques, compte tenu des risques infectieux très importants.

## **CONCLUSION :**

Le PTI est une maladie bénigne de diagnostic simple dans la forme typique, le passage à la chronicité nécessite une prise en charge thérapeutique basée sur l'information et l'éducation thérapeutique des patients et de leur entourage

## **C24 : LE DEVENIR SEROLOGIQUE DES NOUVEAU-NES DE MERES HBs POSITIF**

N. Boukhedouma, A.F. Saari, Y. Bouskia, F. Bouferoua, A. Khati, A. Hazazi, Z. Zeroual, M. Haridi, K.N. Benhalla.

Service de pédiatrie « A » CHU Béni-Messous – Alger

## **INTRODUCTION :**

L'hépatite B est un problème de santé publique majeur, la transmission verticale mère-enfant est la principale cause de portage chronique de l'Ag HBs

## **OBJECTIFS :**

Déterminer la prévalence des nouveau-nés de mères HBs positif dans un service de néonatalogie.

Vérifier l'efficacité de la sérovaccination contre le virus de l'hépatite B chez les nouveau-nés de mères HBs positif.

## **MATERIEL ET METHODES :**

C'est une étude rétrospective sur 2 ans allant du 01-01-2015 au 31-12-2016 intéressant tous les nouveau-nés de mères HBs positif de la maternité du CHU Béni-Messous, admis dans le service de néonatalogie pour recevoir la sérovaccination. Les renseignements ont été recueillis à partir des dossiers d'hospitalisations

## **RESULTATS :**

Nous avons recensé 35 nouveau-nés issus de 35 mères HBs positif, 29 (82,8%) naissances par voie basse, 6 par césarienne ; Une seule naissance prématurée. Tous les nouveau-nés (100%) ont bénéficié de La sérothérapie et la vaccination, 20(57 %) dans les 6 premières heures, 5 (14,28%) entre 6 et 12heures 10 (28,57%) entre 12 et 24 heures. Le contrôle sérologique à 9mois a été pratiqué chez 16(45,7%) N-nés, il était négatif, non fait chez 8 N-nés (22,85%), non précisé chez les 11 restants (31,42%).

L'hépatite chronique B était connue chez 26 mères (74%), le mode de contamination est inconnu chez 33 patientes (94,28%), la charge virale était indétectable chez 8 patientes (22,85%), une seule patiente a bénéficié d'un traitement antiviral à 32SA car la charge virale était > 5 log

## **COMMENTAIRES :**

Le dépistage systématique de l'hépatite B chez la femme enceinte a permis de mettre en évidence le nombre élevé des nouveau-nés de mères HBs positif : 35 n-nés en 2 ans.

La sérovaccination est administrée dans les délais (12h) chez plus de 70% des n-nés ceci conditionne son efficacité, d'où la nécessité de la disponibilité du produit à n'importe quel moment de la naissance. A chaque fois que le contrôle sérologique est fait l'Ag HBs est négatif témoignant de l'efficacité de la sérovaccination cependant, un risque résiduel de transmission de 5à10% existe.

## **CONCLUSION :**

La prévention ciblée de la transmission mère-enfant constitue un défi particulier et repose sur le dépistage prénatal chez toutes les femmes enceintes et la sérovaccination du nouveau-né.

## **C25 : SYNDROME DE BARTTER : UNE PATHOLOGIE RARE, UN DIAGNOSTIC PARFOIS MECONNU.**

H. Boucenna, M. Chaou, F. Bouferoua, A. Khati, S. Tari, N. Boukhedouma, A. Hezzazi, Y. Khadri, H. Hafsi, M.E. Khiari, N.K. Benhalla.

Service de Pédiatrie "A", CHU Beni-Messous, Alger, Algérie.

Le syndrome de Bartter est une tubulopathie héréditaire caractérisée par une alcalose métabolique hypochlorémique. Le trouble primaire est une anomalie de réabsorption du sodium responsable d'une perte de sel avec une hyperactivité du système rénine-angiotensine.

## **L'OBJECTIF :**

Evaluer la démarche diagnostic et de préciser la prise en charge dans notre contexte.

## **MATERIEL ET METHODES :**

Etude rétrospective des dossiers d'enfants atteints du syndrome de Bartter, diagnostiqués et suivis entre janvier 2006 et le 30 décembre 2016.

## **RESULTATS :**

Sur 11 dossiers, 10 ont été colligés et exploités. Le sex-ratio est de 1,5 avec une légère prédominance masculine. L'âge moyen de diagnostic est de 7 mois avec 1 cas diagnostiqué en anténatal. La consanguinité est présente chez 5 patients (50%). Les circonstances de découverte sont dominées par le syndrome polyuropolydipsique avec déshydratation chez 6 patients (60%) et le retard de croissance chez 3 patients (30%). Dans 9 cas (90%), le diagnostic est évoqué devant les signes d'atteinte tubulaire avec une densité urinaire basse inférieure à 1005, et retenu devant l'alcalose métabolique hypochlorémique, la fuite urinaire de sodium et l'hyperactivité rénine-angiotensine. Le traitement est basé sur la supplémentation en sodium.

## **CONCLUSION :**

Le syndrome de Bartter est une affection rare dont le pronostic est dominé, à court terme, par la sévérité des troubles hydro-électrolytiques et le risque de déshydratation ; à long terme, par la possibilité d'une insuffisance rénale chronique.

## **C26 : STATUT VITAMINIQUE D DES ENFANTS SAINS D'ÂGE PRESCHOOLAIRE DANS LA COMMUNE D'HUSSEIN DEY**

O. Drali, M. Arab\*, N. Lamdjadani\*\*, H. Berrah, Z. Guechi\*, Z. Arrada

Service Pédiatrie B.CHU Hussein Dey

\* Unité de Biochimie. Laboratoire centrale. Laboratoire Central.CHU Hussein Dey

\*\*Unité d'Epidémiologie. CHU Hussein Dey

## **INTRODUCTION :**

Il est aujourd'hui établi qu'un statut vitaminique D optimal joue un rôle primordial dans la constitution d'une masse osseuse optimale au cours de l'enfance et par la même dans la prévention de l'ostéoporose à l'âge adulte. La prévalence de l'hypovitaminose D augmente dans le monde et l'Algérie semble ne pas échapper à ce problème. Notre étude est la première étude réalisée chez les enfants sains d'âge préscolaire en Afrique du nord.

## **OBJECTIFS :**

Evaluer le statut vitaminique D durant les 4 saisons d'une population pédiatrique vivant au nord de l'Algérie, estimer la prévalence de l'hypovitaminose D et identifier les facteurs de risque potentiels.

## **MATERIELS ET METHODES :**

Il s'agit d'une étude prospective, analytique et transversale réalisée entre mars 2014 et mars 2016 chez des enfants sains d'âge préscolaire vivant dans un milieu urbain dans la commune de Hussein Dey. 1016 enfants âgés de 9 à 72 mois ont été colligés durant cette période. Une évaluation des apports alimentaires hebdomadaires en vitamine D ainsi que de la ration calcique journalière a été réalisée, tous les enfants ont bénéficié d'un examen clinique et d'un prélèvement sanguin. L'évaluation du statut vitaminique D a été réalisée par le dosage de la 25 OHD totale (D2+D3). Le seuil plasmatique consensuel retenu chez l'enfant est de 20 ng/ml. Le dosage de la PTH, la calcémie, la phosphorémie, l'albuminémie et la créatinémie a été également effectué.

## RESULTATS :

Le sex-ratio est de 1,47(535 garçons/481 filles). L'âge moyen est de 36,5 ±1.79 mois. La ration calcique moyenne est de 895±23 mg/jr avec des apports alimentaires en vitamine D moyen estimées à 164 UI/jr (4,1µg/jr).La concentration moyenne de la 25 OHD totale pour les 4 saisons est de 18,6 ±10,4 ng/ml avec un taux moyen de PTH de 30,9 ±14,6 pg/ml. Au printemps le taux moyen de la vitamine D est de 21± 11.5 ng/ml avec une PTH à 29 ±11 pg /ml, en été le taux moyen de la vitamine D est 25.6 ± 12.4 ng/ml avec une PTH à 26±9.8 pg /ml, en automne le taux moyen de la vitamine D est de 15.7±10.8 ng/ml avec une PTH à 31± 14.5 pg/ml, en hiver le taux moyen de la vitamine D est 12±8ng /ml avec une PTH à 37.8 ± 18.7pg /ml. Il existe une forte corrélation inverse significative entre le taux sérique de la vitamine D et de la PTH ( $r = - 0,57$ .  $P < 0,0001$ ) avec un point d'inflexion estimé à 34,1 ng/ml. La prévalence de l'hypovitaminose D suit une variation saisonnière statistiquement significative( $p=0.0001$ ), la prévalence est plus élevée durant la période automno-hivernale (Printemps 41%, Eté 32% vs Automne 71%, Hiver 84%).

Les facteurs de risque identifiés par régression logistique multiple sont : la saison automno-hivernale (OR : 3.5 IC :95%(2.9-4.2)( $p=0.001$ )), l'âge inférieur à 24 mois (OR :2.6.IC :95%(1.6-4.2) ( $p=0.0001$ )), l'IMC élevé (OR :2.8 . IC :95%(2.2-5.2)( $p=0.3$ )), le phototype foncé (OR:3.8 IC :95%(3.4-4.3) ( $p = 0.001$ )), une durée d'exposition au soleil inférieure à 15 minutes (OR : 6.1 IC : 95% (3.6-10.2) ( $p= 0.0001$ )), de mauvaises conditions socio-économiques (OR :3.9 IC :95% (1.79-9) ( $p= 0.001$ )), une ration calcique inférieure à 500 mg/jr (OR : 2.5 IC :95% (1.7-3.6) ( $p = 0.01$ ) et un apport alimentaire hebdomadaire inférieur à 200 UI en vitamine D (OR :1.5(1.2-2.5) ( $p = 0.05$ )).

## CONCLUSION :

Le changement que connaît la société algérienne et l'exposition moindre au soleil de la population, nous incite à déployer plus d'efforts pour le dépistage et le traitement de l'hypovitaminose D ainsi que de la mise à jour de notre calendrier de supplémentation en vitamine D.

## C27 : ANALYSE DES FACTEURS PREDICTIFS DE COMPLICATIONS DANS LA MALADIE DE CROHN DE L'ENFANT

F. Benhassine, S. Baiod, L. Smati, A. Ayad, G.w. Dahmane, R. Belmokhtar  
EPH. Bologhine Ibn-Ziri - ALGER

## INTRODUCTION :

La maladie de Crohn de l'enfant réputée être peu fréquente dans notre pays est en augmentation comme dans le reste du monde. Elle est caractérisée par une évolution souvent émaillée de complications. Celles-ci peuvent survenir à tout moment de l'évolution de la maladie.

Le but de notre étude est de dégager les facteurs prédictifs de survenue des complications après traitement d'une première poussée de la maladie.

## MATERIEL ET METHODE :

A partir de 26 dossiers d'enfants âgés de moins de 18 ans, suivis entre janvier 2005 et Juin 2015, nous avons analysé l'influence du sexe, la notion de maladie de Crohn familiale, l'âge de début des troubles, le délai par rapport au diagnostic, l'existence d'un syndrome inflammatoire intense( $VS > 80$  à la 1<sup>ère</sup> heure,  $CRP > 48$ mg/l, albuminémie  $< 25$ g/l) ainsi que la localisation selon la classification de Paris,

sur l'apparition des complications. Celles-ci regroupent les abcès, les fistules, les sténoses et les perforations.

Les données ont été analysées par le logiciel Epi Info 6.

#### **RESULTATS :**

Les 26 patients se répartissent en 15 garçons et 11 filles. L'âge moyen de survenue des premiers symptômes est de 8 ans (05 mois – 14 ans). L'âge au diagnostic est de 11,2 ans (11 mois – 15 ans). Le délai moyen au diagnostic est de 16 mois (01 mois – 156 mois). La durée de suivi varie entre 15 mois et 9 ans. Dans trois cas on note une notion familiale de maladie de Crohn (11,5%). Un syndrome inflammatoire intense est noté dans 19 cas. La localisation est de type L1 dans 10 cas, L2 dans 06 cas, L3 dans 08 cas et L4 dans 02 cas.

Les complications sont notées chez 10 patients (38,5%) : 04 fistules, 04 abcès abdominaux, 03 sténoses et une perforation (péritonite). 08 enfants ont subi un geste chirurgical. Les complications étaient présentes au diagnostic chez 02 patients et sont survenues au cours des 02 premières années de suivi chez les 08 autres.

Le traitement de la 1<sup>ère</sup> poussée, reposant sur le PCDAI, a été nutritionnel dans 03 cas, AINS dans 04 cas, corticothérapie dans 18 cas et immunosuppresseurs dans 01 cas.

L'analyse des facteurs prédictifs de complications montre un coefficient de corrélation positif significatif avec le délai diagnostique et avec l'âge de début des symptômes.

#### **CONCLUSION :**

Les complications sont fréquemment observées chez nos patients présentant une maladie de Crohn. Elles sont significativement corrélées à de l'âge de début de la maladie et au retard du diagnostic. Ces résultats devraient nous inciter à évoquer plus rapidement le diagnostic de maladie de Crohn et adopter une attitude thérapeutique initiale plus agressive.

#### **C28 : L'ANTIBIOTHERAPIE AU COURS DES NEUTROPENIES FEBRILES EN ONCOLOGIE PEDIATRIQUE.**

H. Boukhelal, H. Benchabane, M.A. Bouchmal, A. Guendouz, N. Ould, S. Hakem, M. Himrane, F. Mokhtari, R. Berkani, K. Eziane, S. Aggoune, H. Boudiaf  
Service d'oncologie Pédiatrique Chu Mustapha

La neutropénie fébrile est une complication fréquente de la chimiothérapie ; elle est grave car elle expose à un risque infectieux majeur surtout si elle est profonde et prolongée.

#### **OBJECTIFS :**

- Essayer de faire des propositions concernant la prise en charge des neutropénies fébriles qui dans la majeure partie des cas nécessitent une hospitalisation urgente et l'administration d'une antibiothérapie parentérale à large spectre
- Réduire l'hospitalisation et l'administration antibiotique par voie parentérale car une grande partie de ces neutropénies fébriles sont cliniquement bien tolérées sans identification bactériologique
- Etudier l'incidence de cette pathologie en oncologie pédiatrique

## **PATIENTS ET METHODES :**

Deux études : une étude rétrospective et une étude prospective allant de la période du 1<sup>er</sup> janvier 2015 au 31 décembre 2015 pour la première et du 1<sup>er</sup> juin au 31 août 2017 pour la seconde.

Tous les enfants admis pour hémopathies maligne ou tumeur solide présentant une neutropénie fébrile au décours de chimiothérapie ont été inclus dans l'étude.

Au total 116 fiches et 47 malades pour l'étude rétrospective et 37 fiches et 26 malades pour l'étude prospective ont été colligés

La neutropénie fébrile étant définie avec un taux de PNN inférieur à 500elts/mm<sup>3</sup> et une température supérieure à 38.5°C une fois ou supérieure à 38°C à deux reprises à une heure d'intervalle sans prise d'antipyrétiques.

Pour chaque épisode de neutropénie fébrile les données suivantes ont été recueillies à l'aide d'une fiche préalablement établie sur laquelle figuraient :

- Des données épidémiologiques, cliniques, paracliniques (biologiques, bactériologiques et radiologiques)
- La prise en charge thérapeutique
- L'évolution de l'épisode de la neutropénie fébrile : durée de la fièvre et de la neutropénie, changement éventuel de l'examen clinique, documentation bactériologique, adaptation secondaire de l'antibiothérapie, évolution à la sortie avec éventuellement le relai de l'antibiothérapie per os

## **RESULTATS :**

153 fiches ont été analysées. Les résultats sont en cours d'exploitation .Cette étude nous permettra de faire ressortir un certain nombre de points et en particulier un examen clinique souvent normal au moment de la prise en charge de la neutropénie fébrile avec une bactériologie souvent négative contrastant avec une antibiothérapie systématique discutable .Ces résultats nous permettront par ailleurs de proposer une attitude thérapeutique plus adéquate.

## **C29 : CATHETERISME CARDIAQUE PEDIATRIQUE, BILAN D'ACTIVITE D'UNE ANNEE**

A. Guergour, S. Bouzouagh, L .Kechi, T. Mokrab, N. Zaoui, K. Roudoci

Service de cardiologie et chirurgie cardiaque pédiatrique, EHS Draa ben Khedda, Tizi ousou

## **INTRODUCTION :**

Le cathétérisme cardiaque occupe une place importante dans la prise en charge des cardiopathies congénitales, et cela dans un but diagnostique permettant de définir le statut hémodynamique et l'opérabilité des patients, ou bien interventionnel permettant d'éviter un geste chirurgical à cœur ouvert ou fermé.

## **MATERIEL ET METHODE :**

Il s'agit d'une étude rétrospective sur une période d'une année allant du 01/09/16 au 11/09/17 sur l'ensemble des patients présentant une cardiopathie congénitale et qui ont bénéficiés d'un cathétérisme cardiaque

**RESULTAT :**

73 patients ont été colligés durant cette période, 22 % des procédures ont été réalisées pour étude hémodynamique et 78% de procédures pour cathétérisme interventionnel, avec 55% de dilatation des sténoses pulmonaires dont 4% sont des sténoses critiques, 11% de fermeture de canal artériel persistant, 6% de fermeture de communication inter-atriale et 6% d'atrioseptostomie de Rashkind.

L'âge moyen était de 1,4 ans (2 jours – 16 ans), et le poids moyen est de 10 Kg (2 – 60Kg).

73% des procédures ont été réalisées sous sédation, 8% sous anesthésie générale, et 12% sous anesthésie locale.

Aucune complication n'est survenue au cours des différentes procédures.

**CONCLUSION :**

Le cathétérisme cardiaque interventionnel représente un moyen thérapeutique de première intention dans certaines cardiopathies congénitales, alors que l'exploration angiographique hémodynamique perd de plus en plus de son intérêt devant l'apparition de nouvelles méthodes d'imagerie cardiaque, et par la prise en charge précoce des cardiopathies à shunt gauche droite.

## COMMUNICATIONS AFFICHEES

### **P1. UNE CAUSE INHABITUELLE D'HYPERINSULINISME, LE SYNDROME DE MÜNCHHAUSEN PAR PROCURATION : A PROPOS DE 2 CAS.**

M. Ouddah, A. Nacef, Ch. Boubidi, Y. Guedouar, I. Frada, O. Lammari, I. Betrouni, C. Zeghdoud, A. Bouras, A. Sahli, A. Ouattou, Z. Zeroual.

Service de Pédiatrie « A » Hôpital Nefissa Hamoud (Ex Parnet), CHU Hussein Dey, Alger

#### **INTRODUCTION :**

L'hyperinsulinisme est l'une des causes les plus importantes d'hypoglycémie. Il peut être congénital ou acquis. Dans le syndrome de Münchhausen par procuration (SMPP), l'administration exogène d'insuline par un parent, le plus souvent la mère, à un enfant est une cause rare d'hyperinsulinisme.

#### **OBJECTIFS**

Rapporter 2 cas de SMPP en illustrant les difficultés diagnostiques, la gravité des manifestations cliniques et l'importance de la suspicion pour protéger l'enfant.

#### **PATIENTS ET METHODES :**

##### **OBSERVATION 1 :**

Nourrisson 23 mois, issu d'un couple non consanguin, d'une grossesse désirée après stérilité primaire de 7 ans, menée à 31 SA, aux ATCD de plusieurs hospitalisations dans plusieurs établissements pour hypoglycémie depuis l'âge de 7 mois, sans diagnostic étiologique. A l'âge d'un an et demi, le diagnostic d'hyperinsulinisme (sur une insulinémie très élevée sans peptide C) a été retenu. Le nourrisson a été mis sous traitement avec bonne évolution initialement. Il a présenté en parallèle plusieurs autres symptômes : hémorragies digestives, épistaxis sans retentissement clinique ou biologique (bilan d'hémostase correct, exploration locale sans anomalie). Des hypoglycémies symptomatiques (non constatées par l'équipe médicale) ont récidivé peu après malgré un traitement bien conduit à dose maximale. L'authenticité des symptômes a été mise en question et le cycle glycémique a été surveillé par les médecins, qui était correct. La maman a avoué qu'elle aggravait les chiffres glycémiques pour qu'on s'occupe mieux de son fils. Un syndrome de Münchhausen par procuration a été suspecté. Le traitement a été arrêté progressivement sans récurrence d'hypoglycémie. Un avis psychiatrique a été demandé pour la mère retrouvant chez elle une structure de personnalité particulière (traits en faveur de personnalité limite/hystérique).

##### **OBSERVATION 2 :**

Nourrisson de 9 mois, aux ATCD d'infections urinaires à répétition, admis pour prise en charge de déshydratation sur gastroentérite fébrile. Le nourrisson a été réhydraté, mis sous traitement antibiotique sans amélioration. Devant la persistance de la fièvre et apparition d'une diarrhée sécrétoire, un bilan étiologique a été lancé (déficit immunitaire, maladie céliaque, tumeur neuro-endocrine) revenu négatif. Durant l'hospitalisation, le nourrisson a présenté plusieurs épisodes d'hypoglycémie profonde réfractaire à toute thérapeutique. Le dosage de l'insulinémie revenu très élevée et de peptide C effondré nous ont orienté vers une origine exogène de l'insuline et nous ont

fait évoquer le syndrome de Münchhausen par procuration. Cette hypothèse a été confirmée par la surveillance rigoureuse de l'enfant et surtout de sa mère surprise entrain d'injecter de l'insuline.

#### **DISCUSSION :**

Nos deux observations nous font discuter essentiellement quatre points :

- Le retard au diagnostic pour une pathologie connue ceci peut être expliqué par la grande confiance des médecins à l'histoire de la maladie des enfants telle qu'elle est rapportée par les parents.
- Les prescriptions abondantes d'examen complémentaires inutiles pouvant être douloureux voire dangereux et parfois coûteux (TDM abdominale, IRM cérébrale, Octréoscan) pour arriver à un diagnostic étiologique d'une affection récurrente et/ou persistante simulée ou provoquée par un tiers.
- L'exposition aux risques de complications iatrogènes par l'acharnement à la correction urgente d'un trouble pouvant mettre en jeu le pronostic vital de ces enfants.
- A qui s'adresser devant une telle situation ? (Assistante sociale ? autorités judiciaires ? ...)

#### **CONCLUSION :**

Le SMPP est une forme de maltraitance à l'enfant qu'il faut savoir évoquer rapidement devant la récurrence et la persistance des troubles car sa reconnaissance précoce permettra sans doute de limiter les dommages physiques et psychologiques causés à l'enfant.

## **P2. UN HEMATOME SOUS DURAL REVELANT UN SYNDROME DU BEBE SECOUE, SAVOIR Y PENSER : A PROPOS DE 2 CAS.**

M. Ouddah, A. Nacef, F. Khelfat, M. Moubri, Y. Kassa, M. Djadi, N. Bouleghiout, O. Drali, M. Boutaba, Z. Zeroual, Z. Arrada.

Service de Pédiatrie, Hôpital Nefissa Hamoud (Ex Parnet), CHU Hussein Dey.

#### **INTRODUCTION :**

Le syndrome du bébé secoué (SBS) souvent méconnu, est une forme de maltraitance à enfant.

#### **OBJECTIFS :**

Nous rapportons 2 observations ayant révélé un SBS.

#### **PATIENTS ET METHODES :**

##### **OBSERVATION 1 :**

Nourrisson de 4 mois et demi, issu d'une grossesse gémellaire menée à 35 SA, aux ATCD familiaux d'un frère jumeau ayant présenté un hématome sous dural à l'âge de 2 mois et demi (bilan d'hémostase, bilan malformatif sans anomalie). Aux ATCD personnels d'une fracture fémorale droite à l'âge de 2 mois. Admis pour exploration de troubles de la conscience avec un syndrome hémorragique cutané.

Le bilan biologique révèle une anémie sans troubles de l'hémostase. La TDM cérébrale objective un hématome sous dural aigu pariéto-occipital droit, hématome sous dural chronique frontal bilatéral avec stigmates de saignement récent, faisant suspecter le SBS.

## **OBSERVATION 2 :**

Enfant de 02 ans et demi issu d'un couple divorcé. Aux ATCD personnels de fracture du bras gauche et de plusieurs hospitalisations. Admis pour coma avec signes de focalisation, une pâleur cutanéomuqueuse, déshydratation et une malnutrition stade II de Gomez.

La TDM cérébrale objective un hématome sous dural frontal bilatéral chronique.

Le fond d'œil retrouve un œdème papillaire explosif stade IV associé à une hémorragie rétinienne postérieure.

L'association HSD + hémorragie rétinienne est très évocatrice du SBS.

## **DISCUSSION :**

Le syndrome du bébé secoué est un traumatisme crânio-céphalique secondaire à un acte violent de secouement de la part d'un adulte envers un nourrisson. Aucun signe clinique n'est pathognomonique. La clé du diagnostic est de savoir y penser devant un HSD associé ou non à une hémorragie rétinienne et sans stigmates de traumatismes violents. Une maltraitance a été fortement évoquée devant le tableau clinique et surtout l'analyse de la situation sociale des 2 patients rapportés à travers nos 2 observations.

La mortalité avoisine les 10 à 40 %. Les séquelles sont très gravissimes sur un cerveau en développement. La prise en charge médico-légale est délicate

## **CONCLUSION :**

Tout hématome sous dural chez le nourrisson doit faire suspecter le diagnostic du SBS.

La responsabilité du médecin est de protéger tout enfant en situation à risque ou suspect de maltraitance et impose la déclaration aux autorités compétentes à défaut de conséquences graves vu le risque de récurrence.

## **P3. LA BIOTHERAPIE ET SON INTERET AU COURS DE L'ANEMIE HEMOLYTIQUE AUTO-IMMUNE. (A PROPOS D'UN CAS)**

A. Ouattou, A. Guedouar, R. Boubidi, Z. Zeroual

Service pédiatrie A, Hôpital Nefissa Hamoud, C.H.U. Hussein Dey ex. Parnet.

### **INTRODUCTION:**

L'anémie hémolytique auto-immune (AHA) se caractérise par une diminution de la durée de vie des hématies liée à la présence d'auto-anticorps dirigés contre un ou plusieurs antigènes de la membrane érythrocytaire entraînant leur destruction accélérée.

### **OBJECTIF:**

L'objectif de notre travail est d'apprécier l'intérêt l'efficacité de la biothérapie au cours de l'anémie hémolytique auto-immune résistante aux autres traitements habituels.

### **MATERIELS ET METHODES :**

Il s'agit du nourrisson AMIRA âgée de 5 mois issue d'un couple non consanguin, 2<sup>ème</sup> d'une fratrie de 02 enfants, hospitalisée pour exploration d'une anémie aigue.

## RESULTATS :

Amira est née d'une grossesse suivie et menée à terme avec bonne adaptation à la vie extra-utérine et qui a un bon développement psychomoteur. 3 jours avant son admission, une pâleur cutanéomuqueuse avec une asthénie d'accentuation progressive sont apparues ce qui a motivé les parents à consulter, à l'examen clinique Amira avait un subictère conjonctivale avec léger ictère généralisé et des urines foncées tachant le linge, à la biologie, une anémie aigue grave à 4g/dl d'hémoglobine (Hb) normocytaire normochrome régénérative avec un test de coombs direct positif d'où le diagnostic d'une AHAI idiopathique ou primitive après élimination des autres étiologies et qui a nécessité une réanimation hématologique urgente sous corticothérapie.

Après, Le nourrisson a reçu des corticoïdes orale puis des bolus de corticoïde en intraveineux (IV) puis des Veinoglobuline et sans arrêt de corticoïde orale, mais sans aucun résultat avec hémolyse très fréquente et transfusion sous corticoïde IV chaque 2 à 3 jours, Pour cela la décision de mettre sous biothérapie a été prise après bilan pré thérapeutique normale par l'utilisation de RITUXIMAB (Mabthera) avec une injection très prudente en IV lent et une surveillance étroite clinico-biologique chaque semaine et pendant 04 semaines. Une nette amélioration de l'état clinique et biologique après la première perfusion a été constaté avec HB à 7.7g/dl avec une seule autre transfusion de CG pour Hb à 4g/dl mal tolérée puis une augmentation progressive du taux d'Hb a été observée et le nourrisson n'a pas nécessité une autre transfusion. Elle est sortie après la 4<sup>ème</sup> cure de Rituximab avec un très bon état général, bonne coloration cutanéomuqueuse avec Hb : 10.6 g/dl sans signes d'hémolyse clinique ni biologique et sans lymphopénie avec control chaque semaine .Après un recul de 2 mois Amira n'a présenté aucun épisode infectieux ni autre effet secondaire au Rituximab soit une réponse spectaculaire a cette biothérapie.

## CONCLUSION :

L'AHAI est une pathologie grave nécessitant un diagnostic précoce et prise en charge rapide, urgente et une surveillance stricte qui évolue généralement favorablement mais pas dans la quasi-totalité des cas et nécessite parfois le recours à la biothérapie qui a fait ces preuves pour notre malade jusqu'à présent, mais avec un risque accru des effets secondaires essentiellement infectieux dues à la lymphopénie et qui peuvent emporter le malade d'où l'intérêt du suivi et surtout de multiplier les études sur ce type de thérapie qui est une arme à double tranchant.

## P4. INFECTION CONGENTALE A CMV DANS SA FORME GENERALISEE, A PROPOS D'UN CAS, AVEC REVUE DE LA LITTERATURE.

A. Harboula, N. Boutaghane\*, W. Benrabah\*, H. Annou, S. Oucif, I. Saadaoui, Z. Arrada.  
Service de pédiatrie « B », unité Nid, CHU Hussein Dey Ex Parnet.  
Unité de néonatalogie, service de gynécologie obstétrique, CHU Hussein Dey Ex Parnet.\*

## INTRODUCTION :

L'infection à CMV est la plus fréquente des infections virales du nouveau-né, avec une incidence entre 0,24 et 2,2%. Elle est souvent asymptomatique. Lorsqu'elle est symptomatique, elle est représentée essentiellement par les formes dissociées (RCIU, Hepatosplenomegalie, ictère), à l'opposé des formes généralisées qui sont rares, et qui réalisent souvent un tableau sévère d'embryofetopathie, avec RCIU et atteinte multi viscérale.

**OBJECTIF :**

Décrire les signes cliniques et paracliniques de l'infection congénitale à CMV observés chez notre patiente, ainsi que les difficultés de sa prise en charge, et les comparer aux données de la littérature.

**MATERIEL ET METHODES :**

C'est une étude faite à partir d'un dossier d'un nouveau-né hospitalisé dans le service le 3 Mars 2017.

**OBSERVATION :**

Nous rapportons le cas d'un nouveau-né de sexe féminin, sans antécédent familiaux particuliers, issu d'un couple non consanguin, d'une grossesse suivie, compliquée d'HTA gravidique et de RCIU. Naissance à terme par voie haute pour pré éclampsie, avec une mauvaise adaptation à la vie extra utérine (Apgar 2/10 5/10).

L'examen clinique a mis en évidence un syndrome hémorragique fait d'un purpura pétéchial et ecchymotique diffus, un ictère franc cutanéomuqueux, un RCIU dysharmonieux avec une microcéphalie à -3, 6Z, une hépatomégalie FH=6cm et une splénomégalie type III, des urines foncées, des selles normalement colorées, par ailleurs une hypotonie axiale et segmentaire. Le bilan biologique a montré une thrombopénie à 14000/mm<sup>3</sup>, un TP bas à 16%, une cytolyse à 13×normale, une cholestase : bilirubine totale = 212mg/l, bilirubine directe = 143mg/l. L'ETF a objectivé une vasculopathie, des calcifications, et des troubles de la gyration.

Au bilan étiologique : sérologie virale CMV IgG = 889, 5UI/ml, **IgM = 4,39UI/ml**, soit positive, la charge virale PCR à CMV plasmatique = 105415 copies/ml, charge virale PCR à CMV urinaire = 33517208 copies/ml, test d'avidité chez la mère en faveur d'une primo-infection datant de plus de 3mois. Le diagnostic d'une infection congénitale à CMV a été retenu. En pré thérapeutique les sérologies HIV, rubéole, herpes ont été faites, revenues négatives. Le nouveau-né a été mis sous Ganciclovir. L'évolution a été émaillée par la survenue d'une cirrhose hépatique, et l'issue était fatale à l'âge de 2 mois suite à une détresse multi viscérale.

**DISCUSSION :**

L'infection congénitale à CMV existe mais sa prévalence n'est pas connue chez nous, dans le monde son estimation est de 0,3 à 0,7% de toutes les naissances vivantes.

Les données cliniques et paracliniques de notre patiente concordent avec celles décrites dans la littérature.

C'est une pathologie grave dans les formes sévères, comme l'atteste l'évolution fatale pour notre malade, en effet la mortalité peut atteindre jusqu'à 30% et les survivants peuvent avoir un retard psychomoteur, une chorioretinite, une surdité.

**CONCLUSION :**

Notre cas d'infection congénitale à CMV illustre parfaitement la gravité de cette pathologie, et souligne l'importance de la prévention, du dépistage, et de la prise en charge précoce de l'infection pendant la grossesse.

## **P5. INTOXICATIONS CHEZ L'ENFANT : PROFIL CLINIQUE ET EVOLUTIF**

A. Allouni, N. Boulekhout, M. Moubri, O. Drali, Y. Kassa, F. Khelfat, Z. Arrada  
Service de Pédiatrie B, Hôpital N. Hamoud, CHU Hussein-Dey, ALGER

### **INTRODUCTION :**

Les intoxications aiguës sont des accidents de la vie courante de l'enfant qui peuvent arriver à 200.000 cas par année. La mortalité infantile est de 10 à 12 cas par an, essentiellement dans la tranche d'âge de 1 à 4 ans.

### **OBJECTIF :**

Décrire le profil épidémiologique, clinique et évolutif des intoxications aiguës de l'enfant.

### **MATERIELS ET METHODES :**

C'est une étude rétrospective descriptive et analytique.

Nous avons inclus les enfants victimes d'intoxications et hospitalisés à l'unité de court séjour du 1<sup>er</sup> Janvier au 31 Aout 2017. Les paramètres étudiés sont reportés sur une fiche préétablie.

Nous avons étudié : Age, sexe, date et heure de l'accident, saison, produit en cause, l'état clinique de l'enfant et l'évolution.

L'analyse statistique est faite par le logiciel épi-info 3.5.3.

### **RESULTATS :**

Durant la période de l'étude, 32 enfants ont été hospitalisés, l'âge moyen est  $3.2 \pm 1.8$ , 16 filles et 16 garçons, l'accident a eu lieu au domicile des parents dans tous les cas, le délai de consultation varie de 15 min à 12 heures. Les produits en cause sont les médicaments chez 40% des enfants, déboucheurs et détergents sont retrouvés chez 25% de la population.

3 enfants ont pris des hydrocarbures (pouliche) dont un est hospitalisé dans un tableau de coma.

### **CONCLUSION :**

Les intoxications accidentelles de l'enfant sont encore fréquentes, cela souligne la nécessité d'accroître la prévention.

## **P6. L'HUILE DE CADE « EL KATRAN » LE DANGER MECONU : CONVULSIONS CHEZ UN NOURRISSON SUITE A L'APPLICATION DE L'HUILE DE CADE. À PROPOS D'UN CAS**

I. Betrouni, Y. Kassa, O. Drali, N. Boulekhout, F. Khelfat, M. Moubri, Z. Arrada.  
Service de pédiatrie B – CHU NEFISSA HAMOUD, Hussein-Dey

L'huile de cade appelée également «katran» en arabe contient des sesquiterpènes et des phénols connus pour leur toxicité aussi bien par contact avec la peau que par ingestion. Elles se manifestent le plus souvent par des troubles cardio-vasculaires, des troubles respiratoires et des troubles neurologiques.

Nous rapportons un cas clinique de notre service, qui présente des convulsions d'origine toxique, dues à l'application de l'huile de cade.

Il s'agit d'un nourrisson, âgé de 07 mois, sans antécédents particuliers, qui consulte pour des convulsions dont l'interrogatoire retrouve la notion de l'application étendue de l'huile de cade dans un cadre rituel.

L'examen clinique retrouve un bon état général, une odeur particulière rappelant l'huile de cade, des convulsions hypertoniques avec fixité du regard et cyanose péri buccale, d'une durée brève cédant spontanément n'ayant pas nécessité un traitement par ailleurs, un bon état hémodynamique et un bon examen post critique.

Un bilan métabolique a été demandé revenu normal.

Une imagerie cérébrale était sans anomalie.

Un avis en toxicologie a été demandé.

Devant ce tableau clinique et paraclinique le diagnostic de convulsions d'origine toxique dues à l'application de l'huile de cade est retenu.

On note par la suite une bonne évolution clinique.

L'intoxication à l'huile de cade, reste une intoxication peu fréquente mais grave, à ne pas méconnaître et dont la sensibilisation reste le meilleur moyen préventif.

**Mots clés :** l'huile de cade, nourrisson, intoxication, convulsions, prévention

## **P7. LYMPHANGIOME KYSTIQUE CERVICO-THORACO-ABDOMINALE : A PROPOS D'UNE OBSERVATION ET REVUE DE LA LITTÉRATURE**

S. Bourouina, K .Haddad, M. Boutaba, A. Lebied, Z. Zeroual.

Service Pédiatrie A .Hôpital N. Hamoud, CHU Hussein Dey. Alger, Algérie.

### **INTRODUCTION :**

Le lymphangiome kystique est une tumeur vasculaire bénigne rare, prenant naissance des vaisseaux lymphatiques, sa topographie est variable, la clinique est polymorphe, le diagnostic se fait par l'imagerie (TDM, IRM), et le traitement est chirurgicale

### **OBJECTIF :**

Présenter une tumeur vasculaire bénigne rare et faire une revue de la littérature.

### **MATERIEL ET METHODE :**

Nous vous rapportons le cas de Amira nourrisson de 14mois, présentant une détresse respiratoire sévère.

### **RESULTATS :**

Amira issue d'un couple jeune non consanguin, deuxième d'une fratrie de deux (1soeur VBP), sans antécédents familiaux particuliers, née à terme par voie basse, avec bonne adaptation primaire, correctement vacciné, cicatrice de BCG (+), sans antécédents pathologiques particuliers, qui présente le tableau clinique suivant : une détresse respiratoire sévère dans un contexte apyrétique, un wheezing continu, un syndrome CAV supérieur, une masse latéro-cervicale droite ;

Radiographie thoracique de face : élargissent du médiastin supérieur et moyen.

La hantise été un lymphome malin, on a complété par une TDM TAP : lymphangiome kystique cervico-thoraco-abdominale.

La malade a bénéficié d'une résection chirurgicale de la composante cervicale et thoracique en chirurgie thoracique, avec bonnes suites opératoires en attendant la prise en charge de la composante abdominale.

## CONCLUSION :

Le lymphangiome kystique cervico-thoaco-abdominale est une tumeur bénigne par sa composition maligne par sa localisation, la chirurgie exérèse est le traitement de choix pour éviter les récurrences locales.

## P8. SYNDROME DE PRUNE BELLY AVEC UNE FISTULE VESICO-CUTANEE

S. Medjadj, Y. Kassa, B. Saadaoui, S. Oucif, Z. Arrada  
Service de Pédiatrie B. CHU Hussein Dey (Ex Parnet). Alger

### INTRODUCTION :

Le syndrome de Prune Belly (PBS) ou syndrome d'Eagle-Barrett est une malformation congénitale rare à prédominance masculine, caractérisé par une hypoplasie de la musculature abdominale, des anomalies du tractus urinaire et une cryptorchidie bilatérale. Ce syndrome est associé dans 75% des cas à des malformations pulmonaires, squelettiques, cardiaques, et gastro-intestinales. Les formes cliniques sont variables allant du mort-né par dysplasie rénale ou respiratoire majeure à l'enfant pratiquement normal. L'hypoplasie pulmonaire secondaire à l'oligoamnios est la principale cause de décès après la naissance, mais la sévérité de l'uropathie ainsi que l'altération de la fonction rénale sont les principaux facteurs pronostiques

### OBSERVATION :

Nous rapportons le cas d'un nouveau-né de sexe masculin, âgé de six jours, issu d'un couple non consanguin, d'une grossesse compliquée d'un oligoamnios. Il est né à terme par voie basse, sans facteurs de risque infectieux avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine, eutrophique à la naissance (PN : 2900g, TN : 50cm, PC : 34.5cm). L'échographie anténatale du troisième trimestre a objectivé une hydronéphrose bilatérale. A l'admission, l'examen objectivait : des oreilles mal ourlées, une paroi abdominale mince, fripée avec une fistule vésico-cutanée sous ombilicale ramenant des urines. Les organes génitaux de morphotype masculin avec une cryptorchidie bilatérale et des signes cliniques d'acidose (une polypnée ciné materia, un myosis et des marbrures généralisées), le reste de l'examen est normal.

Sur le plan radiologique : Radiographie du thorax normale Echographie abdomino-pelvienne : hypoplasie de la paroi abdominale antérieure, importante urétérohydronéphrose bilatérale à contenu finement échogène avec épaissement pariétal circonférentiel du pyélon et des uretères sur des **reins dysplasiques**. Une méga vessie congénitale avec présence d'une structure tubulée ombilicale en rapport avec le canal de l'ouraque. Cystographie rétrograde : opacification d'un long trajet fistuleux (65cm) à bords irréguliers faisant communiquer la vessie à l'ombilic, absence de reflux vésico-urétéral. Dans le cadre d'un bilan malformatif, l'échocardiographie Doppler a objectivé une sténose légère de l'artère pulmonaire gauche grad max 22mmHg associée à un FOP, et l'ETF revenue sans anomalie.

Sur le plan biologique :

Une insuffisance rénale organique avec des troubles ioniques (hyponatrémie et hyperkaliémie) et une acidose métabolique décompensée

Sur le plan bactériologique : l'ECB des urines a objectivé une infection urinaire à staphylocoque pathogène sensible aux C3G.

Notre prise en charge était symptomatique : hospitalisation du patient, antibiothérapie, correction des troubles ioniques (hyponatrémie et l'hyperkaliémie), du sérum bicarbonaté per os, guetter les signes de surcharge et prise de TA. En collaboration avec l'équipe de chirurgie infantile, nous avons décidé d'un traitement conservateur vu les reins dysplasiques.

La fonction rénale de notre patient s'altérait progressivement et il est décédé à un mois de vie dans le tableau d'un choc septique.

#### **CONCLUSION :**

Le PBS est une malformation complexe dont l'étiologie reste toujours méconnue. Le diagnostic anténatal par échographie est possible et le diagnostic postnatal est facile.

Dans le cas d'une uropathie obstructive basse, la présence d'une fistule vésico-cutanée faisant communiquer la vessie avec le liquide amniotique en anténatal permet d'éviter l'hypoplasie pulmonaire et de préserver la fonction rénale si les reins sont sains. Notre patient avait une fistule vésico-cutanée mais ses reins étaient dysplasiques.

La prise en charge du PBS fait l'objet de controverse entre traitements chirurgical et conservateur, et nécessite une approche au cas par cas. Le traitement chirurgical englobe la reconstruction de l'uropathie, l'abaissement testiculaire en l'absence d'atrophie et l'abdominoplastie.

L'altération progressive de la fonction rénale est la principale cause de mortalité associée aux états de sepsis

#### **P9. PURPURA THROMBOPENIQUE IDIOPATHIQUE AUX URGENCES PEDIATRIQUES : PROFIL CLINIQUE, PARA CLINIQUE, ET THERAPEUTIQUE.**

H. Annou, N. Benmoufouk, H. Bekkakcha, S. Kherra, M .Boutaba, N. Haddad, O. Drali, F. Khalfat, I. Bourmad, A. Mekki, Z. Zeroual, Z. Arrada.  
Service de pédiatrie, CHU Nafissa Hamoud.

#### **INTRODUCTION :**

Le purpura thrombopénique idiopathique (PTI) aigu est la cause la plus fréquente de thrombopénie aiguë chez l'enfant. Il est évoqué devant la présence d'un tableau clinique et biologique concordant, après exclusion des autres causes.

#### **OBJECTIF :**

Décrire le profil clinique para clinique et thérapeutique du PTI vu aux urgences durant la 1ere consultation.

#### **PATIENTS ET METHODE :**

Il s'agit d'une étude rétrospective de type analytique et descriptive sur dossiers de malade hospitalisé pour PTI durant ces deux dernières années ( de juin 2015 à juin 2017) au niveau des 2 services de pédiatrie « A » et « B » du CHU Parnet, faite à l'aide d'une fiche technique ou sont notés plusieurs paramètres.

#### **RESULTATS :**

Durant cette période nous avons colligés 50 cas de PTI, l'âge des patients au moment du diagnostic varie de 8 mois à 12 ans, avec un âge moyen de 4,2 ans +/- 2,7, nous avons noté une

légère prédominance féminine avec un sexe ratio de 0,9. Le tableau clinique est dominé par les hémorragies cutanées objectivées dans 100 % des cas (pétéchies, ecchymoses, hématomes) associées à des hémorragies muqueuses dans 45% des cas (pétéchies des gencives ou du voile du palais, bulles hémorragiques, rectorragies).

Un antécédent d'infection récente a été noté chez 47% des malades. La thrombopénie était inférieure ou égale à 10.000 dans 68% des cas dont 73% avait un VPM supérieur à 8 (VPM moyen 9,64 fl). Le myélogramme était réalisé pour 16 malades.

Une abstention thérapeutique avec surveillance est réalisée chez 39% des patients dont 63% avait un taux de plaquette inférieur à 10.000. Les immunoglobulines humaines polyvalentes ont été prescrites dans 56% des cas, et seuls 2 patients ont reçu une corticothérapie de courte durée.

Avec ou sans traitement nous avons noté une évolution favorable pour tous nos patients avec une normalisation progressive du taux de plaquettes.

#### **CONCLUSION :**

Notre étude montre que le diagnostic de purpura thrombopénique peut être posé aux urgences grâce à un examen clinique minutieux et une analyse rigoureuse de la Numération formule sanguine. Par ailleurs parce que il s'agit d'une pathologie d'évolution le plus souvent favorable, le traitement en occurrence les immunoglobulines coûteux et non dénuées de risques doit être réservé aux formes sévères de la maladie

#### **P10. SYNDROME OPSO-MYOCLONIQUE : A PROPOS DE 07 CAS**

I. Maouas, N. Benmouffok, L. Lamrani, A. Djaafar Khodja, K. Bahri, A. Mekki, Z. Zeroual.

Service pédiatrie A, Hôpital Parnet, CHU Nefissa Hamoud.

#### **INTRODUCTION :**

Le Syndrome Opso-Myoclonique (SOM) est un syndrome neurologique rare, d'origine paranéoplasique ou parfois post viral. Chez l'enfant, il s'associe dans plus de la moitié des cas à un neuroblastome.

L'objectif de notre étude est d'attirer l'attention du clinicien vers le diagnostic du SOM et de savoir rechercher un neuroblastome associé.

#### **PATIENTS ET METHODES :**

C'est une étude rétrospective, faite sur dossiers médicaux, de 07 malades hospitalisés pour SOM, au CHU Nefissa Hamoud, service de pédiatrie A, entre 2008 et 2017. Le diagnostic du SOM est retenu sur les critères diagnostiques du 8eme rapport du workshop international du syndrome opso-myoclonique.

#### **RESULTATS :**

07 malades sont colligés, 06 garçons et une fille. L'âge moyen est de 16 mois [02 – 34 mois], le délai diagnostique varie de 04 jours à 06 mois. Le développement psycho-moteur est correct chez tous nos malades. La description clinique est typique chez 06 malades : les opsoclonies sont le symptôme le plus fréquent, quasi constant (6/7). L'association à un neuroblastome est retrouvée dans 43% des cas (03 malades parmi 07). La difficulté réside dans le diagnostic du neuroblastome associé : la TDM est le seul examen contributif (Masse tumorale visualisée dans 100% des cas), la

scintigraphie à la MIBG et le dosage des catécholamines urinaires étaient négatifs dans 100% des cas. Chez les 04 autres malades on retrouve 02 sérologies positives (VZV, HHV6). Le pronostic neurologique des patients présentant un SOM avec neuroblastome parait meilleur que celui des autres.

#### **CONCLUSION :**

Le SOM est une pathologie rare, mais qui révèle un neuroblastome dans plus de la moitié des cas. La stratégie diagnostique du neuroblastome doit être rigoureuse : tous les examens doivent être reconduits après 06 mois si la première recherche est négative.

**Mots clés :** syndrome opso-myoclonique, opsoclonies, neuroblastome

### **P11. PLACE DU NTpro-BNP DANS LE DIAGNOSTIC DE L'INSUFFISANCE CARDIAQUE DE L'ENFANT.**

A. Ouattou, N. Bouleghiout, Y. Kassa, O. Drali, M. Moubri, F. Khelfat, Z. Arrada  
Service pédiatrie B, Hôpital N. Hamoud, C.H.U. Hussein Dey

#### **INTRODUCTION :**

Le BNP (BrainNatriuretic Peptide) est un peptide libéré par les myocytes des ventricules du cœur en réponse à une défaillance cardiaque.

Le BNP est sécrété sous forme d'un précurseur : le pro-BNP, qui sera clivé en BNP (fraction active) et NTpro-BNP (fraction inactive).

En pratique, son dosage est utilisé pour déterminer l'origine cardiaque ou pulmonaire d'une dyspnée, mais aussi pour le suivi et le pronostic d'une insuffisance cardiaque.

#### **OBJECTIF :**

Démontrer l'utilité du dosage du NTpro-BNP en pratique, pour conforter le diagnostic de l'insuffisance cardiaque aigue (ICA) et éliminer les diagnostics différentiels.

#### **MATERIELS ET METHODES :**

C'est une étude rétrospective descriptive et analytique.

Nous avons inclus les malades hospitalisés pour une insuffisance cardiaque à l'unité de court séjour, entre 1 janvier et 31 aout 2017.

Les paramètres étudiés étaient l'âge, le sexe, début des symptômes, l'existence de cardiopathie congénitale sous-jacente, les signes cliniques et radiologiques et le taux du NTpro-BNP.

#### **RESULTATS :**

Nous avons retenu 19 dossiers, il s'agit de 6 filles et 13 garçons (Sex Ratio 2.1).

L'âge moyen est de 7.9 mois avec des extrêmes de 1 mois à 3 ans. La détresse respiratoire est présente chez tous les malades. Le délai de prise en charge entre début des symptômes et l'hospitalisation est de un à 10 jours.

Une cardiopathie sous-jacente est présente dans 16 cas (84.2%).

Le diagnostic de l'ICA est retenu cliniquement chez 11 cas (57.8), 8 cas (42.1%) avaient une symptomatologie incomplète.

Le NTpro-BNP a été fait chez 10 malades, a permis de retenir le diagnostic d'ICA dans 7 cas (70%), l'a éliminé dans 1 cas et l'a conforté chez 2 malades.

## **CONCLUSION :**

Le diagnostic de l'insuffisance cardiaque est désormais conforté ou confirmé en cas de doute par l'utilisation d'un nouveau marqueur biologique précoce, rapide et non invasif : le NTpro-BNP, et éliminer par conséquent les diagnostics différentiels et accélérer la mise en route d'un traitement adéquat pour améliorer le pronostic vital de l'enfant.

## **P12. PANCREATITE AIGUE REVELANT UNE HEPATITE A NON FULMINANTE.**

K. Koiche, D. Dahlouk

Service de pédiatrie, Hôpital Central de l'Armée

## **INTRODUCTION :**

La pancréatite aigue est une pathologie grave de l'enfant. Elle est caractérisée par l'autodigestion de la glande pancréatique par ses propres enzymes. Ses étiologies sont multiples; les causes infectieuses représentent 10 % des cas; elles sont dominées par l'atteinte ourlienne. Peu de cas d'hépatite A ont été rapportés dans la littérature, la pancréatite est alors une complication d'une forme fulminante de l'hépatite A.

Nous rapportons le cas d'une pancréatite aigue ayant survenue dans un contexte d'une hépatite A non fulminante.

## **CAS CLINIQUE :**

Chaïma est une fille âgée de 10 ans, sans antécédents personnels ni familiaux particuliers, elle a consulté pour des douleurs abdominales avec fièvre à 38.5°C évoluant depuis 5 jours. Ces douleurs s'étaient compliquées de vomissements 24H au paravent.

A l'admission, elle était fatiguée avec position penchée en avant. Les explorations ont montré une lipasémie à 788UI/l, ASAT à 3574UI/l, ALAT à 3081UI/l, TP à 57% non corrigé par la vitamine K, puis 24H après, taux de bilirubine total à 41 mg/l ; avec la directe à 38 mg ; pour un maximum de 98.4mg/l 9 jours après. Son cholestérol à 3.19mmol/l, les triglycérides à 2.52mmol/l. Sérologies des oreillons, EBV, CMV ont montré une immunisation ancienne, sérologies hépatite B et C négative, sérologie de l'hépatite A positive à IgM.

Cette pancréatite ne s'est pas compliquée de troubles hémodynamiques, de défaillance multi viscérale, ni de troubles métaboliques, la TDM abdominale a montré un pancréas d'aspect légèrement œdémateux, mais sans nécrose, sans malformation. Dans le cadre de l'exploration une échographie abdominale a montré une cholécystite alithiasique, la bili-IRM n'a pas montré d'anomalie de l'arbre biliaire.

La prise en charge a consisté en l'arrêt de l'alimentation tout en assurant les besoins d'entretiens par voie parentérale, jusqu'à la disparition de la douleur et baisse de la lipasémie (inferieur à 3 fois la normale), puis reprise progressive d'une alimentation hypo lipidique, hypo protidique d'abord en NEDC, puis orale fractionnée, vitamine K pendant 3 jours ainsi que ranitidine.

L'évolution a été favorable avec disparition des douleurs et des vomissements à H36. Une baisse progressive de la lipasémie ainsi que les ASAT et ALAT, avec normalisation du TP. Echographie à J10 a montré une bonne évolution de la cholécystite avec vésicule biliaire à paroi fine alithiasique.

## **DISCUSSION ET CONCLUSION :**

Le rôle des virus dans la pancréatite aigüe est bien établi en pédiatrie, l'association à une atteinte hépatique se fait le plus souvent en cas d'hépatite fulminante avec insuffisance hépatique aigüe. L'association de l'atteinte hépatique et pancréatique plaide en faveur d'une atteinte virale (dans 44% des cas) plus que toxique (6% des cas) selon GEOKAS et al (1)

La pancréatite compliquant une hépatite A non fulminante n'est pas fréquente et peu de cas ont été rapportés, surtout en Asie et Amérique du nord.

Le mécanisme de l'atteinte pancréatique dans l'hépatite non fulminante n'est pas bien connu, il est multifactoriel. Plusieurs hypothèses ont été proposées à savoir l'effet cytopathique directe des virus de l'hépatite sur les cellules pancréatiques, une réaction immunologique, ou un œdème de l'ampoule de Vater avec obstruction du canal de Wirsung, mais il n'existe pas d'évidence directe sur la voie de propagation, qui se fait probablement par voie hématogène ou par les sécrétions biliaires.

Le traitement est symptomatique, et l'évolution peut être marquée par la récurrence ou le passage à la chronicité de la pancréatite.

## **RÉFÉRENCES:**

1. D. MOLETA. Case report: acute pancreatitis associated with acute viral hepatitis: case report and review of literature: Rev Ins Med. 6:349-351, Nov-December 2009

## **P13. LA MALADIE DE CRIGLER-NAJJAR. A PROPOS DE DEUX CAS**

N. Boumaza, O. Chaita, M. Saadi, M. Medjroubi, Z. Bouderdia  
Service de Pédiatrie B ; CHU Constantine

## **INTRODUCTION :**

La maladie de Crigler-Najjar est une maladie métabolique rare, de transmission autosomique récessive, qui affecte la glucuro-conjugaison de la bilirubine. Elle se révèle dès la période néonatale par un ictère à bilirubine non conjuguée. L'examen clinique retrouve un ictère précoce, intense et isolé. Les examens biologiques montrent une hyperbilirubinémie non conjuguée. On distingue 02 types selon la réponse au traitement par les inducteurs enzymatiques (phénobarbital) : le type 1 ne répondant pas au traitement, et le type 2 dans lequel un traitement de 03 semaines entraîne une baisse de la bilirubinémie. Le diagnostic est confirmé par le dosage enzymatique sur biopsie hépatique.

## **OBSERVATIONS :**

**Cas N°1 :** fille âgée de 42 jours admise pour ictère cutanéomuqueux associé à une décoloration transitoire des selles et une hyperbilirubinémie à prédominance non conjuguée (bilirubine conjuguée à 2% de la bilirubine totale). Une cholestase a été vite éliminée. Le diagnostic de maladie de Crigler-Najjar type 1 a été évoqué devant l'hyperbilirubinémie non conjuguée précoce, isolée et intense (dépassant 250mg/l) ne répondant pas au traitement inducteur. La patiente a eu des séances de photothérapie intensive quotidiennes, et l'évolution a été sans complications neurologique jusqu'à son transfert à l'hôpital de Ain Naadja pour poursuite d'exploration avec éventuelle transplantation hépatique.

**Cas N°2** : fille âgée de 03 mois et 20 jours admise pour ictère cutanéomuqueux isolé, d'intensité croissante évoluant depuis l'âge de 05 jours. L'examen clinique en dehors de l'ictère est normal. Le bilan montre une hyperbilirubinémie non conjuguée isolée dépassant 250 mg/l. le diagnostic de maladie de Crigler-Najjar type 2 a été évoqué, et confirmé par l'étude génétique qui retrouve une mutation de l'allèle UGT1A1 à l'état homozygote. Grâce au test au phénobarbital nous avons retenu le diagnostic de la maladie de Crigler-Najjar type 2, et l'enfant n'a pas présenté de complication neurologique (recul 6 mois).

#### **CONCLUSION :**

La maladie de Crigler-Najjar est une maladie métabolique rare et grave du fait du risque permanent de développer des complications neurologiques. Elle doit être évoquée devant une hyperbilirubinémie non conjuguée précoce, isolée et intense après élimination des autres causes d'hyperbilirubinémie non conjuguée. Le diagnostic est confirmé par le dosage de l'uridine-diphosphate-glucuronosyl-transférase sur biopsie hépatique. Le seul traitement radical est la transplantation hépatique.

#### **P14. HYPOTONIE CENTRALE MASSIVE, CONVULSION NEONATALES PRECOCE, NEUROPATHIE PERIPHERIQUE ET SI C'ETAIT UNE MALADIE PEROXYSOMALE ? SYNDROME DE ZELLWEGER ET SA VARIANTE ADRENOLEUCODYSTROPHIE NEONATALE A PROPOS DE 06CAS.**

Ch. Boubidi, I. Khenouche, A. Guedouar, Y. Kaci, A. Djebli, Bourouina, L. Maachou, Mesrati, A. Mekki, Z. Zeroual

Service pédiatrie A CHU Hussein Dey Alger

#### **INTRODUCTION :**

Les maladies peroxysomales sont des affections génétiques, rares qui affectent la formation du peroxysome ou altèrent ces fonctions. Elles sont transmises selon un mode autosomique récessif, à l'exception de l'adrénoleucodystrophie liée à l'X. Maladie hétérogène, avec des formes néonatales, infantiles ou encore de l'adulte. Elles sont classées en 3 groupes selon le mécanisme du déficit métabolique : **Les anomalies de la biogenèse du peroxysome, Les déficits mono-enzymatiques, les déficits d'importation de différentes molécules dans les peroxysomes.** Le syndrome de Zellweger (forme la plus sévère de la maladie), l'adrénoleucodystrophie néonatale et la maladie de Refsum infantile; ne sont que l'expression phénotypique différente de mutations du même gène impliqué dans la biogenèse des peroxysomes (gène PEX). Ces maladies débutent le plus souvent à la naissance (SZ) ou durant les premiers mois de vie (ALDN).

#### **OBJECTIF :**

Connaitre le profil clinique et métabolique ainsi que la démarche diagnostique au cours du syndrome de Zellweger.

#### **MATERIEL ET METHODE :**

Il s'agit d'une étude rétrospective sur 03 années portant sur 06 cas de maladie de Zellweger, colligés au niveau de notre service de juin 2014 à juin 2017, le diagnostic a été retenu sur les éléments radio cliniques biologique et le profil plasmatique des acides gras à très longue chaîne.

## **RESULTATS :**

Nous avons colligé 06 cas, l'âge moyen au diagnostique était de 60 jours (30jours -06mois), le sexe ratio était de 1,tous issus d'un mariage consanguin, le début de la symptomatologie était néonatale chez tous nos patients à type d'hypotonie centrale massive, Convulsions avec syndrome de west dans la moitié des cas, une neuropathie périphérique, un retard de croissance et un retard sévère du développement psychomoteur chez les 06 cas.

La dysmorphie cranio-faciale était plus marquée dans 04 cas, tout nos patients présenté une hépatomégalie globale, une surdité neurosensorielle et/ou centrale retrouvée chez 04 patients, un cas présenté une hydrocéphalie ; L'IRM cérébrale retrouve une anomalie de la substance blanche (leucodystrophie) dans tous les cas, des kyste rénaux dans 01cas, les trois garçons présenté une éctopie testiculaire et une fille une hypertrophie clitoridienne, le bilan biologique retrouve une insuffisance surrénale avec des glandes surrénales atrophiques, les taux plasmatiques d'ACTH sont franchement augmentés dans la moitié des cas.

Le Taux plasmatiques en acides gras à très longue chaîne est élevés dans tous les cas C26:0 (acide hexacosanoïque ou cérotique), C24:0 (acide tetradécanoïque ou lignocérique), C22:0 (acide docosanoïque ou béhénique), Ratio C26:0/C22:0 et C24:0/C22:0, le dosage des plasmalogènes érythrocytaires bas chez 03patients.laConfirmation du déficit par l'analyse mutationnelle des gènes (gènes PEX) est en cours pour 04 patients. La prise en charge était purement symptomatique ; 05patients sont décédés dans un tableau de détresse respiratoire grave avec infection bronchopulmonaire.

## **CONCLUSION :**

Les maladies peroxysomales sont des pathologies rares. Leur présentation clinique est hétérogène. Plus les symptômes sont précoces plus la maladie est grave. Le diagnostic biologique est basé sur le dosage des AGTLC, acides pristanique et phytanique confirmé par l'étude génétique. Aucun traitement curatif n'existe à leur actuelle. Leur pronostic reste péjoratif dans la majorité des cas.

## **P15. LEUCODYSTROPHIE METACHROMATIQUE PAR DEFICIT EN SAPOSINE B. A PROPOS DE 02 CAS**

Z. Benhacine, S. Bicha, N. Djedouani, A. Kechichou, Z. Bouderdia.  
Pédiatrie B, CHU Constantine

## **INTRODUCTION :**

La leucodystrophie métachromatique (LDM) est une maladie neuro- dégénérative, autosomique récessive, par surcharge lysosomale due à un déficit en arylsulfatase. L'accumulation pathologique des sulfatides est responsable d'une démyélinisation primitive du système nerveux.

Nous rapportons une forme particulière de LDM avec un taux d'arylsulfatase normal mais avec déficit en Saposine B, activateur de l'arylsulfatase.

## **OBSERVATIONS :**

**1<sup>er</sup> cas :** Haithem, 2 ans 9 mois, 1<sup>er</sup> enfant de parents non consanguins, développement psychomoteur normal jusqu'à l'âge de 17 mois, puis perte progressive de toutes ses acquisitions psychomotrices, est admis pour altération de l'état de conscience.

L'examen retrouve un enfant grabataire, avec une conscience altérée, et un syndrome pyramidal. Le LCR montre une hyperprotéinorachie. L'IRM : leucodystrophie périventriculaire et du centre semi ovale respectant les fibres en U avec des lésions kystiques correspondant à de la gliose, extension des lésions à l'étage sous tentoriel (tronc cérébral et noyaux gris). Le diagnostic de LDM dans sa forme infantile retardée est retenu devant l'âge, l'atteinte neurovégétative, l'hyper-protéinorachie et les lésions à l'IRM.

L'enfant décède en quelques jours par atteinte neurovégétative.

**2<sup>ème</sup> cas:** Iyad 21 mois, frère du 1<sup>er</sup>, est admis pour trouble de la marche, chutes fréquentes d'apparition récente, avec syndrome pyramidal. L'IRM réalisée dans le cadre du dépistage, est revenue en faveur d'une leucodystrophie métachromatique. Le dosage de l'arylsulfatase est revenu normal faisant penser à un déficit en Saposine B. L'évolution s'est faite vers l'aggravation neurologique très rapide.

#### **CONCLUSION :**

La leucodystrophie métachromatique est une maladie neurodégénérative rare et grave. Un taux normal en arylsulfatase doit faire rechercher un déficit en Saposine B. Le dépistage précoce de la maladie est important pour un espoir de prise en charge. Le traitement par greffe de moelle reste décevant.

### **P16. DEFORMATION DE MADELUNG DE L'ENFANT LIEE A LA PRESENCE D'UN LIGAMENT RADIO-LUNAIRE ANORMAL**

L. Haddad, M. Ouchiha, F/Z. Zemiri, N. Cherif  
Unité d'urgences de pédiatrie « B » CHU BENI MESSOUS, ALGER

#### **INTRODUCTION :**

La déformation ou maladie de Madelung est une épiphysiodèse du radius distal survenant au cours de la croissance. Elle est rare (OMIM 127300), survient surtout chez la fille, entraîne des déformations au niveau des os de l'avant-bras. Le diagnostic est habituellement posé dans l'enfance tardive ou l'adolescence. Elle est souvent idiopathique, peut être liée à une atteinte du cartilage de croissance post-traumatique, une séquelle d'infection ou de tumeur et peut également s'intégrer dans le cadre d'une dysplasie osseuse.

Nous rapportons une particularité d'un cas de déformation de Madelung liée à la présence d'un ligament radio-lunaire anormal.

#### **OBJECTIF :**

Préciser l'intérêt de l'imagerie du poignet dans le diagnostic.

#### **OBSERVATION :**

Fille âgée de 11 ans, adressée pour déformation des avant-bras avec douleurs des 2 poignets évoluant depuis 1 an.

L'enfant est en bon état général, apyrétique, eutrophique, sans syndrome dysmorphique. On note une déformation des poignets en « dos de fourchette » avec douleurs à la mobilisation et limitation d'amplitude. Il n'y a pas d'autres signes associés.

Le bilan inflammatoire et phosphocalcique est normal.

La radiographie des poignets retrouve une déformation et une zone de clarté triangulaire métaphyso-épiphyso distale du radius. Le cartilage de conjugaison est visible.

Le scanner montre 2 lésions ostéolytiques métaphysaires inférieures des 2 radius.

L'IRM visualise un ligament radio-lunaire anormal, en hyposignal T1 et T2, permettant de retenir le diagnostic.

L'enfant a bénéficié d'une exérèse de ce ligament qui a permis une diminution de la symptomatologie et de la déformation, sans recourir à l'ostéotomie classique.

#### **DISCUSSION :**

Le ligament de Vickers, décrit en 1992, est une structure anatomique anormale et surnuméraire présente dans la déformation de Madelung. Son rôle pathogène dans la genèse de cette déformation serait lié à des contraintes mécaniques qu'il exercerait sur les cartilages de conjugaison entraînant une épiphysiodèse prématurée de l'extrémité distale du radius.

Dans la littérature peu d'articles le mentionnent. Il fut décrit, soit par d'exceptionnelles constatations chirurgicales, soit par IRM, chez des enfants suivis pour des déformations de Madelung idiopathiques ou dans le cadre d'atteintes secondaires de dyschondrostéose.

Le traitement chirurgical repose classiquement sur une ostéotomie (ostéotomie distale du radius et/ou raccourcissement ostéotomie de l'ulna).

Une chirurgie prophylactique par simple exérèse de ce ligament radio-lunaire anormal, sans ostéotomie permet aussi d'obtenir une amélioration clinique rapide et significative, tant au point de vue de la douleur que de la mobilité de l'articulation.

L'indication opératoire repose sur la symptomatologie douloureuse, la limitation invalidante des mouvements du poignet ou le préjudice esthétique.

#### **CONCLUSION :**

L'analyse radiographique minutieuse initiale peut évoquer la présence du ligament de Vickers. L'imagerie par TDM ou IRM sans injection permet de détecter la présence de ce ligament radio-lunaire. Une chirurgie prophylactique et thérapeutique est indiquée pour limiter la déformation du poignet, améliorer sa mobilité et soulager la douleur.

### **P17. LE PURPURA THROMBOPENIQUE IMMUNOLOGIQUE A AÏN TAYA : QU'EN EST-IL ? QUEL TRAITEMENT ?**

I. Khaled, M.S.R Benahmed, I. Boualouache, A. Chitour, O. Ibsaïne

Service de pédiatrie – EPH Aïn Taya

#### **INTRODUCTION :**

Le purpura thrombopénique immunologique (PTI) touche l'enfant de 2 à 6 ans. Il traduit un déséquilibre immunologique le plus souvent transitoire et bénin. Il se caractérise par un syndrome hémorragique cutanéomuqueux, le plus souvent modéré et une évolution habituellement spontanément favorable. L'hémorragie intracrânienne (HIC) est une complication exceptionnelle mais redoutable. Seuls les patients ayant une forme sévère de cette pathologie doivent être traités.

#### **OBJECTIFS :**

Décrire une population d'enfants présentant un PTI et analyser la prise en charge.

## **MATERIEL ET METHODE**

C'est une étude rétrospective, descriptive, portant sur notre population d'enfants hospitalisée pour PTI sur une période de 18 mois (janvier 2016 à juin 2017).

## **RESULTATS :**

12 patients ont été inclus (7 filles et 5 garçons). 9/12 cas ont présenté une infection virale précédant le tableau clinique. La sévérité du saignement cutanéomuqueux, au moment du diagnostic était : modérée (*Buchanan 3*) pour 9 patients, mineure ou peu sévère (*Buchanan 1* ou *2*) pour deux. Le taux de plaquettes était inférieur à 10 000/mm<sup>3</sup> dans 4 cas. La ponction de moelle osseuse a été pratiquée chez 10 patients. 10/12 enfants ont été traités. 9/10 ont reçu une corticothérapie : 7 cas des corticoïdes seuls et 2 cas associés à des Immunoglobulines en IV (Ig IV). Des Ig IV seules ont été donné chez un enfant. L'évolution a été favorable dans 7 cas. 2 enfants ont présenté une forme persistante, et 2 ont évolué vers la chronicité. Un enfant est décédé par hémorragie cérébrale malgré un traitement bien conduit

## **CONCLUSION :**

Le PTI est une maladie déconcertante dont la réponse au traitement et l'évolutivité sont très disparates. Notre prise en charge a été l'abstention tant que possible dans les formes légères et le recours aux corticoïdes dans les formes modérées. Les IgIV n'ont été utilisées que lorsque la gravité de la situation l'exigeait.

## **P18. A PROPOS D'UN CAS DE TUMEUR CEREBRALE CONGENITALE**

S. Mecheri, L. Benhafessa, D.J. Chelirem, K. Boudhar, F. Benmati.

Service de néonatalogie, Hôpital Central de l'Armée

Les tumeurs cérébrales fœtales sont rares et de différentes histologies. Bien que le diagnostic définitif repose sur l'analyse histo pathologique de la tumeur, il est utile de distinguer les tumeurs potentiellement curables des tumeurs rapidement fatales après la naissance

M Abdelmounaim né le 01/05/2017, sans antécédents particuliers hospitalisé au service de réanimation néonatale de l'HCA a l'âge de 27 jours pour tumeur cérébrale découverte en anténatale au troisième trimestre.

L'examen clinique objective une macrocranie, une exophtalmie, et absence de poursuite oculaire, sur le plan biologique un syndrome de consommation (CIVD).

L'échographie trans fontanelle montre un processus expansif pariéto-occipital, complétée par une angio IRM cérébrale objectivant une volumineuse masse tumorale extra axiale temporo occipito pariétale gauche 43.5 mm de grand axe, a double composante charnue et kystique centrée par une cavité vasculaire drainée par une grosse veine corticale, avec effet de masse important sur le ventricule homolatéral et la ligne médiane, avec présence de fines calcifications intra tumorale.

Abdelmounaim a été opéré en Belgique en juillet 2017 après embolisation avec bonne suite opératoire, l'examen macroscopique et histo pathologique a confirmé la nature de la masse : tératome.

Actuellement le nourrisson âgé de 04 mois garde comme séquelle une hémiparésie du membre supérieur droit en voie de régression.

Le tératome est la plus fréquente des tumeurs cérébrales fœtales. Les tératomes intracrâniens sont le plus souvent diagnostiqués lors des échographies du deuxième ou troisième trimestre, néanmoins un diagnostic précoce bien que rare est possible. Souvent le tératome est sus tentorial mais il peut s'étendre jusqu'aux orbites, l'oropharynx, le nez, le cou ou au-delà de la voûte crânienne, Le pronostic des tumeurs cérébrales fœtales est fonction du type histologique, de la localisation, de la taille et de l'évolutivité de la tumeur.

## **P19. CONCEPTION ET MISE EN PLACE D'UN PROGRAMME D'EDUCATION THERAPEUTIQUE POUR LES ENFANTS SOUFFRANT D'HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE**

M.M. Bekkar<sup>(1)</sup>, Amir<sup>(1)</sup>, S. Ouazani<sup>(1)</sup>, S. Niar<sup>(1)</sup>.

1- Service de pédiatrie B, CHU ORAN

### **INTRODUCTION :**

L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) chez l'enfant est une pathologie chronique, progressive et sévère. Elle est caractérisée par une élévation de la pression artérielle pulmonaire responsable d'une insuffisance cardiaque droite. Son retentissement sur la qualité de vie est important et son pronostic est mauvais. Les progrès quant à la compréhension physiopathologique des mécanismes de l'HTAP ont été, ces dernières années, importants permettant des évolutions notables dans la prise en charge thérapeutique, la qualité de survie et le pronostic vital.

### **MATERIEL ET METHODES :**

Afin d'améliorer la prise en charge multifactorielle de ces patients, un programme d'éducation thérapeutique (ET) du patient a été mis en place au niveau de l'unité de cardiologie pédiatrique dans le service de pédiatrie B, CHU Oran. Ce projet avait pour but d'améliorer et de maintenir les compétences des patients et leurs parents, et de leur permettre d'acquérir de nouveaux comportements. Ceci améliore leur qualité de vie. Tout d'abord, nous avons établi une liste de critères constituant le projet. Ces items étaient : la problématique, la population cible, le contexte, les objectifs, le partenariat, la méthode, le plan d'intervention et, finalement son évaluation.

### **RESULTATS ET DISCUSSION:**

Actuellement, certains résultats préliminaires peuvent être présentés. Le comité de pilotage du projet a été constitué. Ce comité a élaboré une définition commune de l'ET du patient. Puis les différentes sessions possibles ont été définies et priorisées. Le schéma d'organisation a été adapté au temps d'hospitalisation du patient. L'équipe a été formée au diagnostic éducatif.

Le programme d'ET comporte aussi d'autres étapes: la définition des objectifs patients et des objectifs éducateurs donnant lieu au contrat d'éducation, les consultations d'ET, l'évaluation de l'ET et du programme.

### **CONCLUSION :**

A travers les différentes potentialités et difficultés du développement d'un programme d'ET, ce projet pilote illustre la prise en charge pluridisciplinaire des enfants atteints d'HTAP et la mise en commun nécessaire des moyens et compétences de chacun des acteurs impliqués auprès de ces patients. La création d'une unité transversale d'ET du patient permettrait la mutualisation des

moyens et l'élaboration d'une démarche commune en ET. Les actions en la matière d'ET doivent être structurées et réalisées par des personnes ayant

## **P20. LA MALADIE DU CRI DU CHAT : CASE REPORT**

F. Lamrani, L. Oukrif, R. Touati, W. Khemic, N. Cherif

Service de pédiatrie B. CHU de Beni-Messous

### **INTRODUCTION :**

Décrite pour la première fois en 1963 par le médecin français Jérôme Lejeune, La maladie du Cri du Chat aussi désignée syndrome de Lejeune est une maladie génétique rare. Il s'agit d'une anomalie chromosomique résultant d'une délétion de taille variable de l'extrémité du bras court du chromosome 5 (5p). Son incidence est rare entre 1/20 000 à 1/50 000. Les caractéristiques cliniques comprennent un cri monochromatique aigu qui ressemble fortement aux miaulements, une microcéphalie, une dysmorphie cranio-faciale caractéristique évoluant avec l'âge et un retard mental et psychomoteur important. Nous présentons une observation d'un syndrome du Cri du Chat, confirmé par caryotype lymphocytaire (46,XX, del(5)(p13.2-→pter) ).

### **OBSERVATION :**

Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin âgé de 6 mois, adressé à notre niveau pour exploration d'une malnutrition sévère avec dysmorphie faciale. Issu d'un mariage non consanguin, (mère âgée de 33 ans et père de 37 ans) phénotypiquement normaux. Grossesse suivie et menée à terme. Naissance par césarienne, poids de naissance 3000g, période néonatal sans incidents.

A l'admission il présente une malnutrition sévère, petite taille, une microcranie, une dysmorphie faciale faite d'un front bombé, une arête nasale large, fente labio-palatine et oreilles bas implantée

Une voix éteinte, une hypotonie axiale et hypertonie segmentaire avec retard psychomoteur.

Les différentes explorations ont mis en évidence ; des vertèbres en rostre et retard de l'âge osseux, des lithiases rénales avec hypercalciurie et une urétérohydronephrose bilatérales, une communication inter-auriculaire.

Un caryotype sur lymphocytes : caryotype féminin comportant une anomalie de structure d'un chromosome 5, délétion d'une partie de son bras court qui s'étend de p13.2 au pter, correspondant à un syndrome du Cri du Chat.

### **DISCUSSION :**

Dans la maladie du cri du chat il n'existe pas de facteur causal connu. Dans 10 à 15% des cas, le chromosome anormal est transmis par l'un des parents, porteur d'une translocation équilibrée impliquant le 5 et un autre chromosome, ou, plus rarement, d'une inversion péricentrique du 5, ou d'une mosaïque parentale.

Le conseil est rassurant si le caryotype des parents est normal. En cas de translocation parentale, le diagnostic anténatal ou préimplantatoire (DPI) est possible.

Le traitement est fonction des différents symptômes. La prise en charge des troubles psychomoteurs, par une rééducation précoce a améliorée le pronostic de façon significative.

La mortalité survient le plus souvent au cours des premiers mois de vie, en rapport avec des malformations viscérales.

Trois patients rapportés ont vécu plus de 50 ans.

## **CONCLUSION :**

Il n'existe pour l'heure, aucun traitement curatif, seuls des traitements symptomatiques sont proposés. Une prise en charge éducative des patients améliore sensiblement le pronostic.

## **P21. ADEM A PROPOS DE SEPT CAS**

S. Bicha, Z. Benhacine, W. Boumazber, N. Djedouani, M. Medjroubi, Z. Boudersa  
Service de Pédiatrie B. CHU de Constantine

L'Encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM), est une maladie inflammatoire démyélinisante du système nerveux central (SNC), liée à un mécanisme auto immunitaire et s'installe typiquement dans les suites d'une infection après un intervalle libre de 15 à 30 jours. Cliniquement elle se manifeste par des signes neurologiques multifocaux rentrant dans le cadre d'une encéphalopathie aiguë ; l'IRM est indispensable au diagnostic positif montrant sur les séquences T2 et flair des lésions multifocales de la substance blanche du SNC.

Le but de ce travail est d'étudier les différents signes cliniques, biologiques, radiologiques, thérapeutiques et évolutifs de cette affection qui n'est pas exceptionnelle chez l'enfant.

## **MATERIELS ET METHODES :**

Notre travail est une étude rétrospective de sept cas d'ADEM colligés sur une période de 4 ans allant de janvier 2014 au janvier 2017, dans un service de pédiatrie générale.

## **RESULTATS :**

L'âge de nos patients est compris entre 05 et 13 ans, il s'agit de quatre filles et trois garçons, la sérologie virale à HHV6 était positive chez deux enfants avec un antécédent d'infection virale chez tous les enfants, les troubles de la conscience sont notés chez tous les enfants ; les troubles de la marche chez cinq enfants et une diplopie des membres supérieures chez un garçon.

L'examen neurologique était anormal chez tous les enfants et l'étude du LCR trouvait une pléiocytose inférieure à 50 éléments de nature lymphocytaire. Le syndrome inflammatoire biologique manquait chez tous les enfants. L'IRM cérébro-médullaire a porté le diagnostic de l'ADEM mettant en évidence des lésions en hyper signal en T2 et T2 flair chez tous les enfants.

Le traitement à base de bolus de corticoïdes à 30 mg/KG/J sur trois jours suivi d'un relais par voie orale sur une durée de 4 semaines, était instauré chez tous les enfants ; avec une évolution favorable chez tous les malades en dehors d'une rechute précoce chez une fille à un mois de l'arrêt du traitement par voie orale.

## **CONCLUSION :**

L'ADEM est une urgence diagnostique et thérapeutique qui doit être évoquée devant tout tableau d'encéphalite aiguë inexpliquée, l'IRM reste indispensable au diagnostic et le traitement à base de corticoïdes à forte dose donne souvent une amélioration spectaculaire ; d'où la nécessité d'un diagnostic précoce.

**Mots clés :** ADEM ; encéphalopathie ; corticoïdes.

## **P22. MALADIE DE KAWASAKI : A PROPOS DE 10 CAS**

Z. Mansouri, D. Senhadji, D. Bouziane, M. Larit, A. Bouzid, O. Ibsaïne  
Service de pédiatrie – EPH Aïn Taya

### **INTRODUCTION**

La maladie de KAWASAKI est une vascularite aiguë multisystémique qui affecte les vaisseaux de petit et moyen calibre avec un tropisme pour les artères coronaires. Elle touche les enfants entre 6 mois et 5ans. Le diagnostic est essentiellement clinique, basé sur les critères validés par l’American Hearth Association. Le pronostic dépend surtout de l’atteinte cardiaque.

### **OBJECTIFS :**

Etudier les aspects cliniques, biologiques et évolutifs de la maladie de Kawasaki

### **MATERIEL ET METHODES :**

Il s’agit d’une étude rétrospective sur dossiers d’enfants atteints de maladie de KAWASAKI hospitalisés entre 2016-2017

### **RESULTATS :**

Durant la période d’étude nous avons hospitalisé 10 malades. L’âge moyen était de 24 mois avec des extrêmes de 4 mois et 66 mois. Une prédominance masculine était notée (7 garçons). Tous nos patients présentaient une fièvre d’une durée moyenne d’évolution de 7 jours, une conjonctivite, une éruption cutanée, un érythème et des adénopathies cervicales. L’atteinte des extrémités était retrouvée dans 90% des cas, la méningite lymphocytaire était notée dans 1 cas. La forme complète de la maladie de KAWASAKI était retrouvée dans 100% des cas. Tous nos malades avaient un syndrome inflammatoire biologique. L’hyperplaquettose était retrouvée dans 70 % des cas. Le syndrome d’activation macrophagique était noté dans un cas. L’échocardiographie cardiaque était pathologique dans un cas. Les immunoglobulines polyvalentes et l’acide acétyl salicylique ont été utilisés chez tous nos malades.

### **CONCLUSION :**

La maladie de Kawasaki doit faire désormais partie des affections à soulever devant toute fièvre persistante. La précocité du diagnostic et de la prise en charge conditionnent le pronostic de la maladie lié à l’atteinte coronarienne (présente chez un malade).

## **P23. HYPERCALCEMIE NEONATALE SEVERE ET CYTOSTEATONECROSE. QUELLE RELATION ?!**

K. Okka<sup>(1)</sup>, M. Belghazi<sup>(1)</sup>, H. Rahmoune<sup>(1)</sup>, A. Benbegri<sup>(1)</sup>, H. Gellati<sup>(1)</sup>, Maouchi<sup>(2)</sup>, B. Bioud<sup>(1)</sup>

1- Sevice de pédiatrie CHU de Sétif,

2- EPH Kherrata

### **INTRODUCTION :**

La cytotéatonécrose du nouveau-né (CSN) est une hypodermite aiguë se développant durant les premiers jours de vie. Elle se présente sous la forme de placards cutanés indurés et violacés sur peau claire ou hyperchromiques sur peau noire, L’évolution de la cytotéatonécrose est en règle bénigne. Cependant, dans certains cas, la survenue d’une hypercalcémie sévère, peut être source de certaines complications engageant parfois le pronostic vital.

**OBJECTIF :**

Nous rapportons une observation de CSN néonatale compliquée d'hypercalcémie sévère avec description du contexte de survenue et de l'évolution à moyen terme.

**OBSERVATION :**

Rafif.O née le 31/05/17, à terme, par voie basse dans un contexte d'asphyxie périnatale avec un liquide amniotique en purée de pois. Rafif a été réanimée. Le poids de naissance a été de 4100 g. Elle a été référée pour un sclérème cutané.

L'observation des lésions montrait des placards érythémateux violacés généralisés faisant évoquer une cytotéatonecrose néonatale. La calcémie était augmentée > 160 mg/l, la phosphorémie et l'albuminémie étaient normales, PTH effondrée, 25 OH D3 ainsi que le bilan thyroïdien étaient normaux, le bilan lipidique montrait une hypertriglycéridémie chez Rafif et sa mère.

A l'échographie abdominopelvienne : une néphrocalcinose médullaire bilatérale avec une calciurie > 4mg/kg/jour. Le traitement a consisté à un régime pauvre en calcium avec non supplémentation en vitamine D, une hyperhydratation saline associée à un diurétique de l'anse (Furosémide) et à la corticothérapie permettant une normalisation durable de la calcémie et une régression complète des signes cutanés à l'âge de 3 mois.

**DISCUSSION :**

La CSN néonatale est une lésion de survenue rare dont la pathogénie est incomplètement connue. Plusieurs hypothèses ont été émises en rapport avec une anomalie des tissus graisseux, hypoxie par souffrance néonatale ou hypothermie. D'autres facteurs maternels tels que le diabète gestationnel, la pré-éclampsie, dyslipidémies familiales ou des thrombophilies, notamment le syndrome des antiphospholipides.

Le diagnostic clinique est souvent méconnu et l'aspect des lésions peut faire évoquer d'autres lésions telles qu'un sclérème, une cellulite ou une myosite, la seule crainte au cours d'une CSN néonatale est la survenue d'une hypercalcémie sévère, la non prise de la dose de charge de la vitamine D a pu prévenir la survenue de cette hypercalcémie. Cette hypercalcémie peut se manifester par des difficultés de tétées, des vomissements, une anorexie, une agitation.

Elle survient volontiers dans les formes disséminées de CSN, L'hypercalcémie majeure comporte le risque de dépôts tissulaires, en particulier la néphrocalcinose, Des dépôts cardiaques (septum inter auriculaire, valves), hépatiques et dans la veine cave inférieure. Les thérapeutiques préconisées sont l'hyperhydratation associée à un diurétique thiazidique, la corticothérapie ou les biphosphonates pour passer la phase aiguë.

**CONCLUSION :**

La cytotéatonecrose néonatale est une affection bien décrite mais rarement rencontrée. Elle est généralement d'évolution bénigne. La principale complication est l'hypercalcémie qui est souvent asymptomatique mais peut parfois être menaçante, justifiant une surveillance prolongée du taux de calcium, si possible jusqu'à la disparition des lésions cutanées. L'évolution vers la surinfection et l'abcédation des lésions est possible mais semble rare.

## **P24. CHYLOTHORAX APRES CHIRURGIE D'UNE ANOMALIE DES ARCS AORTIQUES : ANOMALIE DE NEUHAUSER**

### **« A PROPOS D'UN CAS »**

Ch. Khellafi, A. Guergour, F. Laoubi

Service de cardiologie et chirurgie cardiaque pédiatrique, EHS Draa ben Khedda, Tizi ousou.

#### **INTRODUCTION :**

L'anomalie de NEUHAUSER est caractérisée par un arc aortique droit, avec artère sous clavière gauche aberrante. L'Anneau vasculo-ligamentaire est susceptible de comprimer l'axe trachéo digestif. Le Chylothorax après chirurgie de la crosse aortique est une complication grave parfois mortelle en absence du traitement. L'intérêt de ce travail est de discuter les possibilités thérapeutiques.

#### **METHODES :**

Nous décrivons un cas rare d'anomalie des arcs aortiques, chez une fille âgée de 08ans, la symptomatologie respiratoire et digestive a imposée le recours au traitement chirurgical, pour la libération du carrefour aéro-digestif, une semaine après, un épanchement pleural compressif de grande abondance a été ponctionné, ramenant 1500 cc du liquide laiteux opalescent, les mesures biochimiques ont confirmé le diagnostic d'un chylothorax.

#### **RESULTATS :**

La récurrence et le développement rapide de l'épanchement a indiqué un drainage thoracique avec régime pauvre en graisse et riche en triglycérides à chaîne moyenne. La persistance et l'importance de la fuite de la lymphe a été compensé par une alimentation parentérale et un apport hydro-électrolytique, sous surveillance biologique et radiologique, l'évolution a été vers le tarissement au bout d'un mois.

#### **CONCLUSION :**

Le chylothorax est une complication grave et redoutable lors de la chirurgie des arcs aortiques, Le traitement médical conservateur doit être entrepris en première intention et peut être poursuivi pendant plus de trois semaines en surveillant les désordres immunologiques, Le traitement interventionnel ou chirurgical doit être envisagé dans certaines situations.

**Mots clés :** Anomalie des arcs aortiques, Anomalie de NEUHAUSER, Chylothorax, chirurgie de la crosse aortique.

## **P25. ETUDE DE 95 CAS D'ANEMIE DU NOUVEAU-NE DANS LE SERVICE DE NEONATOLOGIE DU CHU DE TIZI-OUZOU.**

S.A. Chalah, R. Bouregghda, A. Rami, C. Saheb, N. Bensaadi

Service de néonatalogie, CHU Tizi Ouzou

#### **INTRODUCTION :**

L'anémie du nouveau est un problème de sante publique occupant une place importante dans la pathologie hématologique néonatale pouvant être source de séquelle et aller jusqu'à engager le pronostic vitale en particulier chez les prématurés. La démarche diagnostique doit être logique orientée par une anamnèse policière, un examen clinique précis et confirmée par la biologie. Le

recours à une transfusion sanguine n'est pas systématique et doit répondre à des recommandations bien définies.

#### **MATERIEL ET METHODE :**

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 95 cas d'anémie du nouveau-né colligés dans le service de néonatalogie du CHU de Tizi-Ouzou sur une période de deux années allant de janvier 2015 à décembre 2016

#### **RESUME :**

95 nouveaux nés ont été recensés durant la période d'étude dont 55 garçons et 40 filles avec un sex-ratio de 1,4. Il y avait 65 cas (68,4%) de prématuré et 30 cas (31,5%) de nouveau-né à terme.

La gémeauté a été retrouvée dans 18 cas. L'âge moyen de vie au moment du diagnostic est de 24 heures (entre 1h et 28J), on a constaté que les nouveau-nés âgés de moins de 7 jours de vie représentent la majorité des patients 89 cas (93,7%).

La consanguinité a été retrouvée chez 27 cas (28,4%).

La vitamine K a été administrée chez 82 nouveaux nés.

L'accouchement a été par voie haute chez 65 cas (68,4%) et 30 cas (31,5%) d'accouchement par voie basse dont 10 cas l'accouchement a été dystocique.

L'association à un ictère a été retrouvée dans 54 cas (56,8%), un syndrome hémorragique dans 13 cas (13,7%).

L'étiologie hémolytique a été retenue dans 18 cas, 12 cas de transfusion fœto-fœtale, 10 cas de transfusion fœto-maternelle, 8 cas de spoliation sanguine, 8 cas d'hémorragie, 8 cas d'infection.

L'anémie a été sévère dans 21 cas (22%).

Le recours à une transfusion sanguine soit en urgence soit au cours de la surveillance a été nécessaire chez 32 nouveau-nés.

Aucun décès n'a été signalé et les transfusions se sont déroulées sans incidence chez tous les malades transfusés.

#### **CONCLUSION :**

L'anémie du nouveau-né est un motif fréquent d'hospitalisation dans les services de néonatalogies, d'étiologies diverses, pouvant mettre le pronostic vital en jeu. Le meilleur traitement reste la prévention qui passe par un bon suivi des grossesses, l'ingestion systématique de vitamine K à la naissance, et la limitation des prélèvements sanguins.

#### **P26. ACCIDENT VASCULAIRE CEREBRAL NEONATAL REVELANT UN LUPUS MATERNEL : A PROPOS D'UN CAS**

F. Benmati, K. Boudhar, S. Mechri, Benhafessa

Service de réanimation néonatale. Hôpital Central de l'Armée

La survenue d'un accident vasculaire cérébral à la période néonatale est non exceptionnelle ; son incidence est de 1 pour 4000 naissances. Il se révèle habituellement par des convulsions focales, isolées, le plus souvent au cours des premiers jours de vie. Son pronostic est généralement bon. L'étiologie est souvent inconnue. La recherche d'anomalies de l'hémostase (thrombophilie) est de règle mais celle-ci est souvent négative. Nous rapportons à travers ce cas clinique la découverte d'un lupus maternel révélé par un accident vasculaire cérébral néonatal.

**P27. PLACE DES EXPLORATIONS DEVANT LES CONVULSIONS EN PEDIATRIE ; A PROPOS D'UNE ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE D'UN AN.**

S. Brahmi, H. Zerguine, F. Bendaoud, Z. Sabour, A. Meguellati  
Service de pédiatrie, CHU Batna

**INTRODUCTION :**

Les convulsions représentent l'urgence neurologique la plus fréquente en pédiatrie, ses étiologies sont multiples dominées par les convulsions fébriles chez le nourrisson et les crises épileptiques chez le grand enfant.

**OBJECTIF :**

Etudier le profil épidémiologique, clinique et l'intérêt des explorations paracliniques des convulsions et comparer nos résultats à ceux de la littérature.

**MATERIEL ET METHODES :**

Etude rétrospective sur les dossiers des malades hospitalisés au service de pédiatrie du CHU de Batna pour convulsion sur une durée allant de **01-11-2015 au 01-11-2016**.

**RESULTATS :**

Sur 3750 hospitalisations la prévalence des convulsions était de 10.3% avec une prédominance masculine sex-ratio à 1.25, la tranche d'âge la plus touchée est celle de moins de 04 ans.

57.5% étaient des convulsions dans un contexte fébrile avec une fréquence des convulsions complexes très notée(36.49%)suivie par la pratique de la ponction lombaire chez 36% des malades l'infection cérébro-méningée n'a été retrouvée que chez 6.16% cependant l'infection ORL était l'étiologie dans plus de 50% des cas.

Pour les convulsions sans fièvre l'hypocalcémie était la plus fréquente des causes métaboliques (3.19%) et l'épilepsie représentait l'étiologie dominante.

**CONCLUSION :**

Les convulsions sont très fréquentes à notre service avec une prévalence notable des convulsions fébriles complexes dont l'infection cérébro-méningée est une cause rare, cela nous incite à revenir sur les consensus d'indication de la ponction lombaire.

**P28. DEFICIT IMMUNITAIRE –MALADIE DE BRUTON REVELEE PAR STAPHYLOCOCCIE MALIGNNE DE LA FACE**

S. Hadjit<sup>(1)</sup>, D.Selmani<sup>(1)</sup>, A Dehimi<sup>(2)</sup>, B Bioud<sup>(2)</sup>

1- EHS mère et enfant El Eulma.

2- Service de pédiatrie CHU de Sétif

**INTRODUCTION :**

L'agammaglobulinémie congénitale de Bruton constitue la forme la plus caractéristique de déficit en lymphocytes B.

C'est une maladie rare liée à un défaut de maturation du lymphocyte B au stade pre-B, conséquence de la mutation du gène *BTK* situé sur le locus Xq21.3-Xq22 et codant pour une protéine tyrosine-kinase *btk* (*Bruton's tyrosine kinase*) impliquée dans la signalisation des Ig de membrane BCR (*B Cell Receptor*). Elle touche les jeunes garçons à partir de 6 mois en raison d'une protection par

les anticorps maternels. La maladie se caractérise par des infections précoces et récurrentes, essentiellement ORL (sinusite, otite), pulmonaires, cutanés et osteo articulaire

#### **METHODE :**

A propos d'un cas nourrisson âgé de 18mois hospitalisé au niveau de service de pédiatrie CHU Sétif.

#### **OBSERVATION :**

Nourrisson âgé de 18mois unique de ces parents issu d'un mariage consanguin hospitalisé pour la prise en charge de staphylococcie maligne de la face ayant comme :

- Antécédents personnels : broncho-pneumopathies à répétition
- Antécédents familiaux : sans particularité

#### **EXAMEN CLINIQUE :**

- Fièvre à 39°
- Lésion cutané érythémateuse à centre nécrosé suintante au niveau de bord externe de la lèvre droite au niveau de la joue gauche et aussi l'angle de l'œil gauche
- Lésions pustuleuses multiples au niveau de thorax, la main droite et les membres inférieures

#### **EXAMENS PARACLINIQUES :**

- Dosage pondérale des immunoglobulines : IGg=00 VN=3,3 \_6,2g/L
- IGA=0,05 VN=0,2 \_0,8 g/l
- IGM=0,356 VN=0,5 \_1,3g/L

#### **DISCUSSION :**

Notre malade est hospitalisé pour la prise en charge de staphylococcie maligne de la face généralement se greffe sur un terrain d'immunodépression prouvé par un bilan immunitaire revenant en faveur d'une agammaglobulinémie « Maladie de Bruton » liée au sexe

#### **CONCLUSION :**

L'exploration des infections idiopathiques de l'enfant conduit à identifier des déficits immunitaires héréditaires, le diagnostic de déficit immunitaire ne doit pas être écarté En cas de normalité des examens immunologiques, car la définition de ces maladies est avant tout clinique et les examens actuels n'explorent qu'une partie du système immunitaire.

#### **P29. L'EVOLUTION D'UNE DERMATOMYOSITE SUR DIX ANS : A PROPOS D'UN CAS**

M. Hedef, S. Kouider, A. Boubidi, S. Mikhalfi, A. Tadjer, R. Louat, K. Hamane, K. Yousfi, O. Bouagal, R. Khelil, W. Chaabi, A. Benjamaa, F. Zenir, A. Chaouana, Y. Salahouali, S. Taleb.

Service de Pédiatrie, Etablissement Hospitalier Didouche Mourad, Faculté de Médecine Université 3, Constantine.

#### **INTRODUCTION :**

La dermatomyosite est une maladie inflammatoire d'origine auto-immune probable. Elle se manifeste sous forme de myopathie associée à des lésions cutanées typiques. La dermatomyosite est qualifiée "juvénile" quand elle survient avant l'âge de 16 ans.

### **CAS CLINIQUE :**

Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 11 ans, aux antécédents d'ichtyose dans la famille (02 sœurs et une cousine). Ce patient a consulté en 2009 pour une éruption cutanée trainante pendant 03 ans, les lésions étaient traitées comme eczéma mais devant l'installation d'une fatigue musculaire, un bilan biologique demandé a montré des enzymes musculaires élevées notamment les lactates déshydrogénases (LDH). Une biopsie musculaire a été réalisée en faveur d'une myosite. L'enfant a présenté des lésions de calcinose, raison pour laquelle l'enfant a reçu tous les paliers thérapeutiques.

### **DISCUSSION :**

La présence de 4 critères sur les 5 selon Bohan et Peter nous a permis de faire le diagnostic de la dermatomyosite dans notre cas.

Les corticoïdes constituent le traitement de référence et de première ligne des myosites. 60 à 70% des dermatomyosites répondent à la corticothérapie orale à base de prednisone, mais malgré un traitement bien suivi la maladie a évolué vers la calcinose.

Les effets secondaires d'une corticothérapie prolongée est claires dans ce cas, représentés par un retard de croissance sévère et une ostéopénie par contre les effets secondaires de gamma globuline observés sont surtout immédiats.

### **CONCLUSION :**

La dermatomyosite est une maladie chronique qui se développe le plus souvent lentement sur plusieurs semaines ou mois, mais parfois plus rapidement, et évolue par poussées ; elle est parfois extrêmement handicapante. Il existe des traitements, comme les corticoïdes ou les immunomodulateurs, qui permettent d'améliorer l'évolution.

### **P30. QUE CACHE UNE TUBERCULOSE ?**

H. Makhloufi

EHS mère et enfant El Eulma

### **INTRODUCTION :**

Le déficit sélectif en IgA représente la plus fréquente des déficiences congénitales de l'immunité humorale, un tiers seulement de ces cas présente cependant des symptômes cliniques, marqués par des infections respiratoires et intestinales récurrentes, les deux tiers restants sont asymptomatique

### **MATERIELS ET METHODES :**

Nous vous rapportons le cas d'une tuberculose pleurale chez un enfant de 5 ans dont les signes cliniques remontent à 2 mois.

### **RESULTATS :**

- Enfant B.Anis âgé de 5ans originaire et demeurant à Ain El Kebira (Sétif) consulte pour une toux chronique avec une fièvre rebelle au traitement.
- Notion de contagé tuberculeux, vaccination par le BCG faite.
- A l'examen clinique : bon développement psychomoteur et staturo-pondéral.
- Fièvre : 39° IDR : 12 mm 3 bacciloscopie négative.
- Radio du thorax : pleurésie isolée de grande abondance droite.

- Echo-trans-thoracique : pleurésie multi cloisonnée de moyenne à grande abondance (860cc).
- Ponction pleurale : liquide jaune citrin : 460 élément (albumine 28 g /l, LDH 628U/l).
- La biopsie pleurale : aspect histologique d'une tuberculose caséo folliculaire.
- Le traitement anti tuberculeux a été instauré.
- L'évolution après deux mois de traitement été marqué par l'apparition d'une fièvre avec une pleuro-pneumopathie droite rebelle au traitement nécessitant une ré-hospitalisation avec mise au point (sérologie HIV (-), le frottis sanguin normal).
- Bilan immunitaire objectivant un déficit en IgA sécrétoire <0,002 g/l.

### **P31. ETUDE DESCRIPTIVE DES RETARDS DE CROISSANCE INTRA UTERIN ET FACTEURS ETIOLOGIQUES EXPERIENCE DU SERVICE DE NEONATOLOGIE EHS NOUAR FADELA**

F. Saadallah, R. Mecifi, A. Kada Zair, N. Makhloufi, F. Djeghali, D. Bouabida, B. Abbès, A. Chalabi, A. Dahmani, F. Graine, S. Ait Mouloud, M. Benbouabdellah

#### **INTRODUCTION :**

Le retard de croissance intra utérin (RCIU) est défini par un poids de naissance inférieur au 10<sup>e</sup> percentile du poids pour l'âge gestationnel. C'est la deuxième cause de mortalité néonatale après la prématurité. La prévalence globale dans les pays en développement est de 24,1%. Il existe 02 types de RCIU : harmonieux et disharmonieux. Le diagnostic étiologique des RCIU est multifactoriel. Le but de ce travail est de décrire le profil épidémiologique des enfants nés avec RCIU et évalués les facteurs étiologiques.

#### **MATERIELS ET METHODES :**

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive, réalisée sur une période d'un an s'étalant du 01 janvier 2016 au 31 décembre 2016 dans le service de néonatalogie de L'E.H.S « Nouar Fadela ». Elle a inclut les nouveau-nés hospitalisés, présentant un poids de naissance < au 10<sup>e</sup> P quel que soit l'âge gestationnel et le motif d'hospitalisation Une fiche récapitulative standardisée a été établie pour chaque enfant (comportant les données anamnestiques cliniques et biologiques). Les courbes utilisées dans notre travail sont les courbes AUDIPOG.

#### **RESULTATS :**

Nous avons répertorié 77 cas de RCIU. L'âge maternel était entre 19 ans et 46 ans. L'âge gestationnel était entre 29 et 41 semaines. Trente et une des parturientes étaient primipares. Le suivi des grossesses des cas colligés dans notre travail a été majoritairement assuré par un secteur privé. Quarante neuf cas été des RCIU disharmonieux et 28 cas été des RCIU harmonieux avec un poids de naissance varient entre 800g et 2800g. On a noté une prédominance féminine avec 41 filles et 36 garçons. Les étiologies des RCIU relevées dans notre travail sont dominées par l'hypertension gravidique par 30% des cas suivi par une suspicion d'infection génitale chez 16 cas, les grossesses multiples chez 07 cas, l'asthme chez 05 cas, l'anémie chez 05 cas, un diabète gestationnel chez 02 cas et un cas de mal nutrition.

#### **CONCLUSION :**

Nos résultats concernant les données épidémiologiques et étiologiques se rapprochent aux données de la littérature publiées par l'OMS.

### **P32. EVALUATION DE L'OBSERVANCE THERAPEUTIQUE CHEZ LES ADOLESCENTS ASTHMATIQUES**

N. Boulekhout, M. Moubri, F. Khelfat, O. Drali, Y. Kassa, H. Berrah, Z. Arrada  
Service de pédiatrie B, Hôpital N. Hamoud, CHU Hussein-Dey, ALGER

#### **INTRODUCTION :**

L'inobservance thérapeutique est un problème majeur dans la prise en charge des adolescents asthmatiques du fait des changements physiques et psychologique à cette période de la vie.

#### **OBJECTIFS :**

Evaluer l'observance thérapeutique et déterminer les raisons de l'inobservance chez les adolescents asthmatiques.

#### **MATERIELS ET METHODES :**

C'est une étude prospective, descriptive et analytique, elle concerne les adolescents asthmatiques âgés de 14 à 16 ans suivis pendant une année de Janvier à Décembre 2016

Nous avons initialement évalué le niveau de contrôle de la maladie asthmatique selon les critères du GINA et réajusté le traitement, nous avons ensuite évalué l'observance thérapeutique à chaque consultation par le questionnaire PMAQ-3W, qui évalue la prise ou non des traitements durant les 3 derniers jours et le dernier week-end précédant la consultation. L'analyse statistique est réalisée par le logiciel SPSS 18.0.

#### **RESULTATS :**

Nous avons inclus 85 adolescents asthmatiques, l'âge moyen est de  $14.8 \pm 1.3$  ans, 46 filles et 39 garçons (Sexe Ratio : 0.84). Seulement 27.3% des malades ont un asthme contrôlé.

L'observance thérapeutique est totale chez 12.4% des adolescents, l'inobservance est retrouvée chez 54,3% de la population. Les raisons de l'inobservance sont dominées par la peur des effets secondaires 32.6% (surtout chez les filles), l'oubli dans 16.3% et la sensation de bien être chez 12.6% des malades. L'observance totale est passée de 12.4% au début de l'étude à 21.1 % des adolescents à la fin de l'étude ( $p : 0.081$ ).

#### **CONCLUSION :**

L'observance est le principal problème des adolescents asthmatiques, pour l'améliorer il faut un suivi régulier et personnalisé dont la pierre angulaire reste l'éducation thérapeutique.

### **P33. EXPERIENCE DE L'EHS NOUAR FADELA DANS LA PRISE EN CHARGE DES INFECTIONS NEONATALES BACTERIENNES**

N. Makhloufi, R. Mecifi, F. Djeghali, A. Kada Zair, F. Saadallah, D. Bouabida, S. Ait Mouloud, B. Abbès, A. Chalabi, A. Dahmani, F. Graine, A. Machraoui, M. Benbouabdellah.  
Service de néonatalogie, EHS Nouar Fadela, Oran

#### **INTRODUCTION :**

L'infection néonatale bactérienne est fréquente dans le monde. Selon l'OMS la survenue globale de décès néonatale était à 2,8 millions en 2015 dont 47,6% était due à l'infection néonatale. Son incidence est relativement élevée dans les pays en développement 3 à 5%. L'incidence dans les pays industriels est de 0,5% à 1%.

**L'OBJECTIF :**

Evaluer la prise en charge de l'infection néonatale dans notre structure de travail.

**MATERIEL ET METHODES :**

Etude rétrospective et descriptive ayant portée sur 72 dossiers médicaux de nouveau-nés hospitalisés au sein de notre structure du 1janvier 2015 au 31 décembre 2016, sur la base du risque infectieux, évalué sur données anamnestiques, cliniques, et biologiques.

**RESULTATS :**

Le nombre de nouveau-nés hospitalisés était de 913 nouveau- nés pour tout motif confondu, les nouveau-nés inclus dans notre étude représente 7,88% des hospitalisations avec un sexe ratio à 1,11%, la mortalité était de 18,05%. Les facteurs de risque mis en évidence étaient essentiellement d'ordre prénatales, les trois facteurs principalement retrouvés sont : la prématurité spontanée terme inférieur ou égal à 37SA dans 34,73% des cas, liquide amniotique teinté ou fétide dans 20% des cas, la rupture prématuré des membranes d'une durée supérieur à 12H était dans 17,89% des cas, la recherche du portage vaginale du streptocoque B chez la mère n'a pas été faite. Le tableau clinique était habituellement pluri symptomatique, les formes septicémiques étaient les plus fréquentes 26,36%, les formes localisées étaient moins nombreuses 15,27%. Le bilan bactériologique était de réalisation difficile, la faisabilité des hémocultures était à 30,55% des cas et de la ponction lombaires à 15,27%, la plupart des germes retrouvés étaient des BGN. 34,72% des nouveaux nés hospitalisés ont reçu une antibiothérapie d'une durée de moins de trois jours. Un niveau socio-économique bas était retrouvé dans 37,5% des cas.

**CONCLUSION :**

Une évaluation plus précise des facteurs de risques d'une part et l'utilisation de marqueurs biologiques plus sensibles et spécifiques d'autre part ainsi qu'une facilité d'accès aux examens bactériologiques permettrait de ne pas prendre de retard à l'initiation d'une antibiothérapie chez nouveau-né infecté diminuant ainsi la mortalité et d'éviter une antibiothérapie abusive et non adaptée.

**P34. FORME GRAVE D'UNE DUPLICATION ŒSOPHAGIENNE A REVELATION NEONATALE**

S. Bouabdallah, W. Kasri, I. Said-Toumi, B. Bioud

Unité de néonatalogie, service de pédiatrie, CHU de Sétif

**INTRODUCTION :**

La duplication œsophagienne est due à une malformation de l'intestin primitif antérieur. Elle est rare et représente 10 % des duplications digestives.

**OBSERVATION :**

Le nouveau-né de sexe masculin est hospitalisé au 10<sup>ème</sup> jour de vie pour accès de cyanose et détresse respiratoire sévère qui s'est compliquée de deux arrêts respiratoires. La radiographie de thorax et la tomodensitométrie ont montré une volumineuse masse médiastinale postéro-moyenne liquidienne évoquant une duplication œsophagienne. Ce diagnostic est confirmé par l'étude

anatomopathologique de la pièce d'exérèse. Le nouveau-né ne présente pas d'autres malformations notamment vertébrales.

#### **CONCLUSION :**

L'expression clinique de la duplication œsophagienne dépend de son siège et de sa taille. Le pronostic vital peut être engagé lorsque la compression médiastinale est importante.

#### **P35. SYNDROME DE BUCKLEY TYPE 1 COMPLIQUE D'UN PNEUMATOCELE**

Z. Benhacine, S. Bicha, N. Boumaza, I. Mezhoud, M. Medjroubi, Z. Bouderd  
Service de pédiatrie B, CHU Banbadis de Constantine

#### **INTRODUCTION :**

Le syndrome hyperIgE ou maladie de Buckley, est un déficit immunitaire primitif caractérisé par des eczémats, des abcès froids, des infections pulmonaires à staphylocoque, une concentration sérique en IgE très élevée.

#### **OBSERVATION :**

Wail, âgé de 7ans, aux ATCD d'un eczéma chronique étiqueté comme dermatose atopique, et pneumonies récurrents depuis le bas âge, ayant bénéficié d'une lobectomie supérieur gauche partielle d'un abcès du lobe supérieur gauche .Il est hospitalisé 04/2016 pour une détresse respiratoire fébrile : toux productive et des bronchorrhées purulentes. RX du thorax et scanner ont montré des opacités macronodulaires avec image cavitaire aérique a contour liquidien au milieu du poumon droit = pneumatocèle. Le syndrome d'hyperIgE type 1 est retenu devant : la dysmorphie : faciès triangulaire, une largeur nasale, un eczéma chronique, onychomycose, et des pneumonies récurrentes avec des bulles géantes évoquant l'origine staphylococcique. L'exploration du système immunitaire a révélé une ( ) très élevé du taux d'IgE>2000. L'évolution était favorable sous antibiothérapie. La chirurgie n'est envisagé que si altération de la fonction respiratoire à L'EFR.

#### **CONCLUSION :**

Dans la maladie de Buckley, le traitement antihistaminique et l'antibioprophylaxie bien qu'elle diminue, n'évite pas les rechutes avec altération fonctionnelle respiratoire.

#### **P36. DEVELOPPEMENT PREMATURE DE LA PUBERTE CHEZ L'ENFANT.**

A. Brahimi<sup>(1)</sup>, H. Hedjal<sup>(2)</sup>, D. Dahlouk<sup>(2)</sup>, Z. Dehimi<sup>(1)</sup>, A. Hamada<sup>(1)</sup>

1-Service de Pédiatrie / Hôpital militaire régional universitaire - Constantine

2-Service de Pédiatrie / Hôpital Central de L'armée- ALGER

#### **INTRODUCTION :**

Le développement des caractères sexuels, la croissance staturale pubertaire ainsi que les changements du comportement sont les signes révélateurs du déclenchement de la puberté chez le jeune adolescent. S'agissant d'un développement normale ou bien pathologique (précoce ou retardé); le diagnostic positif ne fera pas défaut, le problème diagnostic se pose si on est dans une situation limite où l'apparition des caractères sexuels secondaires se fait avant la période normale (vers 11 ans chez la fille, 13 ans chez le garçon) mais pas suffisamment pour définir une puberté

précoce (avant 8ans pour les filles et 10 ans chez les garçons). Cette situation définit le développement avancé ou prématuré de la puberté (9-10 ans filles, 11-12 ans garçons) qui n'est pas une entité pathologique.

#### **CAS CLINIQUE :**

L.Ritedj est âgée de 10 ans. Elle a été hospitalisée pour arthrite septique du genou droit et chez qui l'examen clinique a révélé la présence d'une pilosité pubienne et axillaire. L'interrogatoire révèle le début vers 09 ans associé à un hirsutisme mais sans développement des seins ni ménarche, l'analyse de la courbe de croissance n'a pas montré d'accélération de la croissance, l'âge osseux n'est pas en avance.

Le bilan hormonal (LH, FSH, Oestradiol, GH, IGF1, test LHRH) était sans anomalies.

L'enfant n'a pas été mise sous traitement et fut observée durant 1 année à la recherche d'apparition de signes pubertaires suscités. Le début réel de la puberté (thélarche++) a eu lieu vers l'âge de 12 ans.

#### **CONCLUSION :**

La puberté avancée ou prématurée est une situation peu fréquente, survenant chez des enfants à développement pubertaire normal chez qui le traitement (hormonal bloqueur de la puberté) est fortement déconseillé.

### **P37. CONNAISSANCE, ATTITUDES ET PRATIQUES DES PARENTS VIS-A-VIS DE LA VACCINATION DES ENFANTS**

N. Khelafi, M. Keddari, R. Boukari

Service de pédiatrie, CHU Mustapha Alger

#### **INTRODUCTION :**

Les enquêtes de connaissances, attitudes et pratiques (CAP) ont pour but de produire des informations qui permettront de cerner au mieux les spécificités socioculturelles de la population cible et ainsi mieux définir les actions à mener

#### **OBJECTIFS :**

Les objectifs de notre enquête sont de connaître le niveau de connaissances des parents par rapport à la vaccination (maladie du PEV, connaissance du vaccin, effets secondaires, utilité, risques), et de leurs attitudes et pratiques devant les incidents de la vaccination

#### **PATIENTS ET METHODES :**

Il s'agit d'une enquête CAP réalisée au niveau de la PMI du CHU Mustapha sur une période allant du 17 janvier au 1 mars 2017. Le recueil d'informations par un questionnaire préétabli contenant les items en rapport avec les objectifs de l'enquête.

L'échantillon est composé de 240 parents qui se sont présentés à la PMI pour une séance de vaccination de leur enfant dans le cadre du programme élargi de vaccination (PEV)

#### **RESULTATS :**

Parmi les 240 enfants, la moitié (51%) étaient accompagnées uniquement par la mère dans et 46% par les deux parents. Le niveau d'instruction est le secondaire dans 33% pour le père et 28% pour la mère et universitaire dans 41% pour le père et 55% pour les mères. Les parents sont

fonctionnaires pour 2/3 des pères et presque la moitié des mères. Tous les enfants étaient vaccinés avec 39% de retard vaccinal dont 61% en raison de contre-indications transitoires.

Un tiers des parents méconnaît ce qu'est un vaccin mais la majorité (98%) est au courant de son caractère obligatoire. 87% des parents connaissent les maladies contre lesquelles on vaccine leurs enfants, cependant ces maladies ne sont citées dans un faible pourcentage de cas : rougeole (51%), rubéole (40%), tuberculose (36%), Hépatite (35%), Coqueluche (30%), PAA (29%), Tétanos (18%), Diphtérie (8%), Oreillons (3%) et Pneumo (3%).

Un tiers des parents avouent leur peur de la vaccination en raison des effets secondaires (49%) et la nouveauté du calendrier vaccinal (51%).

L'utilité de la vaccination est connue par les parents dans 89% des cas, ses risques dans 64% des cas et les mesures à prendre dans 65% des cas. Les incidents de la vaccination sont connus dans la majorité des cas (88%) en particulier la fièvre (86%). Cette dernière est rapportée dans 95% des cas, suivie par la douleur au point d'injection (77%). Les connaissances vis-à-vis de la vaccination sont acquises lors des séances de vaccination dans deux tiers des cas et les parents estiment qu'ils ne sont bien informés sur la vaccination que dans 40% des cas. La prise en charge à domicile des incidents de la vaccination fait appel aux antipyrétiques (100%), aux moyens physiques (43%). Cette attitude pratique est le fait des parents seuls (61%) ou d'une prescription médicale (39%)

#### **CONCLUSION :**

Des efforts supplémentaires sont nécessaires en matière d'information et de sensibilisation sur les maladies du PEV. L'introduction de nouveaux vaccins et d'un nouveau calendrier vaccinal doit inciter à plus d'engagement et plus d'interventions auprès de la population afin d'arriver à un niveau de connaissances et d'attitudes pratiques satisfaisant.

#### **P38. ENCEPHALOPATHIE ET INSUFFISANCE RENALE AIGUE INDUITES PAR L'IFOSFAMIDE. A PROPOS D'UN CAS**

M. Bouchemal, M. Himrane, S. Hakem, N. Ould Abderrahmane, F. Mokhtari, K. Ezziane, H.

Benchabane, A. Souker, H. Boudiaf

Service d'oncologie pédiatrique CHU Mustapha

#### **INTRODUCTION :**

L'encéphalopathie à l'ifosfamide est un événement rare au cours d'un traitement par voie parentérale. L'incidence rapportée dans la littérature varie de 0 à plus de 30 %. Les facteurs de risque de survenue d'une encéphalopathie sont : une localisation pelvienne de la tumeur, un traitement antérieur par le cisplatine et une insuffisance rénale.

Nous rapportons le cas d'un enfant atteint d'un rhabdomyosarcome vésical ayant présenté une encéphalopathie et une insuffisance rénale au décours de l'administration de l'ifosfamide.

#### **OBSERVATION :**

Garçon âgé de 3 ans présentant un rhabdomyosarcome vésical non métastatique ; mis sous chimiothérapie selon le protocole RMS2005.

Lors de la première cure de chimiothérapie, l'ifosfamide était administré à la dose de 3g/m<sup>2</sup>, en perfusion intraveineuse sur 3 heures en association avec une hydratation par voie parentérale sur la base de 2 L/m<sup>2</sup> par jour et sous couvert d'une uroprotection par mesna

Une toxicité neurologique de grade VI selon la classification du National Cancer Institute (NCI) avec une somnolence excessive et des convulsions ont été constatés 24 heures après le début du traitement.

Le bilan a objectivé : urée à 0.94 g/l, créatinine : 28 mg/l, gazométrie artérielle : acidose métabolique, Kaliémie à 8meq/l

L'enfant a bénéficié d'une hémodialyse en urgence ayant entraîné une amélioration spectaculaire de la symptomatologie et une normalisation progressive de la fonction rénale

#### **COMMENTAIRES :**

L'ifosfamide est un agent alkylant utilisé dans le traitement des tumeurs germinales, des sarcomes et des lymphomes. Un de ses effets secondaires principaux est d'induire une encéphalopathie. Cette neurotoxicité semble correspondre à une encéphalopathie métabolique, de sévérité variable dont l'étiopathogénie reste obscure

La survenue d'une insuffisance rénale comme le cas de notre patient, est un facteur favorisant et aggravant.

De nombreuses études ont montré l'efficacité du bleu de méthylène dans le traitement des encéphalopathies à l'ifosfamide. L'hémodialyse peut être une alternative en cas d'échec de l'administration de ce dernier.

#### **CONCLUSION :**

Cette observation illustre les risques de toxicité : neurologique et rénale de l'ifosfamide chez l'enfant cancéreux

#### **BIBLIOGRAPHIE :**

1. C. Dufour, J. Grill, Encéphalopathie induite par l'ifosfamide : 15 observations Ifosfamide induced encephalopathy: 15 observations and a review Archives de pédiatrie 13 (2006) 140–145
2. Cherry, M. A., Bhardwaj, H., Hopps, S., Srour, S., & Pant, S. (2013). Ifosfamide-induced neurotoxicity reversal with continuous veno-venous hemodialysis. A case report. **Journal of Oncology Pharmacy Practice**, 19(3), 261-264.

### **P39. ISCHEMIE DU MEMBRE SUPERIEUR PAR THROMBOSE DE L'ARTERE AXILLAIRE (INTERET DE L'HEPARINOTHERAPIE)**

K. Boudhar, F. Benmati, S. Mecheri, Dj. Chelirem, L. Benhafessa.  
Service de pédiatrie, HCA, Alger.

#### **INTRODUCTION :**

L'ischémie aiguë du membre supérieur chez le nouveau-né est rare mais grave par ses répercussions fonctionnelles et vitales. Il s'agit d'un drame qui engage une course contre la montre ; tous les moyens doivent être mis en jeu pour préserver le pronostic fonctionnel du membre. L'étiologie est dominée par les traumatismes artériels liés aux cathétérismes. Les ischémies non traumatiques du membre constituent une entité exceptionnelle.

### **OBSERVATION :**

Yacine, âgée de 24 heures, issue d'un mariage non consanguin, né à terme, adressé à l'âge de 24 heures de vie pour exploration et prise en charge d'une ischémie du membre supérieur gauche. L'échographie doppler a montré une thrombose de l'artère axillaire gauche confirmée par l'angio IRM. La recherche étiologique a trouvé un déficit en protéine S.

Le nouveau-né a bénéficié d'une héparinothérapie pendant 8 semaines avec une évolution favorable.

### **COMMENTAIRES :**

Le diagnostic positif de l'ischémie aiguë est clinique. L'imagerie permettant d'infirmier le diagnostic dans un but pré-thérapeutique. L'échographie-doppler est souvent suffisant mais dans certain cas, on peut avoir recours à une artériographie, un angioscanner ou une angio IRM. L'ischémie aiguë du nouveau-né est une affection polymorphe. Les étiologies sont multiples, bien dominées par les cathétérismes artériels. Les causes non traumatiques sont dominées par les anomalies génétiques et les problèmes au cours de la grossesse. Il n'existe pas de consensus sur la prise en charge des ischémies aiguës du nouveau-né. Mais la capacité qu'a ce groupe particulier de patient à développer rapidement les collatérales artérielles, prône de plus en plus vers une attitude non interventionnelle en première intention même en cas de traumatisme artériel. Le traitement médical consistera en l'héparine non fractionnée, la thrombolyse in situ a donné de bons résultats. La chirurgie consiste en une embolectomie. L'évolution est souvent favorable lorsque le diagnostic est posé tôt, et un traitement institué dans le meilleur délai.

### **CONCLUSION:**

L'issue dramatique de l'ischémie aiguë du membre supérieur est l'amputation. Tant elle constitue un drame pour le devenir fonctionnel du nouveau-né, elle constitue également un traumatisme psychologique majeur aux parents. Tout doit être mis en œuvre pour éviter cette situation. Le traitement doit dans la mesure du possible être médical, même en cas de diagnostic supposé tardif. La chirurgie est réservée aux échecs du traitement médical premier. Une recherche étiologique est indispensable afin d'instaurer un traitement de fond pour éviter les récurrences, mais l'on doit garder à l'esprit que les ischémies aiguës idiopathiques existent.

### **P40. PTOSIS ET FATIGABILITE A LA MARCHE ET SI C'ETAIT UNE MITOCHONDRIOPATHIE ? SYNDROME DE KEARNS SAYRE. A PROPOS D'UN CAS**

A. Guedouar, Ch. Boubidi, A. Djebli, Y. Kaci, I. Khenouche, Bourouina, L. Maachou, Mesrati, Z. Zeroual  
Service pédiatrie A CHU Hussein Dey Alger

### **INTRODUCTION :**

Les maladies mitochondriales sont aujourd'hui considérées comme les plus fréquentes des maladies métaboliques (2,5 personnes sur 10 000). Elles représentent un groupe de pathologies très hétérogènes.

Le syndrome de Kearns-Sayre **KSS** est une mitochondriopathie rare entraînant une maladie neuromusculaire caractérisée par l'apparition avant l'âge de 20 ans d'une ophtalmoplégie externe progressive, d'un ptosis, et d'une rétinite pigmentaire. La prévalence de l'affection est estimée entre

1 et 3/100 000. La maladie débute par les symptômes oculaires auxquels peuvent venir s'ajouter successivement différentes atteintes qui dépendent de la diffusion tissulaire des délétions de l'ADN mitochondrial, (délétions hétéroplasmiques).

#### **OBJECTIF :**

Connaitre le profil clinique, métabolique et évolutif du syndrome de kerns sayre.

#### **MATERIEL ET METHODES :**

Il s'agit d'un cas de mitochondriopathie étiqueté comme KSS sur des arguments cliniques biologiques, EMG, et neuroradiologique après avoir éliminé toutes les autres pathologies neuromusculaires.

#### **RESULTATS :**

A. Hadil âgée de 09 ans issue d'un couple jeune non consanguin, un frère bien portant, Bon DPM (scolarisée en 1<sup>er</sup> année primaire avec bon rendement) jusqu' à l'âge de 7ans, marqué par un déclin cognitif et scolaire. Une parésie de la main droite suivie 20 jours après d'une parésie de la jambe gauche totalement récupérée puis l'installation d'une Ophtalmoplégie. En mai 2016 consulte pour chute des paupières supérieures avec faiblesse musculaire aux quatre membres au début de la maladie la myasthénie auto-immune a été évoquée le test à la prostigmine revenu négatif et l'EMG retrouve un tracé myopathique sans bloc myasthénique. L'examen clinique à l'admission retrouve un RSP (-3 DS), un faciès figé, Troubles cognitifs, un ptosis bilatérale permanent, une Ophtalmologie externe bilatérale progressive, un déficit moteur globale et des ROT faibles. Une hypoacousie (surdité de perception bilatérale) et une rétinite pigmentaire au FO, il n'y avait pas de trouble de la conduction cardiaque, bilan endocrinien actuellement sans anomalie ; élévation prononcée des lactates au niveau du sang et le LCR ; l'IRM cérébrale retrouve l'atteinte simultanée de la substance blanche sous corticale et des noyaux gris (putamen), le tracé EEG était globalement ralenti ; la biopsie musculaire à la recherche de fibres déchiquetée et l'étude génétique sont en cours. . L'enfant à bénéficier d'une vitaminothérapie et du coenzyme Q 10.

#### **CONCLUSION :**

Une «association illégitime» de symptômes qui vont s'additionner sur un mode évolutif doit faire suspecter **une pathologie mitochondriale**. Le KSS est principalement sporadique. Le mode de début est parfois semblable à la myasthénie, l'atteinte centrale et l'association des autres atteintes recuse le diagnostic, l'existence de « Ragged Red Fibers» à la biopsie des muscles atteints et la mise en évidence de la délétion de l'ADN mitochondrial confirme le diagnostic. Le pronostic dépend de la diffusion des symptômes.

#### **P41. NEUROBLASTOME BILATERAL ; A PROPOS D'UNE SERIE**

S. Hakem, N. Ould Abderrahmane, F. Mokhtari, M. Himrane, K. Ezziane, H. Benchabane, S. Aggoune, H. Boukhelal, H. Boudiaf

Service d'oncologie pédiatrique CHU Mustapha

#### **INTRODUCTION :**

Le neuroblastome est une tumeur maligne dérivée des cellules de la crête neurale .La forme bilatérale est une entité rare avec une fréquence estimée à moins de 10 %

## **MATERIELS ET METHODES :**

Il s'agit d'une étude rétrospective sur une période de 11 ans allant de Janvier 2006 à Décembre 2016

## **OBJECTIF :**

Le but de ce travail est d'étudier les caractéristiques cliniques, biologiques, radiologiques, et thérapeutiques sur une série de 4 patients suivis pour neuroblastomes bilatéraux au service d'oncologie pédiatrique du CHU Mustapha

## **RESULTATS :**

Durant la période d'étude, 54 cas de neuroblastomes ont été traités dont 4 avec une forme bilatérale. Il s'agit de 2 garçons de 2 filles soit un sex ratio de 1. L'âge moyen au moment de diagnostic est de 14 mois, avec des extrêmes de 9 à 24 mois

La présentation clinique au moment du diagnostic a été le plus souvent liée à la tumeur primitive sous forme de masse abdominale (3cas) ou aux métastases (1cas)

Les différentes explorations (cathecolamines urinaires, scintigraphie MIBG, TDM thoracoabdominale) ont montré le caractère sécrétant et fixant des tumeurs. Tous les enfants ont été classés stade IV selon la classification d'EVANS

Une chimiothérapie neoadjuvante a été instituée selon le protocole NBL99. L'évolution a été défavorable dans deux cas : décès suite à une progression tumorale.

## **DISCUSSION :**

Le neuroblastome bilatéral est une entité rare, diagnostiqué autour d'un âge médian inférieur à 12 mois et révélé généralement par des symptômes liés aux métastases.

Dans notre série, l'évolution a été défavorable dans la moitié des cas. Dans la littérature il a été souligné que les neuroblastomes multifocaux ont généralement des caractéristiques biologiques favorables et un bon pronostic [1]. Toutefois, un nombre considérable de cas rapportés de tumeurs surrenaliennes bilatérales sont décédés de la maladie [2]. Pederiva et al ont conclu que le pronostic de ce groupe particulier de neuroblastomes est incertain et que la mortalité est élevée [3]. Alors que Pagès et al ont montré de bonnes survies globales (79% à 5 ans) concluant que la majorité des neuroblastomes bilatéraux ont un pronostic favorable, sauf ceux qui présentent des facteurs de risque, tels que l'amplification de NMYC.

## **CONCLUSION :**

Le neuroblastome bilatéral reste une entité rare. Son traitement nécessite une approche multidisciplinaire. L'acte chirurgical est toujours soumis à une évaluation bénéfique/risque, et le principal risque est celui de la défaillance surrenalienne.

Le taux élevé de mortalité dans notre série est probablement lié à la présence d'autres facteurs de mauvais pronostic notamment génétiques non évalués chez nos malades

## **BIBLIOGRAPHIE :**

1. Hiyama E. Multifocal neuroblastoma : biologic behavior and surgical aspects. Cancer 2000 ; 88(8) :1955-63
2. Zaizen Y. Bialteral adrenal neuroblastoma Eur J Pediatr Surg 1997 ; 7(5) :304-7
3. Pederiva F. Bilateral adrenal neuroblastoma is different. Eur J Pediatr Surg 2007; 17 :393-396

## **P42. LA MALADIE DE FARBER : UNE MALADIE RARE A LAQUELLE IL FAUT Y PENSER**

L. Oukrif, N. Tounsi, D. Bekkat, N. Cherif

Pédiatrie B. CHU Béni-Messous

### **INTRODUCTION :**

La maladie de Farber (OMIM : 228000) est une maladie lysosomale rare (78 cas décrits dans le monde) de transmission autosomique récessive liée à un déficit en céramidase acide et accumulation de céramides dans le lysosome.

La maladie se manifeste dès les premiers mois de vie par une triade caractéristique : déformation douloureuse et progressive des articulations, nodules sous cutanés péri-articulaires et dysphonie progressive due à l'atteinte laryngée. Le foie, la rate, le poumon, le cœur et le système nerveux sont souvent touchés par l'accumulation de céramides et de gangliosides. Le diagnostic de certitude se fait par le dosage de l'activité enzymatique de la céramidase acide ou l'étude du catabolisme du céramide dans les leucocytes sanguins ou les fibroblastes de peau en culture.

### **OBJECTIF :**

Penser à une maladie de Farber devant une triade caractéristique.

### **OBSERVATION :**

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 7 mois issus d'un mariage consanguin qui présente une fièvre au long cours, une malnutrition protéino-calorique sévère, un retard psychomoteur, des déformations articulaires avec nodules sous cutanés rappelant les nodules rhumatoïdes, des contractures rendant l'examen clinique douloureux, une dysphonie d'installation progressive, une hépatomégalie, une splénomégalie et des infections respiratoires à répétitions.

### **RESULTATS :**

Le bilan immunologique et le test de la sueur ainsi que la TDM cérébrale et thoracique sont normaux. La maladie de Gaucher a été éliminée. Nous avons fini par traiter le patient comme AJI mais sans amélioration. Le diagnostic de maladie de Farber a été retenu après une errance de plusieurs mois, devant le tableau classique typique mais le dosage de l'activité enzymatique de la céramidase acide n'a pas pu être fait. La patiente a été mise sous antalgiques et kinésithérapie. Elle est décédée à l'âge de 20 mois.

### **CONCLUSION :**

La maladie de Farber est une maladie exceptionnelle. Elle n'a aucun traitement jusqu'à l'heure actuelle. Elle est invalidante et elle est létale généralement avant l'âge de 2 ans. Son phénotype bien que typique ne permet pas un diagnostic facile d'où l'intérêt de regrouper ces maladies rares dans des centres spécialisés pour un diagnostic plus rapide et une prise en charge plus adéquate.

## **P43. EXOSTOSE MULTIPLE DE L'ENFANT**

F. Lamrani, L. Oukrif, Laid, N. Cherif

Service de pédiatrie B. CHU Beni Messous

## **INTRODUCTION :**

L'exostose ou ostéochondrome est la tumeur osseuse bénigne la plus fréquente, caractérisée par l'excroissance osseuse bien différenciée en continuité parfaite avec l'os porteur, produite par une coiffe de cartilage germinatif pendant la croissance, les localisations les plus fréquentes sont les os longs, souvent sporadique ou entre dans le cadre d'une affection autosomale dominante (la maladie des exostoses multiples), la lésion est indolore mais peut présenter des complications locales ou des troubles de croissance associés. Le diagnostic est radiologique dans la grande majorité des cas, l'épaisseur de la coiffe cartilagineuse est pratiquement toujours inférieure à 10 mm, au-delà de 2 cm, la transformation maligne est certaine.

## **OBSERVATION :**

- Une fille, âgée de 5 ans issue d'un mariage non consanguin, sans antécédents pathologiques particuliers. Présente depuis l'âge de 3 ans des tuméfactions dures multiples de taille variable allant de quelques millimètres à 3 cm dispersées sur la totalité du squelette surtout au niveau des os longs, des radiographies standards faites objectivent des excroissances osseuses multiples, avec des corticales en continuité parfaite avec l'os porteur, permettant de retenir le diagnostic d'exostoses multiples, l'épaisseur de la coiffe cartilagineuse mesurée à 2 mm par l'échographie des parties
- Molles.
- Pour l'évolution notre patiente ne présente pour le moment aucune complication, elle est suivie régulièrement à la consultation spécialisée des maladies osseuses pédiatriques.

## **DISCUSSION :**

Devant l'évolution chronique, la description radiologique caractéristique, les lésions osseuses multiples le diagnostic d'exostose multiples est retenu. La croissance de l'exostose est parallèle à celle de l'ensemble des os du squelette, s'arrête avec la fin de l'adolescence.

## **CONCLUSION :**

L'exostose osseuse est la tumeur bénigne la plus fréquente, le diagnostic est radiologique, le pronostic est bon, mais une surveillance rigoureuse est nécessaire vu le risque précoce et plus élevé de transformation maligne dans l'exostose multiples.

## **P44. LE SYNDROME D'ANDERMANN : A PROPOS D'UN CAS**

AK. Atef, I. Behar.

EHS Mère-Enfant EL EULMA, Service de Pédiatrie-CHU Sétif

## **INTRODUCTION :**

Le syndrome d'Andermann également connue sous le nom de neuropathie sensitivomotrice héréditaire avec agénésie du corps calleux est une maladie génétique à transmission autosomique récessive de début précoce.

Bien qu'il s'agisse d'une pathologie globalement rare, elle a une prévalence élevée au Québec.

## **OBJECTIF :**

Mettre en lumière les aspects cliniques de cette pathologie rare et mal connue en Algérie

### **OBSERVATION :**

Nous rapportons le cas du petit enfant R.Anis âgé de 2 ans et demis, aux antécédents personnelles : naissance à terme, par voie basse, APGAR 7 dixièmes, ayant des bons paramètres anthropométriques, dont l'examen à la naissance retrouve une dysmorphie (dolichocéphalie, palais ogivale, syndactylie) et une hypotonie isolée.

Antécédents familiaux : mariage consanguin, une sœur de 5 ans vivante bien portante.

Par la suite un bilan malformatif a été demandé objectivant une agénésie partielle du corps calleux sans atteinte des autres structures cérébrales.

L'enfant a développé dans les suites évolutives un retard psychomoteur avec une hypotonie, une diminution des réflexes et une amyotrophie. L'électromyogramme objective des troubles de conduction sensitivomotrices.

L'étude génétique n'a pas été faite chez cet enfant.

La prise en charge est multidisciplinaire associant pédiatre, kinésithérapeute, orthophoniste, orthopédiste, et psychologue.

### **COMMENTAIRE :**

Le syndrome d'Andermann est une maladie neurodégénérative à transmission autosomique récessive de début précoce, qui se caractérise par un retard de développement moteur, une atteinte cognitive progressive, un dysmorphisme (palais ogival, syndactylie), une hypotonie, une amyotrophie, une aréflexie tendineuse, une polyneuropathie sensitivo-motrice, et un degré variable d'agénésie du corps calleux.

D'un point de vue évolutif, la maladie se caractérise par un retard du début de la marche (3 ans), une perte de l'autonomie ambulatoire vers 14 ans, et une scoliose précoce débutant à 10 ans. L'âge moyen de décès se situe vers 33 ans. Chez ces patients, les fonctions cérébrales sont souvent atteintes, et 39 % développent des épisodes psychotiques vers l'âge de 15 ans. Les études électrophysiologiques montrent une certaine variabilité des vitesses de conduction motrices (16-57 m/s).

Les conceptions sensibles sont toujours abolies, même en bas âge. L'imagerie cérébrale est normale chez environ le tiers des patients, alors que les deux tiers présentent une agénésie partielle ou complète du corps calleux.

Le gène responsable est situé en 15q13-q14. Une mutation troncatrice de protéine dans le gène **SLC12A6** (Solute Carrier Family 12 Member 6), qui code pour une protéine «Le cotransporteur K<sup>+</sup>-Cl<sup>-</sup> de type 3» notée « KCC3 », a été identifiée.

### **CONCLUSION :**

La découverte d'une agénésie du corps calleux chez un enfant ayant une neuropathie sensitivo-motrice à début précoce doit faire évoquer le syndrome d'Andermann.

L'étude génétique permettra une compréhension plus approfondie des mécanismes physiopathologiques de cette maladie, et pourrait contribuer à l'amélioration de l'approche thérapeutique. De plus, nous pourrions identifier d'autres cas à travers le monde afin de réaliser des études de corrélation phénotype-génotype.

## **P45. LE VENTRICULE GAUCHE NON COMPACTÉ : CAUSE RARE D'AVC CHEZ L'ENFANT**

O. Khemici, L. Oukrif, H. Afoun, F. Lamrani, N. Cherif

Service de pédiatrie B CHU Beni Messous

### **INTRODUCTION :**

Le ventricule gauche non compacté (OMIM 601493) est une cardiomyopathie d'origine génétique de plus en plus diagnostiquée dans le monde. Chez les nourrissons, l'incidence est de 0,12 pour 100 000 enfants par an

Elle est due à l'interruption du processus normal de morphogenèse du myocarde. L'examen clé du diagnostic est l'échocardiographie. L'imagerie par résonance magnétique est également de plus en plus utilisée.

L'AVC est une complication thromboembolique précoce de cette pathologie dont le diagnostic et la prise en charge précoces sont indispensables

### **OBJECTIF :**

Décrire un cas rare de ventricule gauche non compacté compliqué d'un AVC ischémique

### **OBSERVATION :**

Il s'agit d'un enfant âgé de 7ans aux antécédents d'encéphalopathie anoxo-ischémique, connu pour un ventricule gauche non compacté en insuffisance cardiaque sous traitement admis pour AVC ischémique

L'enfant a présenté 3 jours auparavant une crise convulsive hémicorporelle droite avec un examen neurologique post critique perturbé fait d'une hémiparésie droite associée une paralysie faciale homolatérale

Une tomodensitométrie cérébrale a conclu à un AVC ischémique du territoire de l'artère sylvienne superficielle gauche, l'électrocardiogramme n'a pas objectivé de troubles de rythme, une échocardiographie n'a pas visualisé de thrombus intracardiaque, l'enfant a reçu un traitement anticoagulant avec évolution favorable.

### **DISCUSSION :**

Le risque d'accident thromboembolique dans le VG non compacté est très élevé chez l'enfant. Deux séries pédiatriques ont observé un taux de survenue de 0 à 25%

Dans la plupart de ces cas, les patients ont été mis anticoagulation par voie orale comme prophylaxie secondaire

Il n'existe aucune étude randomisée contrôlée prouvant l'efficacité du traitement anticoagulant comme prophylaxie primaire, qui peut être indiqué chez les patients avec fibrillation auriculaire, insuffisance cardiaque sévère, ou thrombus intracardiaque.

Notre malade a été mis sous prophylaxie secondaire avec une récupération totale du déficit moteur, quant à son insuffisance cardiaque, elle reste toujours stable sous traitement

### **CONCLUSION :**

L'AVC est une complication fréquente du VG non compacté. Sa prise en charge n'est pas encore codifiée. Des essais randomisés contrôlés sont nécessaire afin d'élaborer des guidelines de prise en charge.

## **P46. LES LYMPHOMES MALINS NON HODGKINIENS CHEZ L'ENFANT : EXPERIENCE D'UN SERVICE D'ONCOLOGIE PEDIATRIQUE**

I. Bastami, N. Ould Abderrahmane, R. Berkani, F. Mokhtari, M. Himrane, S. Hakem, K. Ezziane, H. Benchabane, F. Mosteghanemi, S. Aggoune, H. Boukhalal, H. Boudiaf  
Service d'oncologie pédiatrique CHU Mustapha

### **INTRODUCTION**

Les lymphomes malins non hodgkiniens de l'enfant sont un groupe hétérogène de proliférations lymphoïdes malignes dites de « haut grade de malignité » avec des présentations cliniques habituellement extra ganglionnaires et une agressivité tumorale très rapide,

### **MATERIEL ET METHODES**

Une étude rétrospective portant sur 28 dossiers d'enfants traités pour lymphome malins non hodgkiniens (LNH) sur une période de 5 ans dans le service d'oncologie pédiatrique du CHU Mustapha été effectuée afin d'analyser les différents aspects épidémiologiques, cliniques histologiques et thérapeutiques.

### **RESULTATS**

Durant la période d'étude, 28 nouveaux cas de LNH ont été pris en charge. L'âge des patients varie entre 3 ans et 14 ans avec une moyenne de 7,5 ans. Le sexe masculin est prédominant (sex-ratio = 3/1). Le délai moyen avant le diagnostic est de 8 semaines. Les localisations abdominales ont été constatées dans 11 cas (39,2%) suivies par les localisations ORL (25%), ganglionnaires (17%) et autres, thoraciques (0.03%), cutanées, cérébrales. Le diagnostic positif a été confirmé sur l'étude cytologique dans 14 cas (50%) et ou histologiques dans 27 cas (96%). L'immunomarquage a été fait chez 23 patients (82%). Le type histologique Burkitt prédominait avec une fréquence de 78%, suivi par le type diffus à grandes cellules (0.07%), le type lymphoblastique T (0.03%), le type lymphoblastique pre B (0.03%), le type MALT et le type anaplasique (0.03%). La majorité des patients a bénéficié du protocole LMB01. L'évaluation thérapeutique montre que 22 patients (78%) sont vivants, 6 (21%) sont décédés dont 3 décès d'origine toxique, 1 suite à une progression tumorale et 1 cas lors d'une rechute dans un tableau clinique de septicémie sévère

### **EN CONCLUSION**

Cette série a permis de montrer que la survie des enfants atteints de LNH a été améliorée comparativement aux résultats des études antérieures réalisées en Algérie(1,2), l'immunomarquage paraît un outil de diagnostic intéressant afin de définir les sous types histologiques et proposer les protocoles thérapeutiques appropriés.

### **BIBLIOGRAPHIE**

1. Table ronde : Les lymphomes malins non hodgkiniens de l'enfant : 20 ième Congrès Maghrébin de pédiatrie Avril 2000
2. R Mecifi Les lymphomes malins non hodgkiniens chez l'enfant : profil épidémiologique et évaluation thérapeutique au centre Emir Abdelkader d'Oran de janvier 2000 à décembre 2009 thèse DESM 2014

#### **P47. LUPUS ERYTHEMATEUX SYSTEMIQUE EN PEDIATRIE ; PARTICULARITES CLINIQUES, THERAPEUTIQUES ET EVOLUTIVES A PROPOS DE 5 CAS**

H. Zerguine, A. Ghodhbane, Z. Mibarki, M. Melkmi, S. Brahmi  
Service de pédiatrie, CHU Batna.

##### **INTRODUCTION :**

Le lupus érythémateux systémique (LES) à début pédiatrique est une entité rare, seuls 10 à 15% des cas sont diagnostiqués avant l'âge de 16 ans notamment chez le sexe féminin. Il est caractérisé par sa plus grande sévérité par rapport au LES de l'adulte liée à la plus grande fréquence d'atteintes rénales, hématologiques et neurologiques sévères. Cette entité présente une morbidité importante à long terme. Dans ce travail, nous rapportons cinq cas de lupus systémique à début pédiatrique, avec discussion des particularités cliniques, diagnostiques et thérapeutiques

##### **OBSERVATIONS :**

Nous rapportons les cas des 4 filles âgées actuellement de 14 ans et d'un seul garçon âgé de 12 ans, l'âge de diagnostic est de 10 ans pour deux filles et de 14 ans pour les deux restantes.

L'atteinte dermatologique, rénale, articulaire et hématologique au moment du diagnostic était présente chez 100% de nos malades avec une sévérité variable. Le garçon a présenté un tableau clinique plus sévère avec des atteintes multi systémiques (en plus aux atteintes suscitées atteinte pancréatique, hépatique et cardiaque). Un syndrome inflammatoire biologique était présent chez tous les malades ; les anticorps anti DNA natifs étaient positifs chez les 5 malades.

La néphropathie lupique avait présenté toute la gravité de maladie chez nos malades avec deux syndromes néphrotique (stade histologique IV et IIIB), et trois malades avec un stade IIIA.

La thérapeutique était à base de corticothérapie associant un traitement immunosuppresseur chez tous nos malades, avec la mise sous MMF chez 4 malades et sous bolus d'endoxon chez une malade (forme sévère d'un lupus systémique familial), le plaquénil a été prescrit chez tous les malades.

L'évolution était favorable chez 4 malades avec disparition de la protéinurie à la bandelette urinaire au bout de 3 à 8 mois de traitement, avec un cas d'intolérance aux corticoïdes et un cas d'évolution vers l'insuffisance rénale et l'HTA (indication de Rituximab)

La gravité de la maladie chez nous a été noté chez le sexe masculin et chez la malade présentant une histoire chargée de LED familial

##### **CONCLUSION :**

Le lupus érythémateux disséminé (LED) à début pédiatrique représente une maladie souvent sévère, dont la morbidité à long terme est importante liée surtout à l'atteinte rénale évolutive. le suivi régulier des malades a pour objectif de permettre d'adapter au mieux le traitement à la sévérité du LED et à la tolérance aux différentes thérapeutiques.

#### **P48. SYNDROME DE SWEET POST STREPTOCOCCIQUE DE CHEZ L'ENFANT**

H. Boudour<sup>1</sup>, T. Mansoul<sup>2</sup>, S. Kouider<sup>1</sup>, A. Zerrouki<sup>1</sup>, A. Boubidi<sup>1</sup>, Zennir<sup>1</sup>, A. Tadjer<sup>1</sup>, M. Hade<sup>1</sup>, Bendjamaa<sup>1</sup>, Bouaaguel<sup>1</sup>, Khelil<sup>1</sup>, S. Taleb<sup>1</sup>.

1 - Service de pédiatrie EH Didouche Mourad Constantine. 2 - Service de dermatologie CHU Constantine.

## **INTRODUCTION :**

Le syndrome de Sweet (SS), ou dermatose aiguë fébrile neutrophilique, a été décrit pour la première fois par Robert Douglas Sweet en 1964 [1]. Il appartient au groupe des dermatoses neutrophiliques. Il peut être considéré comme la plus typique des entités de ce groupe [2–4]. nous vous rapportons un cas.

## **OBSERVATION :**

L'enfant K.T âgée de 5ans aux antécédents d'angines streptococciques à répétition, se présentant chez nous pour une éruption cutanée fébrile d'installation brutale.

A l'examen clinique K présente des lésions maculo-papuleuse rouges inflammatoires confluentes par endroits très douloureuses sur un fond œdémateux en gants et en chaussettes s'étendant rapidement pour couvrir les 4membres avec apparition de bulles au centre de quelques lésions des membres inférieurs

Le reste de l'examen clinique est sans particularité

La maman rapporte la notion d'une angine non traitée

Un bilan biologique a été fait : CRP : 30g/l, VS : 45mm/1<sup>ère</sup> heure, FNS avec équilibre leucocytaire montre : une hyperleucocytose à  $13.10^3$  élément/mm<sup>3</sup> à prédominance neutrophilique >70%, frottis sanguin : absence de cellules malignes, un taux des ASLO>400U/L à j1 et >800U/L à j15 confirmant l'infection streptococcique

Le reste du bilan biologique est négatif

Devant ce tableau clinique et para clinique le diagnostic de SS post streptococcique a été retenu

La malade était mise sous traitement antalgique et antipyrétique à base de parfalgan avec amendement des lésions au bout de 5 jours.

## **DISCUSSION :**

Le plus souvent isolé (idiopathique), le SS est caractérisé par le polymorphisme de son expression clinique et la diversité des maladies qui peuvent lui être associées.

Il se manifeste par une éruption papulo-nodulaire symétrique des extrémités qui peut être d'évolution centrifuge

Il s'y associe souvent une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles (PNN) et/ ou un syndrome inflammatoire biologique qui ne sont pas indispensables au diagnostic.

Les lésions cutanées sont en général d'apparition rapide et d'évolution régressive avec ou sans traitement mais certains cas sont dits « chroniques » ou plus exactement récidivants.

Les étiologies les plus connues du syndrome de Sweet sont les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin, les maladies auto-immunes, les hémopathies malignes, les néoplasies, et plus rarement les infections. Parmi ces infections, les germes les plus souvent incriminés sont les virus (CMV, PV, HSV, VHC, VHB) et certaines bactéries (*Chlamydia*, mycobactéries atypiques, staphylocoque). Le SS atteint préférentiellement les sujets de sexe féminin, d'âge compris entre 30 et 49 ans. Il est rare chez l'enfant avec moins de 35 cas rapportés dans la littérature(7) dont un seul cas est post streptococcique d'où l'originalité de notre observation.

## **CONCLUSION :**

Le SS post streptococcique est une dermatose aiguë rare chez l'enfant, une bonne connaissance des symptômes permet un diagnostic et une prise en charge précoces et adaptés

## **BIBLIOGRAPHIE :**

2. Cohen PR. Neutrophilic dermatoses: a review of current treatment options. Am J Clin Dermatol. 2009;10(5):301–312. [PubMed]
3. Soutou B et al. Les dermatoses neutrophiliques. Rev Med Interne. 2011;32(5):306–13. [PubMed]
5. Audemard A et al. Association pyoderma gangrenosum, pustulose sous-cornée et abcès aseptiques spléniques: « une maladie neutrophilique » Rev Med Interne. 2012;33(1):e28–30. [PubMed]
6. Soutou B et al. [Neutrophilic dermatoses]. Rev Med Interne. 2011; 32: 306-13.
7. Ghoufi L .Comparaison des hémopathies associées aux syndromes de Sweet <lympho-histiocytaire> et neutrophilique. 30 Mars 2015 Créteil.

## **P 49. MUCOLIPIDOSE II/III**

F. Redjaoua

### **INTRODUCTION :**

Les mucopolipidoses sont découvertes en 1967 par De Mars et Julian Leroy ; elles étaient classées en 04

Types : Type I = siolidose type II. Type II/III = maladie de 1- cell disease. Type IV

### **METHODE :**

A propos d'un cas

### **RESULTAT :**

C'est l'enfant B.Yacine né le 22/09/2015 issu d'un mariage consanguin.

Antécédents familiaux : un frère décédé a l'âge de 12 mois dans un tableau de détresse respiratoire avec dysmorphie faciale.

Antécédents personnels : plusieurs hospitalisations pour des infections respiratoires.

### **Examen du malade :**

- Un retard staturo-pondéral
- Un retard de développement psychomoteur
- Dysmorphie faciale : exophtalmie, narines antéversées, lèvres épaisses, hypertrophie gingivale, base de nez écrasée, absence de dents .
- Scaphocephalie, oreilles bas implantés.
- Cou court
- Cornée claire
- Hernie ombilicale

### **Examens paracliniques :**

- Radio standard : - crane : selle turcique d'aspect normal
- Main : élargissement des métacarpiens et des phalanges
- Extrémité supérieure des os longs est élargie
- Vertèbres cunéiformes
- Fond d'œil : normal
- Echocoeur : sans anomalie
- TDM cérébrale : scaphocephalie

- Etude de l'activité enzymatique : en faveur d'une Mucopolidose II/III

#### **CONCLUSION :**

La Mucopolidose est une maladie rare dont l'évolution est rapidement progressive et mortelle. Le traitement reste limité

#### **P50. MUCOPOLYSACCHARIDOSES TYPE I ASSOCIE ET REVELE PAR UN NEPHROBLASTOME**

A. Boumeddane, S. Zahad, K. Maharas, M. Sadiki, S. Bahlouli  
Centre anti-cancéreux, Emir Abdelkader, Oran.

#### **INTRODUCTION :**

Les mucopolysaccharidoses (MPS) sont des maladies de surcharge lysosomale dues à un déficit enzymatique, aboutissant à une accumulation intralysosomale de glycosaminoglycanes (GAG) . Cette surcharge entraîne une excrétion accrue des GAG dans les urines. La MPS type I est due à un déficit enzymatique en  $\alpha$ -L-iduronidase Une grande hétérogénéité clinique et biologique caractérise les mucopolysaccharidoses, ce qui rend déjà leur diagnostic et traitement difficile et plus de difficultés lorsqu'ils sont associées a d'autre pathologie comme le cas de notre malade.

#### **INTERETS :**

- Retard diagnostic jusqu'à ce que l'enfant nous a été adressé pour masse abdominale mis sous le compte d'un néphroblastomes
- Difficulté thérapeutique des deux pathologies associées du problème cardiaque et chimiothérapie
- Chirurgie sous anesthésie général avec les malformations ORL gênant l'intubation  
Impossibilité d'entamer le traitement enzymatique en association avec la chimiothérapie

#### **MATERIEL ET METHODE :**

C'est l'enfant H.R née le 30/3/2015, âgé de 26mois issu d'un couple d'âge moyen consanguin 2 degré la dernière d une fratrie d 3 tous en BES.

Orienté le 16/5/2017 pour investigation d'une masse abdominale.

Antécédents : dyspnée depuis l'âge de 3mois

Ballonnement abdominale depuis l âge d 5mois non investigue

Vu l'aggravation de la distension abdominale compliqué d'une détresse respiratoire à l'âge de 26 mois, une échographie a mis en évidence une volumineuse massé rénale de 18/15/15 cm d'ou son orientation a notre service, ou en parallèle au syndrome tumorale mis sous le compte d'un néphroblastome et traité comme tel, nous avons constaté :

Un facies particulier : cou court, oreilles bas implantées, macroglossie, écartement dentaire, hypertrophie, épaissement des lèvres

Echocoeur : insuffisance cardiaque FES a 35, HTAP modérée IM grade 2, VG dilaté

Dosage enzymatique sur papier buvard : MPS TYPE I

Radio du crane et du rachis, radio de la main gauche : les métacarpes élargies

#### **RESULTATS ET DISCUSSION :**

Notre malade a bénéficié en parallèle d'une chimiothérapie néo adjuvante, pour réduction tumorale, d'un traitement symptomatique de l'insuffisance cardiaque

Une chirurgie d'exérèse tumorale et néphrectomie avec la coopération des ORL et leurs présence pour trachéotomie en cas de problème d'intubation avec les réanimateurs et les chirurgiens infantiles. Les suites opératoires étaient simple et une chimiothérapie post opératoire est en cours actuellement.

Concernant le traitement a base d'enzyme, il a été décidé de le différé après la chimiothérapie, et ceci en coopération avec la généticienne qui nous aide a compléter le bilan.

Le néphroblastomes est une tumeur rénale connu par son association a des malformations type aniridie, syndrome de WAGR, ect..., mais on n'a pas décrits les MPS comme maladie prédisposante à travers notre revue de littérature à propos de ce cas, s'agit-il d'une association du au hasard, ou faut-il rajouter les MPS comme maladie prédisposante.

L'autre problème est que la plupart des MPS débutent chez le nouveau-né, le nourrisson ou le grand enfant et se traduisent par un large éventail d'atteintes cliniques notamment neurologique, ce qui a explique le retard diagnostic chez notre malade malgré une symptomatologie depuis l'âge de 03 mois, le diagnostic n'a été posé qu'a l'âge de 26 mois, d'où l'intérêt de présenter ce cas pour sensibiliser et attirer l'attention en particulier des pédiatres.

#### **CONCLUSION :**

MPS type I est due à un déficit enzymatique en  $\alpha$ -L-iduronidase, Les MPS font partie des maladies de surcharge lysosomiale. Il existe des phénotypes différents. Elles sont alors source d'un polyhandicap souvent sévère. Les nouveaux traitements offrent l'espoir de prévenir ou d'arrêter le processus pathologique (greffe de moelle osseuse, enzymothérapie substitutive, thérapie génique). Toutefois, Le traitement actuel reste largement symptomatique et multidisciplinaire psychologues, pédiatres, chirurgiens orthopédistes, orthophonistes, kinésithérapeutes, cardiologues, odontologistes et biologistes.

#### **P51. NECROSE D'UN BRAS SECONDAIRE A UNE EXTRAVASION GRAVE DE GLUCONATE DE CALCIUM : UN ACCIDENT DRAMATIQUE**

O. Khemici, L. Oukrif, B. Zebiche, F. Lamrani, N. Cherif.

Service De Pédiatrie B Chu Beni Messous

#### **INTRODUCTION :**

La calcinose cutanée « calcinosis cutis » est une situation dans laquelle les sels de calcium sont déposés dans la peau et le tissu sous-cutané.

La calcification iatrogène se produit chez les patients qui reçoivent des substances contenant du calcium ou du phosphate : bien que peu commune, elle survient plus fréquemment dans les unités de soins intensifs

Le siège de prédilection des lésions est le dos de la main et du poignet. Les 2 symptômes les plus fréquents sont : l'érythème et l'œdème suivi de l'apparition de nécrose Et dans 50% des cas le traitement chirurgical est nécessaire.

L'histologique retrouve fréquemment des dépôts de calcium ou la présence de nécrose, d'infiltration lymphohistiocytaire et de granulomes.

**OBJECTIF :**

Rapporter le cas d'une extravasation grave de gluconate de calcium ayant entraîné une nécrose d'un bras

**OBSERVATION :**

Il s'agit un enfant de sexe masculin, âgé de 03ans et 06 mois, connu pour hypoplasie rénale bilatérale, en insuffisance rénale chronique sous traitement conservateur, admis à notre niveau pour prise en charge d'une nécrose du membre supérieur gauche au point de perfusion d'une ration majorée en calcium et acidose métabolique sévère.

A l'écho-doppler : absence de thrombophlébite.

L'indication opératoire à l'amputation du membre supérieur gauche était posée, mais l'enfant étant en acidose métabolique sévère et réfractaire à la correction, est décédé dans un tableau de choc septique.

**COMMENTAIRES :**

L'extravasation des gluconates de calcium se manifeste par l'apparition dans un délai de 7 à 15 jours d'un érythème, œdème et nécrose cutanée. Le traitement chirurgical est indiqué dans la moitié des cas.

L'intérêt de cette observation réside dans l'extension rapide et grave de la nécrose, et dont le pronostic était conditionné par sa pathologie.

Dans la littérature des cas d'extravasation et d'injection accidentelle en intra artérielle ont été rapportés et le recours au traitement chirurgical se voit dans 50% des cas.

**CONCLUSION :**

L'extravasation du gluconate de calcium est un phénomène peu fréquent, mais associé à des lésions graves, d'où la nécessité de contrôler fréquemment le site d'injection.

Nous manquons de protocoles d'action spécifiques pour prévenir l'apparition des lésions.

**P52. NOUVEAU CALENDRIER NATIONAL DE VACCINATION : QUELS IMPACTS SUR LA PRISE DE LA VITAMINE D?**

M. Belghazi, A. Dehimi, K. Okka, A. Bourdim, A. Aggoune, Z. Benarab, B. Bioud  
Service de Pédiatrie, CHU de Sétif. Algérie

**INTRODUCTION :**

Le nouveau calendrier national de vaccination a été appliqué à partir de la fin avril 2016. L'administration de la vitamine D dans le cadre du plan national de lutte contre le rachitisme est l'un des grands succès de la santé publique en Algérie.

**OBJECTIFS :**

Le retard voire la non prise de vitamine D après le lancement du nouveau calendrier vaccinal est une constatation faite lors de nos consultations pédiatriques, motivant ainsi notre enquête dont l'objectif est d'étudier le niveau de sensibilisation des parents et de proposer des solutions dans ce cadre.

## **MATERIELS ET METHODES :**

Étude prospective sur deux mois et demi (du 1<sup>er</sup> septembre au 15 novembre 2016), à l'aide d'un questionnaire anonyme distribué aux parents de 67 patients, âgés de 32 jours à 4.5 mois, vus en consultation des urgences pédiatriques du CHU de Sétif.

## **RESULTATS ET DISCUSSION :**

52% des consultants sont de sexe féminin. Près de la moitié des nourrissons sont entre 2 et 3 mois. 78% sont nés en structure hospitalière et 15% ont été hospitalisés en période néonatale. 1/7 des parents sont d'un niveau d'instruction primaire et 2/3 ont eu au moins un enfant précédant l'enfant de l'étude. Le niveau socioéconomique est moyen dans près de 90% des cas.

Tous les patients ont reçu leur vaccin de la naissance. 1/3 n'a pas reçu sa vitamine D de 1 mois. 44.5% des parents déclarent n'ayant pas l'intention de l'administrer à leurs bébés. La vitamine D a été administrée pour les 2/3 à 1 mois dans 55% des cas et à 2 mois dans 41% dont le prescripteur est un médecin de la PMI dans 39% des cas, un médecin de ville dans 22% et une puéricultrice dans 15% seulement.

Le carnet de santé n'a été consulté que par 45% des parents. 69% et 58% de ces derniers ignorent la mise en place d'un nouveau calendrier vaccinal et les conséquences du manque en vitamine D, respectivement.

Des mesures correctives doivent être mises en place par la sensibilisation du personnel et des parents par différents moyens. Une ordonnance type contenant la prescription de la vitamine D3 à 1 mois s'avère nécessaire à la sortie du nouveau-né de la maternité et une consultation entre 1 mois et 2 mois resterait souhaitable afin de rattraper la perte vu que 96% de nos patients ont reçu leur vitamine D dans cet intervalle.

## **CONCLUSION :**

Il est impératif de saisir toutes les occasions pour mobiliser les professionnels de santé dans le but d'une meilleure sensibilisation des parents à la bonne application du calendrier national de vaccination et à la prise de la vitamine D.

## **P53. LA NEUROFIBROMATOSE TYPE 1**

S. Gabis

EHS BBA. Service de pédiatrie

## **INTRODUCTION :**

Sous le terme de neurofibromatose « NF » sont regroupées des maladies distinctes n'ayant en commun que certaines signes cutanées qui ont logement été désignés sous le nom de maladie de Von Recklinghausen, actuellement une classification a été établie par Riccardi permet de distinguer les différents type de NF.

## **METHODE :**

A propos d'un cas

## RESULTAT :

**Observation :** C'est l'enfant **B.Ishak** né le 03/10/2010 le troisième de ses parents avec bon déroulement de la petite enfance, sans antécédents familiaux particuliers ; dont les premières signes « taches café au lait » apparaissent à l'âge de 05 ans qui augmentent en taille et en nombre.

## L'examen de l'enfant :

- Enfant eutrophique sans dysmorphie faciale
- Multiples taches café au lait réparties dans tout le corps dont le nombre dépasse 06 et dont le diamètre dépasse 15 mm : les plus volumineux :
- Inguinale droite : 07/04 cm. -cuisse : (face antérieure : 03cm/04 cm. - face postérieure : 04cm/ 4,5 cm).
- Le dos : 2 taches café au lait : 03cm/02 cm et 05cm/2,5 cm Avec une touffe de poil. -pli interfessier : 3,5cm /2,8 cm.
- Des lentigines axillaires et inguinales.
- Une tuméfaction inguinale .a droite : 4 /1 cm avec plusieurs petits nodules palpables au niveau du dos.
- Un rendement scolaire moyen.

## Examen paraclinique :

Fond œil : absence de nodule de lisch ;IRM cérébrale : pas de gliome de nerf optique avec présence d'objet brillant non identifié en faveur de NF1.

Une échographie des parties molles : un neurofibrome de 3cm sur 1et multiples neurofibromes du dos ; radiographie des os est normale

## PRISE EN CHARGE :

L'enfant ne présente aucune complication durant la surveillance trimestrielle. Le traitement chirurgical n'est pas indiqué pour le neurofibrome iliaque (absence de signe de compression)

## EVOLUTION :

Emaillée de plusieurs complications : orthopédiques (cyphoscoliose pseudarthrose) endocrinienne (phéochromocytome ; anomalie de la puberté)

Cardiovasculaire(HTA) neurofibrome pulmonaire ; hydronéphrose ; baisse de l'acuité visuelle ;la dégénérescence maligne et les cpl esthétiques ; astrocytome et hydrocéphalie

## DISCUSSION :

Les critères diagnostiques de NF1 ont été rétablis en 1988 par la conférence de consensus du national institut of health :

Le diagnostic est retenu si deux ou plus des critères suivant sont trouvés :

- 06 taches café au lait au plus de 15 mm dont le plus grand diamètre chez des individus pré pubertaire et plus de 05 mm chez des individus pubères.
- 02 neurofibromes ou plus de n'importe quel type ou un neurofibrome plexiforme.
- Gliome optique.
- Des lentigines axillaires ou inguinales.
- 02 nodules de **lisch** ou plus (hamartome iriens).

- Une lésion osseuse caractéristique comme une dysplasie sphénoïde, un amincissement des corticales des os longs avec ou sans pseudarthrose .
- Un parent du premier degré atteint de NF1 suivant les critères précédents.

Le diagnostic de NF1 pour Ishak est retenu devant :

- Présence de plusieurs TCL plus de 06 dont le diamètre dépasse 15mm.
- Des lentignes axillaires.
- 02 neurofibromes : une échographie des parties molles : une neurofibrome de 29/09mm en regard des vaisseaux iliaques avec plusieurs neurofibromes au niveau du dos.

#### **MECANISME :**

Le gène de NF1 a été identifié par clonage positionnel, situé sur le chromosome 17 (17q 11-2) qui code pour le neurofibromine qui intervient dans la prolifération et la différenciation cellulaire.

#### **CONCLUSION :**

La maladie de Von Recklinghausen est la forme la plus fréquente des neurofibromatoses dont l'évolution est émaillée par des complications graves.

La prise en charge est multidisciplinaire, consiste au traitement des complications, le suivi doit être rigoureux et à long terme.

#### **P54. OPACITE CORNEENNE DANS LA MPS 1. QUEL DEVENIR VISUEL ?**

Ma. Keddari\*, L.Aissat\*, H. Benalioua\*, R. Belboueb\*, M. Brahmi, N. Baghdali\*, R. Boukari\*, A. Bouarfa\*\*, M. Nouri\*\*

\* : Service de Pédiatrie, CHU Mustapha, Alger

\*\* : Service d'Ophtalmologie CHU Béni Messous, Alger

#### **INTRODUCTION :**

La MPS1 est une maladie de surcharge lysosomiale causée par un déficit en  $\alpha$ -L-iduronidase. Cette enzyme clive les résidus terminaux de deux GAG, l'héparane sulfate et le dermatane sulfate. C'est une maladie rare de transmission autosomique récessive. Elle est subdivisée en trois phénotypes: La forme sévère, le syndrome de Hurler ; la forme intermédiaire, le syndrome de Hurler-Scheie. La forme atténuée, le syndrome de Scheie.

L'objectif de cette étude est d'évaluer l'évolution des différentes atteintes d'organes notamment le devenir de l'opacité cornéenne.

#### **PATIENT ET METHODES**

L'observation présentée est celle d'un garçon âgé de 12 ans, atteint de MPS1, syndrome H-S qui comprend une dysmorphie faciale, une hernie inguinale et scrotale, une opacification cornéenne bilatérale, une obstruction des voies aériennes, une valvulopathie, une hépato splénomégalie et un enraidissement articulaire. L'intelligence est normale.

Le début s'est fait à l'âge de 6 mois par hernie scrotale et rhinobronchites à répétition.

Le diagnostic a été orienté à l'âge de 8 ans par dosage des GAG urinaires élevés, confirmé par  $\alpha$ -L-iduronidase effondrée et la mutation du gène IDUA Pro533Arg.

L'enzymothérapie substitutive (ETS) par la Laronidase à la posologie de 100UI/kg/semaine a été débutée 6 mois après la confirmation diagnostique.

## **RESULTAT**

Avec un recul de 5 ans nous avons constaté une amélioration portant sur :

Diminution des GAG urinaires et de la viscéromégalie, une amélioration du périmètre de marche et une stabilisation de l'atteinte cardiaque cependant, l'opacité cornéenne a évolué vers l'aggravation avec perte de la vue. Ce traitement s'est avéré inefficace sur l'atteinte Ophtalmologique. Notre patient a subi une kératoplastie sur l'œil droit en Mai 2017. La greffe s'est déroulée sans incident et les suites opératoires sont bonnes. Actuellement l'enfant a une acuité visuelle de 5/10, ce qui atteste de l'amélioration de sa vue.

La particularité de cette observation est la greffe de cornée

## **CONCLUSION :**

L'ETS présente une avancée significative dans le traitement des formes modérées de MPS1. Cependant, sa limite réside dans son incapacité de franchir la barrière hémato encéphalique et la cornée. L'ETS doit être instituée le plus précocement possible pour éviter les atteintes irréversibles et pour permettre la PEC chirurgicale des complications non influencées par l'enzymothérapie tel que la greffe de cornée.

## **P55. ENCEPHALITE RUBEOLIQUE : A PROPOS DE DEUX CAS**

D. Bouziane, M.S.R. Benahmed, M. Hamiche, R. Djini, F. Lalouche, O. Ibsaïne

Service de pédiatrie - EPH Aïn Taya

## **INTRODUCTION :**

La rubéole est une maladie virale, généralement bénigne, affectant l'enfant de 4 à 15 ans non vacciné contre la rubéole. L'encéphalite aiguë est une complication rare et méconnue de la rubéole.

## **MATERIEL ET METHODES :**

Nous rapportons 2 observations d'encéphalite aiguë rubéolique, colligées durant l'épidémie de rubéole (Avril – mai 2012).

## **RESULTATS :**

Il s'agissait de deux enfants de sexe masculin âgés respectivement de 6 et 7 ans, non vaccinés contre la rubéole. Le délai entre l'exanthème et les troubles neurologiques était de un et 5 jours. Les crises épileptiques avaient été le symptôme inaugural chez les deux enfants associées à une aphasie (1 cas). L'analyse du liquide céphalorachidien (LCR) avait montré une pleiocytose lymphocytaire chez un enfant. Un ralentissement du rythme de fond à l'électroencéphalogramme (EEG) avait été noté dans les 2 cas. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale était normale chez un enfant. Dans les deux cas, la sérologie rubéolique a confirmé le diagnostic (présence d'IgM). L'évolution était favorable pour les deux.

## **CONCLUSION :**

Ces observations d'encéphalite rubéolique illustrent la gravité potentielle de cette affection, considérée pendant longtemps comme une affection bénigne. Il est important d'encourager la vaccination contre la rubéole, actuellement disponible dans notre pays.

## **P56. LE JEUNE PROGRESSIF DURANT LE RAMADAN : NOUVELLE METHODE D'ACCOMPAGNEMENT DES ADOLESCENTS DIABETIQUES.**

A. Naili, D. Boukria, A. Fafa, C. Khiari, A. Djerman, R. Khiar, Sahraoui, L. Kermi, Maouche  
Service de pédiatrie EPH Belfort

### **INTRODUCTION :**

Le ramadan est le mois du jeûne qui peut durer 16 heures l'été, ou on ne mange pas et ne bois pas durant toute la journée avec un repas avant le lever du soleil et un repas après le coucher.

Malgré les risques d'accidents aigus, certains adolescents diabétiques type 1 veulent absolument jeuner.

Afin de diminuer ces risques nous avons accompagné 4 adolescents avec une méthode du jeune progressif dont ce travail explique et évalue.

### **METHODE :**

Le jeune progressif consiste à arriver progressivement à jeûner les 16 heures en 3 étapes avec control régulier hebdomadaire et mise en place d'une ligne rouge par facebook pour une adaptation progressive des doses et une éducation spécifique du jeûne selon les recommandations 2017.

La première étape : **jeuner du déjeuner au dîner** et sauter la collation de 16 heures soit (environ 7 à 8 heures de jeûne).

#### **Objectif :**

Adapter la basale et la rapide du dîner (ftour).

La deuxième étape : **jeûner deux fois 8 heures** : prendre le repas d'avant le lever du soleil (shour) et jeûner jusqu'au déjeuner puis reprendre le jeûne jusqu'au dîner.

#### **Objectif :**

Adapter la rapide du repas du shour.

La troisième étape est de **jeûner toute la journée** avec control régulier de la glycémie et application des recommandations.

L'évaluation du jeune progressif consiste a comparer chez chaque adolescent, le mois d'avant ramadan et le mois de ramadan en terme de nomdre d'hypoglycémie, d'hyperglycémie supérieure a 2.5 g/l, de cétose ou acido -cetose.

### **RESULTATS :**

Pour 3 adolescents, le jeûne s'est bien passé avec absence de différence significative des 4 incidents déjà cités entre avant et après sans aucun accident grave. Pour une adolescente qui n'était pas régulière au suivi, nous avons arrêté le jeûne carrément car elle a fais une hypoglycémie qu'elle n'a pas su gérer.

### **CONCLUSION :**

Certains adolescents tiennent absolument à jeuner même si on leur proscriit le jeûne. Ceci est dangereux surtout quand le jeûne dure 16 heures. La méthode du jeune progressif avec accompagnement hebdomadaire et par une ligne rouge permet de jeûner à ces adolescents en meilleure sécurité a condition qu'ils suivent le protocole.

## **P57. LES HYPOGLYCEMIES DU NOURRISSON**

N. Boumaza, M. Chouguiat, O. Chaïta, F. Bouziani, W. Boumezbeur, M. Mejroubi, Z. Bouderdou  
Service de Pédiatrie B, CHU Constantine.

Les hypoglycémies définies par une glycémie veineuse inférieure à 3 mmol/l ou 0,55 gr/l chez le nouveau-né eutrophique et le nourrisson, ne sont pas très fréquentes mais peuvent être graves par leurs conséquences neurocognitives. Elles peuvent révéler une maladie héréditaire du métabolisme, une affection endocrinienne, ou être induites. Si le diagnostic positif est simple, le diagnostic étiologique peut se heurter à la faisabilité de certains examens, notamment les dosages enzymatiques.

Nous rapportons 6 observations de nourrissons ayant présenté des hypoglycémies récurrentes, parfois très sévères.

### **MATERIEL ET METHODES :**

Six nourrissons (4 F et 2 G) âgés de 5 mois à 3 ans et 11mois, ont été hospitalisés pour hypoglycémie. L'âge d'apparition, la fréquence, l'horaire des hypoglycémies ainsi que la présence ou non d'une hépatomégalie, la croissance staturo-pondérale, les convulsions, La quantité de glucose nécessaire au resucrage ont été relevés.

Sur le plan biologique, l'insulinémie, le peptide C, le cortisol, la GH, l'IGF1, la présence de corps cétoniques ont été notés. La réponse au glucagon n'a été évaluée qu'une fois. Le dosage des lactates 3 fois ; les dosages enzymatiques affirmant le diagnostic faits 2 fois et l'amyloïdémie une seule fois. D'autres dosages comme l'acide urique, l'ACTH, les triglycérides, les enzymes musculaires ont complété le bilan selon les cas.

### **RESULTATS :**

Nous avons retrouvé :

- 2 cas de glycogénose (2 F de 5 mois et demi et 3 ans) respectivement glycogénose de type 1 et de type 3. Elles sont caractérisées par un début néonatal, des convulsions, une hépatomégalie, une mauvaise tolérance au jeûne court. Dans la glycogénose de type 3, les CPK étaient élevées et l'Amylo-glucosidase érythrocytaire effondrée. Les mesures diététiques ont été le seul traitement.
- 2 cas de déficit de la néoglucogénèse (2 F de 2 et 3 ans), avec des hypoglycémies au jeûne long. Le début s'est situé à 7 mois et à 1 an. Il y a eu des épisodes d'acidose avec présence de corps cétoniques, hépatomégalie modérée et hyperlactacidémie dans 1 cas. Un déficit en fructose 1-6 diphosphatase a été fortement suspecté.
- 1 cas de déficit partiel en GH (G : 3 ans 11 mois) avec un début néo-natal, des hypoglycémies anarchiques nécessitant de fortes doses de glucose, une réponse positive au glucagon. L'insulinémie était à la limite inférieure ne permettant pas de retenir le diagnostic d'hyperinsulinisme congénital ; l'épreuve de stimulation de la GH a montré un déficit partiel avec IGF1 basse mais IRM sans anomalie hypophysaire.
- 1 cas de syndrome de Münchhausen par procuration (G de 5 mois) évoqué sur l'histoire et la surveillance ainsi qu'une hyperinsulinémie contrastant avec un peptide C bas.

**CONCLUSION :**

Les hypoglycémies relèvent d'étiologies diverses. Une démarche clinique et biologique simple permet d'approcher le diagnostic, mais la confirmation nécessite des examens précis tels que : insulïnémie, lactacidémie et dosage enzymatique.

**P58. FREQUENCE DE L'ALLO-IMMUNISATION CHEZ LES PATIENTS THALASSEMIQUES AU SERVICE DE PEDIATRIE - CHU MUSTAPHA BACHA ALGER-**

M.L. Sadeg, M.S. Ladj, N. Benali-khoudja, A. Hadji, Y. Ferhani, M. Noumi, S. Sokhal, R. Boukari

**INTRODUCTION :**

La transfusion des globules rouges, qu'elle soit compensatrice d'anémie profonde ou itérative, est un élément essentiel du traitement de la beta thalassémie. Le risque immuno-hématologique majeur de cette thérapeutique transfusionnelle est l'allo-immunisation érythrocytaire qui peut entraîner des accidents hémolytiques graves et conduire parfois à des situations d'impasse transfusionnelle.

L'objectif de cette étude est la description des allo-immunisations chez les enfants thalassémiques et les facteurs qui les ont favorisés.

**MATERIELS ET METHODES :**

L'étude a concerné les patients atteints de  $\beta$  thalassémies majeures suivis l'hôpital de jour du service de pédiatrie du CHU Mustapha pacha d'Alger

Les données collectées sont : l'âge, le sexe, le type des concentrés globulaires transfusés, le nombre d'années de transfusion, l'âge au début de la transfusion, la recherche des agglutinines irrégulières (RAI), la spécificité des allo anticorps et la sérologie.

**RESULTATS :**

Cent quatre (104) enfants atteints de  $\beta$  thalassémies majeures sont inclus dans l'étude. L'âge moyen est de 10 ans (2-18 ans). Le sex-ratio M/F est de 0,66.

La fréquence de l'allo immunisation anti-érythrocytaire est de 19,2 %. Les allo-anticorps développés sont dirigés contre les antigènes érythrocytaires des systèmes RH, Kell, Duffy, Kidd et Lutheran réparties comme suit :

40% anti-E, 10% anti-C, 5% anti-c, 20% anti-K, 10% anti-Jka, 5% anti-Fyb, 5% anti-Cw, et 5% anti-D.

**CONCLUSION :**

La  $\beta$  thalassémie nécessite une prise en charge immunohématologique adaptée et l'utilisation de concentrés de globules rouges (CGR) iso phénotypes, compatibles et déleucocytés afin de prévenir l'allo immunisation. En plus, la connaissance de l'historique immuno-hématologique des patients immunisés est primordiale pour éviter, par stimulation, les accidents hémolytiques post-transfusionnels.

**P59. IMPACT DU MILIEU DE VIE SUR L'ETAT DE SANTE DES INSUFFISANTS RENAUUX CHRONIQUES (ETUDE COMPARATIVE A PROPOS DE 15 CAS)**

I. Behar, B. Bioud

Service de pédiatrie CHU de Sétif-Algérie

## **INTRODUCTION :**

Le développement physique, social et psychologique de l'enfant se fait de façon rapide et intensive et est beaucoup plus sensible que celui de l'adulte aux influences de l'environnement.

L'enfant malade notamment celui présentant une maladie chronique est un cas spécial, plus sensible encore vis-à-vis les variations environnementales et nécessitant une prise en charge attentive.

## **MATERIELS ET METHODES :**

C'est une étude comparative de l'état de santé physique et mental des enfants suivies à notre consultation externe de néphrologie pédiatrique pour une insuffisance rénale chronique vivant dans des régions différentes de la wilaya de Sétif (zone rurale et urbaine).

## **RESULTATS :**

Nous avons évalué 15 patients répartis en 26,66 % en milieu urbain, et 73,34 % en milieu rural, parmi ces enfants, ceux scolarisés représentent 86,66%, et le taux des enfants analphabètes est de 13,33% dont 100% étaient en milieu rural.

Parmi ces enfants scolarisés, seulement 2,32 % n'ont aucun problème avec leurs maladies à l'école, les 97,68 % se plaignent des problèmes sociaux, psychiques avec leurs enseignants, et camarades (concernant l'absentéisme pour control médical, le port des sondes urinaires, horaire de DP...) dont l'impact sur le taux de réussite qui est de seulement 5,45%, contrastant avec celui des enfants sans problèmes qui est de 100%. 50% des enfants ayant des parents avec une profession stable, ce qui impact sur les paramètres anthropométriques beaucoup plus meilleurs que pour les autres dont les parents sans profession.

L'hygiène corporelle était correcte pour 74,56% des cas dont 100% en milieu urbain et 80% en milieu rural, par contre, l'hygiène bucco-dentaire n'était pas bonne dans plus de 87% des enfants du milieu rural.

## **CONCLUSION :**

L'impact du milieu de vie sur l'état de santé des enfants présentant des maladies chroniques est un sujet qui doit être traité d'une façon très sérieuse, dont le but d'améliorer les conditions environnementales. Le milieu scolaire est également un point très important faisant partie intégrante dans la prise en charge des maladies chroniques de l'enfant.

## **P60. SYNDROME DE STICKLER REVELE PAR UN COLOBOME MACULAIRE BILATERAL, A PROPOS D'UN CAS.**

M.A. Haddou<sup>(1)</sup>, A.L. Khelil<sup>(1)</sup>, A. Hamma<sup>(2)</sup>.

1- EHS pédiatrie Canastel.

2- Service ophtalmologie C.H.U Tlemcen.

## **INTRODUCTION :**

Le Syndrome de Stickler est une ophtalmo-arthropathie héréditaire progressive de transmission dominante rare touchant :1/7500 naissances, apparenté a une mutation des gènes du collagène ce manifestant par une dysplasie poly-épiphysaire engendrant le plus souvent des atteintes ostéo-articulaires et ophtalmologiques et une dysmorphie faciale pouvant s'atténuer avec l'âge.

## **MATERIELS ET METHODES :**

À travers cette observation, nous présentons le cas d'un colobome maculaire bilatéral ayant révélé un syndrome de Stickler ; qui est une entité à part entière comprenant une séquence de Pierre Robin et des anomalies oculaires, auditives, et musculo-squelettiques.

## **OBSERVATION :**

Il s'agit d'un enfant de sexe masculin âgé de 4 ans issu d'un mariage non consanguin, sans antécédents particuliers, vu en consultation d'ophtalmologie pour une baisse de l'acuité visuelle.

A l'examen ophtalmologique on note un nystagmus horizontal bilatéral et une esotropie de l'œil gauche, l'examen de la réfraction retrouve une forte myopie bilatérale dépassant les -20 dioptries. Un trouble vitréen et un colobome maculaire sont également retrouvés au niveau de son segment postérieur.

Devant la constatation d'une dysmorphie faciale, le patient est adressé en consultation de pédiatrie. L'examen clinique retrouve des oreilles bas implantées, un micro-rétrognathisme.

L'inspection de la bouche ouverte retrouve une fente vélaire et une glossoptose.

L'examen otoscopique révèle, une otite séro-muqueuse bilatérale se traduisant sur les examens audiométriques par un tympanogramme plat, un ton nasillard de sa voix et un retard de langage.

Par ailleurs l'examen somatique objective une attitude scoliotique, un chevauchement des 2<sup>èmes</sup> et 3<sup>èmes</sup> orteils des deux pieds qui sont plats ; sans retard staturo-pondéral associé.

## **DISCUSSION :**

La découverte de ces anomalies oculaires associées à une séquence de Pierre Robin impose une démarche diagnostique rigoureuse comprenant un examen somatique complet et une collaboration multidisciplinaire dans le but de déterminer une éventuelle étiologie qui conditionnera sûrement le pronostic.

Notre investigation nous a amené à divers diagnostics étiologiques dont le plus probable est le syndrome de Stickler qui est une arthro-ophtalmopathie héréditaire nécessitant une confirmation par une étude génétique adaptée bien que notre patient a 7 critères selon les critères de Rose et coll. La présence de colobome maculaire n'est pas évocatrice en elle-même du syndrome de Stickler, leur coexistence peut figurer parmi les rares cas répertoriés jusqu'à ce jour.

## **CONCLUSION :**

L'association colobome maculaire bilatéral et séquence de Pierre Robin est d'autant plus rare que sa survenue impose une approche multidisciplinaire à la recherche d'un syndrome poly-malformatif. Le syndrome de Stickler étant fortement suspecté son association à un colobome maculaire accentue le risque de décollement de rétine qui en l'absence d'une prise en charge précoce assombrira le pronostic visuel.

Le diagnostic est d'un intérêt majeur afin de d'appréhender d'éventuelles complications ostéo-articulaires, et de faire un suivi ORL et orthophonique chez cet enfant ; l'intérêt d'un diagnostic génétique, d'un dépistage familial en vue d'un conseil génétique.

## **REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES**

- 1- Nelson I, et al, pediatric ophthalmology. 1st ed. Philadelphia: Wolters Kluwer Health; 2012.
- 2- Phillips CI: Hereditary macular coloboma. J Med Genet 7: 224-6, 1970

- 3- Robin N.H. et al. Stickler Syndrome. 2000 Jun 9 [Updated 2014 Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, et al., editors. GeneReviews
- 4- Lacombe, D., & Philip, N. (2013). Syndromes dysmorphiques (Vol. 35).Doin

### **P61. MALADIES DIGESTIVES A EOSINOPHILES : A PROPOS DE DEUX CAS.**

K. Ait Idir<sup>(1)</sup>, A. Tibouk<sup>(2)</sup>, D. Dahlouk<sup>(3)</sup>, A. Benired<sup>(4)</sup>

- 1- Service de pédiatrie. Centre de consultations spécialisées militaire Hussein dey Alger
- 2- Service d'anatomie pathologique. Hôpital central de l'armée. Alger
- 3- Service de pédiatrie. Hôpital central de l'armée. Alger
- 4- Service de chirurgie pédiatrique. Hôpital central de l'armée. Alger

#### **INTRODUCTION :**

Les maladies digestives à éosinophiles sont peu fréquentes mais émergentes .Elles regroupent les œsophagites (EE), les gastro-entérites (GEE) et les colites (CE) à éosinophiles. Les premières citées sont les plus fréquentes alors que les GEE sont très rares avec moins de 300 cas décrits dans la littérature. Nous vous présentons deux cas pédiatriques.

#### **CAS CLINIQUES :**

BY, nourrisson de 2 mois sans antécédents particuliers, sous lait artificiel. Il a présenté une hématurie de moyenne abondance en rapport avec un ulcère gastrique. L'histologie révélait respectivement 25 et 52 éosinophiles par champs sur des biopsies antrale et duodénale. L'enquête étiologique avait écarté les autres causes d'une maladie ulcéreuse. La sérologie de l'allergie aux protéines de lait de vache(APLV) était négative, néanmoins l'enfant était mis sous régime d'éviction avec Inhibiteur de la pompe à protons (IPP). Après 4 mois, bonne évolution clinique et endoscopique avec réussite de la réintroduction des PLV.

AY, garçon de 10 ans sans antécédents particuliers, a présenté une dysphagie intermittente aux solides. Le TOGD objectivait une sténose modérée du tiers moyen de l'œsophage confirmée à l'endoscopie. Les biopsies étagées de l'œsophage montraient une hyperéosinophilie à 25 éosinophiles par champs. L'enfant est mis sous IPP et actuellement suivi en consultation.

#### **DISCUSSION :**

Les maladies digestives à éosinophiles sont des entités en plein émergence ces dernières années avec une symptomatologie digestive non spécifique. Le diagnostic est histologique, dont les critères sont bien établis pour les EE, ce qui n'est pas le cas pour les GEE et CE. Il faut éliminer les autres causes d'hyperéosinophilie secondaires. L'hyperéosinophilie systémique, l'augmentation des IgE, l'hypoalbuminémie et le syndrome inflammatoire ne sont pas constants mais à rechercher. Il n'y a pas de traitement spécifique en dehors d'un régime d'éviction ou d'une corticothérapie discutable ou d'autres biothérapies encore à l'essai.

#### **CONCLUSION :**

Ces entités pathologiques sont à évoquer devant toute symptomatologie digestive non spécifique. L'histologie est la pierre angulaire du diagnostic. Aucun traitement spécifique à ce jour.

## **P62. UNE HISTOIRE BIEN TRISTE : L'ERRANCE FATALE D'ENFANTS NIEMANN PICK-C**

H. Rahmoune<sup>(1,2)</sup>, N. Boutrid<sup>(1,2)</sup>, M. Amrane<sup>(2,3)</sup>, S. Arezki<sup>(5)</sup>, A. Gherbi<sup>(4)</sup>, B. Bioud<sup>(1,2)</sup>

1- Pédiatrie, CHU Sétif, ALGÉRIE. 2- Laboratoire MCVNG, Université Sétif 1, ALGÉRIE. 3- Biochimie, CHU Sétif, ALGÉRIE. 4- Pharmacie, CHU Sétif, ALGÉRIE. 5- AlgenPharm®, Bir Mourad Rais, Alger, ALGÉRIE

### **INTRODUCTION:**

Des maladies lysosomales, certaines sont encore plus rares, à diagnostic plus délicat avec des phénotypes sévères à progression lente et irréversible.

### **OBJECTIF :**

Nous rapportons deux cas d'une même famille ayant erré des années durant avant le diagnostic final...

### **MATERIEL ET METHODE :**

Nous décrivons 2 enfants, issus d'un mariage consanguin : un enfant de 4 ans errant depuis l'âge de 09 mois entre plusieurs CHU pour retard psychomoteur avec viscéromégalie et insuffisance respiratoire progressives, et sa sœur de 4 mois présentant une hépato-splénomégalie associée à un nystagmus intermittent.

*L'atteinte sévère multiple (viscérale, pulmonaire et neurologique) impose la recherche de deux pathologies : Maladie de Gaucher (déjà éliminée préalablement) et celle de Niemann Pick . Leur score selon NPC-Suspicion Tool® est> 14, soit très évocateur de Niemann Pick type C*

### **RESULTATS :**

Les tests enzymatique (biomarqueur lyso-SM-509) et génétique sont réalisés en Allemagne (Laboratoire Centogène\*).

Le garçon et sa sœur présentent une élévation franche du lyso-SM-509 ainsi qu'une mutation homozygote de l'exon 3 du gène NPC2 : mutation c.295T>C (p.Cys99Arg) ; confirmant la suspicion de maladie de Niemann Pick C.

Une commande du seul traitement actuellement disponible (Miglustat, réducteur de substrat) est aussitôt lancée. Hélas !avant la mise en route de ce traitement, la fille puis son frère font une décompensation respiratoire avec un syndrome de détresse respiratoire (SDRA) sévère et fatal...

### **CONCLUSION :**

Ces enfants illustrent à merveille la difficulté diagnostique de ces pathologies lysosomales rarissimes et dévastatrices. Ces rarissimes cas autochtones pointent la nécessité d'un diagnostic et d'une prise en charge précoces, seuls susceptibles de modifier l'histoire naturelle de cette maladie gravissime.

## **P63. RETARD STATAL & MALADIE CŒLIAQUE: RESULTATS D'UN DEPISTAGE SCOLAIRE A SETIF, ALGERIE**

N. Boutrid, H. Rahmoune, B. Bioud

Service de pédiatrie, Université Sétif 1, CHU Sétif.

### **INTRODUCTION:**

La maladie coeliaque est une des causes de retard statural chez l'enfant, parfois même révélatrice. Nous rapportons les résultats d'un dépistage scolaire du retard statural.

**OBJECTIFS :**

- Apprécier l'association des deux conditions
- Discuter les liens de causalité et le mode de révélation du retard statural

**MATERIEL ET METHODES:**

Des enfants âgés de 05 à 12 ans scolarisés en primaire à Sétif (choix aléatoire raisonné) ont bénéficié de mesures anthropométriques avec report sur courbes de croissance selon l'âge et le sexe de l'OMS-2007. La méthode utilisée est celle d'un sondage aléatoire en grappe, à 2 degrés. Le choix des classes est fait au hasard.

**RESULTATS:**

47 déficits staturaux (-2DS de la taille pour l'âge) ont été dépistés parmi 2493 enfants mesurés; parmi lesquels 3 patients coeliaques : 02 enfants déjà diagnostiqués préalablement et un garçon, asymptomatique, dépisté par ce screening et diagnostiqué selon les critères ESPGHAN 2012.

Les caractéristiques clinico-biologiques de ces patients coeliaques sont ici discutés.

**CONCLUSION:**

Un suivi anthropométrique régulier des enfants permet de repérer les enfants coeliaques : nouveaux cas, écarts de régime, pathologies associées (notamment diabète ou hypothyroïdie) ou formes réfractaires.

Il semble, cependant, que l'anthropométrie à elle seule ne constitue pas un moyen de dépistage de masse de maladie coeliaque.

**P64.COQUELUCHE DU JEUNE NOURRISSON : A PROPOS DE 12 OBSERVATIONS**

O. Drali, M. Arab\*, H. Berrah, Z. Guechi\*, Z. Arrada

Service Pédiatrie B.CHU Hussein Dey. Alger

\* Unité de Microbiologie. Laboratoire Central.CHU Hussein Dey. Alger

**INTRODUCTION :**

La coqueluche peut réaliser un tableau clinique particulièrement dramatique pour les nourrissons de moins de 6 mois.

**OBJECTIF :**

Décrire les aspects cliniques et biologiques ainsi que l'évolution des patients hospitalisés pour coqueluche.

**MATERIEL ET METHODES :**

Etude prospective réalisée du 01 Janvier au 31 Décembre 2016, Les signes cliniques et biologiques ainsi que l'évolution étaient recueillis sur une fiche technique. 40 prélèvements nasopharyngés étaient réalisés. Le diagnostic était effectué par méthode de PCR en temps réel ciblant la séquence IS481 spécifique de Bordetella Pertussis.

**RESULTATS :**

Sur les 40 patients prélevés, 12 (10,9 %) étaient âgés de moins d'un mois, 70 (63,6%) de 1 à 3 mois, 23 (23,7%) de 3 à 6 mois. Les enfants présentaient une symptomatologie évocatrice de

coqueluche à savoir une toux dans 97,3 % des cas, une cyanose dans 95,4% des cas, un syndrome de détresse respiratoire dans 62,7% des cas. Après administration de macrolides, une amélioration clinique était observée dans 90% des cas. Un patient est décédé dans un tableau de coqueluche maligne.

#### **CONCLUSION :**

La coqueluche existe toujours chez les enfants non encore ou incomplètement vaccinés. L'absence de rappel vaccinal chez l'adulte favorise la transmission de la maladie.

#### **P65. SYNDROME DE GORLIN (A PROPOS D'UN CAS)**

F. Boukendakdji<sup>(1)</sup>, Y. Adimi, N. Sehairi<sup>(1)</sup>, M. Bakdi<sup>(1)</sup>, M. Agha<sup>(1)</sup>, SE. Lalaoui<sup>(1)</sup>, M. Berrah<sup>(1)</sup>,  
D. Dahlouk<sup>(1)</sup>, A. Salhi<sup>(2)</sup>, H. Hamoud<sup>(3)</sup>

1-Service de pédiatrie hôpital Mohammed Seghir Nekkache

2-Service de dermatologie hôpital Mohammed Seghir Nekkache

3-Service de chirurgie maxillo-faciale Seghir Nekkache

#### **INTRODUCTION :**

Le syndrome de Gorlin, ou naevomatose basocellulaire (NBC), est une maladie héréditaire transmise selon le mode autosomique dominant, il se traduit par une prédisposition accrue à certains cancers ainsi que l'existence de nombreuses anomalies, notamment odontologiques, osseuses, et dermatologiques. Ces manifestations cliniques sont parfois décalées dans le temps posant un problème diagnostique.

#### **CAS CLINIQUE :**

TB est une fillette de 4ans qui a été hospitalisée pour prise en charge d'un médulloblastome de haut risque. En plus de son problème tumoral elle a présenté des anomalies squelettiques à type de cyphoscoliose et d'une asymétrie thoracique. Plusieurs mois après la fin de son traitement qui a consisté en une chirurgie, une chimiothérapie et une irradiation cérébrospinale, la patiente a présenté de très nombreuses papules pigmentées millimétriques groupées en placards sur le cou, le thorax et l'abdomen devenant de plus en plus étendues.

L'étude histologique de ces lésions conclue à un hamartome basocellulaire. Le diagnostic du syndrome de Gorlin est alors évoqué ; la suite des investigations a permis de mettre en évidence des kystes odontogéniques confortant l'hypothèse diagnostic qui a été ensuite confirmée par l'étude du gène **PTCH1** qui a retrouvé une mutation sur l'exon 18. Un traitement à base de Vismodégib a été mené par nos confrères dermatologues et qui a permis une stabilisation de la nævomatose basocellulaire.

#### **CONCLUSION :**

Le syndrome de Gorlin (ou nævomatose basocellulaire, NBC) est une maladie génétique rare autosomale dominante due à une mutation du gène PTCH1 qui est un gène suppresseur de tumeurs. Le potentiel carcinologique de ce syndrome héréditaire, qui se traduit par une prédisposition accrue à certains cancers a une expressivité variable. Chez notre patiente l'irradiation lors du traitement du médulloblastome a aggravé l'extension de la nævomatose basocellulaire.

## **P66. SYNDROME DE MAURIAC ASSOCIE A UN ŒDEME INSULINIQUE : ENTITE RARE, MAIS NON EXCEPTIONNELLE (A PROPOS D'UN CAS)**

C. Mesdour, S. Taouche, S. Chikhi.

Service de pédiatrie générale, CHU de Tizi Ouzou.

### **INTRODUCTION :**

Le syndrome de Mauriac ou glycogénose hépatique d'origine diabétique est un syndrome rare qui associe un diabète de type 1 déséquilibré, une hépatomégalie, un retard pubertaire et un retard de croissance staturo-pondéral.

Un œdème lui est parfois associé, dénommé « œdème insulinaire » après exclusion des diagnostics différentiels.

### **MATERIELS ET METHODES :**

Adolescent âgé de 15 ans, diabétique de type 1 depuis 2 ans, très mal équilibré, hospitalisé pour œdèmes des membres inférieurs avec distension abdominale. L'examen clinique a objectivé un retard staturopondéral et pubertaire, une distension abdominale avec hépatomégalie, des œdèmes des membres inférieurs blancs, mous et indolores, BU négative. Le bilan biologique a objectivé une cytolyse hépatique avec hyperbilirubinémie. L'échographie abdominale a montré une hépatomégalie homogène avec ascite de petite abondance. La ponction-biopsie du foie objective une surcharge en glycogènes des hépatocytes.

### **RESULTATS :**

En se référant aux données de la littérature, nous avons évoqué le diagnostic de syndrome de Mauriac devant l'association d'une hépatomégalie et syndrome œdémateux chez un diabétique déséquilibré avec bilan hépatique perturbé et après avoir discuter et éliminer les diagnostics différentiels. Le diagnostic de certitude est histologique en objectivant à la biopsie hépatique une surcharge des hépatocytes en glycogène.

Le Traitement consiste en un équilibre strict du diabète et en une réduction des doses journalières d'insuline.

L'évolution était favorable chez notre malade avec régression de l'hépatomégalie et des œdèmes obtenue après un équilibre glycémique sous insulinothérapie fonctionnelle.

### **CONCLUSION :**

La découverte d'une hépatomégalie chez un enfant diabétique doit faire rechercher plusieurs diagnostics, mais son association à un retard staturo-pondéral et surtout syndrome œdémateux doit nous faire évoquer le syndrome de Mauriac, bien que cette pathologie soit rare, elle ne doit pas être ignorée par le praticien surtout en cas de diabète déséquilibré. Le traitement repose essentiellement sur l'équilibre glycémique avec une bonne éducation thérapeutique.

## **P67. SYNDROME DE SANDIFER CHEZ UN ENFANT DE 8 MOIS : A PROPOS D'UN CAS**

A.K. Atef, I. Behar.

EHS Mère- Enfant EL EULMA, Service de Pédiatrie-CHU Sétif

**INTRODUCTION :**

Le syndrome de Sandifer est un trouble du mouvement de type dystonie paroxystique lié à un reflux gastro-œsophagien (RGO). Il est probablement sous-diagnostiqué, une épilepsie étant souvent évoquée en première intention.

**OBSERVATION :**

Nous rapportons le cas d'un nourrisson âgé de 8 mois, sans antécédents particuliers, admis à notre niveau pour suspicion de spasmes épileptiques du nourrisson devant des mouvements dystoniques du membre supérieur gauche de façon occasionnelle, et une prise de posture dystonique postérieure de la tête.

L'examen clinique, l'électroencéphalogramme (EEG), l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale et le bilan biologique n'ont pas objectivé d'anomalies.

En raison de la notion de régurgitations, un syndrome de Sandifer a été évoqué et la pH-métrie a mis en évidence un RGO pathologique. Un traitement par alginates de sodium et épaississant du lait a été instauré et les mouvements anormaux ont disparu.

**COMMENTAIRE :**

Le syndrome de Sandifer est un trouble du mouvement de type dystonie paroxystique survenant en association avec un reflux gastro-œsophagien.

**Description clinique :**

La maladie débute généralement dans la petite enfance. Les mouvements dystoniques sont caractérisés par une posture anormale de la tête et du cou (torticolis) et par une courbure importante de la colonne vertébrale. Les épisodes durent généralement moins de 3 minutes et peuvent survenir jusqu'à 10 fois par jour, bien qu'ils soient le plus souvent associés à l'ingestion de nourriture. Des vomissements, des difficultés d'alimentation, une anémie, une douleur épigastrique, une hématurie et des mouvements oculaires anormaux ont également été rapportés. Une œsophagite par reflux est fréquente.

**METHODE(S) DIAGNOSTIQUE(S) :**

Le diagnostic du syndrome de Sandifer se fonde sur l'association d'un reflux gastro-œsophagien et de ce trouble du mouvement caractéristique contrastant avec un examen neurologique généralement normal.

**Diagnostic(s) différentiel(s) :**

Ce syndrome est fréquemment diagnostiqué à tort comme une épilepsie, dystonie paroxystique ou des spasmes infantiles.

**Prise en charge**

Repose sur le traitement efficace contre le reflux gastro-œsophagien qui fait disparaître le trouble du mouvement.

**Pronostic :** Le pronostic est bon.

**CONCLUSION :**

Bien que des spasmes épileptiques doivent être systématiquement envisagés devant des épisodes de prise de posture axiaux ou para-axiaux chez le nourrisson, le syndrome de Sandifer doit aussi être

évoqué dans un tel contexte. L'efficacité du traitement contre le reflux après authentification de celui-ci permet de retenir ce diagnostic. Le pronostic est excellent.

## **P68. NOUVEAU CALENDRIER VACCINAL 2017 : INCIDENTS DU NOUVEAU VACCIN PENTAVALENT A LA WILAYA DE SETIF (A PROPOS DE 10 CAS)**

I. Behar, .B. Bioud

Service de pédiatrie CHU de Sétif-Algérie

### **INTRODUCTION :**

La vaccination est un acte courant, se faisant souvent sans incidents mais peut parfois se compliquer et soulever la question de responsabilité pour des produits défectueux. Dans le nouveau calendrier vaccinal algérien 2017, le vaccin pentavalent est dit combiné, ciblant cinq maladies : la diphtérie, le tétanos, la coqueluche, l'hépatite virale b, et les infections à *Hémophilus influenzae b*, est programmé à 2mois, et deux rappels à 4mois, et à 12mois. Certains cas ont présentés des incidents suite à l'injection de ce vaccin, dans le deux premiers jours suivant mais heureusement sans aucune gravité.

### **OBJECTIF :**

Illustrer les effets secondaires observés pour le vaccin pentavalent et leur bénignité pour les 10 cas reçus au niveau des urgences pédiatriques de CHU de Sétif.

### **MATERIELS ET METHODES :**

Nous présentons dans ce travail les différents incidents rencontrés pour les 10 cas de patients reçues au niveau des urgences pédiatriques de CHU de Sétif, la tranche d'âge des patients reçues a varié entre 2mois (pour 2 patient), 4 mois ( pour 5 patient), et 12 mois ( pour 3 patients), l'apparition de ces effets était pour la majorité des enfants le jour qui suit la vaccination, les symptômes ont variés entre : fièvre ( pour les 10 cas), vomissements (pour 5 cas), somnolence (pour 1cas), réaction allergique (pour 3cas). Notre conduite était la mise en observation durent 24h des patients avec surveillance stricte des contentes hémodynamiques, de la température, de l'examen neurologique et de signes d'anaphylaxie. Une déclaration au service d'épidémiologie s'est avérée nécessaire. Une bonne communication avec les parents et l'explication des effets secondaires des vaccins y compris le pentavalent est nécessaire, aussi leur bénignité et la gravité des pathologies évitées par cette vaccination. L'évolution était favorable dans la totalité des cas avec disparition totale de toute symptomatologie avant même les 24h. Des contrôles de ces patients ont été établit d'une façon régulière avec toujours une bonne évolution.une enquête judiciaire était donc ouverte avec vérifications des lots de vaccin au niveau de la wilaya.

### **DISCUSSION :**

Le vaccin pentavalent combiné est un vaccin qui associe 5 valences, administrées en une seule prise, la 1<sup>ère</sup> injection se donne à l'âge de 2mois, puis les deux rappels vers l'âge de 4mois et 12mois. Il prévient contre cinq pathologies, leurs effets secondaires comme tout vaccin se résument en une fièvre, troubles digestifs, réactions allergiques, et dans de rare cas des troubles neurologiques avec des convulsions. Aucun incident inhabituel n'est donc retrouvé mis à part des effets bénins communs pour tout autre vaccin, résolutifs en quelques jours suivant la vaccination.

## **CONCLUSION :**

Un manque de communication aux parents peut parfois être à l'origine des réactions néfastes de peur et de malaise chez eux, en l'absence d'informations suffisantes concernant la composition de ce vaccin et ses effets collatéraux. Une bonne compréhension peut aider à poursuivre paisiblement le déroulement des campagnes de vaccination afin de prévenir nos enfants contre des maladies mortelles évitables.

## **P69. TUBERCULOSE MUSCULAIRE CHEZ L'ENFANT (A PROPOS D'UN CAS)**

I. BELAROUCI, A. Kaddour, N. Kaouadji, T. Mahiddine, I. Boudjamai, I. Mouley Boudkhili, S. Dib  
Service de pédiatrie A, EHS Tlemcen.

### **INTRODUCTION:**

Sa prévalence est estimée entre 0,01 et 2%. Les localisations musculaires intéressant le plus souvent les cuisses, les bras, les avant-bras et les mollets.

### **OBJECTIF :**

Décrire l'aspect rare de la tuberculose musculaire chez l'enfant.

### **PATIENT ET METHODE :**

Nourrisson de 10 mois sans antécédents particuliers admis pour exploration d'une tuméfaction de la face supéro-antérieure de la cuisse gauche de 15 cm de grand axe. L'échographie des parties molles objectivait une collection sous cutanée bien limitée, hypo-échogène dont la biopsie revenant en faveur d'une nécrose caséuse.

### **DISCUSSION :**

L'enquête étiologique n'a pas révélé la notion d'une vaccination BCG récente, ni un déficit immunitaire, le bilan de dissémination ainsi que le dépistage familial revenant sans particularité. L'évolution sous traitement était favorable.

### **CONCLUSION:**

La tuberculose musculaire est une forme rare souvent associée à une atteinte cérébrale et qui répond parfaitement au traitement antituberculeux.

## **P70. UNE CAUSE RARE D'HEMORRAGIE DIGESTIVE : A PROPOS D'UN CAS DE TUMEUR STROMALE**

S. Baiod, A. Ayad, G.W. Dahmane, K. Saadoudi, D. Douiri, F. Benhassine  
Service de pédiatrie, Hopital Bologhine Ibn-Ziri. Alger.

### **INTRODUCTION :**

Les tumeurs stromales sont rares chez l'enfant. Moins de 120 cas ont été décrits dans la littérature. Nous rapportons un nouveau cas survenu chez un garçon âgé de 8 ans.

### **MATERIEL ET METHODE :**

Il s'agit de l'enfant F...Mehdi, né de parents consanguins, sans antécédents personnels ou familiaux pathologiques particuliers, qui consulte pour douleurs abdominales épigastriques apparues depuis 15 jours avec méléna depuis une semaine.

L'examen clinique ne montre rien de particulier hormis une pâleur cutanéomuqueuse modérée, une asthénie et une tachycardie à 120 battements /min

#### **RESULTATS :**

La numération sanguine montre une anémie microcytaire hypochrome (Taux d'Hb : 5, 3g /dl) ; nécessitant la transfusion de 2 culots globulaires.

L'endoscopie digestive haute visualise une formation antrale prépylorique d'environ 30 mm recouverte d'une muqueuse ulcérée, centrée par une dépression hémorragique. Les biopsies de la masse ne montrent pas de signes de spécificité ou de malignité. Il est noté quelques colonies de H. Pylori.

La TDM abdominale confirme le diagnostic de formation tumorale gastrique pariétale antérieure à développement endoluminal de densité tissulaire de 33mmx24mm. Le centre est occupé par une dépression hypodense témoignant d'une ulcération. Présence d'une adénopathie inter-hepatogastrique de 10 mm.

L'enfant est opéré après traitement séquentiel de l'infection à H.Pylori. L'intervention a consisté en une antrectomie avec anastomose gastro-jéjunale sur anse en Y. L'aspect macroscopique est celui d'une tumeur pariétale sous muqueuse de 30 mm, siège d'une ombilication centrale.

L'analyse de la pièce opératoire montre 4 nodules au niveau de la séreuse et un gros nodule ombiliqué, enchassé dans la paroi. L'examen histologique décrit des cellules de type épithéloïde sans atypies cyto-nucléaires. Les mitoses sont exceptionnelles et il n'y a pas de nécrose.

L'étude immunologique ne rapporte pas d'expression de cellules tumorales aux anticorps anti CD 117, anti CD 34 et anti-SP 100. Il s'agit donc d'une tumeur stromale de très faible risque d'agressivité.

#### **CONCLUSION :**

Avec un recul de 4ans, l'évolution est favorable. Les tumeurs stromales sont rares chez l'enfant. Elles sont de siège gastrique dans plus de 80% des cas, et de type épithéloïde le plus souvent (59%). L'écho-endoscopie est l'examen de choix pour le diagnostic. Il n'existe pas de protocole standardisé pour le traitement et le suivi des tumeurs stromales pédiatriques.

#### **P71. SYNDROME DE ROGERS : A PROPOS DE CINQ CAS FAMILIAUX.**

M. Naceur<sup>1</sup>, S. Niar<sup>1</sup>, L. Guerguer<sup>2</sup>, A. Aoui<sup>1</sup>, A. Zennaki<sup>1</sup>, C. Latroch<sup>1</sup>, L. Khelil<sup>2</sup>, M. Benbouabdellah<sup>3</sup>, G. Boudraa<sup>1</sup>, K. Bouziane -Nedjadi<sup>1</sup>.

1- Service de pédiatrie, Amilcar Cabral, Oran

2- Service de pédiatrie « C » CHU Oran, Service Hématologie EHS Canastel

3- Clinique Nouar Fadéla

#### **INTRODUCTION :**

Le syndrome de Rogers, triade associant une anémie mégaloblastique, un diabète non type 1 et une surdité, est une affection à transmission autosomique récessive. Le traitement repose sur l'administration de la thiamine.

L'objectif de ce travail est de vous rapporter l'observation clinique de cinq cas : trois garçons et deux filles dont trois patients étaient issus de la même famille. Le diabète était associé à une anémie mégaloblastique et une surdité chez quatre sujets. L'évolution a été fatale pour deux enfants. Devant les arguments anamnestiques et cliniques le Syndrome de Rogers a été évoqué chez les autres cas.

Les trois patients ont bénéficié d'un traitement basé sur l'administration orale de la thiamine. L'évolution a été marquée par la correction spectaculaire de l'anémie. Pour ce qui concerne le diabète sucré, on a noté une rémission de cinq ans chez un patient et un deuxième patient en cours de rémission depuis quatre ans. Pour ce qui de la surdité, il s'agissait d'une surdité de perception bilatérale présente chez deux enfants pour laquelle, ils ont été appareillés.

#### **CONCLUSION :**

Différents travaux suggèrent que les mécanismes physiopathologiques de ce syndrome seraient liés à un trouble du transport de la thiamine en rapport avec un déficit de l'activité de la pyrophosphokinase.

#### **P72. CAUSES RARES DE RETARD PUBERTAIRE : A PROPOS DE DEUX CAS**

F. Bouferoua, H. Boucenna, S. Tari, N. Bouterfas, K.N. Benhalla  
Service de pédiatrie « A », CHU Béni-Messous

Le retard pubertaire est défini par l'absence de signes cliniques de puberté au-delà de l'âge de 13 ans chez la fille et de 14 ans chez le garçon.

Les étiologies sont nombreuses pouvant être soit en rapport avec un hypogonadisme hypogonadotrophique, soit avec un hypogonadisme hypergonadotrophique.

#### **OBJECTIF :**

Rapporter 2 observations de retard pubertaire de cause rare, ce qui permet de dégager une démarche diagnostique dans ce contexte, ainsi qu'une stratégie de prise en charge.

#### **RESULTATS :**

Il s'agit de 2 patientes dont l'une est âgée de 15 ans, et l'autre de 16 ans, qui consultent pour retard pubertaire. L'examen clinique a objectivé une croissance staturo-pondérale normale, absence de signes cliniques de puberté, les organes génitaux externes sont de morphotype féminin. Le bilan hormonal est en faveur d'un hypogonadisme hypergonadotrophique.

L'échographie pelvienne a montré un utérus hypoplasique sans visualisation des ovaires dans les deux cas, confirmé à l'IRM pelvienne.

Le caryotype est 46 XX pour le premier cas et 46 XY pour le deuxième cas.

Le diagnostic retenu est celui de la dysgénésie gonadique pure, et l'étude génétique n'a pas été possible.

Le traitement a consisté en l'induction progressive de la puberté dans le sexe féminin pour les deux patientes.

#### **COMMENTAIRES**

Le retard pubertaire est un motif de consultation fréquent en endocrinologie pédiatrique.

Il est souvent en rapport avec un retard pubertaire simple, ou une maladie chronique.

Parmi les étiologies de l'hypogonadisme hypergonadotrope, la dysgénésie gonadique pure constitue entre 7 et 16 % selon les séries.

La réalisation d'un caryotype doit être systématique pour faire le diagnostic. La mise en évidence de la mutation a un intérêt pour le diagnostic étiologique, mais n'a pas d'impact sur la prise en charge thérapeutique.

Un sexe génétique masculin avec absence complète des organes génitaux externes en faveur, ne doit en aucun cas influencer le changement du sexe d'élevage de l'enfant.

## **CONCLUSION**

Le retard pubertaire ne constitue qu'un signe révélateur et non une entité pathologique. L'examen clinique doit être minutieux et soigneux, avec une exploration méthodique. Toute modification dans l'orientation du sexe à cet âge doit être murement réfléchiée basée sur des arguments médicaux, psychologiques, et sociaux.

## **P73. GRANDE TAILLE : DEMARCHE DIAGNOSTIQUE A TRAVERS 04 OBSERVATIONS**

S. Kherra, H. Bekkakcha, F. Talbi, H. Anou, Z. Zeroua

Service pédiatrie A CHU Parnet Ex. Nafissa Hamoud

### **INTRODUCTION :**

L'avance staturale ou grande taille est définie par une taille supérieure ou égale à +2 déviations standards par rapport à la taille moyenne des courbes de référence actualisées. Le plus souvent il s'agit d'une forme familiale constitutionnelle, cependant cette dernière peut être le signe révélateur d'une affection parfois grave.

### **OBSERVATIONS :**

Nous rapportons 04 cas cliniques correspondant aux 04 catégories d'étiologies de grande taille.

Le 1<sup>er</sup> cas : Garçon âgé de 25 mois a été orienté en consultation pour exploration d'un gigantisme, aux antécédents d'hypoglycémie répétée. L'examen clinique a retrouvé : poids : (2+ DS), Taille : (4.5 + DS), Tanner : P3A1G1 avec des testicules de volume normal et un âge osseux de 04 ans .Bilan hormonal : androgènes et 17hydroxyprogestérone élevés avec une cortisolémie basse. Tableau évocateur d'une pseudo-puberté précoce par bloc enzymatique en 21 hydroxylase.

2<sup>ème</sup> cas : Un patient âgé de 09 ans issu d'un mariage consanguin, chez qui l'examen clinique a retrouvé une avance staturale à +2,5 DS, une obésité, une dysmorphie faciale associée à un retard mental, une gynécomastie type III et un micropénis, le caryotype démontre que le patient est porteur d'une constitution chromosomique 47 XXY.

3<sup>ème</sup> Cas : Adolescente âgée de 16 ans issue d'un mariage consanguin qui a consulté pour un retard pubertaire, absence de développement mammaire avec aménorrhée primaire. L'examen clinique retrouve une grande taille à + 2.5 DS, des signes cliniques d'impuberisme avec un âge osseux de 10 ans. Le bilan hormonal a retrouvé une hyperoestrogénie, ( 100X supérieure à la normale) FSH, LH élevés . Le caryotype était 46 XX, l'échographie pelvienne a montré la présence de multiples kystes ovariens. L'étude génétique a objectivé une nouvelle mutation du gène ESR1 qui code pour le récepteur  $\alpha$  de l'oestrogène, le dépistage familial a identifié 2 autres membres porteurs de la même mutation à l'état homozygote.

4<sup>ème</sup> Cas : Fille âgée de 16 ans issue d'un mariage consanguin de 2<sup>ème</sup> degré, aux antécédents d'épilepsie, nous a été adressé pour impubérisme. L'examen clinique a retrouvé une taille à + 2DS,

retard mental, des petites lèvres hypoplasiques et une pilosité pubienne très peu développée P2 .Le développement mammaire était insuffisant: S2. L'exploration hormonale a révélée un hypogonadisme hypergonadotrope avec œstradiol à 3.5 ng/ml. A l'échographie pelvienne l'utérus était impubère. Le caryotype était 47 XXX.

#### **DISCUSSION ET CONCLUSION :**

Les troubles endocriniens, génétiques aux complications parfois graves associés à la grande taille restent nombreux qu'il faut les dépister pour adapter la prise en charge.

Une démarche diagnostique systématisée permet un diagnostic précoce de ces pathologies et un meilleur dépistage des complications et ce ci avant de retenir une cause constitutionnelle qui reste un diagnostic d'élimination.

#### **P74. EFFET DE L'ÉVALUATION DE L'ACTIVITE COAGULANTE DU FACTEUR VIII (FVIII: C) SUR LE RISQUE DE SAIGNEMENT SPONTANE APRES UN TRAITEMENT PAR LE FACTEUR VIII RECOMBINANT TUROCTOCOG ALFACHEZ DES PATIENTS HEMOPHILES A SEVERES.**

N. Salhi, A. Velsing Groth<sup>1</sup>; H. Agers<sup>2</sup>; I. Matytsina<sup>2</sup>; R. Viig<sup>3</sup>, Overgaard<sup>1</sup>

1- Service d'hématologie, CHU Constantine.

2- Novo Nordisk A/S, Søborg, Danemark.

3- Novo Nordisk Health Care, Zurich, Suisse.

L'Objectif de l'étude est d'évaluer la relation entre le FVIII:C et le taux de saignement annualisé (TSA) chez les patients atteints d'hémophilie A sévère après traitement par turoctocog alfa dans les essais cliniques guardian™ 1 et 3 (phase pivot) et l'étude d'extension guardian™2, guardian™1 et 3, ainsi que l'étude d'extension guardian 2 ont tous comporté l'évaluation des données de pharmacocinétique, celles-ci ont été appliquées aux données de dosage enregistrées de tous les patients avec des données appropriés pour obtenir des profils pharmacocinétique prédictifs pour chaque patient sur toute la durée de l'essai clinique.

Le temps de chaque patient dans l'essai a été répertorié dans les différentes catégories de FVIII:C.

Les taux de saignement annuels (TSA) ont également été enregistrés dans les journaux de suivi des patients. Cette étude a concerné 281 adultes et 118 enfants; (212 patients dans la phase pivot et 187 dans la phase d'extension)

#### **CONCLUSIONS :**

Chez les patients avec une hémophilie A sévère traités par turoctocog alfa, le TSA était plus bas quand l'activité du FVIII était plus élevée, indiquant une relation activité-réponse. Cette relation activité-réponse était évidente à la fois dans la phase pivot et dans la phase d'extension, avec des TSAs plus faibles dans la phase d'extension.

La relation était également apparente pour les adultes et pour les enfants, bien que les enfants avaient des TSAs plus bas que ceux des adultes.

## **P75. HAEMOCARE : UNE ETUDE INTERNATIONALE EPIDEMIOLOGIQUE EVALUANT LE FARDEAU DE L'ARTHROPATHIE CHEZ LES PATIENTS HEMOPHILES DES PAYS EN VOIE DE DEVELOPPEMENT**

M.F. Belhani<sup>1</sup>, J. Mahlangu<sup>2</sup>, N. Gupta<sup>3</sup>, S. Benchikh El Fegoun<sup>4</sup>, K. Maani<sup>5</sup>, H. Ali Saad<sup>6</sup>, Y. Wali<sup>7</sup>

1- Department of Haematology and Bloodbanking, University Hospital of Beni Messous, Algeria

2- Haemophilia Comprehensive Care Centre, Charlotte Maxeke Johannesburg Hospital, and Department of Molecular Medicine and Haematology, National Health Laboratory Services and Faculty of the Health Sciences, University of Witwatersrand, Johannesburg, South Africa;

3- Haemophilia Centre, and Department of Medicine, Maulana Azad Medical College & Associated Lok Nayak and GB Pant Hospitals, New Delhi, India;

4- Novo Nordisk Health Care AG, Zurich, Switzerland;

5- Department of Paediatrics, Haemophilia Centre, Haematology and Oncology, Abderrahim Harouchi Children's Hospital of Casablanca, Casablanca, Morocco;

6- Novo Nordisk Canada Inc., Toronto, Canada;

7- Department of Child Health, Sultan Qaboos University, Muscat, Oman.

### **INTRODUCTION ET OBJECTIFS:**

Malgré de grands progrès dans la prise en charge des hémophiles, réduire le fardeau de l'arthropathie demeure un besoin non satisfait. La prophylaxie ainsi qu'un traitement optimal des hémophiles dans les pays développés laisse supposer une meilleure qualité de vie et une meilleure prise en charge de l'arthropathie hémophilique comparativement aux pays en voie de développement. Toutefois le fardeau de l'arthropathie hémophilique n'a pas été évalué dans les pays en voie de développement. L'objectif primaire d'HAEMOCare était d'évaluer le statut orthopédique chez les hémophiles sévères dans les pays en voie de développement.

### **MATERIELS ET METHODES :**

HAEMOCare est une étude non-interventionnelle, multicentrique, observationnelle dans les pays en voie de développement (Algérie, Inde, Maroc et Afrique du sud). Chaque participant a eu une visite au cours de laquelle toutes les évaluations ont été réalisées. Cette étude a été approuvée par les autorités et comités d'Ethique de chaque centre d'étude.

Les participants (ou leurs tuteurs légaux) ont tous signé un consentement éclairé. Les garçons âgés de 6 ans ou plus, hémophiles sévères avec ou sans inhibiteurs ont été inclus. Le statut orthopédique a été évalué en utilisant les scores HJHS (Haemophilia Joint Health score) et Pettersson. La qualité de vie a été évaluée sur l'échelle EQ-5D à cinq niveaux. Le poids économique a également été évalué.

### **RESULTATS :**

L'âge moyen (n=282) était de 20,8 ans ; 84 % des patients avaient des articulations cibles. Le score HJHS moyen (déviation standard) était de 17.86 (12.81), le score Pettersson moyen (SD) observé était de 9,41 (1,80) dans la population pédiatrique et de 15,41 (1,81) dans la population adulte. Il n'y avait pas de différence significative dans le score de Pettersson moyen observé ainsi que dans le score HJHS entre les patients avec ou sans inhibiteurs.

L'évaluation de la qualité de vie sur l'échelle visuelle analogique EQ-5D-3L a retrouvé de meilleurs scores chez les patients sans inhibiteurs.

Les coûts du traitement étaient partiellement ou totalement remboursés chez 57 % des patients.

## **CONCLUSION :**

Il apparait dans cette première étude épidémiologique que le fardeau de l'arthropathie hémophilique est lourd dans les pays en voie de développement aussi bien chez les patients avec ou sans inhibiteurs. Malgré l'âge jeune des patients, 84% avaient des articulations cibles. Il y a un réel besoin pour un diagnostic précoce des dommages articulaires.

## **P76. LEUCO-ENCEPHALITE MULTIFOCALE PROGRESSIVE (LEMP) : UNE AFFECTION EXCEPTIONNELLE CHEZ L'ENFANT**

N. Khelafi, C. Houasnia, L. Djelouah, H. Bouflah, R. Belbouab, N. Baghdali, R. Boukari  
Service Pédiatrie, CHU Mustapha, Alger.

### **INTRODUCTION :**

La LEMP est une affection démyélinisante du système nerveux central sévère liée à une infection active et lytique des oligodendrocytes par le polyomavirus JC survenant avec prédilection chez les sujets présentant un déficit de l'immunité cellulaire. Le diagnostic reste difficile en l'absence de preuve histologique ou biologique.

### **OBJECTIF :**

Nous rapportons un cas de LEMP, affection exceptionnelle chez l'enfant et les difficultés d'un diagnostic virologique précis.

### **PATIENTS ET METHODE :**

M.N, garçon de 13 ans, issu d'un mariage non consanguin sans antécédents neurologiques personnels particuliers admis pour encéphalite aigüe.

Le début de la symptomatologie remonte à un mois par des signes digestifs suivis de l'installation des signes neurologiques variables à type de ralentissement de l'activité de l'enfant, apparition de convulsions dans un contexte fébrile. L'examen montre un garçon agité avec une hypotonie du tronc, un déficit moteur et sensitif du membre inférieur gauche, une cécité corticale brutale (examen ophtalmologique normal), une altération des fonctions cognitives et comportementales, les réflexes ostéo-tendineux sont abolis, il n'y a pas de syndrome de méningé ni de signes d'HIC. L'IRM cérébrale montre de vastes hypersignaux FLAIR en plages de la substance blanche sus et sous tentorielle superficielles, profondes à prédominance postérieures bilatérales et asymétriques apparaissant en hypersignal T2 et en isosignal T1 au niveau cortico-sous-cortical pariéto-occipital, frontal bilatéral, temporal gauche, cérébelleux droit. Les lésions sont asymétriques sans rehaussement après injection de gadolinium. Il n'y a pas de signes d'HIC. Ces anomalies sont compatibles avec une LEMP. L'étude cytochimique et bactériologique du LCR est normale, le profil protéique du LCR est de type transudatif avec absence de synthèse intrathécale d'IgG. La recherche dans le LCR de l'ADN de l'HSV1 et HSV2 par PCR est négative, celles du Polyomavirus JC en cours. Les sérologies HIV, HBS, HCV sont négatives, celles de l'EBV, CMV, polyomavirus JC sont en cours. L'exploration immunologique montre une lymphopénie avec un déficit en CD3+ et CD 4+. L'enfant a bénéficié de séances de plasmaphérese et est stable sur le plan neurologique.

## **CONCLUSION :**

La LEMP se voit très rarement chez l'enfant. Le diagnostic repose sur les données cliniques et neuroradiologiques, en particulier l'IRM qui montre l'atteinte de la substance blanche. Le diagnostic de certitude est difficile et repose sur la biopsie cérébrale ou la recherche virale par PCR dans le LCR. En l'absence de ces deux preuves le diagnostic reste possible devant les arguments clinico-neuroradiologiques. Il n'existe pas de traitement efficace et le pronostic est sombre.

## **P77. LE NEURO-BEHÇET : A PROPOS D'UN CAS**

A. Benchiheb, F. Zaarouri, N. Ghemit

Service de pédiatrie « A », CHU Constantine.

La maladie de Behçet est une vascularite primitive non nécrosante et multi systémique rare, caractérisée par une aphtose bipolaire buccale et génitale associée à des manifestations diverses dont certaines sont fréquentes telles que les atteintes cutanées, oculaires et articulaires et d'autres plus graves intéressant les systèmes nerveux central, cardiovasculaire et le tube digestif.

Nous rapportons le cas d'une fille âgée de 7ans aux ATCD d'une aphtose buccale et génitale récidivante évoluant depuis une année, transférée de l'EPH de Tougourt pour des céphalées intenses. Les explorations ont montré un œdème papillaire bilatéral stade III au FO et une thrombophlébite cérébrale jugulaire droite du sinus latéral droit, du sinus droit et du sinus longitudinal supérieur à l'angio IRM cérébrale ce qui nous a permis de poser le diagnostic de la maladie de Behçet dans sa forme neurologique.

Un traitement fut démarré à base de corticoïde et d'anticoagulant, l'évolution était favorable marquée par la disparition des céphalées et de l'œdème papillaire.

La maladie de Behçet est une vascularite avec de multiples localisations viscérales, de diagnostic difficile chez l'enfant vue l'apparition progressive des signes cliniques. Les complications neurologiques constituent un élément de mauvais pronostic car elles peuvent engager aussi bien le pronostic fonctionnel que vital.

## **P78 LE PURPURA THROMBOPENIQUE IMMUNOLOGIQUE DE L'ENFANT : EXPERIENCE D'UN SERVICE DE PEDIATRIE GENERALE D'UN ETABLISSEMENT PUBLIC HOSPITALIER DE LA PERIPHERIE D'ALGER**

H. Amirouche, L. Kermi, F. Belkaim, N. Boughaba, D. Chaalal, A. Djermane, R. Khiar, T. Sahraoui,

H. Boukria, C. Khiari, A. Fafa, A. Naili, M. Khiati, H. Maouche.

Service de pédiatrie, EPH Hassen Badi- El Harrach Alger.

## **INTRODUCTION :**

Le Purpura Thrombopénique Immunologique (PTI) est la principale cause de thrombopénie de l'enfant. C'est une affection hétérogène, en général bénigne, d'évolution le plus souvent favorable vers la guérison.

## **OBJECTIF :**

Etudier le profil épidémiologique, clinico-biologique et évolutif du PTI chez des enfants suivis dans notre service.

## **PATIENTS ET METHODES :**

Il s'agit d'une étude rétrospective sur dossiers et fiches de consultations des enfants suivis pour PTI entre Janvier 2013 et Septembre 2016 (durée du suivi : 3 ans et 8 mois). Cette étude a concerné 48 enfants, 27 garçons et 21 filles (sex-ratio :1,3).

## **RESULTATS :**

L'âge moyen est de 5 ans 3 mois (2 ans -13 ans). Les répartitions saisonnière et mensuelle montrent un pic de fréquence au printemps (39%). Les facteurs déclenchant recherchés systématiquement sont retrouvés chez 23 patients (48%) à type d'infection récente des voies aériennes supérieures : 40% ; varicelle : 6,2% et la vaccination : 2,1%.

Les manifestations hémorragiques étaient dominées essentiellement par les hémorragies cutanées sous forme de pétéchies ou d'ecchymoses : 100%, les épistaxis : 35 %, les gingivorragies + bulles hémorragiques endobuccales : 26%, les hémorragies digestives : 4,2% et les hématuries dans 21% des cas. Le fond d'œil pratiqué dans 23 des cas n'a pas objectivé d'hémorragies rétiniennes. Le taux moyen des plaquettes était de 19.000/mm<sup>3</sup> avec des extrêmes allant de 3000/mm<sup>3</sup> à 45000/mm<sup>3</sup>. Le myélogramme a été fait chez la plupart (40%) de nos patients en 2<sup>ème</sup> intention. L'abstention thérapeutique était la règle chez 11 patients (23%). Les autres patients étaient traités soit par des corticoïdes (25%), soit par immunoglobulines intraveineuses (IgIV) (42%) ou par l'association (IgIV) et corticoïdes (10%). Deux enfants étaient transfusés par des culots globulaires et des plaquettes. L'évolution s'est faite vers un PTI aigu dans 32cas (66%) et un PTI chronique dans 10 cas (21%). six malades (13%) sont perdus de vue. Deux patientes ont eu une splénectomie.

## **DISCUSSION :**

Typiquement, le PTI touche aussi bien les filles que les garçons. Dans notre série nous avons constaté une prédominance masculine.

Quant à la répartition saisonnière, nous avons constaté une légère prédominance printanière, ceci a été également rapporté par plusieurs séries dans la littérature. Des études ont rapporté que l'âge supérieur à 10 ans et un chiffre de plaquettes plus élevé au diagnostic sont des facteurs de risque de passage à la chronicité. Dans notre série, deux facteurs de risque ont été identifiés : l'âge (7-8ans) et le sexe féminin. La majorité de nos patients étaient traités par immunoglobulines intraveineuses (IgIV) en première intention avec une évolution favorable.

## **CONCLUSION :**

Le PTI est une pathologie fréquente chez l'enfant et d'évolution le plus souvent favorable. Le traitement reste indiqué en cas de syndrome hémorragique muqueux ou viscéral et/ou de thrombopénie profonde.

## **P79. MALADIES DIGESTIVES A EOSINOPHILES : A PROPOS DE DEUX CAS.**

K. Ait idir<sup>(1)</sup>, A. Tibouk<sup>(2)</sup>, D. Dahlouk<sup>(3)</sup>, A. Benired<sup>(4)</sup>

1- Service de pédiatrie. Centre de consultations spécialisées militaire Hussein dey Alger. 2- Service d'anatomie pathologique. Hôpital central de l'armée. Alger. 3- Service de pédiatrie. Hôpital central de l'armée. Alger. 4- Service de chirurgie pédiatrique. Hôpital central de l'armée. Alger

## **INTRODUCTION :**

Les maladies digestives à éosinophiles sont peu fréquentes mais émergentes. Elles regroupent les œsophagites (EE), les gastro-entérites (GEE) et les colites (CE) à éosinophiles. Les premières citées sont les plus fréquentes alors que les GEE sont très rares avec moins de 300 cas décrits dans la littérature. Nous vous présentons deux cas pédiatriques.

## **CAS CLINIQUES :**

- BY, nourrisson de 2 mois sans antécédents particuliers, sous lait artificiel. Il a présenté une hématomèse de moyenne abondance en rapport avec un ulcère gastrique. L'histologie révélait respectivement 25 et 52 éosinophiles par champs sur des biopsies antrale et duodénale. L'enquête étiologique avait écarté les autres causes d'une maladie ulcéreuse. La sérologie de l'allergie aux protéines de lait de vache (APLV) était négative, néanmoins l'enfant était mis sous régime d'éviction avec Inhibiteur de la pompe à protons (IPP). Après 4 mois, bonne évolution clinique et endoscopique avec réussite de la réintroduction des PLV.
- AY, garçon de 10 ans sans antécédents particuliers, a présenté une dysphagie intermittente aux solides. Le TOGD objectivait une sténose modérée du tiers moyen de l'œsophage confirmée à l'endoscopie. Les biopsies étagées de l'œsophage montraient une hyperéosinophilie à 25 éosinophiles par champs. L'enfant est mis sous IPP et actuellement suivi en consultation.

## **DISCUSSION :**

Les maladies digestives à éosinophiles sont des entités en pleine émergence ces dernières années avec une symptomatologie digestive non spécifique. Le diagnostic est histologique, dont les critères sont bien établis pour les EE, ce qui n'est pas le cas pour les GEE et CE. Il faut éliminer les autres causes d'hyperéosinophilie secondaires. L'hyperéosinophilie systémique, l'augmentation des IgE, l'hypoalbuminémie et le syndrome inflammatoire ne sont pas constants mais à rechercher. Il n'y a pas de traitement spécifique en dehors d'un régime d'éviction ou d'une corticothérapie discutable ou d'autres biothérapies encore à l'essai.

## **CONCLUSION :**

Ces entités pathologiques sont à évoquer devant toute symptomatologie digestive non spécifique. L'histologie est la pierre angulaire du diagnostic. Aucun traitement spécifique à ce jour.



abbvie



Baxalta

