



*30<sup>ème</sup> congrès du Groupe Francophone d'Hépatologie*

*Gastroentérologie et Nutrition Pédiatrique*

**Les 14 – 15 et 16 mai 2009**

**Chambre de Métiers et de l'Artisanat d'Ille-et-Vilaine  
2, cours des Alliés – RENNES – France**

Comité Scientifique - Président : Pr Thierry LAMIREAU – CHU Bordeaux

Pr Mongi BENHARIZ – Hôpital Mongi Slim La Marsa  
Tunis

Dr Marc BELLAICHE - CHU Robert Debré, Paris

Dr Pierre BROUE – CHU de Toulouse

Dr Françoise BURY - CHC Liège, Belgique

Dr Jean-Pierre CHOURAQUI - CHU Grenoble

Dr Alain DABADIE – CHU Rennes

Pr Christophe FAURE - CHU Ste Justine,  
Montréal

Pr Frédéric HUET - CHU Dijon

Dr Laurent MICHAUD - CHU Lille

Dr Christine RIVET– CHU de Lyon

Pr Frank RUEMMELE - CHU Necker, Paris

Dr Sheila VIOLA - CHU Trousseau, Paris

Comité d'organisation : Président : Dr Alain DABADIE

Dr Laure BRIDOUX-HENNO

BALENÇON

Dr Estelle BRETON

Pôle médico-chirurgical de Pédiatrie et Génétique Clinique CHU Rennes – Pr. E Le Gall

Dr Martine

Dr Yann TOURTELIER

SECRETARIAT DU CONGRES GFHGNP 2009

INSTITUT DE LA MÈRE ET DE L'ENFANT

Annexe Pédiatrique - HOPITAL SUD - 16, bd de Bulgarie

BP 90347 - 35203 RENNES Cedex 2 France

+ 33 (0)2.23.30.27.64 - + 33 (0)2.23.30.27.66 - e.mail : [ime.rennes@wanadoo.fr](mailto:ime.rennes@wanadoo.fr)

N° Siret : 31727127800028 - Code APE : 8899B



# RESUMES

## Session plénière de gastroentérologie 1 : Jeudi 14 mai 2009. 9h00 à 10h30

### 1 Devenir à long terme des enfants opérés d'une atrésie de l'oesophage (AO)

C. Legrand-Brogniart, L. Michaud, D. Neut, R. Sfeir, C. Thumerelle, D. Turck, F. Gottrand.  
Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'oesophage, Lille, France.  
Le devenir à long terme des enfants opérés d'une AO est mal connu. Le but de ce travail était d'évaluer le devenir et la qualité de vie d'enfants opérés d'une AO avec un recul d'au moins 9 ans.

Patients et méthodes : 103 patients étaient opérés pour une AO entre 1989 et 1998. Les enfants étaient revus pour évaluer leur statut nutritionnel, leurs symptômes digestifs, respiratoires, leur qualité de vie (questionnaire PedsQL 4.0) et la fonction respiratoire par spirométrie (EFR).

Résultats : 63 enfants étaient revus, 10 étaient décédés, et 30 non inclus (7 refus, 23 perdus de vue), dont les caractéristiques étaient comparables à celles des patients inclus. La durée moyenne de suivi était de 13,4 ans ; 45% avaient eu une sténose anastomotique et 35 % une intervention de Nissen ; 73 % avaient un état nutritionnel normal (obèses : 16 % ; dénutris : 11 %). Seuls 13 % ne présentaient aucun symptôme digestif (dysphagie : 65 %, RGO : 35 %). Les symptômes respiratoires (52%) étaient toux chronique (19 %) et dyspnée et/ou toux d'effort (33 %). Les EFR (36 patients) montraient une obstruction proximale et/ou une distension pulmonaire (50 %) et un syndrome restrictif (11 %). La qualité de vie était bonne mais inférieure à celle d'enfants témoins (80/100 versus 84/100,  $p < 0,05$ ), plus basse en cas de malformation cardiaque associée ( $p = 0,01$ ) ou de symptômes respiratoires ( $p = 0,04$ ).

Conclusion: La fréquence et la variété des séquelles tardives dans l'AO justifient un suivi multidisciplinaire prolongé.

### 2 Sténoses congénitales de l'oesophage chez l'enfant

F. Couttenier<sup>1</sup>, F. Gottrand<sup>1</sup>, G. Podevin<sup>2</sup>, A. Bonnard<sup>3</sup>, A. Maurel<sup>4</sup>, M. Dassonville<sup>5</sup>, C. Borderon<sup>6</sup>, A. Dabadie<sup>7</sup>, D. Weil<sup>8</sup>, A. Breton<sup>9</sup>, A. Leke<sup>10</sup>, A. Morali<sup>11</sup>, L. Michaud<sup>1</sup>. Nantes<sup>2</sup>, Paris<sup>3</sup>, Saint Pierre de la Réunion<sup>4</sup>, Bruxelles<sup>5</sup>, Clermont Ferrand<sup>6</sup>, Rennes<sup>7</sup>, Angers<sup>8</sup>, Toulouse<sup>9</sup>, Amiens<sup>10</sup>, Nancy<sup>11</sup>, Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'oesophage<sup>1</sup>, Lille, France.

But de l'étude : Décrire les caractéristiques cliniques et évolutives des sténoses congénitales de l'oesophage (SCO).

Méthode : Etude descriptive rétrospective de 1990 à 2008, multicentrique.

Résultats : 35 observations (19 G) étaient collectées. La SCO était associée à une atrésie de l'oesophage (AO) dans 16 cas. L'âge au diagnostic était de 1 jour à 14 ans (en moyenne 22 mois), plus précoce si la SCO était associée à une AO (5 mois versus 37 mois,  $p < 0,05$ ). Les symptômes révélateurs étaient une dysphagie (58%) ou un blocage alimentaire (63%). Des manifestations respiratoires étaient observées chez 17 %. Le transit oesogastroduodéal (33/35) et la fibroscopie oesogastroduodénale (29/35) permettaient le diagnostic dans tous les cas. La SCO était localisée au niveau du 1/3 inférieur de l'oesophage dans 2/3 des cas. Sur

**SECRETARIAT DU CONGRES GFHGNP 2009**

**INSTITUT DE LA MÈRE ET DE L'ENFANT**

Annexe Pédiatrique - HOPITAL SUD - 16, bd de Bulgarie

BP 90347 - 35203 RENNES Cedex 2 France

☎ + 33 (0)2.23.30.27.64 - 📠 + 33 (0)2.23.30.27.66 - e.mail : [ime.rennes@wanadoo.fr](mailto:ime.rennes@wanadoo.fr)

N° Siret : 31727127800028 - Code APE : 8899B

le plan anatomopathologique, 5 SCO étaient des hétérotopies trachéo-bronchiques, 5 des diaphragmes muqueux et 25 des hypertrophies fibromusculaire. Le traitement était une dilatation endoscopique seule (n=23), dilatation et chirurgie (n=7), chirurgie seule (n=5). Des symptômes digestifs persistaient dans 60% des cas à distance du traitement.

Conclusion : Ces résultats suggèrent une prise en charge standardisée multidisciplinaire et un suivi au long terme de ces patients.

### **3 Caractéristiques cliniques et endoscopiques de l'inlet patch chez l'enfant**

A. Georges<sup>1</sup>, F. Gottrand<sup>1</sup>, A. Lachaux<sup>2</sup>, J. Rebeuh<sup>3</sup>, L. Rebouissoux<sup>4</sup>, A. Dabadie<sup>5</sup>, L. Michaud<sup>1</sup>. Service de gastroentérologie, hépatologie et nutrition pédiatrique Lyon<sup>2</sup>, Paris<sup>3</sup>, Bordeaux<sup>4</sup>, Rennes<sup>5</sup> ; Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'oesophage<sup>1</sup>, Lille, France.

Le but de cette étude préliminaire était d'évaluer les caractéristiques cliniques, endoscopiques, histologiques et l'évolution de l'IP chez l'enfant.

Patients et méthodes : Cette étude rétrospective incluait les enfants de 5 centres pédiatriques présentant un IP sur une période de 5 ans.

Résultats : Neuf observations (6 garçons, âge médian 10 ans : 5 - 15 ans) étaient colligées. Deux enfants avaient des antécédents d'atrésie de l'œsophage et 3 enfants des antécédents de RGO. Seule une patiente était asymptomatique (polypose). Des signes cliniques digestifs (dysphagie n= 8, blocage alimentaire n= 8) étaient notés chez 8, et 2 présentaient des manifestations respiratoires et/ou ORL associées (asthme, infection). Lors de l'endoscopie les biopsies confirmaient une hétérotopie de muqueuse gastrique associée à une inflammation chronique. Huit enfants étaient traités par un IPP, pendant 2 mois (1,5 à 6 mois). Un enfant était perdu de vue. Les signes cliniques disparaissaient chez 2 enfants et régressaient chez 4 (1 perdu de vue et recul trop court pour les 2 autres). Aucune complication n'était relevée avec un recul moyen de 5,5 mois (1 - 9 mois). Les symptômes récidivaient chez 3 enfants dans un délai moyen de 6 mois.

Conclusion : Ces données suggèrent que l'IP est probablement méconnu chez l'enfant, et pourrait être responsable de troubles digestifs et/ou respiratoires.

### **4 Séropositivité à *Helicobacter pylori*, origine ethnique, conditions de vie, et durée de l'allaitement maternel**

V B NGuyen, *Département Pédiatrique, Université de Médecine de Hanoi*

L'infection à *Helicobacter pylori* (HP) a été rapportée avec grande fréquence et grande précocité dans les pays en voie de développement.

Objectif. Notre étude a recherché une corrélation entre séropositivité HP, origine ethnique, conditions de vie, et durée de l'allaitement maternel.

Population et méthodes. Trois groupes ont été constitués. G1 : 821 enfants de 6 mois à 15 ans, de l'ethnie majoritaire, hospitalisés ou consultant en CHU pour pathologie non digestive. G2 : 369 enfants de 6 mois à 18 ans, de l'ethnie majoritaire, de milieu rural au centre du pays. G3 : 408 enfants de 6 mois à 18 ans, d'un village de montagne multi-ethnique. La sérologie HP a été établie par technique ELISA. Les résultats ont été analysés par régression logistique.

**Résultats.** G1 : Séropositivité HP de 26,0% (69/265) chez les enfants allaités plus de 6 mois, contre 55,4% (308/556) en cas d'allaitement plus court, [ $p < 0,02$ , OR (95% CI): 0,63 (0,41-0,84)]. G2 : Séropositivité HP de 39,7% (27/68) chez les enfants allaités au-delà de 24 mois, contre 59,1% (178/301) en cas d'allaitement plus court, [ $p = 0,01$ , OR (95% CI) : 0,46 (0,27-0,78)]. Dans le groupe 3, on constatait un résultat inverse. Séropositivité HP de 29,7% (82/276) chez les enfants allaités au-delà de 12 mois, contre 20,5% (27/132) en cas d'allaitement plus court, [ $p = 0,03$ , OR (95% CI): 1,64 (1,00-2,70)].

**Conclusion.** L'allaitement prolongé semblait un facteur protecteur dans l'ethnie majoritaire. L'absence d'effet protecteur dans la minorité ethnique montagnarde pourrait être liée aux conditions d'hygiène plus précaires.

### **5 Infection à *Helicobacter pylori* chez l'enfant : Etude des résistances et des marqueurs de virulence**

n. siala<sup>1</sup>, m. ben hariz<sup>1</sup>, i. fetni<sup>1</sup>, k. ben mansour<sup>2</sup>, c. fendri<sup>2</sup>, a. maherzi<sup>1</sup>

1 service de pédiatrie chu mongi slim la marsa

2 service de bactériologie chu la rabta tunis

**Objectif :** Etudier les facteurs de virulence de *H.pylori* chez des enfants infectés et déterminer le taux de résistance à la clarithromycine.

**Matériel et méthodes :** Etude prospective recherchant une infection à *H.pylori* chez tous les enfants ayant subi une endoscopie digestive haute. Des biopsies antrales et fundiques ont été réalisées avec étude bactériologique. Les mutations conférant la résistance à la clarithromycine et les facteurs de virulence *cagA*, *oipA* et *iceA* ont été déterminés par PCR.

**Résultats :** 118 enfants ont été inclus. La culture était positive chez 39 (33%). Le sex ratio était de 0,6. L'âge moyen était de 8,4 ans (2-15 ans). 51% avaient une gastrite nodulaire, 8% une gastrite pétychiale, 3% un ulcère bulbaire et 38% une endoscopie normale. Le gène *cagA* a été retrouvé chez 28% avec une discordance antre/fundus de 7,7%. Le gène *oipA* a été retrouvé chez 84,6% avec une discordance antre/fundus de 10,3%. Le gène *iceA1* a été retrouvé chez 61,5% et le gène *iceA2* chez 5% avec un mélange *iceA1/iceA2* dans 5,6% des cas et une discordance antre/fundus de 7,7%. Une résistance à la clarithromycine a été retrouvée dans 18% des cas dont 15,4% avaient une mutation du 43G et 2,6% une mutation du 42G.

**Conclusion:** Chez l'enfant, *H.pylori* présente la même fréquence des facteurs de virulence que l'adulte. La discordance antre/fundus évoque une infection par deux souches différentes. La résistance primaire à la clarithromycine était de 18% rendant nécessaire le contrôle systématique de l'éradication

### **6 Peut-on améliorer la prescription et l'administration des antiulcéreux chez l'enfant ?**

J. Bonnet<sup>1</sup>, L. Sottilé<sup>1</sup>, S.Gaubert<sup>1</sup>, E. Mas<sup>2</sup>, P. Broué<sup>2</sup>, A. Breton<sup>2</sup>, M. Vié<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Pharmacie, <sup>2</sup>Hépto-gastro-entérologie Hôpital des Enfants, CHU de Toulouse

L'objectif de notre travail est de mesurer l'amélioration de la prescription et de l'administration des antiulcéreux (AU) au sein d'un hôpital pédiatrique de 230 lits.

En 2006, des recommandations de bon usage ont été diffusées suite à un 1<sup>er</sup> audit évaluant la prescription des AU injectables (IV). Un audit de suivi de 7 jours, réalisé 2 ans après, a évalué pour chaque patient recevant un AU IV ou per os, l'indication, la posologie, les voies et modalités d'administration.

La prévalence des enfants sous AU est de 9% (n=79), 60% par voie orale et 40% IV. La conformité aux recommandations est de 64% pour l'indication, 62% pour la posologie, 90% pour la voie d'administration et 51% pour les modalités d'administration orale. Les recommandations sont connues de 66% des médecins et 8% des infirmiers. Par rapport au 1<sup>er</sup> audit, on note une diminution des prescriptions IV (40% vs 62%) et une amélioration de la conformité des indications (56% vs 31%), notamment une diminution de la part des prescriptions dans la prévention de l'ulcère de stress (46% vs 65%). Cependant, on observe une augmentation de prévalence (9% vs 5,9%), de non conformité de posologie (12,6% vs 7,7%), en particulier des sous-dosages, et de voie d'administration (10% vs 7,7%).

Les recommandations sont insuffisamment connues. Pour améliorer les pratiques, la diffusion de ces résultats et un rappel régulier des bonnes pratiques tenant compte des récentes recommandations pédiatriques (AFSSAPS 2008), sont nécessaires.

## **7 Implication de l'astrovirus dans les rectorragies néonatales**

C Chappel<sup>1</sup>, S Minjolle<sup>2</sup>, A Thomas De La Pintièr<sup>1</sup>, B Laviolle<sup>3</sup>, A Dabadie<sup>4</sup>, P Pladys<sup>1</sup>  
1Néonatalogie, 2Virologie, 3CIC-Inserm 0203, 4 Pédiatrie – CHU Rennes

Objectif de l'étude : Rechercher les signes cliniques associés à la présence d'astrovirus dans les selles chez le nouveau-né hospitalisé.

Patients et méthodes : L'astrovirus a été recherché (test IDEIATM et cultures) chez tous les nouveau-nés hospitalisés en néonatalogie pour qui un prélèvement virologique des selles avait été effectué devant des signes digestifs ou généraux. Chaque nouveau-né ayant un prélèvement positif pour l'astrovirus a été apparié à un témoin (appariement avec le 1<sup>er</sup> nouveau-né hospitalisé dans la même unité de soins, ayant nécessité un examen virologique des selles et négatif pour l'astrovirus).

Résultats : L'astrovirus a été isolé chez 68 nouveau-nés. Leur terme médian était de 31,4SA (interquartile: 28,8-34) avec un poids de 1445g (1030-2051) sans différence significative entre les groupes astrovirus + et astrovirus - . L'âge postnatal d'isolement de l'astrovirus était de 23 jours (15-42) sans prédominance saisonnière.

Une différence significative est observée en comparant les groupes astrovirus + et astrovirus -, concernant les rectorragies (54.4% versus 14.7%) et les entérocolites ulcéro-nécrosantes de stades II à III (20.6% versus 4.4%) ( $p < 0,05$ ).

Conclusion: Ces données suggèrent l'existence d'un effet pathogène de l'astrovirus chez le nouveau-né, avec une association significative entre la présence d'astrovirus dans les selles et des troubles digestifs potentiellement graves avec une grande fréquence de rectorragies.

## **8 Impact d'une campagne de vaccination des nourrissons sur les hospitalisations pour GEA à rotavirus : Etude prospective. PROTOCOLE IVANHOE.**

JF. Segura<sup>1</sup>, T. Lemaitre<sup>2</sup>, A. Gagneur<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Département de Pédiatrie, <sup>2</sup> Centre d'Investigation Clinique CHU Morvan, 29200 Brest

La vaccination contre le rotavirus est efficace et recommandée par plusieurs sociétés savantes pédiatriques mais n'est pas encore recommandée par les autorités de santé Françaises.

Une offre de vaccination généralisée contre le rotavirus a été mise en place pour les nourrissons nés de mai 2007 à mai 2009. L'objectif principal est d'évaluer l'impact de cette campagne de vaccination sur les hospitalisations pour GEA à rotavirus, en 2007-2008 et 2008-2009 par rapport aux données épidémiques de 2002 à 2006 sans vaccination.

Après 9 mois de vaccination, 1583 enfants ont reçu au moins 1 dose de vaccin (couverture vaccinale : 58%). L'analyse de l'épidémie 2007-2008 met en évidence une réduction du risque relatif de 93 % dans la population vaccinée (1/1583 vs 27/2886), une modification de l'épidémiologie des hospitalisations pour GEA avec une augmentation de l'âge moyen des enfants hospitalisés de 15,7 à 20,5 mois ( $p = 0,0002$ ) et une diminution de l'incidence des infections nosocomiales de 15,8 à 6,3% par rapport à la période de référence sans vaccination. Aucun effet indésirable grave notable n'a été signalé, 2 cas d'IIA ont été notifiés en rapport avec le nombre attendu.

Les résultats préliminaires de la 1ère année de vaccination montrent que l'efficacité vaccinale semble confirmée en situation réelle mais le recul d'une seule année de vaccination est insuffisant pour observer une modification de l'épidémiologie globale des hospitalisations.

## **9 Hétérogénéité clinique et génétique du syndrome IPEX**

N Moes , F Rieux-Laucat , J Schmitz , N Cerf-Bensussan , O Goulet , F Ruemmele. Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris.

Le syndrome IPEX (Immune dysregulation, Polyendocrinopathy, autoimmune-Enteropathy X-linked; OMIM304930) est une maladie auto-immune souvent létale caractérisée par une entéropathie grave liée à des mutations dans le gène *Foxp3*. **Le but de ce travail** est d'analyser la variabilité de la présentation clinique et de l'évolution du syndrome IPEX et les mécanismes moléculaires sous-jacents. **Méthodes:** Les données cliniques de 13 garçons sont collectées et analysées. Pour sept de ces patients nous avons effectués des tests moléculaires concernant: les différentes mutations, l'expression d'ARN et de la protéine FOXP3 (cytométrie en flux et microscopie confocale) ainsi que la fonction des cellules régulatrices et effectrices. **Résultats** : Deux phénotypes différents sont identifiés : entéropathie auto-immune sévère associée à un diabète insulino-dépendant (type1) et une entéropathie associée à des réactions allergiques (type2). La maladie est moins sévère chez les patients avec IPEX type 2. Cinq patients ont des mutations missense de FOXP3, huit patients des délétions. L'expression de l'ARN et de la protéine FOXP3 varie entre absent à subnormale avec une location aberrante. Tous les patients ont une fonction clairement altérée de cellules CD4+CD25+ T régulatrices. **Conclusions** : Il n'existe pas de corrélation entre génotype et phénotype cellulaire, et la présentation du syndrome d'IPEX est relativement hétérogène avec la survenue du DID comme symptôme péjoratif.

## **10 La base moléculaire de l'atrophie villositaire : mutations dans le gène Moysin 5B**

FM Ruemmele, T Müller, O Goulet, S Lechner, F Lacaille, F Sauvat, J Schmitz, V Colomb, D Canioni, L A Huber, A R Janecke Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris.

Nous avons tout récemment découvert une mutation dans le gène *MYO5B* chez les patients atteints d'atrophie microvillositaire (AMV) ouvrant pour la première fois une piste étiologique. **Objectif** : Confirmation et à validation des données génétiques dans une série de 14 patients, puis par un modèle *in vitro*.

**Méthodes**: Séquençage complète du gène *MYO5B*. Caractérisation de la muqueuse par immunohistochimie (marquage anti-CD10). L'effet d'un "knock-down" de myosin 5B sur la formation de microvillosité a été analysé dans un modèle *in vitro* (transfections de cellules Caco2 par ARN anitsense).

**Résultats**: L'analyse génétique a permis d'identifier une mutation du gène *MYO5B* chez tous les 14 patients avec AMV, aussi bien pour les formes *de novo* que pour les formes familiales: 15 mutations différentes (nonsense et missense) ont été identifiées, causant une protéine MYO5B tronquée ou une perte complète de la protéine. La transfection de cellules Caco2 avec une sonde antisense pour MOY5B a permis de mimer le phénotype d'AMV et de mettre en évidence un défaut de la formation des microvillosités avec en parallèle, l'apparition des inclusions de microvillosité dans le cytoplasme

**Conclusions**: Nous confirmons la découverte d'une « disease causing » mutation dans le gène MYO5B dans une série de 14 patients avec AMV, aussi bien pour les formes *de novo* que les formes familiales. Ces découvertes ouvrent la porte à un diagnostic moléculaire et prénatal ainsi qu'une nouvelle piste d'exploration étiologique de l'AMV.

#### Session plénière de nutrition : Jeudi 14 mai 2009. 11h00 à 12h30

##### 11 Rôle des mutations du récepteur de type 3 aux mélanocortines dans l'obésité infantile

B.Dubern<sup>1,2</sup>, ME. Mencarelli<sup>3</sup>, R. Alili<sup>1</sup>, L. Benajiba<sup>1</sup>, C. Simon<sup>4</sup>, P. Tounian<sup>1,2</sup>, AM. Di Blasio<sup>3</sup>, K. Clement<sup>1</sup>.

1) INSERM, U872 équipe 7, Nutriomique, Paris, France

2) Gastroentérologie et Nutrition Pédiatriques, Hôpital Armand-Trousseau, APHP, Paris

3) Istituto Auxologico Italiano, Verbania, Italy.

4) Université de Strasbourg, Faculté de Médecine, EA 1801, Strasbourg, France

**Objectif** : Le récepteur de type 3 aux mélanocortines (MC3R) joue un rôle-clé dans le contrôle hypothalamique de la balance énergétique. Le but de notre travail était d'étudier le rôle de mutations de MC3R dans l'obésité infantile.

**Patients et Méthodes**: Le séquençage direct du gène a été réalisé chez 444 obèses (Z-score IMC 4,3±1,1 DS), 354 témoins (âge 11,5±0,6 ans, Z-score IMC 0,1±-1,0 DS) et 416 adultes témoins (âge 49,0±6,6y, IMC 22,1±-1,8 kg/m<sup>2</sup>). La production *in vitro* d'AMPc en réponse à l'alpha-MSH a été mesurée pour chaque mutation.

**Résultats**: Six mutations faux-sens (2,03%) ont été identifiées chez 9 individus non apparentés (S17T, V177I, T280S, I335S, T-4C et une mutation silencieuse I226I). La fréquence des mutations de MC3R chez les témoins n'était pas significativement différente (1,13% chez les enfants et 1,68% chez les adultes). Toutes les mutations ayant un effet

fonctionnel *in vitro* étaient présentes chez des sujets obèses. Les mutations sans effet fonctionnel étaient détectées à la fois chez des sujets obèses et témoins.

**Conclusions:** Les mutations de MC3R sont fréquentes. La présence d'une mutation avec effet fonctionnel *in vitro* est toujours associée dans notre cohorte à un phénotype obèse suggérant l'implication des mutations de MC3R dans l'obésité humaine.

## 12 Evaluation de la prise en charge nutritionnelle des cardiopathies congénitales.

A. Blasquez<sup>1</sup>, J.B. Mouton<sup>2</sup>, J.B. Thambo<sup>2</sup>, M. Fayon<sup>1</sup>, H. Clouzeau<sup>1</sup>, T. Lamireau<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Unité de Gastroenterologie et Nutrition Pédiatriques, CHU Bordeaux ;

<sup>2</sup>Service de cardiologie Pédiatrique, CHU Bordeaux.

**Objectifs:** Evaluer les facteurs de risque et la prise en charge de la dénutrition chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale.

**Patients et méthodes:** Nous avons analysé les paramètres anthropométriques, le mode d'alimentation chez 125 enfants âgés de moins de 6 mois atteints de cardiopathie congénitale. Les malades ont été répartis en 4 groupes: sans HTAP ni cyanose (gr1, n=47), cyanose isolée (gr2, n=52), HTAP isolée (gr3, n=16), avec HTAP et cyanose (gr4, n=10).

**Résultats:** La prévalence de la dénutrition sévère (Poids/Taille < 80%) est significativement plus élevée dans le groupe 4 (100%) que dans les autres (gr1=20%, gr2=16%, gr3=50%) ( $p < 0,05$ ). Un apport énergétique per os insuffisant est plus fréquemment observé dans les groupes 3 (71%) et 4 (75%), que dans les autres (gr1=28%, gr2=28%). Dans les groupes 3 et 4, un enrichissement de l'alimentation n'est effectué que chez 11% et 50% des enfants et une alimentation entérale chez 33% et 50%. Seuls 3 enfants ont eu une gastrostomie.

**Conclusion:** Chez les enfants présentant une cardiopathie avec HTAP, le risque de dénutrition est important et l'enrichissement de l'alimentation devrait être systématique. En cas d'échec, la nutrition entérale doit être utilisée précocement, au besoin par gastrostomie si elle doit être prolongée.

## 13 Facteurs prédictifs de l'évolution à long terme de l'obésité de l'enfant

L. Ficheux<sup>1</sup>, P.Y. Boelle<sup>2</sup>, O. Achdari<sup>1</sup>, L. Santos<sup>1</sup>, P. Tounian<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Gastroentérologie et nutrition pédiatriques, Hôpital Trousseau, <sup>2</sup>Biostatistiques, Saint-Antoine, Paris.

**Objectif:** Chercher des facteurs prédictifs du devenir pondéral à l'âge adulte d'enfants pris en charge pour obésité. **Patients et méthodes:** 307 enfants obèses ont été contactés (courrier ou téléphone)  $11,1 \pm 2,7$  ans après leur première consultation. Selon leur IMC (poids/taille<sup>2</sup>) à l'âge adulte, ils ont été classés en: normaux (Nx, IMC < 25), surpoids (Sp, IMC entre 25 et 30), et obèses (Ob, IMC > 30). Les résultats ont été exprimés en odds ratios (OR) [IC 95%]. **Résultats:** 173 patients ont pu être contactés : 60 Nx, 62 Sp, 51 Ob. Le risque relatif de rester en Sp ou Ob à l'âge adulte n'était pas significatif pour le sexe (1,4 [0,7-2,8]), l'âge à la première consultation (0,9 [0,8-1,0]), le délai entre le début de l'obésité et la première consultation (0,9 [0,8-1,1]), la durée du suivi en consultation (1,1 [1,0-1,4]), et l'évolution du z-score de l'IMC au cours du suivi en consultation (1,3 [0,9-2,3]). Les OR de rester en Sp ou Ob étaient significatifs pour l'IMC maternel > 25 kg/m<sup>2</sup> (2,8 [1,6-6,7],  $p=0,015$ ), et l'origine non européenne (2,7 [1,0-8,3],  $p=0,06$ ). Inversement, le niveau socioéconomique élevé des



parents (0,3 [0,1-0,7], p=0,02) et le haut niveau d'étude atteint par le patient (0,3 [0,1-0,8], p=0,02) étaient des facteurs de bon pronostic.

Conclusions: 1) Ni la précocité de la prise en charge, ni son efficacité, ni la durée du suivi n'étaient associés à une évolution favorable à long terme; 2) les facteurs pronostiques à l'âge adulte étaient indépendants de l'intervention thérapeutique précoce.

#### **14 Evolution naturelle de l'état nutritionnel dans la dystrophie musculaire de Duchenne.**

L. Martigne<sup>1</sup>, J. Salleron<sup>1</sup>, M. Mayer<sup>2</sup>, JM. Cuisset<sup>1</sup>, A. Carpentier<sup>3</sup>, V. Neve<sup>1</sup>, V. Tiffreau<sup>1</sup>, D. Guimber<sup>1</sup>, F. Gottrand<sup>1</sup>.

1CHRU Lille, France. 2Hôpital Trousseau, Paris, France. 3Centre de Rééducation Fonctionnelle Pédiatrique Marc Sautelet, Villeneuve d'Ascq, France.

**Objectif:** L'espérance de vie des patients atteints de dystrophie musculaire de Duchenne (DMD) a augmenté. Une étude transversale (Willig et al,1995) montrait que la prévalence de l'obésité dans la DMD était de 54% à 13 ans, celle de la dénutrition de 54% à 18 ans. Notre objectif était d'étudier l'évolution nutritionnelle naturelle dans la DMD et ses facteurs prédictifs.

**Patients et méthodes:** L'état nutritionnel était évalué par la mesure des rapports poids/âge (P/A) de 70 patients selon les courbes de Griffiths et Edwards.

**Résultats:** A 13 ans, 73% étaient obèses, 23% normonutris, 4% dénutris. A 18 ans et au recul maximal, 47% étaient obèses. 31% étaient dénutris à 18 ans, 34% au recul maximal. L'obésité à 13 ans était liée à une obésité ultérieure, alors que la dénutrition ou un état nutritionnel normal à 13 ans étaient associés à une dénutrition ultérieure. Un P/A>151% à 13 ans était prédictif d'une obésité ultérieure alors qu'un P/A<126.5% prédisait une dénutrition ultérieure.

**Conclusion:** Notre étude est la première à donner des informations longitudinales sur l'évolution nutritionnelle spontanée dans la DMD. Un P/A>151% à 13 ans prédit une obésité ultérieure, mais l'obésité (P/A>120%) prévient la dénutrition. Ceci suggère qu'une obésité modérée (P/A entre 120% et 150%) devrait être respectée car elle protège de la dénutrition à l'âge adulte.

#### **15 Statut en micronutriments des enfants en nutrition entérale prolongée**

f.couttenier<sup>1</sup>, d.guimber<sup>1</sup>, l.michaud<sup>1</sup>, d.turck<sup>1</sup>, f.gottrand<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Gastroentérologie pédiatrique, Lille

**Objectif:** Evaluer le statut en micronutriments d'enfants en nutrition entérale (NE) prolongée et de chercher les facteurs associés à des carences éventuelles.

**Patients et méthodes:** les enfants recevant une NE apportant plus de 50 % des apports énergétiques journaliers, depuis plus de 6 mois était inclus (exclusion des patients atteints de malabsorption ou supplémentés en micronutriments). Le fer, zinc, cuivre, sélénium, et les vitamines D, E, C étaient dosés dans le plasma.

**Résultats :** 64 patients inclus. L'âge médian était de 7 ans [2-18 ans]. La médiane du Z score Poids/Taille était de -1,2 [-5,5- +3,2], de durée de la NE était de 43 mois [6 – 140 mois], de l'apport énergétique par la NE était de 90,4% des apports totaux [50 – 100%], et en moyenne 60% des apports caloriques conseillés. Il existait un déficit en fer chez 15,6% (avec anémie

dans 3,1%), en zinc chez 21,9% et en cuivre chez 10,9% des enfants. Aucun déficit en sélénium et vitamine D, E, C n'était retrouvé. La carence en fer était significativement moins souvent fréquente chez les enfants porteurs d'une affection neurologique (8,8% versus 31,6 % dans les autres affections;  $p=0,022$ ); Il n'existait pas de corrélation entre les taux de fer et l'apport énergétique total, ni la part représentée par la NE dans l'apport énergétique total. Aucun autres facteurs (type d'affection, quantité de nutriment, utilisation ou non des fibres) n'étaient associés à une carence.

Conclusions: Les carences en micronutriments sont rares chez les enfants recevant une NE prolongée apportant plus de 50% des apports énergétiques totaux.

## **16 La dénutrition de l'enfant porteur d'une pathologie neuromusculaire: sa prévalence, ses facteurs de risques et sa prise en charge.**

P. Passalidou, S. Destombe, C. Richelme. *Unité de pédiatrie-CHU Nice*

**But de l'étude:** Les enfants atteints de myopathie sont à risque de dénutrition. Cette étude rétrospective évalue la prévalence de la dénutrition chez ces enfants, ses facteurs favorisants et sa prise en charge.

**Méthodes:** 76 enfants myopathes suivis au CHU de Nice depuis 1987 ont été inclus. Un enfant présentant un poids/poids idéal pour l'âge ( $P/Pi < 90\%$ ) est considéré dénutri. Les facteurs de risques de dénutrition et leurs âges de survenue ont été analysés.

**Résultats:** 53% sont dénutris avec 32% de  $P/Pi < 75\%$ . La diminution du  $P/Pi$  est liée à la survenue d'une anorexie ( $p=0.01$ ;  $R=0.3$ ) et des infections respiratoires ( $p=0.05$ ;  $R=0.5$ ). L'âge moyen d'apparition de la dénutrition ( $7.7 \pm 5.9$  ans) est corrélé aux âges d'apparition d'un syndrome restrictif ( $p=0.02$ ;  $R=0.7$ ), des infections respiratoires ( $p=0.01$ ;  $R=0.5$ ), des repas longs ( $p=0.04$ ;  $R=0.5$ ), de la dysphagie ( $p=0.004$ ;  $R=0.5$ ). 15 patients ont eu un soutien nutritionnel, 4 par nutrition entérale (NE).

**Conclusion:** La dénutrition est fréquente chez les myopathes. Sa reconnaissance et sa prise en charge sont insuffisantes. L'identification des 5 principaux facteurs de risques améliore son dépistage. La NE par gastrostomie doit être indiquée plus souvent. Des méthodes d'évaluation de l'état nutritionnel spécifique à l'enfant myopathe sont nécessaires.

## **17 Regard et vécu des parents vis-à-vis de l'oralité des enfants en nutrition entérale au long cours.**

A. Piot, **P. Jantchou**

*Service de pédiatrie - CHU Besançon*

**Objectif :** La nutrition entérale est de plus en plus utilisée au long cours chez l'enfant et de manière très précoce et prolongée. L'objectif de ce travail est d'évaluer le ressenti des parents et le retentissement sur le développement de l'oralité.

**Patients et méthodes :** Parmi les 70 enfants suivis en nutrition entérale à domicile (NEAD), nous avons identifié 17 enfants âgés de moins de 5 ans (10 Garçons) dont la NEAD était supérieure à 3 mois. Un questionnaire détaillé était soumis à chaque parent par téléphone par une élève orthophoniste.

**Résultats :** L'âge moyen était de 2 ans 1/6. La NEAD réalisée depuis 25 mois en moyenne. Les indications de NEAD étaient pour 1/3 d'ordre neurologique et pour 2/3 d'ordre malformatif ou métabolique. 50% des enfants étaient nourris par gastrostomie et 50% par sonde nasogastrique. 5 enfants étaient en nutrition NEAD exclusive sans aucun apport oral en lien avec des troubles majeurs de l'oralité. Moins de la moitié des parents effectuaient des manœuvres de stimulation pour entretenir l'oralité dès la sortie d'hospitalisation. La diversification alimentaire était retardée : médiane 9 mois (5-18 mois). La moitié des enfants avaient consulté un orthophoniste pour l'alimentation et un tiers pour les difficultés liées au langage. Ce suivi par une orthophoniste spécialisée était souhaité par la plupart des parents mais difficilement réalisé.

**Conclusion :** Il existe dans cette population de jeune nourrisson une place importante pour une prise en charge préventive de l'oralité tant en ce qui concerne l'oralité alimentaire que le langage. Ceci devrait intervenir précocement dès la formation des parents aux techniques de NEAD.

### **18 Rejet aigu, lymphoprolifération et allergie alimentaire après transplantation hépatique chez l'enfant : évaluation au cours de trois types d'immunosuppression primaire**

O. Mourier<sup>1</sup>, D. Habes<sup>1</sup>, S. Branchereau<sup>2</sup>, D. Pariente<sup>3</sup>, L. Chevret<sup>4</sup>, M. Fabre<sup>5</sup>, C. Baujard<sup>6</sup>, J. Cohen<sup>1</sup>, JL. Décline<sup>1</sup>, N. Baloché<sup>1</sup>, A. Masmonteil<sup>1</sup>, M. Duché<sup>1,3</sup>, B. Hermeziu<sup>1</sup>, D. Debray<sup>1</sup>, O. Bernard<sup>1</sup>, E. Jacquemin<sup>1</sup>. *Pédiatrie*<sup>1,2,4</sup>, *Radiologie*<sup>3</sup>, *Anatomopathologie*<sup>5</sup>, *Anesthésie*<sup>6</sup>, *CHU Bicêtre, Paris*.

*Objectif:* Comparer les fréquences de rejet aigu (RA), syndrome lymphoprolifératif (SLP), lymphome (LY), et allergie alimentaire (AM), chez l'enfant après transplantation hépatique (TH), selon le type d'immunosuppression primaire (IS). *Patients et Méthodes:* Etude rétrospective, 478 enfants (âge médian à la TH: 3,8 ans) traités par: 1) ciclosporine/prédnisone/azathioprine (CPA, n = 336); 2) tacrolimus/prédnisone (TP, n = 42) ; ou 3) tacrolimus/basiliximab (TB, n = 100). *Résultats:* 207 enfants (43%) ont présenté un RA, 15 (3%) un SLP, 9 (1,8%) un LY, et 53 (11%) une AM. La fréquence du RA est de 48% sous CPA, 38% sous TP (NS vs CPA) et 29% sous TB (p<0.01 vs CPA ; NS vs TP). La fréquence du SLP (délai moyen post TH) est 0.9% (24 mois) sous CPA, 4% (19 mois) sous TB (p<0.05 vs CPA) et 19% (14 mois) sous TP (p<0.01 vs CPA et TB) et celle des LY (délai moyen post TH) est de 0.9% (34 mois) sous CPA, 0% sous TP (NS vs CPA) et augmente à 6% (21 mois) sous TB (p<0.01 vs CPA ; NS vs TP). La fréquence des AM (délai moyen post TH) est 4,5% (38 mois) sous CPA, 24% (36 mois) sous TP (p<0.01 vs CPA), et 28% (15 mois) sous TB (p<0.01 vs CPA ; NS vs TP). *Conclusions:* L'IS actuellement utilisée (TB) semble représenter un bon compromis, sous réserve que la tendance à développer plus de LY et d'AM ne soit pas confirmée dans l'avenir.

### **19 Cholangite sclérosante de début néonatal : à propos de 27 enfants**

K. Milcent<sup>1</sup>, D. Debray<sup>2</sup>, D. Pariente<sup>3</sup>, M. Fabre<sup>4</sup>, O. Bernard<sup>2</sup>  
*Pédiatrie*<sup>1</sup>, *Hôpital A. Béclère, 92140 Clamart* ; *Hépatologie*<sup>2</sup> et *Radiologie*<sup>3</sup> *pédiatriques*, *Anatomopathologie*<sup>4</sup>, *Hôpital Bicêtre, 94275 Le Kremlin Bicêtre*.

*Objectifs :* La cholangite sclérosante (CS) de début néonatal représente 10% des cas de CS de l'enfant. Le but de cette étude est d'en préciser les principales caractéristiques. *Patients :* 27 enfants, suivis entre 1974 et 2004 pour une cholestase néonatale avec un aspect radiologique des voies biliaires typique de CS ont été inclus. *Résultats :* Sont notées une consanguinité dans 48% des cas et une récurrence de la maladie dans la fratrie de 2 familles. Les premiers symptômes sont un ictère néonatal (n=27), une hépatomégalie (n=27), une décoloration complète des selles (n= 25/25). Une atteinte extrahépatique est notée dans 59% des cas, dont une ichtyose (n=4) due à une mutation du gène codant pour la claudine 1, une cardiomyopathie obstructive (n=4), une surdité (n= 2) et un retard psychomoteur (n=4). Malgré une régression de l'ictère, l'évolution se fait vers la cirrhose biliaire chez 26 enfants. Une transplantation hépatique est indiquée chez 8 enfants, 5 sont décédés et 22 sont en vie avec un recul de 11 ans. La survie globale à 10 ans est de 50%, mais de 68% chez les enfants traités par l'acide ursodésoxycholique (AUDC) avant l'âge de 6 mois (n=7). *Conclusion :* La CS de début néonatal est une entité clinique particulière, fréquemment associée à une atteinte extrahépatique. Plusieurs éléments suggèrent une cause génétique de transmission

autosomique récessive. Un traitement précoce par l'AUDC semble ralentir la progression vers la cirrhose.

## **20 Hépatite C de transmission périnatale**

B.Hermeziu, J.Cohen, E Jacquemin, O. Bernard. *Hépatologie pédiatrique, Hôpital Bicêtre*

*Objectif.* La transmission du virus de l'hépatite C (VHC) de la mère à son enfant est actuellement le mode quasi exclusif de contamination des enfants par ce virus et on admet que 70 % des enfants contaminés deviennent porteurs chroniques. Si l'évolution à long terme des enfants après une contamination par une transfusion unique est bénigne dans la quasi-totalité des cas, les données sont limitées concernant la présentation clinique et l'évolution à moyen terme des enfants contaminés à la naissance.

*Patients et méthodes.* 127 enfants ont été suivis dont le seul mode de contamination identifié était leur mère porteuse chronique du VHC. La preuve de la contamination a été apportée par la positivité des anti VHC et/ou des anti VHC et de l'ARN du VHC par PCR après l'âge de 2 ans. Les enfants ont été suivis annuellement jusqu'à un âge moyen de 8 ans (2-18) avec un examen clinique, une mesure des transaminases, de la sérologie et de l'ARN du VHC.

*Résultats.* Lors de la 1<sup>ère</sup> consultation 14 enfants étaient porteurs d'anti VHC avec une PCR négative ; ces données, confirmées avec un recul moyen de 3 ans (2 -5) , suggèrent qu'ils sont guéris. 113 enfants (16 avec une hépatomégalie) étaient porteurs chroniques de l'ARN VHC et la figure montre l'évolution des transaminases; aucun autre signe clinique de maladie du foie n'a été décelé ; 6 ont négativé l'ARN de façon durable à un âge moyen de 8 ans (5 - 10).

*Conclusions.* Ces résultats suggèrent que 1- l'hépatite chronique C de l'enfant contractée à la naissance est cliniquement bénigne, 2- les transaminases diminuent avec le temps dans la majorité des cas, 3- une guérison retardée peut survenir dans 5 % des cas.

## **21 Intérêt de l'élastométrie impulsionnelle (Fibroscan\*) dans le suivi thérapeutique des maladies hépatiques**

N. Caron<sup>1</sup>, V. De Ledinghen<sup>2</sup>, H. Clouzeau<sup>1</sup>, J. Foucher<sup>2</sup>, T. Lamireau<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Hépto-gastroentérologie Pédiatrique, Hôpital des Enfants, et <sup>2</sup>Hépatologie, Hôpital Haut-Lévêque, CHU Bordeaux

Objectifs: Le but de ce travail est d'évaluer l'intérêt du Fibroscan\* dans le suivi thérapeutique des hépatopathies de l'enfant.

Patients et Méthodes : Douze enfants (3G / 9 F), âgés de 11 ans (2 – 19 ans), présentant une atrésie des voies biliaires (AVB = 4), une hépatite auto-immune (HAI = 4), ou une maladie de Wilson (MW = 4) ont eu un Fibroscan\* avant puis 3.3 ans (6 mois – 4 ans) après le début du traitement médical (MW, HAI) ou l'hépatoporto-entérostomie (AVB).

Résultats: Les valeurs initiales de Fibroscan étaient élevées (> 7 kPa) chez les enfants atteints d'AVB (7.1 ; 8.5 ; 19.2 ; 43.5 kPa) ou d'HAI (10.3 ; 14 ; 28.4 ; 25.8 kPa), et chez 3 des 4 enfants présentant une MW (15.3 ; 16.5 ; 18.6 kPa). Le suivi a montré une augmentation (médiane : +11.2 kPa, extrêmes: 2 – 22.9) des valeurs du Fibroscan chez les 4 enfants avec AVB qui étaient en échec de Kasai. Chez les 4 enfants traités pour HAI, dont les transaminases se sont normalisées, les valeurs de Fibroscan ont diminué (médiane: -8.7 kPa, extrêmes: 2.2 – 20.9). Dans la MW, les valeurs du Fibroscan, comme les transaminases, ont

diminué chez les 3 enfants (médiane: -3 kPa, extrêmes: 1.2 – 5.3) et sont restées normales chez le 4<sup>ème</sup>.

**Conclusion :** Le Fibroscan, outil rapide et simple d'évaluation non invasive de la fibrose hépatique, peut être utile dans le suivi du traitement des maladies chroniques du foie chez l'enfant. Des études ultérieures sont nécessaires pour déterminer sa place dans les décisions thérapeutiques.

## **22 Supplémentation en vitamine E et cholestases chroniques de l'enfant : efficacité d'une forme orale hydrosoluble (Tocofersolan, Vedrop®)**

D. Habes<sup>1</sup>, O. Ackermann<sup>1</sup>, O. Mourier<sup>1</sup>, F. Gottrand<sup>2</sup>, P. Broué<sup>3</sup>, JP. Chouraqui<sup>4</sup>, J. Cohen<sup>1</sup>, I. Friteau<sup>1</sup>, B. Hermeziu<sup>1</sup>, O. Bernard<sup>1</sup>, E. Jacquemin<sup>1</sup>. *Hépatologie Pédiatrique, Paris<sup>1</sup>, Lille<sup>2</sup>, Toulouse<sup>3</sup>, Grenoble<sup>4</sup>.*

*Objectif:* Tester la biodisponibilité du tocofersolan (TF), dans les cholestases chroniques de l'enfant. *Patients et Méthodes:* Etude prospective incluant 46 enfants (âge et poids médians: 8 mois, 6,3 kg; 27 atrésie des voies biliaires, 13 syndrome d'Alagille, autres = 6) ayant reçu le TF à la dose théorique de 0,35 ml/kg /j (17,5 mg/kg/j) pendant 6 mois [3-13]. La vitamine E sérique (VitE) et le ratio VitE/cholestérol + triglycérides (VitE/C+T) ont été mesurés. *Résultats (moyennes):* Les doses initiales et finales de TF ont été de 0,35ml/kg/j et la cholestase est restée stable. Le taux de VitE (N: 5,5-12 mg/l) a augmenté de 9,2 mg/l [2-24,9] à 14,2 mg/l [3,1-31,5], et le ratio VitE/C+T (N > 1,5 mg/g) a augmenté de 1, 87 [0,55-9,53] à 3,45 [0,3-9,3] et est resté > N. L'analyse détaillée montre que le ratio était: 1) normal au départ et est resté normal, n=25 ; 2) bas puis s'est normalisé, n=14 ; 3) bas et est resté bas, n = 4 ; 4) normal puis est devenu bas, n=3. L'absence de correction du ratio ou sa diminution semble due à une mauvaise adaptation de la dose de TF en fonction des lipides sériques. Il n'a pas été constaté de signe d'intolérance, ni de signe clinique de déficit en VitE. *Conclusions:* Ces résultats montrent la bonne biodisponibilité du TF au long cours dans les cholestases de l'enfant. Dans 85% des cas, la dose de 0,35 ml/kg/j de TF semble être adaptée pour débiter et poursuivre une supplémentation orale en VitE.

## **23 Entéropathie exsudative compliquant l'hypertension portale chez 14 enfants**

C. Madre, M. Fabre, O. Bernard

Hépatologie pédiatrique et anatomie pathologique, hôpital Bicêtre

*Objectif :* L'hypoalbuminémie ne témoigne pas toujours d'une insuffisance hépatocellulaire chez un enfant porteur d'une maladie du foie : nous rapportons les observations de 14 enfants présentant une entéropathie exsudative (EE) associée à une hypertension portale (HTP).

*Patients et Méthodes :* Etude rétrospective de 495 enfants suivis entre 1983 et 2007 pour une HTP. L'EE a été affirmée par la mesure de la clairance fécale de l' $\alpha$ 1antitrypsine ( $\alpha$ 1AT). La recherche de lymphangiectasies a été faite par immunohistochimie sur biopsie duodénale chez 9 enfants avec un anticorps spécifique des lymphatiques.

*Résultats :* L'HTP était due à une cirrhose (11 enf ; Quick moyen : 87%), une obstruction porte (2) et une fibrose hépatique congénitale (1). Le diagnostic d'EE a été fait à un âge médian de 6.4 ans [6 m – 14 a] devant diarrhée (11 enf), ascite (9), retard de croissance (7) et/ou oedèmes (5). Une hypoalbuminémie (23.5 g/L [12-34]) et une augmentation de la

clairance fécale de l' $\alpha$ 1AT (41 ml/24h [19-630]) étaient présentes chez les 14 enfants. Des lymphangiectasies duodénales ont été trouvées en histologie chez 5/9 enfants, et en immunohistochimie chez 9/9. Le traitement radical de l'HTP a permis la régression de l'EE chez 9 enfants avec un suivi médian de 6.7 ans (3 m – 11 a).

**Conclusion :** Une EE peut compliquer l'HTP chez l'enfant et doit être envisagée devant une hypoalbuminémie inexpiquée. L'augmentation de la clairance fécale de l' $\alpha$ 1AT et des lymphatiques duodénaux par immunohistochimie sur biopsie duodénale permet le diagnostic de l'EE, et le traitement de l'HTP la régression.

## **24 Le cavernome porte chez l'enfant. Etude multicentrique Tunisienne de 46 observations**

M. Hachicha, I. Chabchoub, B. Maalej, A. Mahfoudh. , S. Ben Becher, A. Sammoud, S. Barsaoui, S. Bousnina, A. El Harbi, AS. Essoussi, MF. Ben Dridi, MT. Sfar, A. Mehrzi, F. El Amri, MN. Guediche. *Service de Pédiatrie générale. CHU Hédi Chaker, Sfax (Tunisie).*

**Objectifs:** Etudier les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives du cavernome porte (CP) de l'enfant Tunisien.

**Patients et Méthodes :** Etude multicentrique (13 services) rétrospective (1976-2007). Données recueillies à partir des dossiers et analysées par le logiciel SPSS15.

**Résultats :** 46 cas, sexe ratio : 1. Age moyen au diagnostic : 5 ans. Hémorragie révélatrice dans 61% des cas. Splénomégalie dans 58% et circulation veineuse collatérale dans 28% des cas. L'écho Doppler abdominal a visualisé à côté du CP une thrombose vasculaire dans 32% et une circulation veineuse collatérale porto cave dans 24% des cas. La fibroscopie digestive a montré des varices oesophagiennes (VO) dans 95,7% et gastriques dans 24% des cas. Le CP était secondaire à un cathétérisme ombilical (4 cas), un trouble de l'hémostase (3 cas), une omphalite (1 cas) ou idiopathique (38 cas). L'hémorragie digestive a nécessité la transfusion dans 54,3%, les  $\beta$  bloquants ont été prescrits chez 85%. La prise en charge des VO a reposé sur la sclérothérapie (27%), la ligature (25%), l'association sclérothérapie et ligature (4,5%) et la chirurgie (22,7%). Après un recul moyen de 3,5 ans, la récurrence de l'hémorragie a été observée dans 11% des cas. La fibroscopie de contrôle a objectivé une régression des varices dans 21,7%, une aggravation dans 6,5% des cas et leur disparition dans 2,2% des cas.

**Conclusion :** Le CP représente la cause la plus fréquente d'hypertension portale chez l'enfant dans notre pays, sa prise en charge demeure insuffisante sur le plan étiologique et thérapeutique.

## **25 Mémoire de travail et performances visuo-spatiales chez des enfants transplantés hépatiques pour atrésie des voies biliaires.**

R. Yssaad-Fesselier<sup>1,2</sup>, L. Lion-François<sup>3</sup>, V. Herbillon<sup>4</sup>, C. Rivet<sup>2</sup>, A.S. Brunet<sup>2</sup>, H. Yantren<sup>2</sup>, M. Bost<sup>1</sup>, A. Lachaux<sup>1,2</sup>.

1- Centre national de référence pour la maladie de Wilson, Lyon. 2- Service Hépatologie Gastroentérologie. Centre de compétences médico-chirurgicale pour les atrésies des voies biliaires. , HFME, BRON, 3- Neurologie pédiatrique, HFME, BRON. 4- Epilepsie, Sommeil et Explorations Fonctionnelles, HFME, BRON.

**Objectif.** Evaluer les performances intellectuelles et visuo-spatiales après une transplantation hépatique (TH) pour une atésie des voies biliaires (AVB).

**Patients et Méthode.** Treize enfants (9 filles et 4 garçons) ont été évalués à 9.2 ans en moyenne à distance de la TH.

Les performances intellectuelles étaient évaluées avec la batterie Wechsler Intellectual Scale for Children 4<sup>ème</sup> édition (WISC-IV). Les indices évalués : Quotient Intellectuel Total (QIT), Indice de compréhension verbale (ICV), Indice de Raisonnement perceptif (IRP), Indice de Mémoire de Travail (IMT) et Indice de Vitesse de Traitement (IVT). L'évaluation visuo-spatiale a été effectuée avec le test de la figure de REY en copie.

**Résultats.** Les performances étaient significativement au-dessous de la norme pour l'IMT et la Figure de REY en copie (cf. Tableau 1). Le taux de bilirubine avant la TH prédit l'IRP et tend à prédire l'IMT.

**Conclusions.** Les résultats révèlent des difficultés à long terme après la TH dans les domaines de l'IMT et le visuo-spatial. La tendance à la corrélation entre le taux de bilirubine avant la TH et l'IMT expliquerait en partie les difficultés observées dans ce domaine cognitif.

Test	P
Quotient Intellectuel total	NS
Indice de C. Verbal	NS
I. Raisonnement perceptif	NS
I. Mémoire de travail	<b>0.003</b>
I. Vitesse de traitement	NS
Figure REY Copie.	<b>0.001</b>

Tableau 1. Valeurs P des différences entre les performances des enfants TH et les valeurs de la norme. NS: Non significatif, en gras : hautement significatif.

## **26 Prévention de l'hémochromatose périnatale par les immunoglobulines polyvalentes: l'expérience française.**

J. Baruteau<sup>1</sup>, V. Guignonis<sup>1</sup>, M. Uzan<sup>2</sup>, MP. Cordier<sup>3</sup>, T. Lamireau<sup>4</sup>, D. Mitanchez<sup>5</sup>, RP. Dupuy<sup>6</sup>, P. Broué<sup>1</sup>, D. Debray<sup>1</sup>.

*Réseau national d'Alloimmunisation. Coordination CHU Limoges, France  
Médecine Interne, Centre Hospitalier Intercommunal Poissy-Saint Germain en Laye, France.*

*Génétique, Hospices Civils de Lyon, France*

*Hépatogastro-Entérologie Pédiatrique, CHU Bordeaux, France*

*Néonatalogie, Hôpital Armand Trousseau APHP, France*

*Réanimation Néonatale, Hôpital de Saint-Brieuc, France*

**Résumé:**



**Objectifs:** L'hémochromatose périnatale (HP) associe une cirrhose à début anténatal à une surcharge en fer intra et extrahépatique, est létale dans 90% des cas et correspond probablement à une alloimmunisation foeto-maternelle. La prévention de la récurrence par perfusion maternelle d'immunoglobulines polyvalentes (IgP) anténatale a été proposée. Nous présentons une étude multicentrique française ayant pour but de confirmer l'efficacité de ce traitement.

**Méthodes:** 8 mères de 9 nouveaux-nés (NN) décédés d'HP ont reçu une perfusion hebdomadaire d'IgP (1g/kg) de la 18<sup>ème</sup> SA jusqu'à l'accouchement.

**Résultats:** Un traitement anténatal a été interrompu en raison d'effets indésirables. Les 8 NN sont en vie avec un recul de 19 mois. A la naissance, 3 enfants étaient hypotrophes et 2 prématurés. Seuls 5 présentaient une atteinte hépatique modérée qui a régressé au cours du premier mois. Un traitement antioxydant et chélateur du fer a été réalisé dans 3 cas.

**Conclusions:** Le traitement anténatal par IgP : 1/ prévient efficacement le décès des formes sévères d'HP 2/ doit être proposé à toute femme ayant eu une grossesse compliquée d'HP.

## **27 L'hémochromatose périnatale : un diagnostic de certitude devenu nécessaire**

S. Heissat (1), R. Bouvier(2), P. Broue (3), S. Collardeau Frachon (2), M.P. Cordier (4), D. Debray (5), H. Debiec (6), M. Fabre (7), P. Ronco(6), V. Guignonis (1)

(1) Pédiatrie, LIMOGES, (2) Anatomie pathologique, LYON, (3) Hépatologie pédiatrique, TOULOUSE, (4) Génétique médicale, LYON, (5) Hépatologie pédiatrique, LE KREMLIN BICÈTRE, (6) INSERM UMRS702, Hôpital Tenon, PARIS, (7) Anatomie pathologique, LE KREMLIN BICÈTRE

**Objectif :** L'Hémochromatose Périnatale (HP) se traduit par une hépatopathie responsable d'une mortalité foetale et néonatale proche de 100% avec un risque de récurrence de 80%. Son diagnostic est difficile. L'hypothèse d'un mécanisme immun est suggérée. L'utilisation d'un traitement par immunoglobulines intraveineuses pendant la grossesse améliore le pronostic. Le recours à ce traitement lourd et onéreux nécessite un haut degré de certitude diagnostique. Le but de ce travail est de préciser les caractéristiques phénotypiques de l'HP.

**Matériel et méthodes :** 54 observations de foetus ou nouveaux nés (NN) adressées pour suspicion d'HP au "réseau alloimmunisation" ont été analysées par un comité d'expert.

**Résultats :** Le diagnostic d'HP d'étiologie possiblement immune a été retenu chez 8 foetus et 23 NN issus de 26 mères. Leurs caractéristiques sont analysées et comparées à celles des cas non retenus. L'élévation du taux de ferritine plasmatique n'est pas discriminative. L'analyse histologique est indispensable, mais la surcharge en fer hépatique n'est pas spécifique de l'HP. L'origine immune ne peut être suspectée qu'après élimination d'autres causes de cirrhose néonatale.

**Conclusion :** Le diagnostic d'HP est difficile et nécessite une évaluation multidisciplinaire. Un arbre décisionnel est proposé.

## Session plénière d'hépatogastroentérologie et nutrition. Jeudi 16h30 à 18 h00

### 28 Impact de l'initiative hôpital ami des bébés sur l'allaitement maternel

C. Missmahl<sup>1</sup>, C. Salinier<sup>2</sup>, S. Maurice-Tison<sup>3</sup>, T. Lamireau<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Maternité, CHU Bordeaux ; <sup>2</sup> Pédiatre AFPA, Gradignan ; <sup>3</sup> ISPED, Université Bordeaux 2 ; <sup>4</sup> Gastroentérologie et Nutrition Pédiatriques, CHU Bordeaux

**Objectif :** Etudier l'impact de la démarche Initiative Hôpital Ami des Bébé (IHAB) sur l'allaitement maternel.

**Méthodes :** Comparaison des pratiques à la naissance, conduite et poursuite à 1, 3 et 6 mois de l'allaitement maternel entre 3 maternités de niveau I différemment engagées dans la démarche IHAB: labellisée (A), en cours (B) et non engagée (C).

**Résultats :** L'étude (décembre 2006 à octobre 2007) a inclus 206 mères. A l'accouchement, elles étaient plus souvent informées sur l'allaitement maternel en A et B (88% et 86%) qu'en C (79%,  $p < 0,05$ ) et le peau à peau y avait duré plus longtemps (médianes A:120 min, B:60 min, C:5 min). Les enfants restaient plus souvent auprès de leur mère pendant tout le séjour en A (100%) qu'en B (90%) ou C (86%,  $p < 0,02$ ), ceux allaités recevaient moins souvent des compléments en A et B (10,3% et 9,4%) qu'en C (51,4%,  $p < 10^{-4}$ ) ainsi que des tétines (A: 7,7%, B:1,3%, C:51,4%,  $p < 10^{-4}$ ). Après la sortie de maternité, 116 mères allaitant ont été suivies. La durée médiane d'allaitement était plus longue pour les bébés nés en A ou B (2,5 mois) que pour ceux nés en C (3 semaines). Le taux d'allaitement à 3 mois était plus élevé pour les bébés nés en A (54%) et B (62%) que pour ceux nés en C (30%,  $p = 0,01$ ).

**Conclusions :** La démarche IHAB influence significativement les pratiques autour de la naissance, la conduite de l'allaitement maternel et sa durée. Sa diffusion plus importante dans les maternités serait bénéfique pour la promotion de l'allaitement maternel en France.

### 29 Les complications hépatiques de la nutrition parentérale prolongée à domicile

B. Peyret<sup>1</sup>, S. Collardeau-Frachon<sup>2</sup>, S. Touzet<sup>3</sup>, I. Loras-Duclaux<sup>4</sup>, H. Yantren<sup>4</sup>, A. Lachaux<sup>4</sup>, N. Peretti<sup>4</sup>. <sup>1</sup> Unité de Pédiatrie, Annecy, <sup>2</sup> Anatomopathologie, Lyon, <sup>3</sup> Université Lyon I, <sup>4</sup> Unité de Nutrition Pédiatrique, Lyon

**Objectif :** Etudier la prévalence des complications hépatiques chez des enfants en alimentation parentérale prolongée et identifier les facteurs de risque associés.

**Patients et méthodes :** 42 enfants en alimentation parentérale au long cours (> 2 ans) ont été suivis de 1998 à 2007 au CHU de Lyon. Les 42 biopsies correspondant à 19 enfants ont été relues par le même pathologiste.

**Résultats :** La durée moyenne de l'alimentation parentérale était de 8 ans avec un âge moyen à sa mise en route de 1,5 an. 90 % des indications étaient une étiologie digestive ; 55 % un grêle court. 60 % des enfants ont développé une anomalie de leur bilan biologique hépatique après en moyenne 3 ans avec : 15 % cytolysse, 15 % cholestase, 30 % atteinte mixte. 95 % des biopsies montrent une fibrose, 40 % une stéatose, 40 % une cholestase. Les facteurs de risque retrouvés sont : un début précoce de l'alimentation parentérale ( $p = 0,032$ ), une durée prolongée ( $p = 0,001$ ), un nombre d'infections ( $p = 0,004$ ) et de cathéters plus importants ( $p < 0,001$ ), un volume perfusé ( $p = 0,02$ ), un apport calorique ( $p = 0,017$ ) et en glucose plus élevés ( $p = 0,01$ ).

**Conclusion :** Notre population se caractérise par une durée de suivi particulièrement longue. Nous confirmons la fréquence élevée des anomalies hépatiques au cours de l'alimentation parentérale prolongée et rappelons la nécessité d'une prévention active des infections liées aux cathéters et d'une adaptation attentive de la formule de l'alimentation parentérale.

### **30 Apport du test d'activation des basophiles dans la décision de réintroduire du lait de vache chez un enfant ayant une allergie IgE-médiée**

A.Rubio<sup>1</sup>, M.Vivinus<sup>2</sup>, T.Bourrier<sup>1</sup>

1Pôle Enfant Adolescent et 2Laboratoire d'Immunologie, CHU de Nice

Aucune donnée clinique ou biologique ne permet de prédire avec certitude la persistance ou la disparition de l'allergie aux protéines du lait de vache (APLV). La décision d'entreprendre un test de provocation orale (TPO) doit cependant reposer sur des tests préliminaires.

Objectif : Evaluer l'apport du test d'activation des basophiles (TAB) dans la prédiction de la réaction de l'enfant au TPO en le comparant aux IgE spécifiques.

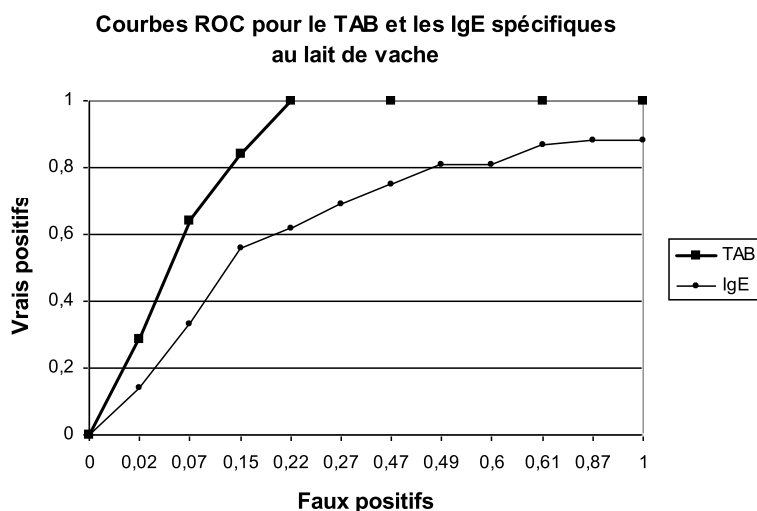
Méthodes : Prélèvement sanguin pour dosage des IgE et TAB chez tous les enfants admis pour un TPO au lait. Mesure du degré d'activation des basophiles en réponse à l'allergène en cytométrie de flux par l'augmentation d'expression membranaire de CD63.

Résultats : Parmi les 100 enfants inclus, 29 ont réagi au TPO. Le TAB était interprétable chez 93 enfants. Avec un seuil de positivité de 6%, le TAB avait une sensibilité de 100%, une spécificité de 90%, une valeur prédictive positive (VPP) de 81% et négative (VPN) de 100% et un facteur de corrélation avec le TPO  $\phi$  de 91%. L'aire sous la courbe ROC était de 0,89.

Avec le seuil de positivité préconisé par Sampson de 5 kUI/l, les IgE avaient une sensibilité de 81%, une spécificité de 40%, VPP de 89% et VPN de 90%. Avec le seuil de négativité de 0,8 kUI/l, la sensibilité était de 56%, la spécificité 82%, VPP 43%, VPN 89%. L'aire sous la courbe ROC des IgE était de 0,67.

Conclusion: Le TAB permet de prédire de façon fiable la persistance ou la disparition de l'APLV et pourrait aider à décider d'entreprendre au plus tôt un TPO avec un minimum de danger.

Figure :



### **31 INTERET DES SCORES DE GRAVITE DANS LES PANCREATITES AIGUËS DE L'ENFANT**

FABRE A.1, PETIT P.2, GAUDART J.3, MAS E.4, VIAL J.5, OLIVES J-P.4, SARLES J.1

1 Pédiatrie multidisciplinaire, Marseille ; 2 Radiologie pédiatrique, Marseille ; 3 Santé publique et Information médicale/ LERTIM, Marseille ; 4 Gastro-entérologie, hépatologie, nutrition et diabétologie pédiatrique, Toulouse ; 5 Radiologie pédiatrique, Toulouse.

Les scores de gravité des pancréatites aiguës, souvent utilisés chez l'adulte à des fins pronostiques, sont peu évalués chez l'enfant.

Patients et méthode : Etude rétrospective bicentrique sur 5 ans corrélant les principaux scores connus (Ranson, Glasgow modifié, DeBanto et Balthazar) à la gravité (évaluée selon les critères d'Atlanta).

Résultats : 48 pancréatites aiguës ont été analysées, dont 13 définies comme graves. Les 4 causes principales étaient : traumatiques (23 %), idiopathiques (23 %), lithiasiques (12,5 %) et virales (10.5%). Les scores clinico-biologiques avaient une sensibilité de 54% à 62 % et une spécificité de 80% à 91 % si le seuil de gravité était considéré à 2. Le score radiologique de Balthazar avait une sensibilité de 80% et une spécificité de 86% mais n'a été évalué que chez 17 patients.

Nous avons évalué un score simplifié à 4 paramètres : la kaliémie, l'urée, la glycémie prélevés à l'admission et la calcémie à 24 heures. Les résultats étaient une sensibilité à 63.6% et une spécificité à 68.97% pour un seuil de 1. Ce score est une piste qui doit être confirmé par d'autres études.

Conclusion : Les 3 scores étudiés présentent des caractéristiques identiques, une bonne spécificité et une sensibilité médiocre. La constitution d'un score simplifié sur 4 paramètres permettrait de garder les avantages des scores clinico-biologiques sans leur lourdeur. La place du score de Balthazar est encore à définir en pédiatrie.

### **32 Intérêt du FibroMètre dans le dépistage des hépatopathies de la mucoviscidose chez l'enfant**

A.C. Malbrunot-Wagner<sup>1</sup>, M. Beaumesnil<sup>1</sup>, N. Dib<sup>2</sup>, E. Darvot<sup>1</sup>, P. Cales<sup>2</sup>, J.L. Giniès<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Centre de Ressources et de Compétences pour la Mucoviscidose, CHU, 49033 Angers cedex

<sup>2</sup> Service d'Hépatogastro-Entérologie, CHU, 49033 Angers cedex

Objectif. Le but de cette étude était d'évaluer l'intérêt d'un score biologique, le FibroMètre, dans le dépistage de la fibrose hépatique ou de la cirrhose chez l'enfant atteint de mucoviscidose.

Patients et Méthodes. Cinquante et un enfants âgés de 1 à 18 ans et suivis dans le Centre de Ressources et de Compétences pour la Mucoviscidose du CHU d'Angers ont été inclus entre septembre 2007 et septembre 2008. Les enfants ont été classés en 4 groupes d'atteinte hépatique selon leur biologie hépatique et leur échographie. Les résultats de la biologie hépatique, de l'échographie, du FibroMètre et de l'élastométrie impulsionnelle ont été comparés.

Résultats. Les résultats des FibroMètres des enfants n'ayant pas d'atteinte hépatique ou une augmentation des GGT sans anomalies échographiques étaient significativement meilleurs que ceux ayant une échographie anormale ou une cirrhose avérée. Sur les 33 enfants ayant eu une élastométrie impulsionnelle, seuls 2 avaient un résultat supérieur à 7 kPa, alors que 8 avaient une échographie anormale.

**Conclusion.** Le FibroMètre pourrait être utile dans le dépistage des enfants à risque de développer une fibrose ou une cirrhose. L'élastométrie impulsionnelle permet de quantifier la fibrose chez les patients atteints mais ne semble pas être un bon outil de dépistage de la fibrose hépatique. Ces résultats demandent à être confirmés par un suivi longitudinal des enfants étudiés.

### **33 Apport de l'élastométrie impulsionnelle à l'analyse de l'atteinte hépatique dans la mucoviscidose.**

B Ganuchaud, L Bridoux, JB Nousbaum<sup>o</sup>, E Deneuille, M Roussey, A Dirou\*, K Revert\*, A Dabadie. Pédiatrie, CHU Rennes, <sup>o</sup> Hépatogastroentérologie, CHU Brest, \* CHM Roscoff

**But :** Evaluer l'apport de l'élastométrie impulsionnelle (Fibroscan®) à l'analyse de l'atteinte hépatique dans la mucoviscidose.

**Population, méthodes :** 70 patients inclus : 39G, 31F; 12,5 ± 3,5 ans. Diagnostic porté devant iléus méconial (14), dépistage néonatal (41), autres tableaux (15). Vingt neuf patients étaient d'ores et déjà sous acide ursodésoxycholique. L'élasticité hépatique a été comparée à la clinique, au score APRI (ASAT /45x100 /plaquettes), à l'échographie. 16 patients ont eu 2 évaluations sous traitement à 1,5 ± 0,5 an d'intervalle. Les résultats sont exprimés en médiane (25<sup>ème</sup> et 75<sup>ème</sup> percentile). Les tests statistiques utilisés étaient le test de Mann et Whitney et le coefficient de corrélation de Spearman.

**Résultats :** L'élasticité hépatique était de 4,4 kPa (3,7-7), supérieure 15 fois au seuil de 8,8 kPa associé au score F2 Metavir des hépatites virales. L'élasticité hépatique des patients traités était supérieure à celle des patients non traités: 7,6 kPa (4,3-14,4) vs 4 kPa (3,4-5,1); p < 0,001. Il existe une corrélation significative entre l'élasticité hépatique et la présence (n=14) d'une hypertension portale clinique, échographique ou endoscopique, et entre l'élasticité hépatique et le score APRI (p < 0,001). L'élasticité hépatique a augmenté chez 11 des 16 patients traités ayant eu 2 mesures.

**Conclusion :** L'élastométrie peut représenter une nouvelle méthode non invasive d'évaluation et de suivi de l'atteinte hépatique dans la mucoviscidose.

### **34 Reflux gastro-oesophagien et vidange gastrique chez des enfants souffrant de mucoviscidose..**

B.Hauser (1), K.Blondeau (2), A.Malfroot (1), I.De Schutter (1), E.DeWachter (1), D.Sifrim (2), T.Devreker (1), Y.Vandenplas (1).

(1) *Universitair Ziekenhuis Brussel Kinderen, Brussels, Belgium*

(2) *Center for Gastroenterological Research, KULeuven, Leuven, Belgium*

**Objectif :** Evaluation du reflux gastro-oesophagien (RGO) et de la vidange gastrique (VG) chez des enfants souffrant de mucoviscidose.

**Patients et méthodes :** 19 enfants souffrant de mucoviscidose (11 garçons, âge moyen 5 ans de 1-17 ans) avec des symptômes gastro-intestinaux et/ou respiratoires suggestifs pour un RGO ont été étudiés. Une pH-impédantométrie a été effectuée pour la détection du RGO. Un test respiratoire au <sup>13</sup>C-acétate ou <sup>13</sup>C-acide octanoïque pour mesurer la VG a été effectué.

**Resultats :** 10/19 enfants (52.6 %) avaient un RGO acide augmenté avec un index de reflux acide total moyen de 7.2 % (range 0.9-22.1 %) pour le groupe entier ; 9/19 enfants (47.4 %) avaient une VG prolongée avec un temps de demi-vie gastrique moyen de 101 minutes (range

79-138 minutes) pour les liquides et de 197 minutes (range 110-388 minutes) pour les solides pour le groupe entier; 4/19 enfants (21.1 %) avaient un RGO augmenté et une VG prolongée, 6/19 enfants (31.5 %) avaient un RGO augmenté et une VG normale, 5/19 enfants (26.3 %) avaient un RGO normal et une VG prolongée et 4/19 enfants (21.1 %) avaient un RGO normal et VG normale.

*Conclusions:* Un RGO augmenté et une VG prolongée sont fréquents chez des enfants atteints de mucoviscidose, mais une VG prolongée est présente chez à peu près la moitié des enfants avec un RGO augmenté mais aussi chez à peu près la moitié des enfants avec un RGO normal

### **35 Intérêt du dépistage sérologique de la maladie coeliaque dans les groupes à risque**

K. Bouziane-Nedjadi K<sup>(1)</sup>, M. Bessahraoui<sup>(1)</sup>, S. Niar<sup>(1)</sup>, M. Naceur<sup>(1)</sup>,

G. Boudraa<sup>(1)</sup>, M. Touhami<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>*Service de Pédiatrie « C » (A. Cabral), CHU Oran, Algérie*

L'objectif de notre travail était de déterminer la prévalence de la maladie coeliaque (MC) dans les groupes à risque tels que les diabétiques de type 1 (DT1), les apparentés au 1<sup>er</sup> degré de MC et ceux de DT1, grâce aux marqueurs sérologiques. Patients et méthodes : analyse rétrospective de dossiers de patients DT1 répertoriés dans le service depuis 1975 et études de dépistage sérologique intrafamilial de la MC dans des familles de DT1 et celles de MC par les anticorps antigliadine (IgA et IgG) et anti-endomysium. La biopsie duodénale avait été effectuée soit en première intention devant des signes évocateurs de MC soit en deuxième intention devant la sérologie positive. Résultats : **1)** Patients DT1 : 253 associations DT1-MC ont été répertoriées parmi nos 2296 DT1 (11,0 %). Parmi les 253 associations, la MC a été dépistée par la sérologie chez 61 patients sur 447 DT1 explorés (13,6 %), et sur des signes cliniques chez 192 patients sur 1849 DT1 ( 10,4 %, p <0,05). En fonction de la méthode de diagnostic, 47,9 % de MC avaient été diagnostiquées cliniquement les cinq premières années du diabète, contre 70,5 % sérologiquement et ce pour la même période (p<0,01).

**2)** Chez les apparentés au 1<sup>er</sup> degré de DT1, la fréquence de la MC était de 3,2 % (14 parmi 434 sujets explorés).

**3)** Chez les apparentés au 1<sup>er</sup> degré de MC, la fréquence de la MC était de 9,4 % (24 sur 255 sujets explorés).

Conclusion : la fréquence de la MC chez les DT1, ainsi que dans les familles de DT1 et de coeliaques, démontre l'intérêt du dépistage systématique dans ces groupes.

### **36 Dépistage de la maladie coeliaque par un test rapide dans l'île de Djerba**

M. Ben Hariz, L. Laadhar, M Kallel-Sellami, B. Zouari, A. Borgi, F. Karouia, S. Bouziri, A. Maherzi, S. Makni

*Unité de Recherche « maladie coeliaque ». CHU Mongi SLIM. Tunis.*

La prévalence de la maladie coeliaque (MC) dans la population générale a été évaluée en Tunisie par une seule étude réalisée dans une région au nord du pays.

**Objectif :** approcher la prévalence de la MC par test rapide au doigt (TR) dans une autre région du pays.

**Population et méthode :** L'enquête a été réalisée en milieu scolaire primaire. Un tirage au sort permet de sélectionner 2285 enfants (parmi 16185). Un accord parental a été obtenu pour 2064 (90,3%, 1111 garçons). Pour tous un TR pour la détection des anticorps antitransglutaminase de type IgA (ATG) (BIOCARD™ Celiac Test) a été réalisé. Les sujets positifs ont été convoqués pour un examen clinique et un prélèvement veineux pour la réalisation d'une sérologie « classique » (SC): ATG, anti-endomysium (AE) et anti gliadines

(AGA) type IgA. Les anticorps AE de type IgG (AEG) ont été cherchés chez les enfants suspects de déficit en IgA associé à un dosage pondéral des IgA. Une SC a été réalisée chez 10 enfants négatifs pour le TR.

**Résultats :**

	TR positif net	TR positif relatif	TR négatif	Déficit en IgA
	8	49	2118	13
Convoqué	5	47	10	11*
SC (+)	5	1	0	0
AGA (+)	5	1	1	0
AEG (+)	5	1	0	0

\* déficit en IgA confirmé par dosage pondéral des IgA pour les 11 enfants, (+) : positif

Parmi les enfants qui avaient un TR et une SC positifs, un seul avait un retard de croissance isolé. Les autres n’avaient pas de signes évocateurs de MC.

**Conclusion :** Cette étude préliminaire suggère une prévalence de la MC de 1/200 à 1/300 dans l’île de Djerba. La plupart des enfants avec sérologie évocatrice de MC ont une forme atypique.

**37 Intérêt des tests rapides au doigt pour le dépistage de la maladie coeliaque**

L. Laadhar, M. kallel-Sellami, A. Maherzi, S. Makni, M. Ben Hariz

UR « maladie coeliaque ». CHU Mongi SLIM. Tunis.

**Objectif :** analyser la reproductibilité et la fiabilité des tests rapides (TR) par rapport aux tests sérologiques classiques (SC) pour le dépistage de la maladie coeliaque.

**Méthode :** Etude de 2064 enfants (5-11 ans)

Etape 1: Un premier TR pour la détection des anticorps antitransglutaminase de type IgA (ATG) (BIOCARD™) a été réalisé (T1). Les enfants ont été classés en : Négatif (N), Positif (P), Positif faible (PF), Positif tardif (PT) (lu après 10mn), Douteux (D), et déficit en IgA (I).

Etape 2: A part les négatifs, les enfants ont eu un 2<sup>ème</sup> TR (T2) et une SC : ATG, anti-endomysium (AEA) et anti-gliadine (AGA) type IgA et les anti-gliadine type IgG (AGG). Les enfants I ont eu la recherche des anti endomysium de type IgG (AEG) et un dosage pondéral des IgA.

**Résultats :**

Etape 1 :

36 avec test P à T1. 33 ont subit T2 révélé N chez 12, PF chez 12, D chez 4 et P chez 5.

21 avec test PF à T1. 19 ont subit T2 révélé N chez 5, PF chez 10 et D chez 4.

47 avec test PT à T1. 40 ont subit T2 révélé N chez 21, PF chez 17 D chez 2.

36 avec test D à T1. 34 ont subit T2 révélé N chez 16, PF chez 15 et D chez 3.

13 avec I à T1. 11 ont subit T2 révélé I pour tous

Etape 2 :

	P (5)	PF (47)	D (13)	N (54)
ATG et AEA (+)	5	1		
AGA (+)	5	4		1

AGG (+)	5	8	3	1
Tous négatifs	0	36	10	53

(+) : positif

Pour les I le dosage pondéral a confirmé le déficit en IgA pour tous et aucun n'avait des AEG ni des AGG positifs.

**Conclusion** : la lecture des TR est « délicate ». Leur sensibilité semble bonne mais ont de mauvaises reproductibilité et spécificité. Ils ne semblent fiables que pour les positivités nettes et pour le déficit en IgA. A ce stade ils ne semblent pas pouvoir remplacer les TC.

### Session parallèle 1. Vendredi 15 mai : 8h30 à 10h30

#### 38 Existe-t-il des facteurs prédictifs thérapeutiques au diagnostic des maladies de Crohn de l'enfant ?

F. Vincenzi <sup>1,4</sup>, F. Kaguelidou <sup>2</sup>, M. Bellaiche <sup>1</sup>, A. Bonnard <sup>3</sup>, J. Viala <sup>1</sup>, C. Martinez-Vinson <sup>1</sup>, J.L. De Angelis <sup>4</sup>, JP. Hugot <sup>1</sup>, JP. Cezard <sup>1</sup>. *1 Gastroentérologie et nutrition pédiatriques, hôpital R. Debré, Paris. 2 Epidémiologie clinique, hôpital R. Debré, Paris. 3 Chirurgie viscérale, hôpital R. Debré, Paris. 4 CHU Parme Italie*

**Objectifs:** Rechercher si il existe au diagnostic des facteurs prédictifs du traitement médical ultérieur [nutrition entérale +/- corticoïdes; +/- AINS Groupe 1 (G1) (n=18), immunosuppresseurs (IS) Groupe 2 (G2) (n=29), anti TNF $\alpha$  Groupe 3 (G3) (n= 48) ou chirurgie (hors lésions anopérinéales, (LAP)) Groupe 4 (G4) (n=19).

**Patients et Méthodes:** 107 patients suivis pour une période minimale de 2 ans à partir de l'année 2000(introduction des anti-TNF $\alpha$ ), ont été sélectionnés. La durée moyenne du suivi a été 4,9 ans (2 à 8 ans).

**Résultats:** Aucune différence n'a été retrouvée pour les 4 groupes en ce qui concerne l'âge au diagnostic, le sexe, les atteintes oesogastroduodénales (AOGD). Par contre les atteintes iléales étaient plus fréquentes dans le groupe chirurgical G4 (p<0.01) par rapport à G1, G2, G3 et pour les LAP (G2, G3). Il n'y avait pas de différence dans les autres localisations de MC. Le retard statural au diagnostic (RS) était plus important pour G3 (-1DS) et G4 (-0.5DS) par rapport à G1 et G2 (0 DS). A la fin du suivi le rattrapage statural n'était significatif que pour G3.

**Conclusion:** Cette étude montre au diagnostic que les atteintes iléales sont plus fréquentes dans G4, que les LAP sont plus fréquentes dans G2, G3 et G4 et pas de différence entre G1-G4 pour l'âge, le sexe et les autres localisations notamment coliques et AOGD.

#### 39 Arthrites et maladies inflammatoires du tube digestif



M. Desgranges <sup>1</sup>, A. Dabadie <sup>2</sup>, C. Maurage <sup>3</sup>, E. Darviot <sup>1</sup>, H. Piloquet <sup>4</sup>, B. Bader-Meunier <sup>5</sup>, JL. Ginies <sup>1</sup>. <sup>1</sup>CHU, Angers ; <sup>2</sup>CHU, Rennes ; <sup>3</sup>CHU, Tours ; <sup>4</sup>CHU, Nantes ; <sup>5</sup>Hopital Necker, Paris, France et Centres de compétences maladies digestives rares Ouest

**Objectif.** Décrire la présentation clinique, le traitement et l'évolution des arthrites au cours des maladies inflammatoires du tube digestif (MITD).

**Population et Méthodes.** Etude rétrospective réalisée dans six centres de gastro-entérologie pédiatrique. Les enfants présentant une MITD, déclarée avant l'âge de 18 ans, associée à au moins un épisode d'arthrite ont été inclus.

**Résultats.** Vingt-six enfants âgés au recueil de données de 9 ans 5 mois à 28 ans 7 mois ont présenté 116 poussées articulaires. Les premières arthrites sont apparues : avant les signes digestifs chez 11 (délai de 1 à 108 mois), en même temps que les signes digestifs chez 3 enfants et après les signes digestifs chez 12 enfants (délai de 1 à 44 mois). Les arthrites se sont développées chez des enfants qui recevaient des corticoïdes, de l'azathioprine, de l'infliximab, ou du méthotrexate et les manifestations digestives se sont déclarées chez des patients traités par corticoïdes et étanercept. Les articulations les plus touchées étaient : les genoux et les chevilles, et plus rarement les doigts ou les épaules. Un tiers des arthrites sont survenues quand la maladie digestive était en poussée.

**Conclusion.** Les MITD peuvent être diagnostiquées plusieurs années après l'apparition d'arthrites et doivent être recherchées chez les enfants présentant des arthrites et des manifestations digestives. Les anti-TNFalpha peuvent ne pas prévenir l'apparition des arthrites ou des manifestations digestives.

#### **40 Efficacité et tolérance d'un traitement par azathioprine pour la maladie de Crohn de l'enfant: une étude rétrospective**

L. Riello, A. Rubio, J. Schmitz, C. Talbotec, O. Goulet, F. Ruemmele, Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris.

**Introduction:** L'azathioprine (AZA) est considéré comme le traitement d'entretien de choix pour une maladie de Crohn (MC) pédiatrique modérée à sévère (étude randomisée de Markowitz).

**Objectif :** Evaluer l'efficacité d'AZA dans le maintien d'une rémission durable sur 24 mois dans une cohorte mono centrique de patients MC pédiatriques.

**Méthodes:** Evaluation rétrospective de l'efficacité d'AZA (2.5-3.5mg/kg) de maintenir une rémission clinique à 6, 12, 18 et 24 mois de traitement chez 71 patients MC (garçons/filles 46/25) (PCDAI>10 à l'inclusion). Rémission clinique définie par un PCDAI <10 et un sevrage complet de corticoïdes (ou < 0.3mg/kg de prednisone). Exclusion des patients si traitement par anti-TNF ou un autre immunosuppresseur ou programmés pour une intervention chirurgicale.

**Résultats:** A 6 mois, 34/65 patients (52%) étaient en rémission clinique complète sans corticoïdes. Six patients étaient exclus avant la première visite à M6, (3 métaboliseurs lents (activité TPMT basse, 3 pancréatites). Lors des visites de suivi à 12, 18 et 24 mois, le taux de rémission clinique était respectivement de 24/65 (37%), 16/65 (25%) et 14/65 (22%). La tolérance d'AZA était excellente : aucun cas de neutropénie ou d'autres effets secondaires hématologiques/hépatiques ou pancréatiques. 3 infections importantes (bactérienne n=1 ou viral n=2) motivant l'arrêt temporaire d'AZA.

**Conclusions:** Le traitement à long terme de la MC pédiatrique par AZA est moins efficace que proposé dans le passé. Par contre, la grande majorité de patients qui répondent au bout de six mois à l'AZA restent en rémission clinique durable.

#### **41 Utilisation de l'Adalimumab chez 7 enfants atteints de maladie de Crohn - Données préliminaires**

H.Piloquet<sup>1</sup>, A.Dabadie<sup>2</sup>, N.Delaperriere<sup>3</sup>, D.Caldari<sup>1</sup>, J.L.Ginies<sup>4</sup>

<sup>1</sup> CHU Nantes, <sup>2</sup>CHU Rennes, <sup>3</sup>CHU Brest, <sup>4</sup>CHU Angers et Centres de compétences maladies digestives rares Ouest.

**Objectif :** Le but de l'étude était de rapporter les premières données d'utilisation d'Adalimumab chez l'enfant atteint de maladie de Crohn.

**Méthodes :** 7 patients (4F, 3G) ont été traités. L'étude a recensé les données cliniques, l'indication, les doses utilisées, les traitements associés, les effets secondaires rencontrés, l'efficacité sur la maladie, la durée d'utilisation.

**Résultats :** L'âge moyen au début de traitement était de 13 ans et 10 mois (+/- 3 ans 4 mois). L'indication était un échec des autres traitements (dont infliximab) 4/7 ou un effet secondaire de l'infliximab (œdème de Quincke 1/7, choc anaphylactique 2/7). La dose habituelle était de 40 mg / 15 jours (1 patient a reçu des doses de 80mg/15 jours), la durée d'utilisation de 15 mois en moyenne (+/- 8 mois). L'efficacité était jugée bonne dans 4 cas sur 7 avec rémission prolongée, et mauvaise dans 3 cas, échec initial (2 cas, pas de rémission obtenue), ou échec secondaire (rémission, puis rechute à 18mois). Aucun effet secondaire n'a été rapporté. Les majorités des injections étaient réalisées au domicile par une infirmière libérale.

**Conclusion :** L'adalimumab représente une nouvelle possibilité de traitement, bien toléré sur ces données préliminaires. Actuellement il est principalement utilisé en cas d'intolérance ou d'inefficacité de l'infliximab. Un suivi de cohorte national pourrait confirmer ou non ces résultats.

#### **42 Les sténoses dans la maladie de Crohn : traitement endoscopique**

F. Vincenzi<sup>1</sup>, F. Guatelli<sup>1</sup>, B. Bizzarri<sup>1</sup>, G.L. de'Angelis<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de Gastroenterologie, Université de Parma, Italie

##### **Objectif**

Évaluation de l'efficacité de la dilatation endoscopique (DE) dans le traitement des sténoses d'origine inflammatoire (SI) et chirurgicale (SC) de la Maladie de Crohn (MC).

##### **Patients et méthodes**

Dans la période 1997-2008, 22 patients malades de la MC sténosante ont été sélectionnés; 12 G et 10 F, ayant un âge moyen de 13 ans (3 mois-21 ans), dont 10 présentaient SI et 12 SC. Les sténoses qui répondaient aux critères pour le traitement endoscopique avec dilation au ballonnet, ont été soumises à ce traitement. Le contrôle après DE à été fait après 1 mois et ensuite après 6 mois. Les cas où le contrôle montrait une réduction de 50% par rapport au résultat obtenu après DE, ont été de nouveau dilatés. Le follow-up minimum a été de 18 mois.

##### **Résultats**

Les patients malades de SI ont eu en moyenne 2,7 DE (1-6 DE). Au dernier contrôle 2 patients ne présentaient aucun signe endoscopique de sténose; 7 patients présentaient une persistance de la sténose qui toutefois n'a pas requis de nouvelles DE. Un patient avec sténose au niveau du côlon droite/ valvule de Bauhin a été soumis à intervention chirurgicale pour échec des DE. Les patients malades de SC ont eu en moyenne 3 DE (1-5 DE). Aucun de ces patients n'a été soumis à d'autres traitements chirurgicaux. Un patient, 12 heures après la DE de la SC, a présenté une hémorragie qui s'est arrêtée spontanément.

## Conclusions

La DE au ballonnet des SI et des SC de la MC est un traitement sûr et efficace si réalisé par des équipes expérimentées. De longues études seront nécessaires pour évaluer l'efficacité des DE par rapport au traitement chirurgical.

### 43 Evolution de l'état nutritionnel et de la taille chez l'enfant atteint de maladie de Crohn

F. Vasseur<sup>1</sup>, C. Gower-Rousseau<sup>1</sup>, G. Vernier-Massouille<sup>1</sup>, J.L. Dupas<sup>2</sup>, V. Merle<sup>3</sup>, B. Merlin<sup>1</sup>, E. Lerebours<sup>3</sup>, G. Savoye<sup>3</sup>, J.L. Salomez<sup>1</sup>, A. Cortot<sup>1</sup>, J.F. Colombel<sup>1</sup>, D. Turck<sup>1</sup>

*Registre des Maladies Inflammatoires Chroniques de l'Intestin du Nord-Ouest de la France (EPIMAD) ; CHU de Lille<sup>1</sup> ; Amiens<sup>2</sup> ; Rouen<sup>3</sup>*

**Objectif :** Etudier la malnutrition et le retard de taille au diagnostic et au suivi maximal chez l'enfant atteint de maladie de Crohn (MC), et rechercher des facteurs prédictifs de ces 2 paramètres. **Patients et Méthodes :** 261 enfants (156 ♂) dont la MC a débuté < 17 ans ont été identifiés de 1988 à 2004. L'âge médian au diagnostic était de 13 ans [11,2-15,4] et la durée médiane de suivi de 73 mois [46-114]. Les Z-scores de l'IMC et de la taille ont été calculés au diagnostic et au suivi maximal. Les facteurs prédictifs de malnutrition (IMC<-2 DS) et de retard de taille (taille<-2 DS) au suivi maximal ont été recherchés par régression multivariée. **Résultats :** Au diagnostic, 84 enfants (32%) avaient une malnutrition et 25 (9,5%) un retard de taille. Une malnutrition, un retard de taille, des manifestations extra-intestinales, et le sexe masculin étaient des facteurs de mauvais pronostic. Au suivi maximal, 40 enfants (15%) avaient une malnutrition et 18 (7%) un retard de taille. Le statut nutritionnel était moins bon en cas de MC sténosante. Aucun traitement, y compris la corticothérapie, n'était associé avec le Z-score d'IMC et de taille. **Conclusions :** Une malnutrition et un retard de taille étaient présents au suivi maximal chez respectivement 15 et 7% des enfants atteints de MC. Les garçons ayant des manifestations inflammatoires sont à haut risque de retard de taille.

### 44 La tuberculose péritonéale chez l'enfant

Tinsa F (1), Fitouri Z(2), Brini I(1), Ben Salem H(1), Boussetta K(1), Ben Becher S(2), Bousnina S(1)

(1) Service de médecine infantile B, (2) Service des urgences et consultations, hôpital d'enfants de Tunis

La tuberculose péritonéale est une forme rare de tuberculose extra-pulmonaire chez l'enfant.

#### Matériel et méthodes

Etude rétrospective de 1995 à 2008 portant sur 9 cas. Le but de notre étude est de préciser les aspects épidémiologiques, cliniques, diagnostiques et évolutifs.

#### Résultats

L'âge moyen de nos patients est de 9 et demi (7 ans et 12 ans). Le sex-ratio est de 0.2. Le délai moyen de l'évolution des symptômes était de 3mois et demi. Les manifestations cliniques étaient dominées par les douleurs abdominales et la distension abdominale; un enfant a présenté un abdomen chirurgical fébrile et un autre enfant une masse abdominale. La fièvre était présente dans 4 cas. La ponction d'ascite pratiquée dans 8 cas, a révélé un liquide exsudatif dans tous les cas à prédominance lymphocytaire. L'atteinte péritonéale était associée

à une atteinte des ganglions mésentériques dans 4 cas. La laparotomie a été pratiquée dans 2 cas; elle a permis la confirmation histologique de la tuberculose. Le bacille de Koch a été isolé dans le liquide d'ascite dans 2 cas. Pour les autres cas, le diagnostic a été porté devant un ensemble d'arguments cliniques, paracliniques et la bonne réponse au traitement antituberculeux. L'évolution a été favorable dans tous les cas.

### **Conclusion**

La tuberculose péritonéale pose des problèmes de diagnostic rendant compte du retard diagnostique. A défaut de nouveaux tests diagnostiques et devant les difficultés d'obtenir une preuve bactériologique et/ou histologique, le recours au traitement d'épreuve devant des arguments évocateurs est justifié.

### **45 Les manifestations digestives au cours du lupus érythémateux disséminé chez l'enfant**

M. Hachicha, H. Turki, I. Chabchoub, B. Maalej, Th. Kamoun.

*Service de Pédiatrie, CHU Hédi Chaker, Sfax (Tunisie)*

Introduction : les manifestations digestives représentent 30% de l'ensemble des manifestations observées au cours du lupus érythémateux disséminé. Elles sont peu spécifiques mais de gravité variable.

Nous décrivons les manifestations digestives au cours du LED, à travers 6 observations colligées dans le service de pédiatrie.

Résultats : Parmi 6 filles atteintes de LED, cinq ont manifesté des signes digestifs. Ces signes étaient révélateurs de la maladie dans 2 cas. Il s'agit de douleur abdominale associée à une gastropathie antrale et une bulbite congestive chez une enfant et de douleur abdominale associée à une diarrhée glairo-sanglante secondaire à une colite ulcérée segmentaire chez la deuxième. L'évolution a été favorable sous corticothérapie dans les deux cas. Par ailleurs, une hépatomégalie associée à une splénomégalie et une cytolysse importante ont été observées chez une patiente ayant un LED associé à un syndrome des anti-phospholipides et qui est décédée 7 ans après le diagnostic de la maladie dans un tableau de choc hypovolémique réfractaire secondaire à une hématomérose de grande abondance. Chez les deux autres filles, l'atteinte digestive a été représentée par une hépatomégalie isolée chez une et une cytolysse modérée chez l'autre.

Conclusion : les manifestations digestives sont, certes plus rares que les manifestations cutanées et articulaires. Elles peuvent, cependant, être graves et engagent rapidement le pronostic vital.

### **46 Etat des lieux en 2008 en France des pratiques concernant la préparation colique en vue d'une coloscopie chez l'enfant.**

N.Thomassin<sup>1</sup>, JP Chouraqui<sup>1</sup>, A Lachaux<sup>2</sup>, L Michaud<sup>3</sup>, M Bellaiche<sup>4</sup>, P Tounian<sup>4</sup>, A Breton<sup>5</sup>  
(1) Grenoble, (2)Lyon, (3)Lille, (4) Paris, (5) Toulouse

La préparation colique conditionne la réussite d'une coloscopie. Elle n'est pas standardisée chez l'enfant, chaque équipe possédant son protocole.

*Objectif* : Réaliser un état des lieux des pratiques françaises dans différents centres spécialisés.

*Patients et Méthodes* : 5 centres d'endoscopie pédiatrique ont été enrôlés dans cette étude prospective, menée d'avril à août 2008. Chaque endoscopiste jugeait l'efficacité de la préparation reçue en établissant un score de propreté global et détaillé pour chacun des

segments coliques. L'enfant, ou ses parents, évaluaient leur acceptabilité du produit, leur tolérance et leur degré d'inconfort.

*Résultats* : 21 garçons et 21 filles, âgés de 1 an à 17 ans et demi ont été inclus. 92,9% des enfants étudiés ont bénéficié d'une préparation à base de polyéthylène glycol avec électrolytes. 14,3% des enfants n'ont pas reçu de lavement. La propreté globale a été considérée comme excellente ou bonne chez 57,1% des enfants. L'efficacité de la préparation ne diffère pas selon le centre d'endoscopie ( $p=0,30$ ), ni selon le protocole utilisé ( $p=0,15$ ). Le ressenti de l'enfant est identique selon le centre ( $p=0,08$ ) et selon le protocole de préparation ( $p=0,07$ ).

*Conclusion* : Dans ce travail, aucune des préparations étudiées ne donne de meilleurs résultats qu'une autre. Seule une étude randomisée, multicentrique, menée sur du plus long terme et en aveugle, comparant 2 protocoles, permettrait de confirmer ou non cette absence de différence.

#### **47 Alimentation parentérale des grands prématurés : Une standardisation est-elle envisageable ?**

C. Bacher<sup>1</sup>, C. Borderon<sup>2</sup>, B. Boeuf<sup>3</sup>, N. Cano<sup>4</sup>, A. Labbé<sup>3</sup>.

<sup>1</sup> Pédiatrie générale, CH Le Puy En Velay. <sup>2</sup> Gastro-entérologie pédiatrique, CHU Clermont-Ferrand. <sup>3</sup> Réanimation pédiatrique, CHU Clermont-Ferrand. <sup>4</sup> INRA, CHU Clermont-Ferrand.

La nutrition parentérale apparaît indispensable pour satisfaire les besoins nutritionnels des prématurés. Les préparations commerciales n'étant pas encore adaptées, leurs besoins sont assurés par des solutions individualisées. La conviction du réel bénéfice de ces solutions n'a pas été démontrée. L'objectif est de déterminer si une standardisation est envisageable dans notre unité puis de définir la composition de solutés et leurs modalités d'utilisation.

Une étude rétrospective portant sur les prescriptions de nutrition parentérale de 136 prématurés de moins de 32 SA et de faible poids de naissance, hospitalisés de janvier 2006 à décembre 2007 a été conduite.

Parmi 1697 prescriptions, 1378 concernent des solutions individualisées dont 25 % sont réalisées de façon anticipée pour les week-ends. Les prescriptions sont relativement homogènes. Les concentrations sont stables au cours des 10 premiers jours. 276 prescriptions ont dû être modifiées chez 95 patients (70 %). L'ajustement des débits de perfusion, parfois associé à un soluté de dérivation, suffit dans la majorité des cas à pallier aux désordres métaboliques. La confection d'un nouveau soluté a eu lieu à 44 reprises chez 24 nouveau-nés, de moins de 28 SA et de très faible poids de naissance.

Notre étude confirme qu'une standardisation est possible au sein de notre unité. Nous proposons 3 solutés adressés aux prématurés de 28 à 32 SA, pesants plus de 950 g.

#### **48 Efficacité et tolérance d'un lait de suite à teneur réduite et modifiée en protéine**

L. Beck<sup>1</sup>, E. Lachambre<sup>1</sup>, T. Chautard<sup>1</sup>, C. Ferry<sup>1</sup>, C. Kempf<sup>2</sup>, L.D. Van Egroo<sup>3</sup>, J.P. Girardet<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Nestlé France, Marne La Vallée Cedex ; <sup>2</sup>ICD, Strasbourg ; <sup>3</sup>Hôpital Ambroise Paré, Boulogne-Billancourt ; <sup>4</sup>Hôpital Armand Trousseau, Paris

Objectif. Evaluer l'efficacité et la tolérance d'une préparation de suite à teneur réduite et modifiée en protéine, au cours de la diversification alimentaire, période où les apports protéiques sont supérieurs aux besoins nutritionnels.

Patients et méthodes. Des nourrissons ayant été exclusivement alimentés par une préparation pour nourrisson à teneur basse en protéine (1.8g/100Kcal) jusqu'au début de la diversification (Md) ont été randomisés pour recevoir en double aveugle soit la formule étudiée (N, 2.25g/100Kcal de protéines), soit une formule 2ème âge standard (P, 3.3g/100Kcal de protéines). La non-infériorité de la nouvelle formule N a été évaluée sur la variation moyenne quotidienne du poids entre Md et M12 (population per protocole, PP). La tolérance a été évaluée en critères secondaires sur la population en intention de traiter (ITT).

Résultats. 135 enfants ont été inclus (ITT : n=133 ; PP : n=115). La différence de variation moyenne quotidienne du poids entre Md et M12 était dans la zone de non infériorité (+/-2.5g/j). Les apports lactés quotidiens en ml/kg entre les 2 groupes ainsi que la fréquence de tous les symptômes indésirables étaient identiques entre les deux groupes.

Conclusion. Cette étude montre l'efficacité et la tolérance de la préparation de suite étudiée qui permet une croissance normale dans le cadre d'une alimentation diversifiée, avec des apports en protéines lactées diminués de 25%.

#### **49 Bénéfices d'une formule fermentée en relais de l'allaitement maternel**

MB. Romond<sup>1</sup>, C. Cauchie<sup>1</sup>, I. Dessaint<sup>1</sup>, C. Aubert-Jacquin<sup>2</sup>, N. Kalach<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Laboratoire d'analyses bactériologiques, Université de Lille II, Lille

<sup>2</sup>Blédina, Villefranche s/ Saône

<sup>3</sup>Clinique de Pédiatrie St Antoine, Hôpital St Vincent de Paul, Lille

Objectif. Evaluer les modifications du microbiote intestinal (MI), la tolérance clinique et les signes d'infections lors du sevrage du nourrisson par une formule fermentée (FF) dépourvue dans le produit fini de bactéries vivantes.

Patients et Méthodes. Une étude randomisée en double aveugle a été menée chez des enfants exclusivement allaités depuis la naissance. A l'arrêt de l'allaitement exclusif, les enfants recevaient soit une FF, soit une formule standard (FS). Ces 2 groupes étaient comparés à un groupe de référence (LM) correspondant aux enfants qui étaient sous allaitement maternel exclusif durant l'étude. Un bilan clinique et microbiologique était réalisé à l'inclusion (V1), à 3 et 5 mois (V2, V3). Le MI a été évalué par culture.

Résultats. 91 enfants ont été inclus: 30 sous FF, 30 sous FS et 31 sous LM. Les données cliniques à l'inclusion étaient similaires entre les 3 groupes (âge médian de 8 semaines et un poids médian de 5150g). La tolérance ainsi que les signes d'infections étaient similaires entre les 3 groupes. Dans les groupes FF et LM, les populations de bifidobactéries et d'entérobactéries exprimées par rapport au MI total étaient stables entre V1-V3. En revanche dans le groupe FS, les bifidobactéries diminuaient (-12.5%, exprimé en % de MI total) et les entérobactéries augmentaient (+8.3%).

Conclusion. La FF utilisée dans notre étude tend à limiter l'effet du sevrage sur le MI.

#### **50 Croissance, composition corporelle, sécrétion d'hormone de croissance (GH) et taux d'IGF1 chez des enfants en Nutrition Parentérale (NP) en période prépubertaire**

E. Marinier<sup>1</sup>, D. Simon<sup>2</sup>, D. Chevenne<sup>3</sup>, C. Martinez-Vinson<sup>1</sup>, JP. Hugot<sup>1</sup>

Service de <sup>1</sup>Gastroentérologie, <sup>2</sup>Endocrinologie, <sup>3</sup>Biochimie - Hôpital Robert Debré, Paris

**Objectifs** : Chez les enfants en NP à long terme, il existe peu de données sur la croissance et la taille adulte. Nous avons exploré l'axe somatotrope/IGF1 afin d'en étudier l'intégrité fonctionnelle.

**Patients et méthodes** : 7 patients, dont 3 garçons présentant un ralentissement de la vitesse de croissance prépubertaire ont été explorés. Tous, sauf un, étaient en NP depuis la naissance pour les indications suivantes : Diarrhée syndromique (n=2), Dysplasie épithéliale intestinale (n=2), Pseudo-obstruction intestinale chronique (n=1), Grêle court (n=1), Atrophie microvillositaire (n=1). Les mesures suivantes ont été faites : Composition corporelle par absorptiométrie, sécrétion de GH par test de stimulation à l'insuline ou au glucagon, dosage d'IGF1 (ng/ml, DS rapportée à l'âge).

**Résultats** :

N°	Sexe	Age (ans)	Taille (cm) (ds)	IMC kg/m <sup>2</sup>	Stade pubertaire	Age osseux	Pic GH (mUI/l) Nle>20	IGF1 (ng/ml) (DS)	Masse maigre (%)	Masse grasse (%)
1	F	8,9	111 (-4)	19	I	7,8	90	57 (-3,5)	58	39
2	M	9,9	121 (-3)	19	I	9	11,6	100 (-1,6)	69	25
3	F	12,25	131 (-3,2)	21	I	10,5	37,7	90 (-4,5)	54	43
4	M	12,3	136 (-2)	16	II	ND	19,5	187 (-1,1)	71	22
5	M	12,8	147 (-0,5)	16	II	11	32,2	95 (-3,2)	82	14
6	F	13,2	146,5 (-1,5)	19	III	12,5	40,6	168 (-2,7)	67	30
7	M	13,6	139,3 (-2,5)	21	I	12	31,2	123 (-2,6)	54	40

**Conclusion** : La réponse de la GH sous stimulation était normale sauf dans un cas. Les taux d'IGF1 étaient très bas et non corrélés au pic de GH ou aux paramètres nutritionnels.

### 51 Incidence du surpoids chez 4975 enfants de grande section et de CM2 dans les écoles d'une ville française – influence de l'activité sportive.

M.Ambeza-Kubisztal<sup>1</sup>, H.Piloquet<sup>1</sup>, A.Legrand<sup>2</sup>, D.Caldari<sup>1</sup>, G.Le Henaff<sup>1</sup>, J.C.Rozé<sup>2</sup>, M.Krempf<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Clinique Médicale Pédiatrique – CHU Nantes, <sup>2</sup>CIC pédiatrique - Nantes, <sup>3</sup>Endocrinologie et maladies métaboliques – CHU Nantes.

**Objectif de l'étude**: calculer l'indice de masse corporelle (IMC) des enfants de grande section et de CM2 lors des visites de médecine scolaire et comparer les résultats à des enquêtes similaires réalisées en 1988 et 1998.

**Méthodes** : 4975 enfants ont été pesés et mesurés, lors de visites de médecine scolaire systématiques en 2005. L'IMC a permis de définir des groupes selon les critères IOTF (surpoids et obésité). Un interrogatoire complémentaire notait la pratique d'un sport extrascolaire. Les écoles étaient classées en quartiers favorisés, intermédiaires et défavorisés (ZEP). Tests statistiques : Khi2 de Pearson.

**Résultats** : Groupe « grande section », 6,13% des filles en surpoids, 2,04% obèses, chez les garçons, 4,69% en surpoids et 1,69% obèses. Groupe « CM2 », 8,43% des filles en surpoids et 2,69% obèses ; chez les garçons, 8,99% en surpoids et 0,94% obèses. L'IMC moyen d'un

enfant pratiquant un sport extrascolaire est inférieur à un non-pratiquant. La localisation de l'école dans un quartier défavorisé multiplie par 2,3 le risque d'obésité par rapport aux écoles de quartiers favorisés. On notait une augmentation du surpoids et de l'obésité de l'enfant entre 1988 et 1998, et une stabilisation de 1998 à 2005.

**Conclusion** : Dans cette population, l'incidence du surpoids et de l'obésité est faible vis-à-vis des données nationales. On note une stabilisation depuis la dernière enquête de 1998. L'influence du type d'école et de l'activité sportive est nette.

## **52 Syndrome métabolique et inflammation dans la population obèse pédiatrique**

B. Maisonneuve 1, D. Terral 1, C. Borderon 1, E. Merlin 1,2, L. Roszyk 3, M. Meyer 1

1 Pédiatrie, CHU Clermont-Ferrand, 2 INSERM, CIC 501, F-63003 Clermont-Ferrand

3 Laboratoire Biochimie, CHU Clermont-Ferrand

**Objectifs:** Evaluer la prévalence du syndrome métabolique (SM) et le statut inflammatoire d'une population obèse pédiatrique.

**Patients et méthodes:** Etude prospective sur une population de 92 enfants obèses entre 2006 et 2008 avec appariement secondaire pour une étude de type cas-témoin (anthropologique et biologique) des 20 obèses répondants aux critères du SM à 20 obèses sans SM et 20 non obèses.

**Résultats:** Le syndrome métabolique est retrouvé chez 21,7 % des obèses sans différence liée à l'âge. Sa présence est liée à l'ancienneté de l'obésité ( $p=0,02$ ) et à sa sévérité ( $p<0,001$ ).

Les facteurs corrélés à la sévérité de l'obésité sont l'IMC maternel ( $p=0,02$ ) et l'ancienneté de l'obésité ( $p<0,001$ ). 72,8 % des obèses sont insulino-résistants. Le tour de taille est prédictif d'insulino-résistance ( $p=0,009$ ). La CRP ultrasensible même si elle est proche de la significativité ( $p=0,063$ ) n'est pas prédictive du syndrome métabolique à la différence de l'adiponectine ( $p=0,0126$ ).

**Conclusion:** Les anomalies métaboliques et l'insulino-résistance sont fréquentes, précoces et corrélées au degré d'obésité. Même si l'on parvient à déterminer un profil métabolique exposant à un risque cardiovasculaire majoré, l'obésité reste l'élément central du risque cardiovasculaire. C'est à l'obésité, et pas aux anomalies métaboliques, que la prise en charge doit accorder le plus d'importance en pédiatrie. L'emploi de la CRP us ou de l'adiponectine est à développer comme facteurs prédictifs de morbidité à l'âge adulte.



## Session parallèle 2. Vendredi 15 mai : 8h30 à 10h30

### **53 Facteurs corrélés avec les capacités antioxydantes dans la mucoviscidose**

Fabre A.<sup>1,4</sup>, Garcia J.<sup>2</sup>, Gaudart J.<sup>3</sup>, Caspar-Bauguil S.<sup>2</sup>, Rittié J.L.<sup>4</sup>, Brémont F.<sup>4</sup>, Mas E.<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Pédiatrie multidisciplinaire, Hôpital des Enfants de la Timone, Marseille

<sup>2</sup>Laboratoire de Biochimie nutritionnelle, Ranguel

<sup>3</sup>Service de santé publique et d'information médicale/ LERTIM, CHU Timone Marseille

<sup>4</sup>Pneumologie, Hôpital des Enfants, Toulouse

<sup>5</sup>Gastroentérologie, hépatologie, nutrition et diabétologie, Hôpital des Enfants, Toulouse

Il existe un lien entre inflammation, infection et stress oxydant au niveau pulmonaire dans la mucoviscidose. Nous avons évalué les facteurs influant sur les capacités anti-oxydantes de l'organisme.

**Patients et méthodes :** Chez 43 enfants suivis pour mucoviscidose, les capacités anti oxydantes globales ont été évaluées sur sang total et sur érythrocytes avec le kit KRL de kirial. Durant cette hospitalisation ont été recueillis les paramètres anthropométriques, de la fonction respiratoire, les scores de gravité et des données biochimiques dont des protéines nutritionnelles et/ou de l'inflammation, les oligo-éléments, les vitamines liposolubles et les paramètres lipidiques.

**Résultats :** Alors qu'en analyse univariée 13 paramètres étaient corrélés avec une diminution des capacités anti oxydantes mesurées sur érythrocyte, en analyse multivariée seulement 4 présentaient une corrélation : 3 négatives (céruloplasminémie, le score de Brasfield, et la ratio w6/w3), et 1 positif (le lien entre céruloplasmine et le score de Brasfield). Sur sang total les capacités antioxydantes étaient corrélées à 6 paramètres en analyse univariée.

**Conclusion :** Les facteurs corrélés au stress oxydant sont majoritairement ceux reflétant la fonction respiratoire ou l'existence d'une inflammation. Les paramètres nutritionnels n'ont présenté que peu de corrélation. La céruloplasminémie est fortement relié aux capacités anti oxydantes suggérant un rôle dépassant son seul reflet de l'état inflammatoire.

### **54 Expérience d'une structure de 1<sup>ère</sup> ligne dans le diagnostic et la prise en charge de l'ictère néonatal.**

E. Barkaoui<sup>1</sup> *1-Centre universitaire PMI Ezzouhour, Tunis*

**Objectifs :** Les objectifs sont de montrer :

- 1- La place des structures de 1<sup>ère</sup> ligne dans le diagnostic et la prise en charge précoce des maladies cholestatiques
- 2- La possibilité d'une prise en charge dans de telles structures avec la promotion d'une médecine ambulatoire.

**Patients et méthodes :** Il s'agit d'une étude rétrospective sur 1 an 6/12 an (Juin 2007-Décembre 2008) intéressant une consultation pédiatrique au sein d'un centre de PMI de Tunis. Un bilan hépatique complet est réalisé pour tout bébé qui présente un ictère prolongé défini comme étant un ictère évoluant plus de 10 jours.

**Résultats :** Nous avons pu examiner 1770 nouveaux nourrissons.

Nous avons répertorié 22 cas d'ictère prolongé dont 12 cas ont une cholestase.

Les étiologies sont : 1 cas d'AVB, 8 cas de cholestase néonatale bénigne, 1 cas associé à une Trisomie 21, 1 cas de maladie de Byler (PFIC1) et 1 cas chez qui on suspecte un syndrome de Byler ou cholestase intrahépatique avec Gamma GT élevée (PFIC3) ou une cholangite sclérosante. Quatre patients avec une cholestase néonatale transitoire n'ont pas nécessité le recours au traitement par l'ursolvan.

L'évolution est variable en fonction de l'étiologie de part la nature de leurs pathologies. Trois patients gardent un bilan hépatique perturbé (AVB, maladie de Byler, PFIC3 ou Cholangite sclérosante).

### **Conclusion**

Cette étude illustre : 1-Le rôle des structures de 1ère ligne dans le dépistage et le diagnostic précoce des maladies hépatiques et notamment chroniques. 2-L'ictère n'est pas toujours un ictère physiologique ou au lait de mère. Un ictère prolongé doit être exploré.

### **55 Efficacité de la nutrition entérale dans l'atrésie des voies biliaires**

G. Massé 1, D. Guimber 2, L. Michaud 2, M. Bonnevalle 3, R. Sfeir 3, D. Turck 2, F. Gottrand 2.

1 Pédiatrie, Hôpital de Saintes, 2 Gastroentérologie pédiatrique, Hôpital J. de Flandre, Lille, 3 Chirurgie pédiatrique, Hôpital J. de Flandre, Lille

Objectif : L'état nutritionnel est un facteur pronostic indépendant de survie dans les cirrhoses et dans l'optique d'une transplantation.

Le but de cette étude était d'évaluer l'efficacité et la tolérance de la nutrition entérale (NE) chez les enfants atteints d'atrésie des voies biliaires (AVB).

Patients et méthodes : Nous avons réalisé une étude de cohorte rétrospective (de 1987 à 2006), incluant tous les enfants suivis dans notre centre pour une AVB, ayant reçu une NE. Les complications liées à la NE et la tolérance étaient notées, ainsi que l'évolution de l'état nutritionnel évaluée par les z scores du poids, de la taille et du périmètre crânien (PC) à l'initiation de la NE et 3, 6 et 12 mois après (test de Wilcoxon pour séries appariées).

Résultats : 19 enfants (de 3 mois à 5 ans, médiane : 8 mois ; dont 16 en échec de Kasai) ont été inclus. La durée médiane de la NE était de 6 mois (extrêmes : 0-26 mois). La NE améliorait le z score du poids/âge (-2.2 à -1.46,  $p < 0.05$ ), du poids/taille (-1.36 à -0.66,  $p < 0,05$ ) dès 3 mois après son début et du PC (-1.17 à -0.8,  $p < 0.05$ ) après 1 an. Par contre la NE n'influait pas l'évolution de la taille. Les effets secondaires étaient peu nombreux et seuls 4 enfants avaient arrêté la NE pour mauvaise tolérance.

Conclusion : La nutrition entérale est une technique efficace et bien tolérée dans l'atrésie des voies biliaires. Elle permet un rattrapage du poids et du périmètre crânien, sans influence sur la croissance staturale.

### **56 Reflux gastro-oesophagien de l'enfant en France : épidémiologie, symptômes, traitements.**

L.Martigne 1, P.H. Delaage 2, F. Thomas-Delecourt 2, P. Barthelemy 2, F. Gottrand 1  
1 Service de Gastroentérologie, Hépatologie et Nutrition Pédiatriques, Hôpital Jeanne de Flandre, CHRU de Lille, France. 2 Département médical AstraZeneca, Rueil Malmaison, France

**Objectifs:** Aucune étude récente n'a évalué la prévalence du reflux gastro-œsophagien (RGO) de l'enfant en France. L'objectif de ce travail épidémiologique descriptif observationnel était de décrire sa prévalence, la nature des symptômes et des traitements.

**Méthodes:** Un échantillon représentatif de 404 médecins généralistes et 180 pédiatres recensait les enfants atteints de RGO, dont le diagnostic était laissé au libre arbitre du médecin et n'était volontairement pas défini dans le questionnaire. La prévalence était extrapolée à la population française par classes d'âge. Symptômes et traitements étaient relevés.

**Résultats:** Sur 8279 consultations, la prévalence du RGO était de 15%, extrapolée à 10,3% chez les 0-17 ans en France (0-23 mois : 24,4%, 2-11 ans : 7,2% et 12-17 ans : 10,7%). Les symptômes typiques les plus fréquents étaient les régurgitations (85%), les vomissements (26%), les pleurs et difficultés alimentaires chez les 0-23 mois, le pyrosis chez les plus âgés (2-11 ans : 37%, 12-17 ans : 86%). L'utilisation des prokinétiques diminuait avec l'âge, à l'inverse de celle des inhibiteurs de la pompe à protons (12-17 ans : 64%).

**Conclusion :** La prévalence du RGO de l'enfant est élevée en France, en particulier chez les moins de 2 ans, et les prescriptions médicamenteuses sont fréquentes.

### **57 Effet du “Multicare AR-Bed®” chez des enfants de 3 semaines à 3 mois avec des régurgitations et symptômes associés de reflux gastro-oesophagien acide.**

B.Hauser, T.Devreker, Y.Vandenplas.

*Universitair Ziekenhuis Brussel Kinderen, Brussels, Belgium*

**Objectif:** L'évaluation de l'efficacité de la position dorsale avec élévation à 40° sur le reflux gastro-oesophagien des nourrissons.

**Patients et méthodes:** 30 nourrissons se présentant avec des régurgitations fréquentes et symptômes associés au reflux malgré un traitement alimentaire et médicamenteux, ont été étudiés dans le “Multicare AR-Bed®” (Peos, Belgium). Le “Reflux Questionnaire-Revised (I-GERQ-R)” et une pH-métrie œsophagienne ont été effectués à l'inclusion et après une semaine dans le Multicare AR-Bed®”.

**Résultats:** Huit (27 %) parents ont arrêté l'intervention endéans les premières 48 heures du fait de l'augmentation de l'inconfort du bébé. L'incidence des régurgitations avait diminué après une semaine de plus de 50 % (moyenne début = 6.56, moyenne fin = 2.59,  $p = <0.001$ ). Le “I-GERQ-R score” était supérieur à 16 (et donc anormal) chez tous les enfants, et n'avait pas diminué chez 3/22 (14 %) des enfants après une semaine. De ce fait, il n'y avait pas amélioration des symptômes chez 11/30 (37 %) enfants, incluant les 8 enfants qui avaient arrêté après 48 heures. Le “I-GER-Q” était normalisé chez 8/22 (37 %) enfants, et montrait une diminution significative clinique d'au moins 5 points chez 11/22 (50 %) enfants. L'index de reflux de la pH métrie avait diminué de façon significative après une semaine (moyenne début = 14,43 %, moyenne fin = 8,81 %,  $p = 0.002$ ).

**Conclusions:** La position dorsale avec élévation à 40° diminue les régurgitations, les reflux acides et l'inconfort lié au reflux.

### **58 Intérêt de la pH-Impédancemétrie dans le suivi de patients opérés d'atrésie de l'oesophage.**

L. Muysont<sup>1</sup>, P. Bontems<sup>1</sup>, A. Salame<sup>1</sup>, L. Waroquier<sup>1</sup>, M. Scaillon<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unité de Gastroentérologie, Hépatologie et Nutrition

Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola (Bruxelles)

Objectif: Le reflux gastro-oesophagien (RGO) est une complication fréquente chez les patients (P) opérés d'atrésie de l'oesophage (AO). L'impédancemétrie endoluminale (pH-IMP) permet de détecter le passage de bolus dans un organe creux, de déterminer la nature du reflux (R): liquide (RL), gazeuse (RG) et mixte (RM). Combinée à l'enregistrement du pH oesophagien, elle classe les R en acides (RA), faiblement acides (RFA) et non acides (RNA). Notre but est d'analyser chez ces P, la fréquence des R et leur clairance (CR) en utilisant la pH-IMP.

Patients et méthodes: Sept P opérés d'une AO de type III ont subi une pH-IMP. Le nombre de R caractérisé par leur pH, leur composition et leur CR sont analysés.

Résultats: Le nombre total de R est pathologique chez 6 P. Le nombre de RFA est pathologique chez 7 P dont 4 sont sous inhibiteur de la pompe à proton. Le nombre de RG est pathologique chez 6 P. La CR est normale chez les 7 P. Le nombre et l'index de RA sont normaux.

Discussion: L'absence de valeurs de référence en pédiatrie, l'inexistence de consensus sur la définition du RFA est un frein à l'interprétation des résultats des valeurs anormales des RG et des RFA. La CR est étonnamment normale mais l'influence des troubles moteurs oesophagiens sur la CR n'a pas encore été étudiée.

Conclusions: Cette revue est la première qui investigate le RGO par pH-IMP chez des P opérés d'AO. Les résultats nous encouragent à obtenir des valeurs de références en pédiatrie et à conseiller la pH-IMP pour le suivi de ces P.

### **59 Efficacité de l'application de Mitomycine C (MC) dans la prise en charge des sténoses oesophagiennes récidivantes de l'enfant.**

S. Coopmann, L. Michaud, P. Fayoux, R. Sfeir, D. Turck, F. Gottrand. Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'oesophage, Lille, France.

Le but de notre travail était d'évaluer l'efficacité et la tolérance de la MC sur les sténoses oesophagiennes récidivantes de l'enfant.

Patients et méthode : Les dossiers de 6 enfants (âge médian : 7 ans, extrêmes : 5-9,5) ayant reçu une application de MC pour sténoses oesophagiennes récidivantes (caustique n=3 ; atrésie de l'oesophage n=3) ont été revus. On réalisait, au dernier suivi, une évaluation clinique, radiologique, endoscopique et anatomopathologique (biopsies muqueuses de la zone d'application de la MC et des zones sus et sous-jacentes).

Résultats : La durée de suivi après application de MC était de 4,3 ans (extrêmes : 3,3-4,7 ans). La fréquence des dilatations diminuait de 0,32/enfant/an avant l'application de MC à 0,04/enfant/an après ( $p < 0,05$ ). Trois patients nécessitaient une deuxième application de MC et un 3 applications. Les symptômes dysphagie et blocages alimentaires s'amélioraient entre la période avant MC et le dernier suivi, 4 sujets/6 versus 2/6 et 4/6 versus 1/6 ( $p = 0,04$ ) respectivement. Au dernier suivi, aucun enfant ne présentait de sténose radiologique ou endoscopique (6/6 versus 0/6) ( $p = 0,02$ ), 2/6 avaient une métaplasie gastrique, aucun n'avait de dysplasie, ni d'oesophage de Barrett.

Conclusion : L'évolution clinique, radiologique et endoscopique est favorable, sans complication observée à moyen terme, après application de MC. Le rapport bénéfice-risque à long terme doit être réalisé du fait du risque carcinologique.

## **60 L'oesophagite à éosinophiles chez l'enfant : 13 cas ; exploration endoscopique, allergologique et manométrique.**

p.dumond1, j.champigneulle1, p.athias2, da.moneret-vautrin1, a.moralil

1 chu nancy, 2 chu dijon

Objectifs : l'Oesophagite à Eosinophiles (OE) a été récemment décrite chez l'enfant. Nous rapportons notre expérience.

Patients et méthodes : 13 cas (85% garçons, 12,5 ans). Réalisation d'une endoscopie, d'une évaluation allergologique et pour certains d'une manométrie.

Résultats : Symptômes : dysphagie (54%), hypotrophie (54%), blocage alimentaire (38%), odynophagie (31%), pyrosis (31%), vomissements (15%), douleurs abdominales récidivantes (15%). L'atopie est fréquente (62%). Hyper-éosinophilie (85%, méd. 1100/mm<sup>3</sup>).

En endoscopie : fissures longitudinales (53%), dépôts blanchâtres (35%) ou anneaux oesophagiens (12%). Le nombre d'Eo est augmenté (>15/grand champ) dans l'oesophage supérieur (100%) et inférieur (85%). En coloscopie : infiltrat Eo (6/7) avec aspect nodulaire (2/7). En manométrie : hypertonie du SIO et dyskinésie du corps de l'oesophage (4/5).

Il y a une allergie alimentaire (2/9) et respiratoire (5/9), une sensibilisation alimentaire (3/9). Evolution chez 8 patients : 4 améliorations après IPP (1), régime d'éviction (1), éviction des moisissures (1) ou 2 mois de budésonide visqueux (1). Il y a 4 échecs thérapeutiques : 2 cas après éviction du blé, 2 cas après éviction des PLV.

Conclusions : L'OE doit être évoquée devant une dysphagie ou une odynophagie. La numération des Eo est essentielle. L'infiltration colique est sous-estimée. La place de la manométrie doit être précisée. L'efficacité d'un régime d'éviction est inconstante ; les corticoïdes topiques ou oraux sont souvent utiles.

## **61 Déterminants allergologiques retrouvés dans 17 cas pédiatriques d'oesophagites à éosinophiles**

S.Berthet<sup>1</sup>, V.Triolo<sup>1</sup>, T.Bourrier<sup>1,2</sup>, B.Descos<sup>2,1</sup> Pôle enfant adolescent, CHU Nice 2

Fondation Lenval, Nice

L'oesophagite à éosinophiles est une maladie émergente, dont l'étiopathogénie n'est pas encore parfaitement définie. La place de l'allergie alimentaire reste à préciser.

17 cas pédiatriques ont été diagnostiqués à Nice entre 2003 et 2008, sur la base de plus de 15 éosinophiles/ champ à fort grossissement (x 400) sur les biopsies. L'aspect endoscopique est évocateur dans 88% des cas.

Notre série comprend 76% de garçons, d'âge moyen 9 ans (12 mois à 18 ans). 82% des patients ont un terrain atopique, avec un asthme dans 50% des cas.

Le tableau clinique est celui d'un reflux résistant aux anti-sécrétoires (47% des cas), d'une dysphagie (35%), de douleurs abdominales (30%) et d'une stagnation pondérale (12%). 2 cas ont été découverts à l'occasion d'une endoscopie réalisée pour asthme sévère non contrôlé.

Au diagnostic, on constate une hyperéosinophilie (75% des cas, 12/16), une élévation des IgE totales (81%, 13/16), de l'éosinophil cationic protein (93%, 13/14) et des leucotriènes urinaires (90%, 9/10).

L'enquête allergologique alimentaire retrouve 60% de patch-tests (9/15) et 69% de prick-tests (11/16) positifs. Le blé, l'œuf, le soja et l'arachide sont les trophallergènes les plus fréquents.

Parmi les enfants sensibilisés à au moins un aliment (76% des cas, 13/17), 30% ont eu un régime d'éviction et 48% des corticoïdes déglutis, efficaces dans 25% et 80% des cas, respectivement.

Au total, malgré la fréquence du terrain atopique et des sensibilisations, il est difficile de prouver la responsabilité d'une allergie alimentaire.

## **62 Connaissances et aptitudes à l'usage des solutions de réhydratation orale (SRO) des mères d'enfants hospitalisés pour diarrhée aiguë.**

TCH Phan, VB Nguyen, *Département de Pédiatrie, Université de Médecine de Hanoi*

Le bon usage de solution de réhydratation orale (SRO) est crucial lors de la prise en charge d'une diarrhée aiguë tant à domicile qu'à l'hôpital.

L'objectif de l'étude était d'évaluer l'état actuel du bon usage maternel des SRO.

Population et méthodes. L'étude a été menée chez 85 mères d'enfants hospitalisés pour diarrhée aiguë. La connaissance, théorique et pratique, a été évaluée à l'aide d'un questionnaire et d'une observation de la reconstitution de la SRO

Résultats. Pour la théorie : 58,8% connaissaient l'efficacité des SRO; 41,2% connaissaient au moins 2 types de SRO en pharmacie ; 72,9% en ignoraient la composition; 21,2% ignoraient la quantité nécessaire à la réhydratation de l'enfant; 57,6% connaissaient des solutions alternatives aux SRO le cas échéant; 65,9% ne savaient pas comment réintroduire l'alimentation en période de diarrhée.

Pour l'attitude pratique : 69,4% possédaient ou s'apprêtaient à se procurer une SRO pour en avoir « en réserve » ; 88,2% jugeaient propice l'usage de SRO et 94,1% s'apprêtaient à en faire boire à leur enfant en cas de diarrhée.

Pour la reconstitution : 92,9% des mères vérifiaient la qualité du sachet, 58,6% préparaient correctement la SRO, 89,4% en faisaient boire à leur enfant de façon correcte. L'erreur la plus souvent commise (29 fois) était le fractionnement du sachet en parties inégales.

Conclusion. Malgré le programme de contrôle de Diarrhée mené de façon persévérante et régulière depuis près de trente ans, beaucoup reste à faire pour le bon usage de la SRO par les mères d'enfants diarrhéiques.

## **63 Etude rétrospective de sept observations d'intolérance au glucose et au galactose**

C. Chedane-Girault<sup>1</sup>, A. Dabadie<sup>2</sup>, C. Maurage<sup>3</sup>, H. Piloquet<sup>4</sup>, J.L. Ginies<sup>1</sup>

<sup>1</sup>CHU, Angers ; <sup>2</sup>CHU, Rennes ; <sup>3</sup>CHU, Tours ; <sup>4</sup>CHU, Nantes, et Centres de compétences maladies digestives rares Ouest. France

Objectif. Les intolérances aux sucres sont une cause classique de diarrhée à début néonatal. Nous rapportons 7 cas liés à une intolérance au glucose et au galactose, maladie génétique autosomique récessive dont le gène est désormais séquencé.

Patients et méthodes. Etude rétrospective. Observations de 4 filles et de 3 garçons issus de 5 familles différentes nés entre 1984 et 2007.

Résultats. Le symptôme principal était une diarrhée néonatale survenue entre 1 et 5 jours de vie, compliquée 6 fois sur 7 d'une déshydratation avec acidose métabolique. Chez tous les enfants le repos digestif a entraîné un arrêt de la diarrhée. Dans deux cas les antécédents dans la fratrie ont orienté le diagnostic dans les autres cas ce sont les épreuves d'exclusion réintroduction et le succès de l'exclusion du glucose et du galactose qui ont permis le

diagnostic. Dans 2 cas le test à l'hydrogène était positif. Dans 2 cas l'HGPO mettait en évidence une courbe plate au glucose et une flèche normale pour le fructose. Dans 3 cas l'étude du transfert intracellulaire du glucose confirmait le diagnostic. Aucun cas n'a eu d'étude en biologie moléculaire. Tous les patients vont bien actuellement.

Conclusion. L'intolérance congénitale au glucose et au galactose est une cause exceptionnelle de diarrhée néonatale. Elle doit être connue car son diagnostic peut être facilement réalisé sur des épreuves d'exclusion des sucres concernés et son pronostic est alors excellent.

## **64 L'utilisation des tests sérologiques de dépistage permet d'identifier un nouveau profil de maladie coeliaque**

H. Garnier, J. Schmitz, F. Ruemmele, Necker-Enfants Malades, Paris.

### **Introduction**

La maladie coeliaque (MC) est diagnostiquée plus fréquemment depuis l'introduction de tests sérologiques très sensibles. Des stratégies de dépistage dans les groupes à risque (présence d'une autre maladie auto-immune, ou apparenté atteint de MC) se sont développées. Il n'est pas évident que la population des « dépistés » ait le même profil clinique et biologique que celle des patients présentant des symptômes digestifs.

**L'objectif** de cette étude est de mettre en évidence les différences entre ces deux populations.

**Méthodes** Données concernant 60 patients atteints de MC recueillies rétrospectivement. 17/60 avaient été diagnostiqués par dépistage sérologique, et comparés à 43 patients pour lesquels le diagnostic avait été suspecté cliniquement. Confirmation du diagnostic par histologie pour tous les patients.

### **Résultats**

L'âge médian au diagnostic était de 9 ans chez les patients dépistés vs 1.8 ans dans l'autre groupe ( $p < 0.0001$ ). 29 % des patients dépistés avaient eu des symptômes digestifs vs 73% ( $p = 0.003$ ). L'histologie n'était pas significativement différente dans les deux groupes. La carence en folates et l'anémie étaient moins fréquents dans le groupe des dépistés ( $p < 0.05$ ).

### **Conclusion**

Les résultats de notre étude suggèrent que l'avènement de stratégies de dépistage a permis d'identifier une nouvelle catégorie de patients atteints de MC, plus âgés et moins symptomatiques. D'autres études sont nécessaires pour estimer si le risque de complications, en particulier tumorales, est similaire dans les deux groupes, et si les stratégies thérapeutiques doivent être identiques.

## **65 Les malformations digestives au cours de la trisomie 21**

Hachicha M., Sfaihi L., Bouraoui A., Ben Ameer S., Kammoun Th.

Service de pédiatrie CHU Hédi Chaker Sfax Tunisie

**Introduction :** La trisomie 21 (T21) est l'anomalie chromosomique viable la plus fréquemment rencontrée. Les malformations digestives sont fréquentes, elles se voient dans 20 à 30 % des cas. L'atrésie œsophagienne et la sténose duodénale constituent les deux anomalies les plus caractéristiques du syndrome de Down.

**Objectif :** Etudier les malformations digestives les plus fréquentes chez les enfants trisomiques suivis dans notre service.

**Patients et méthodes :** Il s'agit d'une étude rétrospective sur une période de 31 ans allant de 1977 à 2007 à propos de 340 cas de T21. Nous avons recherché les malformations digestives chez tous nos patients.

**Résultats :** Au cours de la période d'étude, les manifestations digestives ont été retrouvées chez 28 patients (8.2 %). L'âge moyen était de 34 mois. Le sex ratio était de 3,5. L'atrésie œsophagienne était la malformation la plus fréquente, rapportée chez 9 enfants (2,6%), suivie par la sténose duodénale observée dans 6 cas (2,1%). Les autres anomalies digestives ont été dominées par l'hernie hiatale (3 cas), le dolichocôlon (3 cas), l'hernie inguinale (2 cas), l'imperforation ano-rectale (2 cas), un polype œsophagien (1 cas), pancréas annulaire (1 cas), prolapsus rectal (1 cas). Vingt trois patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical.

**Conclusion :** L'atrésie œsophagienne et la sténose duodénale sont les deux anomalies digestives les plus fréquentes au cours de la T21 retrouvées chez 3% des patients.

### **66 Prolapsus stomial : une complication fréquente dans le cadre des POIC ?**

S. Irtan, A. Bonnard, A. Elghoneimi, JP. Cézard, M. Bellaïche  
*Hôpital Robert Debré - 48 bd Sérurier - 75019 Paris*

**Objectif :** Evaluer le taux de complications à type de prolapsus des stomies chez les enfants porteurs de pseudo-obstruction intestinale chronique (POIC) et rechercher d'éventuels facteurs favorisants.

**Matériel et méthodes :** Sur 34 enfants atteints de POIC, 22 (65%) ont eu une stomie. Parallèlement, 22 autres enfants porteurs de stomies pour une autre pathologie ont été étudiés pour comparaison.

**Résultats :** Notre taux de complications à type de prolapsus est de 45% (n=10) dans notre population de POIC contre 9% (n=2) pour notre population témoin (p=0.007). Une prise en charge chirurgicale a été nécessaire dans 60% des cas avec une nécrose dans 20% cas. Le sexe masculin apparaît comme un facteur prédictif positif dans la survenue d'un prolapsus (p=0.02). En revanche, l'apparition plus tardive des premiers signes cliniques, la réalisation plus tardive d'une stomie par rapport au début de la maladie, la technique chirurgicale et la présence d'une mégavessie n'influencent pas la survenue d'un prolapsus.

**Conclusion :** Les enfants porteurs de POIC sont plus à risque de prolapsus avec un taux de nécrose important. Le sexe masculin est identifié comme facteur favorisant de prolapsus. D'autres études sont nécessaires pour confirmer ces données.



**67 Manifestations digestives de la granulomatose septique chronique – un autre type de maladie inflammatoire chronique**

S. Ganousse, N. Malhaoui, JF Mougenot, A Fischer, O Goulet, F Ruemmele. Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris.

La granulomatose septique chronique (CGD), déficit immunitaire héréditaire rare, se manifeste le plus souvent par des infections graves récidivantes. Des symptômes digestifs importants sont régulièrement associés à la CGD.

**Objectif** : étudier les expressions digestives de cette maladie et les prises en charge thérapeutiques au sein d'une cohorte d'enfants suivis pour CGD.

**Méthodes** : Analyse rétrospective, monocentrique. Les points essentiels étudiés étaient les symptômes, les aspects endoscopiques et histologiques digestifs, la thérapeutique proposée et l'évolution sous traitement.

**Résultats**: Parmi 111 enfants suivis pour CGD, 28 présentaient une atteinte digestive avec 24 colites/entérites, dont 4 initialement diagnostiquée comme maladie de Crohn ou colites indéterminées avant le diagnostic final de CGD, 2 sténoses du pylore, 1 sténose oesophagienne et 12 atteintes péri anales (2 isolées). Ces patients ne différaient pas de la population générale de CGD pour l'âge au diagnostic, leurs génotypes, le test diagnostique au NBT, les infections bactériennes ou fongiques. Endoscopiquement, nous avons dénombré 7 gastrites (36,9%), 3 œsophagites (15,8%), 1 iléite (5%), 11 pancolites (55%), 3 colites gauches (15%, 2 grades 1 et 1 grade 2). Histologiquement 100% des biopsies présentaient une inflammation et 70% des granulomes.

**Conclusions** : Les manifestations digestives de CGD peuvent être très proches des MICI, voire identiques. La prise en charge thérapeutique des atteintes digestives est proche des MICI est l'évolution est souvent favorable.

**68 Efficacité de l'Azythromycine au cours des atteintes sévères orales et/ou anales des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin**

A. Ghiselli <sup>1,2</sup>, M. Bellaïche <sup>1</sup>, M. Rybojad <sup>3</sup>, J. Viala <sup>1</sup>, C. Martinez-Vinson <sup>1</sup>, JP. Hugot <sup>1</sup>, JL. De Angelis <sup>2</sup>, JP. Cezard <sup>1</sup>

1. *Service de gastroentérologie pédiatrique, hôpital Robert Debré Paris.*

2. *Centre hospitalo-universitaire, Parma Italie*

3. *Hôpital Saint-Louis, Paris*

**Objectif** : Evaluer rétrospectivement l'efficacité de l'azythromycine dans les formes sévères avec localisation orales et/ou anales des maladies inflammatoires chroniques intestinales résistantes aux traitements usuels.

**Patients et méthodes** : 10 patients atteints de maladies inflammatoires chroniques intestinales (9 Maladies de Crohn et 1 Behçet) ont été traités par azythromycine 5 à 10 mg/kg/j du fait de lésions sévères orales (n : 7 aphtoses n=4 et gingivites n=3) et/ou anales (n=6 ; isolées n=3) et résistantes aux traitements usuels (stéroïdes n=5 +/- immunosuppresseurs n=7, +/- anti-TNF $\alpha$  n=2 et antibiotiques n=2) pour une durée de 4 à 18 mois.

**Résultats** : Dans 7 cas le traitement par azythromycine a été efficace au cours des atteintes oro-buccales sévères et 5 ont rechuté à l'arrêt du traitement. Concernant les lésions ano-périnéales, le traitement n'a été efficace que dans 2 cas sur 6.

**Conclusion** : L'azythromycine semble être efficace au cours des lésions oro-buccales sévères résistantes aux traitements usuels (stéroïdes +/- immunosuppresseurs voire aux anti-TNF $\alpha$ ) confirmant son action anti-inflammatoire et anti-proliférative. Son efficacité sur les lésions ano-périnéales ne semble pas confirmée. Ces résultats nécessiteront des études randomisées pour confirmer ces données.

### 69 Rôle de MD-2 chez les patients atteints de maladie inflammatoire de l'intestin

B.Pigneur<sup>1,3</sup>, P. Seksik<sup>2,3</sup>, H. Sokol<sup>2,3</sup>, H. Duboc<sup>3</sup>, G. Thomas<sup>3</sup>, G. Trugnan<sup>3</sup>, L. Beaugerie<sup>3</sup>, J. Masliah<sup>3</sup>, M. Bachelet<sup>3</sup>.

1. *Gastro-entérologie et Nutrition Pédiatrique – Hôpital Trousseau – AP-HP Paris*
2. *Gastroentérologie et Nutrition- Hôpital Saint Antoine- APHP-Paris*
3. *ER7, UPMC- CHU Saint-Antoine- Paris*

**Objectif** : MD-2 (myeloid differentiation-2) est une protéine capable de lier le lipopolysaccharide (LPS) pour former un complexe qui se lie au récepteur TLR-4 et déclenche une réaction pro-inflammatoire. Notre hypothèse de départ était que MD-2 pourrait être élevée chez les patients atteints de maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) et expliquer ainsi les lésions inflammatoires.

**Patients et Méthodes** : Nous avons mesuré et comparé MD-2 dans le sérum de sujets sains (n=11) à celui de patients atteints de maladie de Crohn (MC) (n=26) ou de rectocolite hémorragique (RCH) (n=13) en poussée ou en rémission.

**Résultats** : La concentration de MD2 était plus élevée chez les malades que chez les sujets sains ( $28,6 \pm 9,2$  ng IL-8/mg protéine pour les MC et  $8,9 \pm 1,6$  ng IL-8/mg protéine pour les RCH vs  $1,1 \pm 0,08$  ng IL-8/mg protéine;  $p < 0,05$ ). Les valeurs maximales ont été trouvées chez les patients atteints de MC en poussée mais les valeurs des patients en rémission (MC ou RCH) étaient toujours supérieures aux valeurs normales.

**Conclusion** : Il existe une concentration accrue de MD-2 dans les sérums des patients atteints de MICI. Cette activité MD-2 pourrait être responsable d'une perte de tolérance des cellules épithéliales au LPS et entraîner ainsi le déclenchement des lésions inflammatoires induites par les bactéries Gram négatives du microbiote intestinal.

### 70 Cholangite sclérosante et maladie inflammatoire chronique du tube digestif

G Le Dorze, L Bridoux, C Mauge<sup>o</sup>, N Delaperriere\*, A Jobert\*\*, H Piloquet +, A Dabadie. CH de Rennes, Tours<sup>o</sup>, Brest\*, St Nazaire\*\*, Nantes + et centres de compétence maladies digestives rares Ouest.

L'objectif de cette étude est de rapporter les aspects cliniques, paracliniques et évolutifs des cholangites sclérosantes (CS) associées aux maladies inflammatoires chroniques intestinales (MICI)

**Méthode** : Etude multicentrique descriptive et rétrospective d'enfants suivis entre 2002 et 2008. La CS a été diagnostiquée devant une cholestase biologique associée à des anomalies échographiques (5/13) et/ou en IRM (6/9) et/ou sur biopsie hépatique (8/12)

**Résultats** : 13 enfants ont présentés l'association CS et MICI (11 G, 2 F ; 6-17 ans) : 7 RCH, 3 maladies de Crohn, 3 colites non classées. La MICI a été diagnostiquée à 12 +/- 5 ans. La CS a été diagnostiquée à 12 +/- 4 ans (2 fois avant la MICI). Les ANCA étaient positifs 11

fois (n=11) et les anticorps anti-muscles lisses positifs 7 fois (n=11). Dix enfants sont actuellement en rémission digestive prolongée. Cinq enfants ont des anomalies biologiques persistant sous TT par AUDC. L'élastométrie hépatique a retrouvé un score > 10 kPa 3 fois (n=7). Deux enfants ont fait des angiocholites bactériennes récurrentes, 2 ont une cirrhose dont 1 ayant justifié une transplantation hépatique après 2 ans d'évolution

**Conclusion :** La CS est plus souvent associée à une RCH. Les auto-anticorps sont plus souvent positifs que dans les MICI isolées. La gravité de la maladie semble plus liée à l'atteinte hépatique que digestive.

### **71 Relation concentration – effet et tolérance de l'Infliximab chez les enfants ayant une maladie de Crohn**

Z Maakaroun<sup>1</sup>, S Willot<sup>1</sup>, G Paintaud<sup>2</sup>, C Magdelaine<sup>3</sup>, F Labarthe<sup>1</sup>, C Maurage<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> pôle de médecine pédiatrique <sup>2</sup> laboratoires de pharmacologie et <sup>3</sup> d'immunologie CHU Tours,

L'Infliximab est un traitement efficace de la maladie de Crohn (MC) mais certains patients répondeurs ont secondairement une perte d'efficacité ou des réactions aux perfusions.

L'apparition d'anticorps anti-Infliximab (ATI) a été mise en cause pour l'expliquer. L'objectif de notre étude était de déterminer l'existence d'une relation concentration – effet de l'Infliximab, ainsi que le rôle des ATI sur la tolérance et l'efficacité du traitement.

L'étude prospective (de 2004 à 2007) de 12 enfants, recevant un total de 102 perfusions. 6 ont reçu un traitement d'induction pendant la durée de l'étude. 11 ont eu un traitement d'entretien. Avant chaque perfusion, les patients avaient une évaluation clinique et un bilan pour le dosage de la concentration résiduelle en Infliximab (Co Inf), des ATI et des marqueurs inflammatoires.

La Co Inf était significativement plus élevée chez les patients en rémission complète (HB < 2) que chez les patients en rémission partielle (HB 2 à 4) ou en rechute (HB ≥ 5). La concentration cible, en dessous de laquelle 84,5% des patients avaient un HB < 5 était de 1,95 µg/ml. 2 patients ont développé des ATI dont un avec réaction clinique.

En conclusion, notre étude montre une relation concentration – effet de l'Infliximab chez l'enfant ayant une MC. La présence d'ATI semble à l'origine d'effets indésirables mais ne peut expliquer à elle seule les variations de Co Inf. La surveillance de la cinétique des Co Inf pourrait être une aide à l'adaptation du traitement.

### **72 Efficacité de la thérapie nutritionnelle par voie orale fractionnée versus entérale continue dans la maladie de Crohn pédiatrique**

A.Rubio, J.Schmitz, O.Goulet, F.Rüemmele

Hôpital Necker Enfants Malades Paris

L'obtention d'une bonne compliance est la principale difficulté de la thérapie nutritionnelle dans la maladie de Crohn (MC). Or elle pourrait être influencée par la voie d'administration.

Objectifs : Comparer l'efficacité de la nutrition exclusive par Modulen® par voie orale fractionnée ou entérale à débit continu (NEDC).

Méthodes : Etude rétrospective des dossiers de 85 patients ayant une MC en poussée inaugurale. Analyses comparatives des taux de rémission, de compliance, des changements anthropométriques, des scores PCDAI (Pediatric Crohn Disease Activity Index) et Harvey-Bradshaw (HB) et des paramètres biologiques.

Résultats : A 8 semaines de traitement, 23/32 patients étaient en rémission dans le groupe oral (72% en intention de traiter) et 45/53 (85%) dans le groupe NEDC (p=0,15). Tous les patients

avaient une diminution des PCDAI ( $p < 0,0001$ ) et HB ( $p < 0,0001$ ) et des améliorations significatives des mesures anthropométriques et des marqueurs biologiques de l'inflammation. Il n'y avait pas de différence significative selon la voie d'administration, hormis la prise de poids supérieure en NEDC ( $p = 0,041$ ). L'induction de rémission était cependant plus rapide en NEDC, avec des PCDAI et HB plus faibles à 4 semaines de traitement ( $p = 0,01$  et  $p = 0,009$ ). Les taux de compliance (88%) étaient identiques dans les deux groupes. Seuls les patients compliants sont entrés en rémission.

Conclusion : L'efficacité de la thérapie nutritionnelle dans la MC pédiatrique ne dépend pas de la voie d'administration mais de son caractère exclusif.

### **73 Evolution des maladies inflammatoires intestinales débutant avant l'âge de 2 ans. A propos d'une cohorte de 19 cas.**

I. Volbrecht<sup>1</sup>, JPh. Girardet<sup>2</sup>, JP. Cezard<sup>3</sup>, D. Turck<sup>4</sup>, C. Spyckerelle<sup>5</sup>, P. Tounian<sup>2</sup>, S. Viola<sup>2</sup>, M. Abely<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> American Mémorial Hospital, Reims; <sup>2</sup> Hôpital Armand-Trousseau, Paris; <sup>3</sup> Hôpital Robert-Debré, Paris; <sup>4</sup> Hôpital Jeanne de Flandre, Lille; <sup>5</sup> Clinique Saint-Vincent de Paul, Lille.

Les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) débutent exceptionnellement chez le très jeune enfant. L'objectif de l'étude était de préciser les particularités évolutives des MICI débutant avant deux ans.

Population et méthodes : Ont été inclus les enfants suivis dans 4 centres français de GE pédiatriques pour une MICI répondant aux critères de Porto ayant débuté avant 2 ans.

Résultats: 19 enfants (7 filles) ayant un âge médian de 7 mois (extr: 0,13-24) au début des symptômes et de 23 mois (extr: 4-144) lors du diagnostic ont été inclus. Le diagnostic retenu était : maladie de Crohn (MC) dans 9 cas, colite indéterminée (CI) dans 7 cas et rectocolite hémorragique (RCH) dans 3 cas. Le recul évolutif était de 3,4 ans. Les 3 enfants avec RCH ont été colectomisés à l'âge de 3; 3,6 et 4 ans (2 échecs de traitement médical, 1 colectasie). Les 16 enfants avec MC et CI ont été suivis pendant une durée médiane de 33 et 37 mois (extr: 17-173). Au dernier examen de ces 16 enfants : 5 étaient en rémission sans traitement ou avec Pentasa® seul, 6 recevaient un traitement immunosuppresseur (Imurel®, n=4; Méthotrexate®, n=1; Rémicade®, n=1), 3 une corticothérapie, 1 avait une iléostomie associée une nutrition parentérale et un traitement par Imurel®, 1 enfant était perdu de vue.

Conclusion: Cette étude confirme la sévérité de l'évolution des MICI à début précoce.

### **74 Efficacité des anti-TNF dans les pathologies intestinales autoimmunes**

Emerique B, Ganousse S, Talbotec C, Canioni D, Goulet O, Ruemmele FM. Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris

Introduction : La cause et les mécanismes physiopathologiques des pathologies intestinales auto-immunes sont encore peu compris, ainsi que les approches thérapeutiques.

Objectif: Evaluer l'efficacité d'un traitement anti-TNF dans une population pédiatrique atteint de pathologie intestinale auto-immune.

Méthode : 6 patients atteints d'entéropathie et/ou de colite auto-immune (non contrôlés par azathiopine +/- tacrolimus ou sirolimus) étaient évalués dans une étude rétro et prospective. L'efficacité du traitement par infliximab (IFX 5mg/kg) administré aux semaines 0, 2 et 6 (schéma d'induction), était évalué à S 10 (évaluation clinique, biologique, endoscopique et histologique) et à S 26.

**Résultats :** 3 garçons et 3 filles (âge moyen au diagnostic de 7,8 ans), présentant une atteinte sévère du côlon et de l'intestin grêle n=4 ou une colite auto-immune sans atteinte du grêle n=2, manifestations auto-immunes associées : cholangite sclérosante (n=2), péricardite (n=1), lympho-neutropénie (n=3), syndrome néphrotique (n=1), hypothyroïdie (n=1), arthrite juvénile (n=1). A S10, on observait une rémission complète chez 3 patients, avec une nette amélioration des lésions macroscopiques et histologiques. Les 3 autres patients ne montraient pas de rémission à S10 (réponse transitoire (n=2), aucune réponse (n=1)). Les 3 patients avec une rémission à S10 sont parfaitement contrôlés par un traitement d'entretien. Les perfusions d'IFX étaient bien tolérées, et aucun effet indésirable, infectieux ou allergique, n'avait été observé.

**Conclusion :** L'IFX peut être considéré comme un traitement de seconde ligne pour les pathologies intestinales auto-immunes.

### **75 Efficacité de l'injection de toxine botulique dans les maladies de Hirschsprung opérées compliquées d'une hypertonie anale**

S.Roche<sup>1</sup>, A.Bonnard<sup>2</sup>, G.Cargill<sup>1</sup>, V.Degas<sup>1</sup>, C.Madre<sup>1</sup>, C.Raquillet<sup>2</sup>, J.Viala<sup>1</sup>, JP.Cézard<sup>1</sup>, M.Bellaïche<sup>1</sup>

*1 Gastro-entérologie pédiatrique, Hôpital Robert Debré, Paris*

*2 Chirurgie viscérale, Hôpital Robert Debré, Paris*

**Objectif :** La maladie de Hirschsprung (MH) opérée peut se compliquer de distension abdominale itérative, avec ou sans entérocolite. Après avoir éliminé la persistance d'une zone aganglionnaire ou d'une complication chirurgicale post opératoire, une hypertonie anale symptomatique peut être suspectée. L'injection de toxine botulique peut alors être proposée.

**Patients et Méthodes :** Sept enfants opérés d'une MH ont reçu 12 injections de toxine botulique. L'aganglionnose était pancolique étendue au grêle dans 4 cas, rectosigmoïdienne dans 3 cas. Une manométrie ano-rectale a été réalisée avant et après injection de toxine botulique afin d'évaluer son efficacité.

**Résultats :** La manométrie ano-rectale objective un tonus moyen du sphincter anal interne avant injection de 92 cm H<sub>2</sub>O versus 37 cm H<sub>2</sub>O après, avec amélioration clinique franche sauf dans 2 cas. L'efficacité clinique a perduré 5 mois en moyenne.

**Conclusion :** L'injection de toxine botulique dans les MH opérées d'évolution défavorable a permis une amélioration clinique et manométrique. Ces injections ont dû être répétées chez 2 patients devant de nouvelles décompensations cliniques, avec une évolution très satisfaisante. Ces résultats préliminaires amènent à penser que la toxine botulique peut permettre de passer un cap difficile dans certains cas de MH opérées. Cette étude prospective sera poursuivie afin de confirmer ces données.

### **76 Apport diagnostique de la vidéocapsule endoscopique du grêle en pédiatrie**

C. Dupont<sup>1</sup>, J. Viala<sup>2</sup>, O. Goulet<sup>3</sup>, O. Bernard<sup>4</sup>, M. Besnard<sup>5</sup>, F. Campeotto<sup>6</sup>, J. Languépin<sup>7</sup>, A. Mosca<sup>8</sup>, O. Mouterde<sup>9</sup>, Y. Vannerom<sup>3</sup>, J.-F. Mougenot<sup>2</sup>, J.-P. Cézard<sup>2</sup>, M. Bellaïche<sup>2</sup>.

*1. CHU Caen, 2. Hôpital Robert Debré, Paris, 3. Hôpital Necker - Enfants Malades, Paris, 4.*

*Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre, 5. CH Papeete, Polynésie française*

*6. Hôpital Saint Vincent de Paul, Paris, 7. CHU Limoges, 8. Hôpital Armand-Trousseau, Paris, 9. CHU Rouen*

**Objectif :** Évaluer le rendement diagnostique de la vidéocapsule endoscopique (VCE), méthode non invasive d'exploration de l'intestin grêle.

**Patients et méthodes :** 71 examens ont été réalisés chez 63 enfants. Il y avait 72 % de garçons, d'âge moyen 10,1 ans (2,2 – 17,5).

Les motifs étaient : anémie ferriprive (28 %), polypose (21 %), hémorragie digestive inexpliquée (18 %), colite inclassée (11 %), rejet de greffe intestinale (11 %), bilan préopératoire de maladie inflammatoire du tube digestif (MITD) (8 %), douleurs abdominales chroniques (3%). La VCE a été ingérée (55 cas) ou placée par endoscopie (âge moyen 5,8 ans). Les difficultés étaient (18 cas) : mauvaise visualisation du grêle (50 %), retard de vidange gastrique (22 %), problème au téléchargement d'image (17 %), difficulté de mise en place endoscopique (11 %). Un cas de rétention de VCE a nécessité un retrait chirurgical.

**Résultats :** La VCE a répondu à la question posée dans 43 cas. Le rendement diagnostique était de 0 % pour les douleurs abdominales, 29 % pour les hémorragies digestives, 35 % pour les anémies ferriprives, 75 % pour les polyposes, 88% pour le rejet de greffe et 100% pour les MITD.

**Conclusion :** La VCE est un examen globalement bien toléré, avec un rendement diagnostique de 60%.

### **Observations d'endoscopie (Club d'endoscopie)**

#### **- A : Cause inhabituelle de saignement : sangsue**

Tinsa F, A, Brini I, Bezzine A, Bousnina O, Boussetta K, Bousnina S  
Service de médecine infantile B, hôpital d'enfants de Tunis

**Objectifs :** Préciser les présentations cliniques de l'infestation par la sangsue.

**Matériels et méthodes :** Nous rapportons les observations de deux nourrissons hospitalisés pour prise en charge d'une hématomèse.

#### **Résultats :**

Les deux nourrissons étaient sans antécédents médicaux notables, pas de notion de prise médicamenteuse.

Dans le premier cas, l'enfant était en état de choc hémorragique avec la présence de saignement rouge actif au niveau de la bouche. La numération formule sanguine a montré une anémie sévère à 3g/dl. La fibroscopie digestive a révélée de multiples ulcérations gastriques et un saignement actif ; l'enfant a été transfusé, une sonde gastrique a été mise en place et un traitement par un inhibiteur de la pompe à protons a été débuté. Au changement de la sonde gastrique, nous avons découvert une sangsue enroulée sur le bout de la sonde. L'évolution a été favorable et une fibroscopie de contrôle était d'aspect normal.

La deuxième observation a concerné un nourrisson de 2 ans qui présentait un saignement actif par la bouche avec une pâleur et une anémie à 6 g/dl. En éternuant, nous avons aperçu une sangsue au niveau de l'orifice nasalaire. Son extraction a permis d'arrêter le saignement avec une évolution favorable.

A posteriori, l'interrogatoire des parents a révélé que l'un des enfants a bu l'eau d'une source et l'autre l'eau d'un ruisseau.

**Conclusion :** l'infestation par la sangsue est un diagnostic à évoquer chez un enfant d'origine rurale ou vivant dans un pays d'endémie qui se présente avec un saignement actif et abondant. L'extraction doit être rapide pour éviter un état de choc hémorragique.

#### **B : Un corps étranger oesogastrique aimanté**

A. Bahri<sup>1</sup>, S. Ghorbel<sup>2</sup>, M. Yaacoub<sup>2</sup>, S. Jlidi<sup>2</sup>, B. Chaouachi<sup>2</sup>, S. Boukthir<sup>1</sup>, A. Sammoud<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>*Service de Médecine Infantile C. Hôpital d'Enfants.* <sup>2</sup>*Service de Chirurgie Pédiatrique B. Hôpital d'Enfants. Tunis. Tunisie.*

Objectif : Rapporter l'observation d'une ingestion d'un corps étranger (CE) aimanté chez un enfant.

Observation : Il s'agit d'un nourrisson de sexe masculin, âgé de 19 mois, ayant ingéré un CE non précisé. A son arrivée à l'hôpital, il était asymptomatique et l'examen physique était sans particularités. La radiographie du thorax de face a mis en évidence une opacité de tonalité métallique se projetant au niveau de l'hypochondre gauche (figure). Une fibroscopie digestive, réalisée sous anesthésie générale, a mis en évidence à 18 cm des arcades dentaires un CE oesogastrique métallique à bord mousse. Son ablation a été réalisée à l'aide d'un panier d'extraction Olympus® (FG-17K) ; elle a permis de retirer un objet de 11 cm de hauteur fait de quatre éléments aimantés, correspondant aux pièces d'un jouet composé initialement de cinq parties. L'exploration endoscopique post ablation a mis en évidence une lésion nécrotique de la muqueuse antrale ; le 5<sup>ème</sup> élément du CE n'a pas été retrouvé.

Conclusion : L'ingestion de CE est un accident fréquent chez l'enfant. Le caractère potentiellement agressif des CE métalliques impose leur extraction précoce.